



Miksoinflamatuar fibroblastik sarkom: Olgu sunumu

Özge ERTENER¹, Burçin TUNA¹, Ömer AKÇALI², Kutsal YÖRÜKOĞLU¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir;

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İzmir

Miksoinflamatuar fibroblastik sarkom (MİFS), son zamanlarda tanımlanmış olan ve seyrek görülen, düşük dereceli bir sarkomdur. Genellikle alt veya üst ekstremitelerde yerleşen MİFS, klinikte iyi huylu kistik kitle bulgusu verirken fibroblastik miksoid stroma içerisinde içsi ya da atipik görünümlü hücreler ile mikst türde inflamatuvar infiltrattan oluşur. Radyolojik ve makroskobik görüntüsü genellikle düzensiz sınırlı lobüle kitle şeklindedir. Çalışmamızda, daha önceden tanımlanan özelliklerden farklı şekilde düzgün sınırlı ve sadece orta bölümde neoplastik hücreler saptanan tümöral bir kitle sunulmaktadır. Klinik olarak iyi huylu kitlelerden ayrılması oldukça zor olan MİFS olgularında, ekstremitelerde yerleşimli lezyonlarda habaset olasılığı her zaman akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Lezyon; miksoid stroma; miksoinflamatuar fibroblastik sarkom; sarkom.

Miksoinflamatuar fibroblastik sarkom (MİFS) ya da akrall MİFS, son yıllarda tanımlanmış, nadir görülen ve düşük dereceli bir sarkomdur. Tümör sıklıkla el-ayakta tutuluma yol açmakla birlikte, azalan sıklıkta el-ayak bileğinin subkutan dokuları ve alt ekstremitelerde yerleşim gösterir.^[1-8] Boyun, uyluk ve omuz gibi daha proksimal bölgelerde de olgular tanımlanmış ve WHO 2002 sınıflamasında 'akral' terimi ortaya atılmıştır.^[5] Tümöre çoğunlukla orta yaş olgularda ve her iki cinsiyette eşit oranlarda rastlanmaktadır. Klinik olarak ekstremitenin uç bölgelerinde yavaş büyüyen, ağrısız, sınırları düzensiz kitle olarak kendini göstermektedir.^[7-10] Bu özelliği ile sıklıkla eklem komşuluğundaki higroma veya fibroma ile karıştırılabilir. Genelde müteakip radyolojik tetkiklere gidilmediğinden, yanlış tanı alması olasıdır. Histolojik incelemelerde yoğun miktarda yangısal yanıt saptandığından yangısal ve infeksiyöz hastalıklarla, Hodgkin hastalığı ile ya da çeşitli sarkomlarla karıştırılabilmektedir.

Hem klinik hem de histolojik olarak iyi huylu lezyonlarla karışabilmesi nedeniyle, el ve ayak bileklerinde saptanan ve iyi huylu olduğu düşünülen kitlelerin ayrıcı tanısında akla getirilmesi gerekir.

Bu yazıda, MRG'de daha önceden tanımlanan özelliklerden farklı görüntü veren bir MİFS olgusu sunulmaktadır.

Olgu sunumu

Elli üç yaşındaki kadın hasta sağ ayak bileğinde yaklaşık 2 aydır mevcut olan ağrısız kitle yakınması ile ortopedi servisine başvurmuştu. Hastanın fizik muayenesinde, sağ ayak bileği ön-dış kısmında, fibula alt ucunun ön kısmında 2x2 cm çapında, hareketli, yüzeyi düzgün, ağrısız, kistik izlenimi veren kitle palpe edildi. Klinik ön tanı olarak kistik higroma düşünüldü. Ancak, solid içerik olabileceğinden şüphelenilerek hastaya MRG yapıldı. Görüntüleme ayak bileği lateralinde, T2 sekansında dü-

Yazışma adresi: Prof. Dr. Ömer Akçalı, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, 35340, Balçova, İzmir.

Tel: 0232 – 412 33 70 e-posta: omer.akcali@deu.edu.tr

Başvuru tarihi: 06.05.2010 **Kabul tarihi:** 28.02.2011

©2013 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu
www.aott.org.tr adresinde
doi:10.3944/AOTT.2013.2476
Karekod (Quick Response Code):



zenli sınırlarla çevrelenmiş homojen hiperintens kitle görüntüsü saptandı (Şekil 1). Bununla birlikte, T1 sekansında yine çevresi düzenli sınırlı olan ama merkezinde heterojen hipointens alanlar içeren kitle görüldü (Şekil 2). Kontrastlı incelemede kitlenin sadece merkezde kontrast tuttuğu izlendi. Radyolojik özellikleri nedeniyle öncelikle habaset düşünülmeyen hastada, lezyonun küçük olması nedeniyle kapalı biyopsi yapmak yerine total eksizeyonal biyopsi kararı alındı. Hastaya blok anestezi altında geniş eksizeyon uygulandı. Ameliyat sırasında parmakların uzun ekstansör kaslarının tendon kılıfları da eksize edilirken, distal tibiofibüler sindesmoz bağları korundu.

Tümörün patolojik değerlendirmesinde, deri altına yerleşmiş, 2 cm çapında, iyi sınırlı, jölemsi, parlak renkli ve bir alanı kanamalı görünümde kitle şeklindeydi. Histopatolojik incelemede tümörün genelde miksoid, yer yer hiyalinize stroma zemininde, iğsi hücrelerin yanı sıra bir kısmı Reed-Sternberg, bir kısmı virosit benzeri hücreler ile inflammatuar hücre infiltrasyonu içerdiği dikkati çekmekteydi (Şekil 3). Tümör hücreleri histokimyasal olarak aktin, vimentin ve S-100 ile pozitif boyandı. His-

topatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde MİFS tanısına ulaşıldı. Cerrahi sınır incelemesinde lezyonun hiçbir yüzeyinde tümöral doku olmadığı saptandı.

Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir sorunla karşılaşmadı. Hastanın 7 aylık takibinde herhangi bir yakınması yoktu.

Tartışma

Miksoinflamatuar fibroblastik sarkom yakın zamanda tanımlanmış, düşük dereceli bir sarkomdur. Montgomery ve ark., ilk olarak el bileği, parmaklar ve ayak bileği bölgesinde görülen 51 olgu tanımlamışlardır.^[9] Benzer tarihlerde, Meis-Kindblom ve Kindblom, 'akral MİFS' olarak, eklem ve tendon kılıfı ile ilişkisi olan 44 olguluk benzer bir tümör serisi yayınlamışlardır.^[10] Bir başka çalışmada ise Michal tarafından 'yumuşak dokunun garip görünüşlü dev hücreli inflammatuar miksoid tümörü' başlığı altında benzer özellikli 5 tümör tanımlanmıştır.^[11]

Tümör genellikle üst ekstremitelerde yerleşen, yavaş büyüyen ağrısız kitle şeklindedir.^[9-16] Bununla birlikte, boyun ve omuz gibi daha proksimal yumuşak dokularda da görülebilmektedir.^[6-8] Farklı histolojik görünümlerin-



Şekil 1. Lezyonun T2 sekansında alınan MRG'sinde, içi sıvı dolu tamamen kistik bir görüntü elde edilmiştir. Siyah renkli oklar lezyonun, keskin ve düzgün kenarlı çevresel sınırını göstermektedir. Bu görüntü iyi huylu ve kistik bir tümöral lezyonu düşündürmektedir.



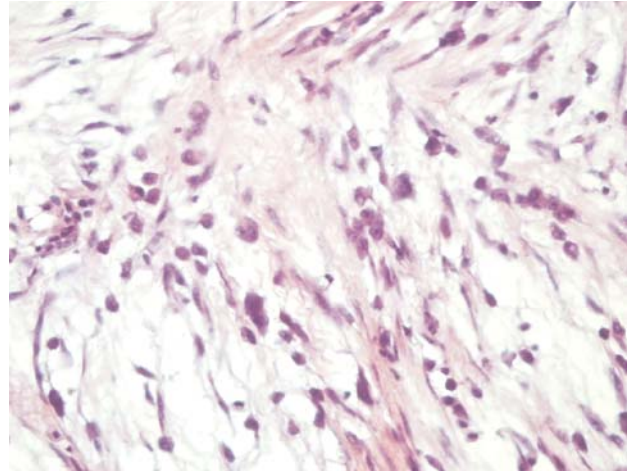
Şekil 2. T1 sekansında alınan MRG'de düzgün sınırlı (beyaz ok) lezyon görüntüsünün ortasında hipointens görünümde ve düzensiz bir alan (siyah ok) görülmektedir.

den dolayı, biyopsi sonrası tümörlerin çoğu inflamatuvar ya da iyi huylu lezyon tanısı almaktadır.

Miksoinflamatuvar fibroblastik sarkom, gerek yerleşim yeri gerekse klinik özellikleri nedeniyle iyi huylu kitlelerle sıklıkla karıştırılmakla birlikte radyolojik özellikleri konusunda yeterli bilgi yoktur. Tateishi ve ark., 4 hastanın MR görüntülerini histolojik bulgularla karşılaştırmışlar ve tümör iç yapısındaki miksoid alanların MRG'de heterojen kontrast tutan alanlar şeklinde görüldüğünü bildirmişlerdir.^[15] Benzer şekilde, Lang ve ark., T2 ağırlıklı kesitlerde fokal hipointens alanlarla birlikte heterojen hiperintens alanlar görülebileceğini ve bu özelliği nedeniyle dev hücreli tümörle karıştırılabileceğini belirtmişlerdir.^[16] Bizim olgumuzun MRG'leri ise önceki bu bulgularla örtüşmemektedir. Olgumuzun T2 sekanslarındaki iç yapısı homojen olan ve sınırları düzenli hiperintens lezyon görüntüsü iyi huylu ve kistik bir lezyonu düşündürdü. Bununla birlikte, T1 sekansında lezyonun orta kısmında düzensiz kenarlı ve hipointens bir alan bulunmaktaydı. Daha önceden tanımlanmış radyolojik ölçütlerden farklı olan bu görüntü nedeniyle, ilk bakışta iyi huylu bir kitle gibi kabul edilebilecek lezyon için total eksizyon kararı alındı.

Miksoinflamatuvar fibroblastik sarkom, 1 ila 8 santimetre arasında değişen boyutlarda, multinodüler, düzensiz sınırlı izlenen bir kitle şeklindedir.^[2,4,6,8] Genellikle ekstremitelerin distalinde görülen bu kitler, cerrahi sırasında parçalanarak çıkarılabilirler. Geniş miksoid değişiklik gösteren tümörlerde jelatinöz görümlü alanlar izlenebilmektedir. Histopatolojik olarak MİFS, miksoid stroma zemininde nötrofil, plazma hücresi, lenfosit ve eozinofilleri içeren yoğun inflamatuvar infiltratlar ile hiyalinize alanlar içerir. Düşük büyütmede de görülebilen yoğun infiltratlar ise en dikkat çekici özelliktir. Miksoinflamatuvar fibroblastik sarkomda solid, miksoid, inflamatuvar ve hiyalinize olmak üzere farklı alanlar mevcuttur.^[1,2,4,5,7,8] Nekroz oldukça nadirdir. Hücreden zengin alanlarda garip şekilli atipik hücreler görülebilir.^[1-3,5,8] Bu atipik hücreler, işçi hücrelerden histiosit veya epitelioid hücrelere kadar değişen farklı hücre tiplerinde olabilir. Bu işçi hücrelerin nükleer atipileri genelde orta derecededir. Atipik hücreler arasında büyük poligonal, ganglion benzeri, bazofilik sitoplazmalı, oval nükleuslu, veziküller kromatinli, belirgin nükleollü hücreler izlenmektedir. Bunlar mikst hücreli tip Hodgkin hastalığında görülen Reed-Sternberg veya virosit benzeri hücrelerdir.^[1-3,5,6,8]

Tümörde mevcut olan mononükleer, büyük garip şekilli hücreler immünohistokimyasal olarak vimentin ile kuvvetli pozitif, CD68, CD34 ve düz kas aktini (SMA) ile değişken olarak pozitif boyanmaktadır. Sitokeratin ise fokal olarak pozitif olarak boyanmaktadır. Diğer belirleyiciler (EMA, S-100, HMB-45, melan-A, desmin, F8,



Şekil 3. Miksoinflamatuvar fibroblastik sarkomda inflamatuvar hücreler ile binükleer Reed-Sternberg benzeri hücreler görülüyor (HE x400). [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

CD15, CD30) ise negatiftir.^[1,3,4,6-8] Olgumuzda da benzer morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular izlenmektedir.

Miksoinflamatuvar fibroblastik sarkomda lokal nüks oranı oldukça yüksek iken uzak metastaz daha seyrekdir.^[1,2,3,5] Bu nedenle, bu olguların yakın klinik takipleri önerilmektedir. Çok nadiren bölgesel lenf nodu metastazı olabileceği bildirilmiştir.^[2,10] Subkutan yağ doku ve dermis invazyonu ve iskelet kasına fokal invazyon görülebilirken, epidermise ve kemik dokulara invazyon görülmez. Lokal nüks oranının yüksek olmasının nedeni olarak tanıdaki hatalar nedeniyle lezyonun intralezyonel olarak çıkarılması gösterilmektedir.^[11,13,14] Bizim olgumuzda da yerleşim yeri ve fizik muayene özellikleri ile kitlenin iyi huylu olduğunun düşünülmesi muhtemeldir. Pek çok olguda olduğu gibi, kitlenin intralezyonel eksizyon ile çıkarılması ve ancak patolojik muayene sonrası malignitenin fark edilmesi söz konusu idi. Lokal nüks ve tekrarlayan cerrahilerden kaçınmak için sinovyal bölgelere yakın yerleşimli kitelerde yavaş seyirli maligniteler akılda tutulmalıdır.

İnflamatuvar lezyonlar, nodüler ve proliferatif fasiit, tenosinovit, inflamatuvar miyofibroblastik tümör ve miksoma ile ganglion kisti gibi iyi huylu miksoid lezyonlar ayırıcı tanıda yer alır.^[1,2,4,5,7] Bu iyi huylu lezyonlarda inflamatuvar ve miksoid alanlarda virosit benzeri inklüzyonlar içeren atipik hücreler görülmez. Ameliyat planlamasından önce biyopsi yapılabilirse de, iğne biyopsisinde müsünöz doku içindeki maligniteyi saptamak zordur. Bununla birlikte, hatalı-pozitif sonuçlar alınabilir. Bu nedenle, ayırıcı tanıda şüphe varsa radyolojik incelemeler sonrası kitlenin geniş bir eksizyon ile çıkarılması gerekmektedir.

Sonuç olarak MİFS, oldukça yüksek nüks oranına sahip, yavaş gelişen, düşük dereceli bir sarkomdur. Klinik olarak iyi huylu kitlelere benzediğinden, tanı ve tedavideki yetersizlikler lokal nüks oranlarının oldukça yüksek olmasına yol açar. Bizim olgumuzda MRG özellikleri daha önce bildirilenlerden farklılık göstermektedir. Bu nedenle, klinik şüphe varlığında cerrahi girişimin gerekli olup olmadığını saptamak amacıyla distal yerleşimli kistik-solid kitleler MRG ile incelenmelidir.

Çıkar Örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Narváez JA, Martínez S, Dodd LG, Brigman BE. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcomas: MRI findings in four cases. *AJR Am J Roentgenol* 2007;188:1302-5.
2. Kovarik CL, Barrett T, Auerbach A, Cassarino DS. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: case series and immunohistochemical analysis. *J Cutan Pathol* 2008;35:192-6.
3. Flooks R, Vanacker A, Van Dorpe J, Smet B, Vandewiele V, De Schoenmakere G, et al. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma in a renal transplant patient: a case report. *Transplant Proc* 2009;41:3437-9.
4. Prescott RJ, Husain EA, Abdellaoui A, Al-Mahmoud RM, Khan M, Salman WD, et al. Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathological study of new 41 cases from the U.K.: should myxoma (NOS) and fibroma (NOS) continue as part of 21st-century reporting? *Br J Dermatol* 2008;159:1315-21.
5. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. WHO classification of classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002. p. 96-7.
6. Premalata CS, Rama Rao C, Padma M, Vijaykumar M. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma – report of a rare case at an unusual site with review of the literature. *Int J Dermatol* 2008;47:68-71.
7. Sakaki M, Hirokawa M, Wakatsuki S, Sano T, Endo K, Fujii Y, et al. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of five cases and review of the literature. *Virchows Arch* 2003;442:25-30.
8. Alkuwari E, Gravel DH. A 30-year-old man with a soft tissue mass on the right elbow. Inflammatory myxohyaline tumor of the distal extremities with prominent eosinophilic infiltrate. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:e35-6.
9. Montgomery EA, Devaney KO, Giordano TJ, Weiss SW. Inflammatory myxohyaline tumor of distal extremities with virocyte or Reed-Sternberg-like cells: a distinctive lesion with features simulating inflammatory conditions, Hodgkin's disease, and various sarcomas. *Mod Pathol* 1998;11:384-91.
10. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet. *Am J Surg Pathol* 1998;22:911-24.
11. Michal M. Inflammatory myxoid tumor of the soft parts with bizarre giant cells. *Pathol Res Pract* 1998;194:529-33.
12. Jurciç V, Zidar A, Montiel MD, Frkoviç-Grazio S, Nayler SJ, Cooper K, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a tumor not restricted to acral sites. *Ann Diagn Pathol* 2002;6:272-80.
13. Monson E, Vancourt R, Dawson J. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a case report and review of the literature. *J Foot Ankle Surg* 2010;49:86.
14. Kobayashi E, Kawai A, Endo M, Suehara Y, Takeda K, Nakatani F, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. *J Orthop Sci* 2008;13:566-71.
15. Tateishi U, Hasegawa T, Onaya H, Satake M, Arai Y, Moriyama N. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: MR appearance and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184:1749-53.
16. Lang JE, Dodd L, Martinez S, Brigman BE. Case reports: acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of five cases and literature review. *Clin Orthop Relat Res* 2006;(445):254-60.