

Vulva Yerleşimli Bir Soliter Fibröz Tümör Olgusu

Uğur FIRAT¹, Gülten ÇENGEL²

¹Dr Faruk İlker Bergama Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı,

² Adli Tıp Kurumu İzmir Gurup Başkanlığı Patoloji Laboratuvarı

ÖZET

Soliter Fibröz Tümör esas olarak plevra ve periton gibi mezotelle döşeli yüzeylerden kaynaklanan, agresif klinik gidiş göstermeyen, iğsi hücreli bir neoplazidir. Bu tümörlerin çok değişik paternler gösterebilmeleri nedeni ile tanılarında güçlüklerle karşılaşmaktadır. Son çalışmalar bu lezyonların serozal yüzeylerle ilişkili veya ilişkisiz birçok bölgede yer alabileceğini göstermiştir.

Bu çalışmada makroskopik, histopatolojik ve immünohistokimyasal olarak Soliter Fibröz Tümör'ün özelliklerini gösteren, labia minör yerleşimli bir yumuşak doku tümör olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Labia minor, soliter fibröz tümör

A Case of a Solitary Fibrous Tumor Localized to the Vulva

SUMMARY

Solitary Fibrous tumor is mainly a spindle cell neoplasia with non-aggressive clinical course which is originated from surfaces floored with mesothel such as pleura and peritonea. Diagnosis may be troublesome as these tumors may exhibit widely variable patterns. Recent studies have revealed that these lesions could present in several regions with or without an association with serosal surfaces.

In this study, we present a case of a labium minor localized soft tissue tumor which represents the features of Solitary Fibrous Tumor as macroscopically, hystopathologically, and immunohistochemically.

Key Words: Labia minor, solitary fibrous tumor

GİRİŞ

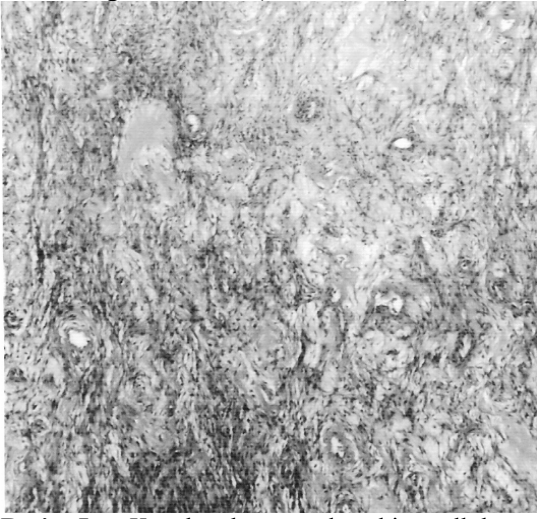
Lokalize Fibröz Mezotelioma ve Submezotelial Fibrom olarak da bilinen Soliter Fibröz Tümör (SFT) esas olarak plevra ve periton gibi mezotelle döşeli yüzeylerden kaynaklanan, agresif klinik gidiş göstermeyen iğsi hücreli bir neoplazidir (1). SFT'lerin storiform, hemanjiyoperisitik, heringbone, nöral tip palizatlaşma ve diffüz sklerozan alanları da içeren çok değişik paternler gösterebilmeleri nedeni ile tanılarında zorluklarla karşılaşmaktadır (2). Son çalışmalar bu lezyonların intrapulmoner parankim, meninks, göz, nazal kavite ve paranasal sinüsler, tükrük bezi, tiroid, periton ve retroperiton, timus, karaciğer, spermatik kord, mesane ve prostat, böbrek, adrenal gland, medulla spinalis, periosteum, perikard, mediasten ve yumuşak doku dahil olmak üzere serozal yüzeylerle ilişkili veya ilişkisiz birçok bölgede yer alabileceğini göstermiştir.

OLGU SUNUMU

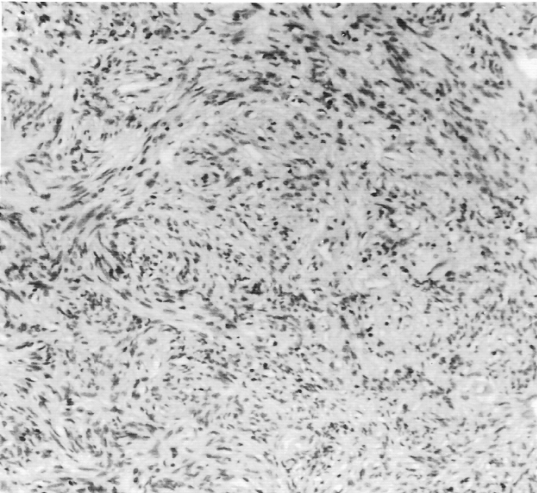
Vulvada şişlik yakınmasıyla bir hastaneye başvuran 34 yaşında kadın hastanın labia minöründe kitle saptandı ve eksize edildi. Aynı hastanenin patoloji bölümüne gönderilen bu kitlenin en büyük çapı 7cm olup, dış yüzü düzgün, kesit yüzeyi solid, gri-beyaz renkteydi. Kitleye ait H&E boyalı parafin kesitlerin mikroskopik incelemesinde fasiküler ve storiform paternler yanısıra iğsi hücrelerin herhangi bir patern oluşturmaksızın dağınık yerleşim gösterdikleri izlendi. Kollajen miktarı ile ters ilişkili olarak sellülarite alandan alana farklılık göstermekteydi (Resim-1). Yer yer artmış bağ dokusunun yoğun keloid benzeri demetler oluşturduğu ve amyant benzeri lifleri andıran yıldızsı görünümde depozitlerin bulunduğu dikkati çekti. Sellülaritenin az olduğu alanlarda yer yer ödemli, yer yer de miksoid zemin hakimdi ve lezyonun genelinde ince duvarlı, küçük veya orta çaplı, dallanan dilate damarlar seçiliyordu.

Hücreler iğsi, ovoid, kötü sınırlı, bipolar soluk eozinofilik stoplazmalıydı ve nükleol belirginliği göstermeyen nükleuslarda ince ve dağınık bir kromatin yapısı bulunuyordu. Yer yer pleomorfizm ve hipersellülarite olmasına karşın mitoz ve nekroz saptanmadı (Resim-II,III).

Konsültasyon amacıyla bir eğitim ve araştırma hastanesine gönderilen hazır bloklardan elde edilen kesitlere uygulanan immünohistokimyasal boyama sonucunda vimentin ve CD34'ün orta derecede ve yaygın pozitif reaksiyon verdiği görüldü. EMA, aktin, desmin, S-100 protein ve CD68 ise negatif olarak değerlendirildi (Resim-IV,V).



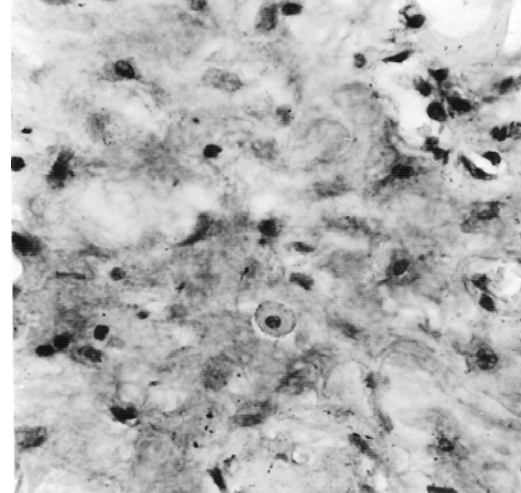
Resim-I: Küçük büyütmede hipersellüler ve hiposellüler alanlar izlenmektedir(H&E, X44)



Resim-II: Hipersellüler alanların daha yakından görünümü (H&E, X110)

TARTIŞMA

Soliter Fibröz Tümör ışık mikroskopik görünümünde oldukça farklılıklar sergileyebilmesi, belirli ultrastrüktürel ve immünohistokimyasal özellikler göstermemesi, ayrıca ekstraplevral bölgelerden de kaynaklanabilme potansiyeli taşıması nedeniyle sıklıkla yanlış tanı almaktadır (3). SFT'ün tanısı, diğer neoplazilerden farklı olan karakteristik ışık mikroskopik görünümüne dayanır (4). En klasik histomorfolojik özellikleri arasında kalın ve sıklıkla keloid benzeri kollajen bantlar, hipersellüler-hiposellüler alanlar ve hemanjiyoperisitom benzeri vasküler pattern yer almaktadır (5). Bunlara ek olarak storiform ve fasiküler formasyonlar, sinovyal sarkom benzeri alanlar ve nöral tip palizadlaşma, tanımlanan diğer paternlerdir (6). SFT'ün, taklit ettiği neoplazilerden ayırıcılıkta yardımcı olan özellikler bu histolojik paternlerin birarada bulunmasıdır (3). Ekstraplevral lokalizasyonlu birçok soliter fibröz tümör olgusu tipik görünümde olmasına karşın yerleşimleri nedeniyle tanı alamamıştır (7).

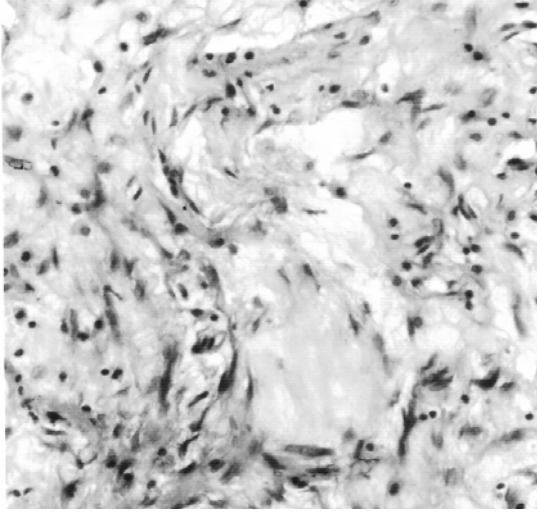


Resim-III: İğsi ve ovoid yapıda, sınırları tam olarak seçilemeyen, soluk eozinofilik stoplazmalı, ince ve dağınık bir nükleer kromatin yapısına sahip, nükleer belirginliği olmayan pleomorfik görünümde tümöral hücreler izlenmektedir (H&E, X440)

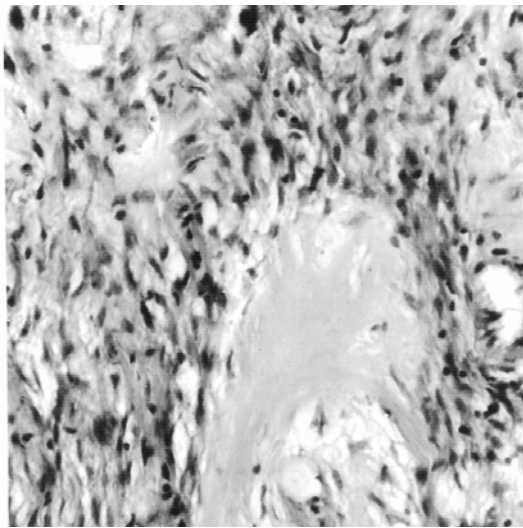
Bu tümörlerin 'paternsiz patern' olarak adlandırılan özellikleri fokal olarak diğer neoplazileri taklit edebilir. Ayırıcı tanıda sinovyal sarkom, leiomyosarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, dediferansiye liposarkom, dermatofibrosarkom protuberans,

hemanjiyoperisitom, desmoplastik mezotelioma, iğsi hücreli timoma ve iğsi hücreli karsinom yer almaktadır (8).

Monomorfik sinovyal sarkomda sıklıkla dallanan, hemanjiyoperisitom benzeri damarlar ve değişken kollajenize stroma bulunur. Ancak iğsi hücreler daha soluk ve kötü sınırlı bir stoplazmaya sahiptir ve fasiküller halinde düzenlenim gösterirler. Ayrıca bu tümörlerin genel küçük büyüme paternleri ve sellüleriteleri daha uniformdur. SFT’de görülen miksoid matriks, yaygın fibrozis, hyalinizasyon ve fokal kollajen dejenerasyonu genellikle sinovyal sarkomlarda izlenmez.



Resim-IV: Tümöral hücrelerde vimentin pozitifliği (X220)



Resim-V: Tümöral hücrelerde diffüz stoplazmik CD34 pozitifliği (X220).

Malign periferel sinir kılıfı tümörlerinde hücreler tipik olarak soluk stoplazmalı ve elongedir. Nükleusları dalgalı ve silindirik olup uçlara doğru incelmeye gösterir. Hücreler sıklıkla damarlar çevresinde dönerek agragatlar oluşturur. Oldukça karakteristik arşitektürel düzenlenimleri, demetler halinde bulunmalarıdır. Hipersellüler ve hiposellüler alanların birbirini izlediği görülür ancak yüksek grade’li malign periferel sinir kılıfı tümörlerinde bu patern görülmeyebilir. Schwannomlar ise kapsüllüdür, oysa SFT’ler iyi sınırlı olmalarına karşın kapsüllü değildirler (8).

Leiomyosarkomlarda hücreler daha bol eozinofilik stoplazmalı olup daha şiş nükleuslara sahiptirler ve daha uniform fasiküller oluştururlar.

Dediferansiye liposarkomlar çok değişken görünümde olabilirler ancak lezyona komşu alanlarda diferansiye liposarkom alanları bulunur. Komşu adipoz dokunun örneklenmesi ve hastanın medikal hikayesi tanı için önemlidir (8).

Dermatofirosarkom protuberans dermis yerleşimlidir. Altta adipoz dokuya lineer veya dantel benzeri uzanım göstererek tipik monomorfik storiform bir paternde büyürler. Atipik fibrohistiyositik özellik göstermesi SFT’den ayırımında yardımcıdır.

Hemanjiyoperisitom yüzeysel yumuşak doku lokalizasyonlarında ayırıcı tanıda önemli bir tümördür. SFT ile morfolojik ayırımı oldukça zor olabilir ancak nörofibrom benzeri, schwannom benzeri ve diffüz sklerozan alanlar gibi değişik morfolojik paternlerin birarada görülmesi SFT tanısını destekler.

SFT’de sitolojik atipi ve fibrohistiyositik tipte dev hücreler ile birlikte belirgin storiform patern görülmesi malign fibröz histiyositomu akla getirebilir. Yaygın sitolojik atipinin olmaması, mitotik figürlerin azlığı, nekroz olmayışı ve lezyonun iyi sınırlı natürlü ayırımında önemli özelliklerdir (9).

Önceleri SFT’ün birçok immunohistokimyasal gösterge karşı reaktivite göstermemesi nedeni ile immunohistokimyasal boyaların kullanılması tanıda sınırlı kalmıştır. Son zamanlarda hematopoetik progenitör hücre antijeni (anti HPCA-1) CD34’e karşı SFT’ün kuvvetli ve değişmez bir reaktivite ortaya koyduğu gösterilmiştir. CD34, nöral ve düz kas

diferansiyasyonunu gösteren diğer antikorlarla panel halinde kullanıldığında, uyumlu klinik bulgularla birlikte uygun morfolojik bir zemin SFT tanısı için kuvvetli destek sağlar Morfolojik ve klinik görünüm farklılıkları ve S-100 proteini gibi göstergeler immünohistokimyasal boyanma farklılıkları tanıya ulaşmada önemlidir (9).

SFT'lerde CD34 immün reaktifliği diffüz stoplazmik boyanma ile karakterizedir. Orta derecede yada kuvvetli bir boyanma da izlenebilmektedir. Ancak boyanma şiddeti aynı tümör içerisinde uniform olma eğilimindedir (3).

W.H. Westra ve arkadaşlarının 22 SFT'ü içeren 118 olguluk çalışmasında, CD34 antijen boyanması mezotelyomalarda, sinovyal sarkomlarda, fibrosarkomlarda ve iç hücreli timomalarda izlenmemiştir. Hemanjiyo-perisitomda %44, dermatofibro-sarkom protuberansda %92, nörofibromlarda %100, schwannomlarda %89, leiomyosarkomlarda %18 ve leiomyomlarda %18 oranlarında CD34 pozitifliği izlenmiştir. Ancak nörofibrom ve schwannomlarda CD34 pozitif hücre sayısı değişken olarak bulunmuş ve pozitif hücrelerin miksoid stroma ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Ayrıca hemanjiyo-perisitomdaki CD34 immünreaktifliği damar çevresindeki hücrelerde daha belirgin olup tipik yama tarzında ve hafif boyanma şeklinde izlenmiştir. Tümör hücrelerinde ise boyanma saptanmamıştır. Yazarlar SFT'de yaygın bir biçimde CD34 immünreaktifliğinin oldukça sensitif olmasıyla birlikte tamamen SFT için spesifik olmadığını da belirtmişlerdir (3).

S. Suster ve arkadaşlarının çalışmalarında tüm SFT olgularında kuvvetli ve diffüz CD34 ve vimentin pozitifliği izlenirken keratin, desmin, aktin, faktörVIII ilişkili antijen, S-100protein ve kollajen tip IV boyanmaları saptanmamıştır (9).

Bizim olgumuzda tümör makroskopik olarak iyi sınırlıydı. H&E boyalı kesitlerde fasiküler ve storiform paternler yanısıra hiposellüler-hipersellüler alanlar ve yıldızlı karakterde kollajen depozitleri izlendi. Pleomorfizmin izlenmesine karşın atipi, nekroz ve mitoz saptanmadı. İmmünohistokimyasal boyalardan aktin, desmin, S-100 protein ve CD68 negatif reaksiyon verirken CD34 ve vimentin pozitif olarak değerlendirildi. Bu bulgular ve literatürdeki bilgiler ışığında olgumuz Soliter Fibröz Tümör tanısı aldı.

Yazışma adresi: Dr Faruk İlker Bergama Devlet Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

KAYNAKLAR

1. Briselli M, Mark EJ, Dickersen R. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 47: 2678-2689, 1981
2. Moran CA, Suster S, Koss MN. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 9: 169-180, 1992
3. Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary fibrous tumor: Consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. *Am J Surg Pathol* 18: 992-998, 1994
4. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract: a report of six cases. *Am J Surg Pathol* 15: 842-848, 1991
5. Dalton WT, Zolliker AS, McCaughey WTE, Jacques J, Kannerstein M. Localized primary tumors of the pleura: An analysis of 40 cases. *Cancer* 44: 1465-1475, 1979
6. Moran CA, Suster S, Koss MN. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 9: 169-180, 1992
7. Goodlad JR, Fletcher CD. Solitary fibrous tumor arising at unusual sites: Analysis of a series. *Histopathology* 19: 515-522, 1991
8. Vallat-Decouvelaere A-V, Dry SM, Fletcher CDM. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: Evidence of their comparability to intrathoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 22: 1501-1511, 1998
9. Suster S, Nascimento AG, Miettinen M, Sickel JZ, Moran CA. Solitary fibrous tumor of soft tissue: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am J Surg Pathol* 19: 1257-1266, 1995