

Nadir Bir Malign Yumuşak Doku Tümörü; Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom: Olgu Sunumu

A Rare Malignant Soft Tissue Tumor; Low Grade Fibromyxoid Sarcoma: A Case Report

Varlık Erol¹, Tayfun Yoldaş¹, Banu Yaman², Cemil Çalışkan¹

¹ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, İzmir

² Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Özet

Düşük dereceli fibromiksoid sarkom (DDFS) derin yumuşak dokularda gelişmeye eğilimli, histolojik olarak benign görünümüne rağmen lokal nüks ve metastaz ile agresif klinik gidiş gösterebilen nadir bir tümördür. İlk kez 1987' de Evans tarafından tanımlanmıştır. Özellikle genç erişkinlerde ve erkeklerde daha sık görülmektedir. Tümör, derin yumuşak dokularda ve daha az sıklıkla da subkutan dokularda yerleşmeye eğilimli olup en sık görülen yerler gluteal bölge, göğüs duvarı, omuz ve alt ekstremiteler olmakla birlikte nadiren baş ve retroperitoneal bölgede de ortaya çıkabilir. Bu olgu sunumunda DDFS'un tanı ve tedavisinin literatür eşliğinde irdelenmesi amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Fibromiksoid sarkom, yumuşak doku tümörü, tedavi

Başvuru Tarihi: 12.03.2013 **Kabul Tarihi:** 28.04.2013

Abstract

Low grade fibromyxoid sarcoma (LGFS) is a rare tumor that has a tendency to develop in deep soft tissues. Despite its histologically benign appearance it may have an aggressive clinical course with local recurrences and metastasis. It was first described by Evans in 1987. It is more often seen in young adults and especially in male patients. The tumor has a tendency to develop in deep soft tissues and less frequently in the subcutaneous tissues; the most common locations are gluteal region, chest wall, shoulder and lower extremities but rarely it may also occur in the head, cheek, jaw and the retroperitoneal area. In this case report we aimed to determine the diagnosis pathways and treatment modalities of LGFS, with regard to the literature..

Keywords: Fibromyxoid sarcoma, soft tissue tumor, treatment

Application: 12.03.2013 **Accepted:** 28.04.2013

Giriş

Düşük dereceli fibromiksoid sarkom (DDFS) derin yumuşak dokularda gelişmeye eğilimli, histolojik olarak benign görünümüne rağmen lokal nüks ve metastaz ile agresif klinik gidiş gösterebilen nadir bir tümördür.¹ İlk kez 1987' de Evans tarafından tanımlanmıştır.² Özellikle genç erişkinlerde ve erkeklerde daha sık görülmektedir. Tümör, derin yumuşak dokularda ve daha az sıklıkla da subkutan dokularda yerleşmeye eğilimli olup en sık görülen yerler omuz, kalça, göğüs duvarı ve alt ekstremiteler olmakla

birlikte nadiren baş, çene, yanak ve retroperitoneal bölgede de ortaya çıkabilir.^{2,3} Histopatolojik olarak, miksoid zemini nedeniyle miksoid patern gösteren birçok yumuşak doku tümörü ile karıştırılabilir.⁴ Bu olgu sunumunda DDFS'un tanı ve tedavisinin literatür eşliğinde irdelenmesi amaçlandı.

Olgu

Elli yaşında erkek hasta; yaklaşık 5 aydır kasıkta ele gelen kitle, ağrı şikayetleri nedeniyle Üniversitesi Tıp Fa-

kültesi Hastanesi Genel Cerrahi kliniğine başvurdu. Belirtilen şikayetler ile kliniğimize kabul edilen hastanın fizik muayenesinde sağ ingüinal bölgede ağrılı, sert, yaklaşık 10 cm büyüklüğünde kitle saptandı (Resim 1). İnsizyonel biyopsi yapılan hastanın patoloji sonucu desmoid fibromatozis şeklinde rapor edildi. Tümörün lokalizasyonunu ve çevre dokular ile olan ilişkisini belirlemek için çekilen batın bilgisayarlı tomografide (BT), sağ inguinal kanaldan pelvise uzanan internal iliak vasküler yapıları çepeçevre saran 11x8.5 cm çapta kitle lezyonu tespit edildi (Resim 2). Biyokimyasal parametrelerinde anormallik saptanmadı. Bilinen ek hastalık yada geçirilmiş cerrahi öyküsü yoktu.

Resim 1. Tümörün preoperatif görünümü.

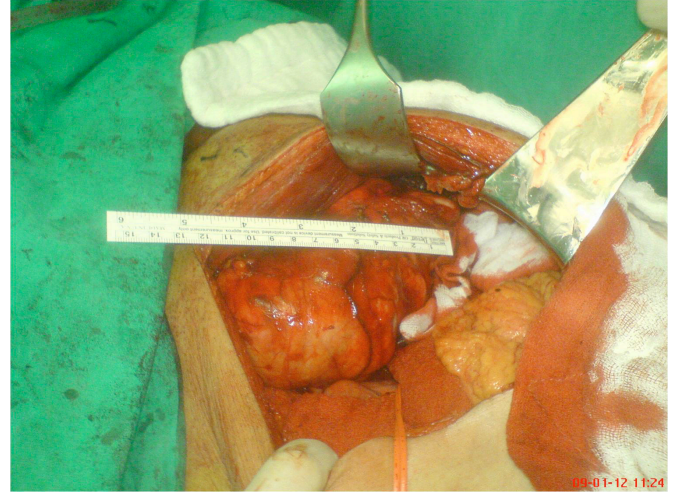


Resim 2 Tümörün BT görüntüsü



Hastaya operasyon kararı verildi. Ocak 2012'de yapılan operasyonda; eksplorasyon+pelvik kitle eksizyonu+vena iliaca communis'e primer sütün+arteria iliaca eksterna ve arteria femoralise greftleme uygulandı.(Resim 3,4).

Resim 3. Tümörün peroperatif görüntüsü.



Resim 4. Operasyon sonrası ingüinal bölge.

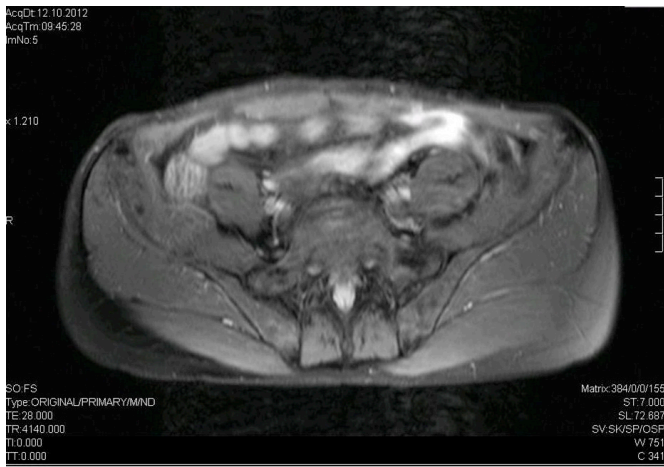


Kitlenin patolojik incelemesi sonucu; üzerinde 8.5x1.5 cm boyutunda deri elipsi bulunduran 16x12.5x9 cm boyutlu kitlenin dış yüzden incelendiğinde pek çok nodül yapısından oluştuğu, yer yer krem sarı renkte olduğu belirlendi. Nodül yapılarının ince bir fibröz kapsül ile çevrili olduğu izlendi. Materyal seri kesitlerle incelendiğinde kesit yüzü ten-krem renkte, harelili görünümde ve nodüler yapıda olduğu görüldü. Bazı alanlar miksoid görünümde olup kistik boşluklar içermekte idi. Mikroskopik incelemede lobüler konfigürasyon gösteren, miksoid stroma zemininde hafif-orta derecede sellülariteye sahip içsi fibroblastik hücrelerin oluşturduğu lezyon izlendi. Hiposellüler görünümdeki alanlar yer yer kollajenöz alanlar ile birbirlerinden ayrılmış görünümde izlendi. Yapılan immunhistokimyasal incelemede Beta-katenin ile sitoplazmik pozitiflik saptandı. S-100, CD34, desmin ve düz

kas aktini ile negatif sonuç alındı. Bu bulgularla olguya, 'düşük dereceli fibromiksoid sarkom' tanısı verildi.

Ek komplikasyon gelişmeyen hasta operasyon sonrası 5. günde antikoagülan tedavisi düzenlenerek taburcu edildi ve radyoterapi tedavisi için Radyasyon Onkolojisi kliniğine yönlendirildi. Hastanın postoperatif 10. ayında çekilen kontrol BT'sinde nüks ve metastaz bulgusu saptanmadı (Resim 5).

Resim 5: Postoperatif 10. ay kontrol MR görüntüsü.



Tartışma

Düşük dereceli fibromiksoid sarkom, fibrosarkomun özel bir varyantı olup, yoğun kollajenize ve miksoid bölgelerin karışımı ile karakterizedir. Genellikle genç ve orta yaşta erişkinlerde sık görülmektedir. Dünya Sağlık Örgütü Tümör Sınıflandırılmasında 2002 yılına kadar 150'ye yakın vaka bildirildiği belirtilmekle birlikte tümörün tanınması zor olduğu için hastalığın insidansını belirlemenin zor olduğu bildirilmiştir.⁵

DDFS, derin yumuşak dokularda ve daha az sıklıkla da subkutan dokularda yerleşmeye eğilimlidir. Bu hastalar karakteristik kromozomal anormallik göstermektedir ve t(7,16) (q33;p11) translokasyonu sonucu FUS-CREB 3L2 VE FUS-CREB 3L1 füzyon onkoproteini kodlanmaktadır. Bu nedenle RT-PCR (reverse transcriptase polymerase chain reaction) ayırıcı tanıda yardımcı olabilir.⁶

Tümör mikroskopik olarak yoğun kollajenize hiposelüler

bölgeler ile daha hücreli miksoid nodüllerin karışımı şeklinde görülmektedir. Neoplastik hücreler genellikle hafif nükleer pleomorfizm ve nadir mitotik figür gösteren düzgün içi hücrelerdir.^{4,5} Sellülarite ve mitotik aktivite nüks eden ve metastatik tümörlerde artış gösterir. Tümör makroskopik olarak iyi sınırlı ve sert kitle görünümündedir.

DDFS yavaş seyirli bir neoplazi olmasına karşın lokal nüks ve uzak metastazlar ile agresif bir klinik seyir gösterebilmektedir. Bu agresif klinik seyre rağmen histolojik olarak benign görünüme sahip olması aldatıcıdır.⁷ Tümör ilk kez Evans tarafından tanımlanmış olup 12 hastasının 9'unda lokal nüks 7 hastada ise uzak metastaz rapor edilmiştir.² İnce iğne aspirasyon biyopsisi ile tanı koymak güç olmakla birlikte, tümörün farklı bölgelerinden yeteri kadar örnek alınırca mümkün olabilmektedir.

Ayırıcı tanıda miksoid değişiklikler gösterebilen; içi hücreli lipom, miksoid liposarkom, mezenkimal kondrosarkom, miksofibrosarkom, perinöroma, nörofibroma, soliter fibröz tümör, hücreli miksom, fibromatozis, nodüler fasiit, miksoid dermatofibrosarkoma protuberans ve malign periferik sinir kılıfı tümörü gibi lezyonlar düşünülmelidir. Fibromatozislerde nükleer Beta-katenin pozitifliği önemlidir. Nodüler fasiitte süperfisyal lokalizasyonun yanı sıra, içi hücrelerin dışında izlenen yangısal hücreler ve ekstravaze eritrositler önemlidir. Mitoz sık olarak izlenebilir. Hücreli miksomada fibröz alanlar görülmez.

Yapılan çalışmalar DDFS'un fibroblastik kökenli olduğunu göstermiştir. Bu olguda da operasyon öncesi insizyonel biyopsi sonucu desmoid fibromatozis olarak rapor edildi. İmmünohistokimyasal çalışmalarda düz kas aktin, kas spesifik aktin, desmin ve sitokeratin fokal pozitifliğinin bulunabileceği de belirtilmektedir.⁹

Tümör genellikle ağrısız, derin yumuşak doku kitlesi şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Sessiz bir klinik seyir göstermekle birlikte akciğer ve kemik gibi uzak organ metastazları bildirilmiştir.^{1,2} Tümör çapı ve ağırlığı değişiklik gösterebilmekle birlikte 5.2 kg ağırlığa kadar ulaşabilmektedir.¹⁰

Tümörü ilk tanımlayan Evans tarafından 2011 yılında bildirilen 33 hastayı içeren çalışmada 21 hastada rekürrens meydana geldiği ve 15 hastada da en sık akciğer ve plevra olmak üzere uzak organ metastazı saptandığı bildirilmiştir.¹¹ Bizim olgumuzda postoperatif yaklaşık 10 aylık takip sonucunda uzak metastaz yada nüks bulgusu tespit edilmedi.

Sonuç

DDFS derin yumuşak dokularda gelişmeye eğilimli, his-

tolojik olarak benign görünümüne rağmen lokal nüks ve metastaz ile agresif klinik gidiş gösterebilen nadir bir tümördür. Klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde tanıdan şüphelenilmeli ve histolojik olarak karışabilecek diğer yumuşak doku tümörleri akılda bulundurulmalıdır. Lokal nüksler ve uzak organ metastazları özellikle akciğere olmak üzere uzun yıllar sonra ortaya çıkabileceğinden uzun dönem takip gerektirir. Cerrahi tedavide mümkün olduğunca sağlam doku sınırı elde ederek tümörün rezeksiyonu yeterlidir. Küratif rezeksiyon ile birlikte adjuvan radyoterapi küratif olarak bildirilsede uzun vadede etkinliği çok iyi bilinmemektedir.¹²

Kaynaklar

1. Shidham VB, Ayala GE, Lahaniatis JE, Garcia FU. Low-grade fibromyxoid sarcoma-Clinicopathologic case report with review of the literature. *AM J CL ONC*, 1999; 22: 150-5. [doi:10.1097/00000421-199904000-00009]
2. Evans HL. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. A report of 12 cases. *Am J Surg Pathol*. 1993;17:595-600. [doi:10.1097/00000478-199306000-00007]
3. Lee AF, Yip S, Smith AC, Hayes MM, Nielsen TO, O'Connell JX. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the perineum with heterotopic ossification: case report and review of the literature. *Human Pathology* 2011; 42: 1804-9. [doi:10.1016/j.humpath.2011.01.023]
4. Kösem M. Low - grade fibromiksoid sarkom: 3 olgu sunumu. *Türk Patoloji Dergisi* 2002; 18: 68-70.
5. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissues and Bone*. Lyon: IARC Press. 2002; 104-5.
6. Liao KS, Huang WT, Yang SF, Chien SH, Hsieh TJ, Chai CY, et al. Intramuscular low-grade fibromyxoid sarcoma: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2009;25:448-54. [doi:10.1016/S1607-551X(09)70541-8]
7. Tuğyan N, Tunakan M, Sarı A, Genç H. Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2006;13:113-5.
8. Dawamneh MF, Amra NK, Amr SS. Low Grade Fibromyxoid Sarcoma: Report of a Case with Fine Needle Aspiration Cytology and Histologic Correlation. *Acta Cytol*. 2006; 50:208-12. [doi: 0001-5547/06/5002-0208/\$19.00/0]
9. Lindberg GM, Maitra A, Gokaslan TS, Saboorian MH, Albores-Saavedra J. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. *Cancer Cytopathol*.1999;87:75-82. [doi:10.1002/(SICI)1097-0142(19990425)87:2<75::AID-CNCR6>3.3.CO;2-N]
10. Van den Bossche MR, Van Mieghem H. Low-grade fibromyxoid sarcoma. *Oncology* 2000;58:207-9. [doi:10.1159/000012101]
11. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol*. 2011;35:1450-62. [doi: 10.1097/PAS.0b013e31822b3687]
12. Lam YL, Ho WY, Ng TP, Kan A, Shek TW. A sarcoma of 23 years' duration: symptom duration is not a reliable parameter to exclude malignancy. *Hong Kong Med J*. 2012;18:250-2.