



Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom⁺

Nüket Tuğyan*, Mine Tunakan*, Ayşegül Sarı *, Hüdayi Genç**

* İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

**İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Genel Cerrahi Kliniği, İzmir

Düşük dereceli fibromiksoid sarkom ilk kez 1987⁷ de tanımlanmış, nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Histolojik olarak benign görünümüne rağmen lokal nüks ve metastaz ile agresif klinik gidiş gösterebilen bir tümördür.

Diğer benign ve malign miksoid tümörlerden ayırıcı tanısının önemli olması ve nadir izlenmesi sebebiyle, sol inguinal bölgesindeki kitle nedeniyle opere olan ve düşük dereceli fibromiksoid sarkom tanısı alan 50 yaşındaki erkek olgu sunuldu ve tümörün histopatolojik, immunohistokimyasal bulguları literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Sarkom, Düşük dereceli fibromiksoid sarkom, Miksofibrosarkom

Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma

Low grade fibromyxoid sarcoma is a rare type of sarcoma which was first described by Evans in 1987. Despite its deceptively benign histologic features, it is associated by an aggressive clinical course characterized by recurrence and metastases. Differential diagnosis is important, since it might be confused with other benign and malignant tumors which shows myxoid alterations. Here in we presented a case of a low grade fibromyxoid sarcoma in a 50 year old man and discussed the histopathologic and immunohistochemical features of this rare tumor in view of literature.

Key Words: Sarcoma, Low grade fibromyxoid sarcoma, Myxofibrosarcoma

+ Bu makale Denizli'de, 15-19 Ekim, 2002, XVI. Ulusal Patoloji Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.

Düşük dereceli fibromiksoid sarkom (Low grade fibromyxoid sarcoma-LGFMS) ilk kez 1987 yılında tanımlanmış nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür.¹⁻⁶ Histolojik olarak benign görünmesine rağmen agresif klinik gidiş gösterir.¹⁻³ Bu tümör genellikle genç erişkinlerde görülmekle birlikte ileri yaşlarda ve nadiren çocuklarda görülebilir.^{2,6,7} LGFMS çoğunlukla derin yumuşak dokulara; sıklıkla da kalça, inguinal bölge ve omuza lokalize olup büyük çapta olabilirler.^{1,2,6-8} Bu tümörler yavaş büyüme göstermelerine rağmen lokal rekürens ve metastaz yapabilirler. Metastazları sıklıkla akciğerde ve tandan uzun yıllar sonra ortaya çıkabilir. Bu nedenle uzun süreli takip gerektiren bir tümördür.^{2,3,5-7}

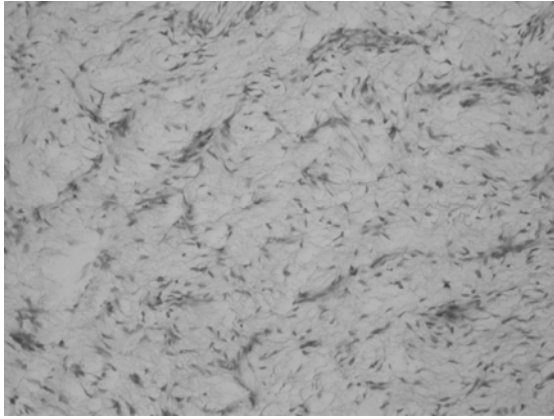
OLGU

50 yaşında erkek hasta, 1 yıldır sol inguinal bölgede giderek artan şişlik şikayeti ile 2002 yılında 2.Genel Cerrahi Servisine başvurdu. Hastaya yapılan USG'de ve çekilen BT'de yaklaşık 16x12cm çapında kalın duvarlı santrali kistik, periferi solid (milimetrik kalsifikasyonları olan) düzensiz konturlu kitle izlendi. Olgu inguinal kitle sebebiyle ameliyat edildi. Makroskopik incelemede materyal; 16x12x8cm boyutunda dış yüzü iyi sınırlı ancak kapsülsüz, kesit yüzü solid beyaz renkte fibröz doku niteliğinde ve yer yer küçük miksoid nodüler yapılar içeriyordu. Ayrıca kitlenin ortasında 7cm çapında kanamalı kistik yapı vardı.

Mikroskopik olarak, incelenen örneklerde tümör geniş alanlarda fibrotik yer yer miksoid görünümdeydi. Miksoid alanlarda kıvrıntılı kapiller damarlar çevresinde yıldız ve iğsi hücrelerin yoğunlaştığı izlendi (Resim1). Hiposellüler, hyalinize fibröz alanlarda girdaplaşma dikkati çekti (Resim 2) . Kistik yapının çevresinde kanamaya bağlı dejeneratif değişiklikler yanısıra ayrıca kitlenin periferinde metaplastik kemik oluşumu gözlemlendi (Resim3). Nükleer pleomorfizm ve mitoz yoktu. İmmünohistokimyasal olarak tümöral hücreler vimentin (Dako,3B4,codno:N1583,USA) ile diffüz

pozitif, düz kas aktin (quartett,clone:1A4, Germany), desmin (quartett, monoklonal, clone:D33.Germany), S-100 protein (quartett, poliklonal, Germany), CD34 (Dako, monoklonal, clone:QBEnd10,USA) ve EMA (quartett, monoklonal, Germany) negatifti . Olgu bu bulgular ışığında LGFMS tanısı aldı. Ancak kontrollerine gelmeyen hastaya adresinden veya telefon ile ulaşılamadı.

Resim 1. Miksoid alanda regüler, pleomorfizm göstermeyen sıradan fibroblastik hücreler ve kıvrıntılı damarların çevresinde hücrelerin yoğunlaşması (HE X 100)



Resim 2. Hiposellüler, yoğun kollajenize-hyalinize alanlarda belirgin girdapsı büyüme paterni ve arada miksoid alanlar (HE X40)

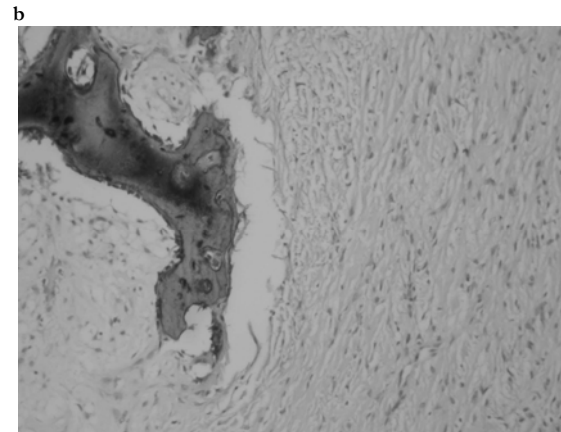


TARTIŞMA

LGFMS yeni tanımlanmış ve nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Bu tümör özellikle genç erişkinlerde görülür ve sıklıkla derin yumuşak dokulara lokalizedir.^{1-3,6,9} Tipik olarak proksimal ekstremiteler veya göğüs duvarında nadiren de baş veya retroperiton gibi beklenmedik bölgelerde yerleşir. Çoğu tümör tanınmadan kaldığı için LGFMS'un

insidansını söylemek zordur. Dünya Sağlık Organizasyonunun Tümör Klasifikasyonuna göre 2000 yılından önce 150 LGFMS olgusu rapor edilmiştir.¹⁰ Daha sonra günümüze kadar bazı geniş seriler ve çok sayıda olgu sunumuyla birlikte toplam 180 kadar olgu daha eklenmiştir.¹¹ LGFMS yavaş büyüme göstermesine rağmen lokal rekürrens ve metastaz yapabilir. Bu nedenle uzun süreli takip gereklidir.^{2,3,5-7} Bu tümörlerde kitlenin total çıkartılması tedavi edicidir.^{3,6,7} Bazı çalışmalarda hastalara kemoterapi ve radyoterapi de uygulandığı belirtilmiştir.^{1,4} Makroskopik olarak, LGFMS iyi sınırlı kitle şeklinde olup, kesit yüzü fibröz ve miksoiddir. Mikroskopik olarak, değişken oranlardaki fibröz ve miksoid stroma içerisinde küçük, sakin, düzenli

Resim3:a) Kistik yapı etrafındaki dejeneratif değişiklikler ve miksoid tümöral alanlar (HE X 20) b)Tümörün periferindeki metaplastik kemik oluşumu (HE X100)



fibroblastik işçi hücreler, izlenir. Arşitektürel olarak storiform ve girdapsı yapılar dikkat çekicidir. Sellülerite genellikle az, mitotik aktivite sık değildir. Fokal alanlarda damarların etrafında sellüleritenin

Düşük Dereceli Fibromiksoid Sarkom

artması ve miksoid alanlarda kıvrıntılı damarlar dikkat çekicidir.^{1,5-7} Sellülerite ve mitotik aktivite nüks eden ve metastatik tümörlerde artış gösterir. Bununla beraber rekürsleri ve metastazları primer tümöre benzer görünümündedir.^{6,7} Yapılan çalışmalarda bir olguda rekküren tümörde dediferansiye anaplastik yuvarlak hücreli sarkom bildirilmiştir.¹ Ayrıca LGFMS da rozet benzeri yapılar olabileceği de çalışmalarda belirtilmiştir.^{2,7,12} Goodlad ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 11 LGFMS tanısı alan olgu incelenmiş ve bu olguların yalnız birinde fokal kistik değişikliklerin görüldüğü bildirilmiştir.⁴ Bizim olgumuzda ise 7cm çapında ve kanamaya bağlı kistik yapı izlenmiştir. Yine kistik yapının çevresinde ve tümörün periferinde izlediğimiz metaplastik kemik oluşumu Shidham ve arkadaşlarının çalışmasında da gösterilmiştir.⁹ Yine bu çalışmada LGFMS da belirgin intranükleer inklüzyonlar ve intrasitoplazmik yağ vakuollerinin de olabileceğinden bahsedilmektedir.⁹

Yapılan çalışmalarda az sayıda olgu olup, bu olgularında büyük kısmı retrospektif incelemede tanı almıştır.^{2,5} Bu tümörün agresif klinik gidiş göstermesine rağmen benign histolojik görünümü aldatıcıdır.^{1-3,5,6,9} Ayırıcı tanısında özellikle benign yumuşak doku tümörleri akılda tutulmalıdır.⁵⁻⁷ Miksoid değişiklikler gösteren nörofibrom, schwannom ve desmoid tümör yanısıra jukstaartiküler miksom, intramuskuler miksom, agresif anjiomiksom ayırıcı tanıda yer alır.^{1,3-7}

Desmoid tümörde; tanı koydurucu hücreler reaktif fibroblastlardır, sellülerite belirgindir ve yarık benzeri damarlar tipiktir. Miksoid nörofibrom ve schwannomda hücrelerin nükleusları dalgaldır ve S-100 protein pozitifliği izlenir. Yumuşak doku miksomları ise genellikle süperfisyel ve intramuskuler olup hiposellüler ve hipovaskülerdir ayrıca fibröz komponent LGFMS'a göre daha azdır. Agresif anjiomiksom da; genital bölge, pelvis ve perineumda lokalizedir, büyük belirgin damar paterni ve uniform miksoid alanlar içerir.^{1,3-7}

LGFMS'la ayırıcı tanıda yer alan bir başka tümör ise düşük dereceli miksofibrosarkomdur. Miksofibrosarkom ve LGFMS'un immünohisto-

kimyasal ve ultrastrüktürel özellikleri benzerdir. Düşük dereceli miksofibrosarkomun metastatik potansiyeli LGFMS'dan azdır. Histolojik olarak da miksofibrosarkom multinodüler ve miksoiddir, fibröz komponent azdır ve küçük kıvrıntılı damarlar içerir. Miksofibrosarkomda nükleer hiperkromazi ve pleomorfizm daha belirgindir ayrıca miksofibrosarkom daha ileri yaşlarda görülür.^{1,3-7} Yapılan çalışmalar LGFMS'un fibroblastik kökenli olduğunu göstermiştir.^{3,8} Ayrıca immünohistokimyasal çalışmalarda düz kas aktin, kas spesifik aktin, desmin ve sitokeratin fokal pozitifliğinin de bulunması bu tümörlerin fokal de olsa myofibroblastik diferansiyasyon gösterdiğini belirtmektedir.^{3,4}

KAYNAKLAR

1. Evans HL. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. A report of 12 cases. Am J Surg Pathol .1993;17:595-600
2. Folpe AL, Lane KL, Paul G, Weiss SW. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma and Hyalizing Spindle Cell Tumor with Giant Rosettes. Am J Surg Pathol.2000;24:1353-60
3. Lindberg GM et al. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. Cancer Cytopathol.1999;87:75-82
4. Goodlad JR, Mentzel T, Fletcher CD. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. Histopathology.1995; 26: 229-37
5. Dvornik G, Barbareschi M, Gallotta P, Dalla Palma P. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. Histopathology.1997;30:274-76
6. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. In Strauss M. Ed. 4th ed.St Louis.Mosby,2001:425-31
7. Kempson RL, Fletcher CDM, Evans HL, Hendricson Mr, Sibley RK. Tumors of the Soft Tissues. Atlas of Tumor Pathology. 3rd series, Fascicle 30. In Rosai J. Ed. Washington DC: Armed Force Institute of Pathology.. 2001 :99-104
8. Zamecnik M, Michal M. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma: a report of eight cases with histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. Ann Diagn Pathol.2000;4:207-17.
9. ShidhamVB, Ayala GE, Lahaniatis JE, GarciaFU. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma: clinicopathologic case report with review of the literature. Am J Clin Oncol.1999;22:150-55.
10. Folpe A, van Den Berg E, Molenaar WM. Low-grade Fibromyxoid sarcoma. In: 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; 104-05.
11. Kusumi T, Nishikawa S, Tanaka M, Ogawa T, Jin H, Sato F, Toh S et al. Low-grade fibromyxoid tumor arising in the big toe. Pathol Int. 2005; 55: 802-06.
12. Woodruff JM, Antanescu CR, Erlanson RA, Boland PJ. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma with palisaded granulomalike bodies(giant rosettes):report of a case that metastasized. Am J Surg Pathol.1999;23:1423-28.

Yazışma Adresi:

Dr. Aysegül Sarı
1391 sokak. Akder Eczanesi
No: 4/B Alsancak- İZMİR
E-Posta : aysegulakder@gmail.com
Tel : 232 244 44 44-2686
505 740 55 95
Fax : 232 464 53 08