

KUTANÖZ MALİGN GRANÜLER HÜCRELİ TÜMÖR: OLGU SUNUMU

MALIGNANT CUTANEOUS GRANULAR CELL TUMOR: A CASE REPORT

*Kayhan Zeytin, *Serdar Toksoy, *Ayşe İrem Mert, *İhsan Türkmen, **Ayşe Mine Önerenk

*Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, İSTANBUL

**Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İSTANBUL

ÖZET

Giriş: Granüler hücreli tümör nadir görülen benign bir tümör olup; özellikle cilt, dil ve oral kavitede yerleşim gösterir. Abrikosof tümörü olarak da bilinir. Sıklıkla çapı 3cm'yi geçmeyen, genellikle ağrısız, bazen de kaşıntılı ve ağrılı nodül olarak ortaya çıkar. İnsidansı % 0.017 ila % 0.029 arasında değişmekle birlikte %1 ila %7 oranında da malign karakter gösterir.

Olgu Sunumu: Altmış yedi yaşında bayan hasta, sol gluteal bölgede 20 yıldır mevcut olan kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın aynı bölgesinden 2 yıl önce de kitle çıkarıldığı öğrenildi. Hasta nüks eden atipik granüler hücreli tümör tanısı ile yeniden opere edildi. Preoperatif taramalarda sol inguinal lenfadenopati saptanması üzerine aynı seansta sol yüzeysel inguinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı.

Tartışma ve Sonuç: Granüler hücreli tümörün klinik olarak tanısı güçtür ve kesin tanı sadece patolojik verilere dayanılarak konulur. Tümörün boyutu ve büyüme hızı malignite potansiyeli ile korelasyon gösterir. Uzak metastazlar öncelikle bölgesel lenf nodlarına, beyine, iskelet sistemine ve akciğerlere olur. Granüler hücreli tümörün tedavisi geniş lokal eksizyon ve bölgesel lenf nodu tutulumu varsa lenf nodu diseksiyonudur. Literatüre bakıldığında eksizyon marjına ilişkin standart bilgiler bulunmamaktadır. Bu olguda 3 cm marj ile eksizyon yapılmıştır. Sonuç olarak oldukça az görülen bu tümör, en az malign melanom kadar ciddiye alınmalıdır. Bu tümöre sahip hastalarda eksizyon marjına dikkat edilmeli ve bölgesel ve uzak metastazlar açısından genel vücut taraması detaylı yapılmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Kutanöz Granüler Hücreli Tümör, Abrikosof Tümörü

ABSTRACT

Introduction: Granular cell tumor (GCT) is a rare, benign tumor which is especially localized on the skin, tongue and oral cavity. It is also called Abrikosof tumor. Clinically, GCT appears as a painless, itchy nodule and it is generally smaller than 3 cm. The incidence of GCT ranges from 0.017 % to 0.029 % and besides 1% -7% of these tumors show malignant characterization.

Case Report: Sixtyseven-years-old female patient, referred to our clinic with a nodule which had been localized on the left gluteal region for 20 years. The nodule was excised from the same area two years ago. The patient had a reoperation to excise the recurrence atypical malignant granular cell tumor with 3 cm margins in our clinic. Superficial inguinal lymph node dissection was also performed.

Conclusions: Clinical diagnosis of GCT is difficult and definitive diagnosis is based on only immunohistochemical analysis. Malignancy is related with tumor size and its fast growing pattern. Furthermore, regional lymph nodes, brain, bones and lungs are distant metastasis areas. Wide local excision is the first principle of the treatment of GCT. However if the regional lymph nodes are involved, lymph node dissection must also be carried out. Due to its rarity, there is no standard recommended excision margin in the literature. In our case, the tumor was excised with 3 cm margins. In conclusion, this rare tumor has to be taken seriously like malignant melanoma. The most critical point is to excise the tumor with adequate margins and search for distant metastasis in details.

Keywords: Cutaneous Granular Cell Tumor, Abrikosof's Tumor

GİRİŞ

Granüler hücreli tümör (GHT), nadir görülen benign bir tümör olup özellikle cilt, dil ve oral kavitede yerleşim gösterir.¹ Abrikosof tümörü olarak da bilinir. İlk kez 1854 yılında Weber tarafından tanımlanmıştır. Histolojik olarak granüler eozinofilik sitoplazmalara sahip olan tümör hücrelerinin düz kas hücrelerinden köken aldığı ilk kez Abrikosof tarafından ortaya atılmış olsa da yapılan histokimyasal çalışmalar tümör hücrelerinin nöral orijinli olduğunu ve Schwann hücrelerinden kaynaklandığını göstermiştir.²

GHT insidansı %0,017-0,029 arasında değişir. Genellikle kadınlarda 3 ve 6. dekatlar arasında görülür. Çocukluk çağında da görülebilir fakat bu durum oldukça seyrekir. Siyah ırkta görülme insidansı 3 kat daha fazladır.³

GHT sıklıkla çapı 3 cm'yi geçmeyen genellikle ağrısız, bazen de kaşıntılı ve ağrılı nodül olarak ortaya çıkar. Olguların çoğu baş-boyun bölgesi yerleşimlidir. En çok cilt, cilt altı doku, oral kavite ve özellikle dil ve larinks tutar. Gastrointestinal, ürogenital sistem ve solunum

yollarını da tutabilir. Diğer nadir tutulum bölgeleri; tiroid bezi, meme, parotis bezi, mesane, santral ve periferik sinirlerdir.⁴ Birden çok sayıda görülme insidansının erişkin olgularda %7-29 arasında değiştiği bildirilmiştir.⁵ Malign GHT son derece ender görülür ve uzak metastazlar yaptığı için sağ kalım oranları düşüktür.

OLGU SUNUMU

Altmış yedi yaşında bayan hasta, 20 yıldır sol gluteal bölge lateralinde yerleşim gösteren ve zamanla büyüüp sertleşen nodül nedeniyle 2 yıl önce bir genel cerrahi kliniğine başvurmuş. Hastaya eksizyonel biyopsi uygulanmış. Eksizyon materyalinin immünohistokimyasal incelemesi atipik granüler hücreli tümörle uyumlu bulunmuş. 6x3,5x3 cm boyutlarındaki tümörün en yakın cerrahi sınıra olan uzaklığı 0,2 cm olarak saptanmış. Hasta ameliyat sonrası dönemde takibe alınmış. Hasta, operasyondan 15 ay sonra aynı bölgede ortaya çıkan ve giderek büyüyen kitlesi nedeniyle kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın yapılan muayenesinde; sol gluteal bölge lateralinde eski operasyon skarını ekspande eden, yaklaşık 5x4 cm boyutlarında, üzeri hiperemik, sert, ağırlı nodüler kitle tespit edildi (Şekil 1). Ayrıca sol inguinal bölgede palpasyonla kolaylıkla hissedilen lenfadenomegali tespit edildi. Kitlenin çekilen yüzeysel doku ultrasonografisinde kalınlaşmış cilt ve ciltaltı dokuda yerleşim gösteren 34x12 mm boyutlarında kistik alanlar ve septasyonlar gösteren kitle görüldü. Ayrıca sol inguinal bölgenin ultrasonografik incelemesinde 1 adet 40x20 mm boyutlarında düzensiz sınırlı lobüle kontürlü lenf nodu ve çapları 1 cm'yi geçmeyen reaktif karakterde birkaç adet lenf nodu saptandı. Hastanın aynı bölgeye yapılan MRI görüntülemesinde inguinal bölgedeki lenfadenomegaliye ilave olarak sol eksternal iliak zincirde 16x15mm boyutlarında bir adet lenf düğümü tespit edildi ve sonrasında hasta genel anestezi altında opere edildi. Kitle 3 cm marj ile çıkarıldı ve sol inguinal bölgedeki belirgin lenf nodu eksize edilerek frozen incelemesi yapıldı. Lenf nodunda tümöral invaz-



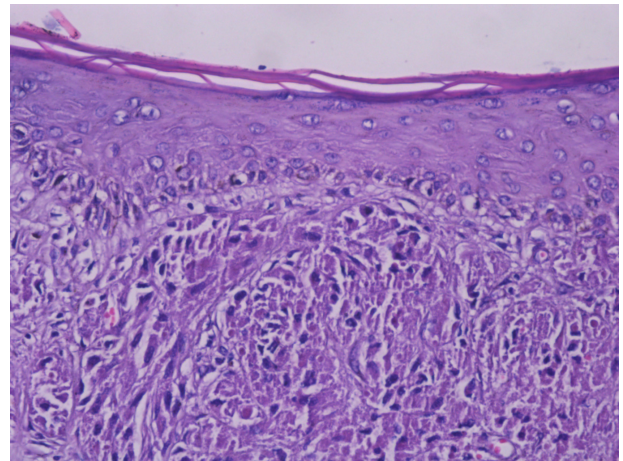
Şekil 1. Gluteal bölgede yerleşmiş nodül ve önceki operasyona ait skar.

yon tespit edilmesi üzerine hastaya sol süperfisyal inguinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hasta poliklinik izlemine alınmak üzere taburcu edildi. Eksizyon materyallerinin immünohistokimyasal incelemesi sonucunda tümöral kitlenin malign granüler hücreli tümörle uyumlu olduğu ve tüm cerrahi sınırlara 2 cm uzaklıkta olduğu görüldü. Ayrıca lenf nodu diseksiyon materyalinde 10 adet lenf düğümünden 2 sinde granüler hücreli tümör metastazı tespit edildi. Hasta onkoloji takibine alındı. Halen takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

Granüler hücreli tümörün klinik olarak tanısı güçtür ve kesin tanısı patolojik verilere dayanılarak konulur. Poligonal şekilli içsileşen tümör hücrelerinde yüksek mitotik aktivite gözlenir ve sitoplazmalarında Periodik Asit Shif (PAS) pozitif eozinofilik granüller bulunur. Bu hücreler hem periferik hem de santral sinir sisteminin hücreleri arasında dağılım gösterir. Elektron mikroskopisi bulguları incelendiğinde bu tümöral hücrelerin Schwann hücreleriyle benzer özellikleri dikkati çeker (Şekil 2).

Büyük bir çoğunluğu benign karakterlidir ve soliter dermal nodül olarak ortaya çıkar. Değişik oranlarda birden fazla sayıda da görülebilir. Bu olguların patogenezinde eksternal lokal uyarı ve östrojenlerin rol oynadığını gösteren çalışmalar mevcuttur.⁶ Birden fazla sayıda görülen olgularda detaylı sistemik tarama yapılması önerilmektedir.⁷ %1 ila %7 oranında da malign karakter gösterir. Gamboa'nın tariflediği sınıflamaya göre iki tip malign GHT tanımlanmıştır: Tip 1 klinik olarak malign, histolojik olarak benign özellik gösterir; Tip 2 hem klinik hem de histolojik olarak malign karakter gösterir.⁸ Tümörün boyutu ve büyüme hızındaki artış malignite potansiyeli ile ilişkilidir. Uzak metastazları öncelikle bölgesel lenf nodlarına, beyine, iskelet sistemine ve akciğerlere olur.



Şekil 2. Dermiste diffüz infiltrasyon gösteren gösteren tümör hücreleri hiperkromatik, pleomorfik ve yer yer içsileşen nükleuslu, geniş eozinofilik granüler sitoplazmalıdır. Yer yer artmış mitotik aktivite ve nekroz eşlik etmektedir. (H&E, 20x)

Granüler hücreli tümörün tedavisi geniş lokal eksizeyon, aynı zamanda bölgesel lenf nodu tutulumu varsa lenf nodu diseksiyonudur. Literatürde eksizeyon marjına ilişkin standart bilgiler bulunmamaktadır. Biz olgumuzda 3cm marj ile eksizeyon uyguladık. Literatürde kutanöz GHT ile ilgili geniş seriler olmadığından, kutanöz tümörlerde nüks oranları ile ilgili veriler yetersizdir. Bizim olgumuzda hastaya daha önce yapılan operasyonda cerrahi sınır yakınlığı olması ve aynı bölgeden tümör rekürrensi olması geniş lokal eksizeyonun önemini vurgulamaktadır. Radyoterapi ve kemoterapinin bazı olgularda sağ kalımı olumlu yönde etkilediği söylenebilir de etkinliği tartışmalıdır.⁹ Ayrıca oral kavite ve dil yerleşimli olgularda Mohs Mikrografik Cerrahisi ile başarılı sonuçlar alınmıştır.

SONUÇ

Sonuç olarak oldukça ender görülen bu tümör, en az malign melanom kadar ciddiye alınmalıdır. Sağlam cerrahi sınırlara ulaşmak tedavide çok önemlidir. Ayrıca bölgesel lenf nodlarına ve uzak bölgelere metastaz varlığı açısından, malign olgularda detaylı ve dikkatli bir genel vücut taraması yapılmalı, hastalar sıkı bir poliklinik kontrolüne tabi tutulmalıdır.

Dr. Kayhan ZEYTİN

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD, İSTANBUL
E-posta: kayhanzeytin@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Jani A, Coulson M. Kimura's disease. A typical case of a rare disorder. *West J Med* 1997;166(2):142-4.
2. Chusid MJ, Rock AL, Sty JR, Oechler HW, Beste DJ. Kimura's disease: an unusual cause of cervical tumour. *Arch Dis Child* 1997;77(2):153-4.
3. Kumar V, Salini, Haridas S. Kimura's disease: An uncommon cause of lymphadenopathy. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2010;31(3):89-90.
4. Karabudak O, Taskapan O, Bozdogan O, Dogan B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: atypical appearance in an older patient. *Indian J Dermatol* 2008;53(3):144-5.
5. Horikoshi T, Motoori K, Ueda T, Shimofusa R, Hanazawa T, Okamoto Y, Ito H. Head and neck MRI of Kimura disease. *Br J Radiol* 2011;84(1005):800-4.
6. Panicker VV, Dharamaratnam AD, Kuruvilla J. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Indian Dermatol Online J* 2012;3(1):80.
7. Al-Muharraqi MA, Faqi MK, Uddin F, Ladak K, Darwish A. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (epithelioid hemangioma) of the face: An unusual presentation. *Int J Surg Case Rep* 2011;2(8):258-60.
8. Guimaraes CS, Moulton-Levy N, Sapadin A, Vidal C. Kimura's Disease. *Case Report Med* 2009;2009:424053.