

Ürogenital sistem yerleşimli soliter fibröz tümör: iki olgu sunumu*

Siddika Fındık, Hacı Hasan Esen, Pembe Oltulu, Ayşenur Uğur Kılınç, Gülşah Şafak Örkan

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Konya

Not: Yazıdaki 2. olgu poster olarak sunulmuştur. Mesane Duvarı Kaynaklı Soliter Fibröz Tümör: Olgu sunumu (2015- 25. Ulusal Patoloji Kongresi).

Özet

Soliterfibröz tümörler (SFT), genellikle plevra yerleşimli, nadir görülen spindle hücreli neoplazmlardır. Fakat bu tümörler ekstraplevral bölgelerde de nadir olarak görülebilirler. Ürogenital lokalizasyon ise oldukça nadirdir. Biz, ürogenital yerleşimli 2 olgu sunacağız. İlk olgumuz, 33 yaşında erkek hastada ürogenital sistemde mesane yerleşimli, ikinci olgumuz ise 49 yaşında bayan hastada böbrekte perirenal yağ doku yerleşimlidir. Her iki olguda da tümör iyi sınırlı olup, spindle hücrelerden oluşmakta idi. Bu tümörler immünohistokimyasal olarak CD-34, BCL-2 ve CD-99 ile pozitif, sitokeratin, CD-117, S-100 ve kas markerları ile negatif ekspresyon göstermekte idi. %90 olgu benign seyirli olup, immünohistokimyasal çalışmalar tanıda anahtar rol oynamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Soliter fibröz tümör, ürogenital sistem, immünohistokimyasal çalışmalar, nadir

Abstract

A solitary fibrous tumor (SFT) is an uncommon spindle cell neoplasm that usually occurs in the pleura, but may occur in extrapleural sites. Its occurrence in the urogenital system is rare. We report a two cases arising in the urogenital system. The first case, 33-year-old male patient bladder located in the urogenital system, while the second case is a 49-year-old female patient with kidney perirenal fat tissue localization. In the two cases the tumor was well-circumscribed and composed of a spindle cells. Immunohistochemical studies revealed reactivity for CD34, CD99, and Bcl-2 protein, with no staining for keratin or muscle markers, confirming the diagnosis. This tumors are benign in up to 90% of cases. The immunohistochemical study is the key to diagnosis.

Key words: Solitary fibrous tumor, urogenital system, immunohistochemical study, rare

Genel Tıp Derg 2017;27(2):72-75

Alınan: 15.12.2015 / 17.02.2017 // 13.04.2017

Yazışma adresi: Siddika Fındık, Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Konya

E-posta: drpatolog78@gmail.com

Giriş

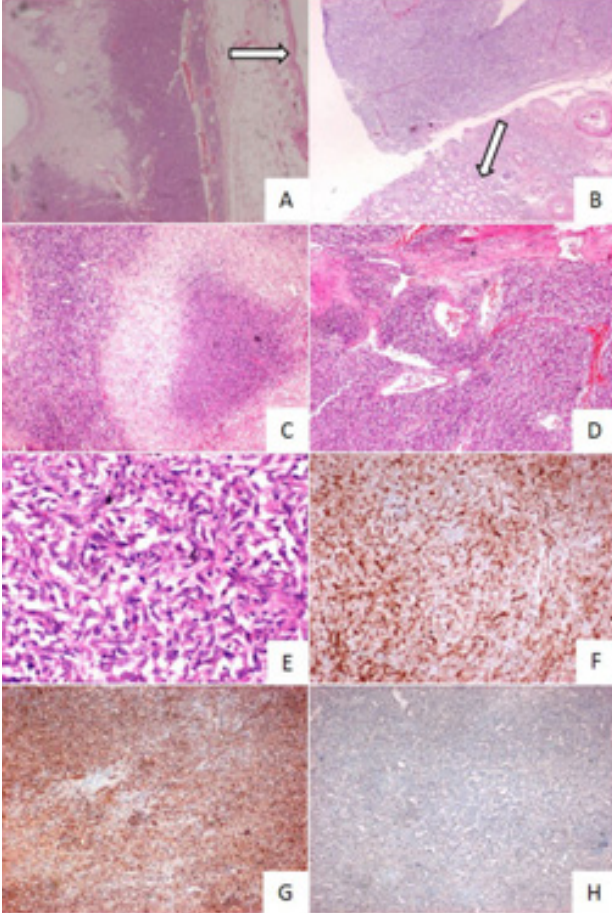
Soliterfibröz tümörler (SFT), ilk defa 1931 yılında tanımlanan, yetişkinlerde nadir olarak görülen spindle hücreli neoplazmlardır (1). Bu tümörler, genellikle plevrada yerleşim gösterirler fakat çeşitli ekstraplevral lokalizasyonlar da tanımlanmıştır. Ürogenital traktta böbrek, renal pelvis, mesane ve prostatta oldukça nadir olarak görülürler (2). Bu tümörler genellikle yavaş büyüyen, iyi prognoza sahip tümörler olup, bazı malign olgular da bildirilmiştir. Biz, burada ekstraplevral nadir yerleşimli, böbrek ve mesane lokalizasyonlu 2 SFT olgumuzu; ayırıcı tanı açısından histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikleri ile birlikte sunacağız.

Olgu Sunumu

Olgu-1: Sol yan ağrısı şikayeti ile Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Üroloji kliniğine başvuran

49 yaşındaki bayan hastaya yapılan CT görüntülemesinde böbrek lojunda yaklaşık 17 çapında solid kitle lezyonu saptanmış. Cerrahi olarak uygulanan nefrektomimateriyalinin makroskopisi; 12x7x2,5 cm ölçülerinde nefrektomi materiyali idi. Dokunun kesitinde; böbrek üzerinde perirenal yağ doku içerisinde, böbrek kapsülüne bitişik, 17x14x7 cm ölçülerinde etrafında ince kapsül bulunan, kesit yüzeyi genellikle solid, küçük kistik alanlar içeren gri beyaz renkli tümöral yapı idi. Mikroskopisinde; tümörün etrafı fibröz kapsülle çevrili olup, iğsi hücrelerden oluşmakta idi. Tümör içerisinde kistik alanlar, geniş hyalinize sahalar mevcut olup tümör hipo ve hiperselüler alanlardan oluşmakta idi. Stromada kistik yapıların duvarında hyalinizasyon ve geyik boynuzu sahalar dikkati çekmekte idi. Yapılan immünohistokimyasal boyamalar sonucu bu hücreler CD34 ve BCL-2 ile diffüz pozitif, CD-99 fokal alanlarda pozitif, CD117, CD57, CD68, aktin, desmin, S-100 negatif, Ki-67 indeksi % 3-4 olarak bulundu (**Resim-I; A, B, C, D, E, F, G,**

H). 10 BBA'da 1 adet mitoz izlendi. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olguya soliter fibröz tümör tanısı konuldu.



Resim 1. Böbrek soliter fibröz tümör.

Resim-A: Fibröz kapsül (H&E x20)

Resim-B: Normal böbrek dokusuna komşu perirenal yağ doku içerisinde lokalize tümöral lezyon (H&E x20)

Resim-C: Hipo ve hiperselüler alanlar (H&E x40)

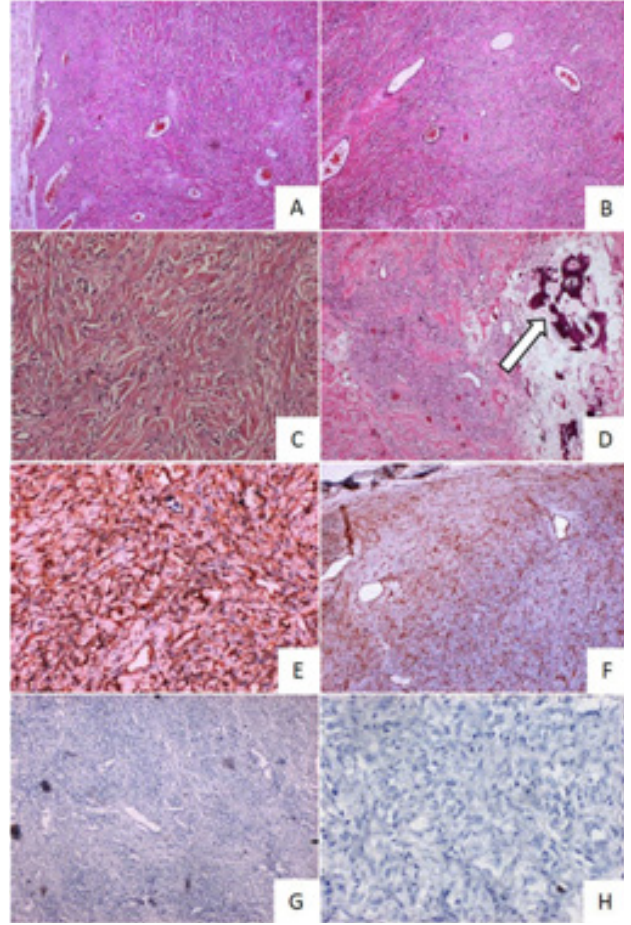
Resim-D: Geyik boynuzu tarzında dizelenim gösteren vasküler yapılar (H&E x40)

Resim-E: İğsi tümör hücreleri (H&E x200)

Resim-F: İmmünohistokimyasal CD-34 pozitifliği (H&E x40)

Resim-G: İmmünohistokimyasal BCL-2 pozitifliği (H&E x40)

Resim-H: İmmünohistokimyasal CD-117 negatifliği (H&E x40)



Resim 2. Mesane soliter fibröz tümör.

Resim-A: Sınırları düzgün tümöral yapı (H&E x40)

Resim-B: Ektazik vasküler yapılar (H&E x40)

Resim-C: Hyalinize kollajen demetler (H&E x100)

Resim-D: Metaplazik ossifikasyon alanı (H&E x40)

Resim-E: İmmünohistokimyasal CD-34 pozitifliği (H&E x40)

Resim-F: İmmünohistokimyasal BCL-2 pozitifliği (H&E x40)

Resim-G: İmmünohistokimyasal CD-117 negatifliği (H&E x40)

Resim-H: Düşük Ki-67 indeksi (H&E x100)

Olgu-2: Sık idrara çıkma şikayeti ile Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Üroloji kliniğine başvuran 33 yaşındaki erkek hastaya yapılan USG görüntülemesinde mesane duvarına bitişik yaklaşık 6 cm çapında solid kitle lezyonu saptanmış. Cerrahi olarak çıkarılan mater-

yalin makroskopisi; yüzeyinde 1 cm çapında yağlı doku içeren 7x6x5 cm ölçülerinde beyaz renkte yuvarlakça düzgün yüzeyli solid kıvamda doku idi. Mikroskopisinde; tümörün sınırları genelde düzenli olup, fokal bir alanda yağ dokuya infiltrate görünümdeydi. Tümör geniş hyalinizasyon alanları içeren bağ dokudan oluşmuş ve vasküler yapılardan zengindi. Doku içerisinde fokal olarak hemanjioperisitik sahalar, metaplazik ossifikasyon ve kalsifikasyon alanları dikkati çekmekte idi. Yapılan immünohistokimyasal boyamalar sonucu bu hücreler CD34 ve BCL-2 pozitif olup CD-99, CD117, CD57, CD68, aktin, desmin, S-100 negatif, Ki-67 indeksi % 1' in altında bulundu (**Resim-II; A, B, C, D, E, F, G, H**). 10 BBA'da mitoz izlenmedi. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olguya soliter fibröz tümör tanısı konuldu.

Tartışma

SFT'ler ilk defa 1931 yılında Klemperer tarafından tanımlanmıştır (1). Etiyolojisi bilinmemektedir. İmmünohistokimyasal ve yapısal özellikleri tümör hücrelerinin fibroblastik/primitif mezenşimal hücre kökenli olduklarını desteklemektedir (3). Genellikle plevral lokalizasyonda görülmekle birlikte ekstraplevral yerleşimli olgular da bildirilmiştir (2). İlk renal SFT Gelb ve arkadaşları tarafından 1996 yılında bildirilmiştir (4). Renal SFT ler adult dönemde, geniş yaş aralığında (18-85) ve kadınlarda daha çok sıklıkta görülürler. Klinik olarak daha çok karın yada yan ağrısı ile prezente olurlar. Bizim olgumuzda sol yan ağrısı ile prezente idi. Bazı tümörler ise insidental olarak saptanırlar. Lokalizasyon olarak sağ yada sol böbrek tutulumu arasında fark yoktur. Tümör, böbrekte parankim, renal sinüs yada renal kapsül olmak üzere farklı lokalizasyonlarda bulunabilir ve ortalama 9 cm (2-25 cm) büyüklükte dirler (2). Bizim olgumuzda; tümör sol böbrekte, 17 cm çapında ve renal kapsüle komşu perirenal yağ doku içerisinde lokalize idi.

Mesane kaynaklı SFT' ler ise daha çok 50-60 yaşlarında görülürler. Klinik olarak ağrı ve palpabl kitle, daha nadir olarak da hematüri, disüri ve sık idrara çıkma şikayeti ile prezente olurlar (5). Bizim olgumuzda; daha az sıklıkta görülen sık idrara çıkma şikayeti ile kliniğe başvurmuş idi.

Makroskopik olarak SFT ler iyi sınırlı, psödokapsüllü, lobülekonturlu, lastik kıvamlı neoplazmlardır. Kesit yüzeyleri homojen, gri beyaz renkli solid görünümde dir (6).

Mikroskopik olarak SFT ler hiposelüler ve hiperselüler bölgelerden oluşan değişken selülariteye sahip tümörlerdir. Bu tümörler; gelişigüzel dağılmış, storiform ve kısa demetler oluşturan spindle hücreler ve kollajen bandlardan oluşur. Spindle hücreler, sınırları seçilemeyen dar sitoplazmalı, atipi göstermeyen hücrelerdir. SFT' ler oldukça vasküler tümörler olup bazı alanlarda hemanjioperisitoma benzeri patern sergilerler. Miksoid değişiklik yada fibrozis görülebilir. Tümör içerisinde nadir olarak mast hücreleri ve lenfositler görülebilir. Mitoz nadirdir (10 BBA' da 3' ten az) (6). Mesane lokalizasyonlu olgumuzda 10 BBA da mitoz izlenmezken, böbrek lokalizasyonlu olgumuzda ise 1 adet mitoz tespit edilmiştir. SFT' lerin çoğunluğu benign olmasına rağmen literatürde malign olgular da bildirilmiştir (7). Malign SFT' ler oldukça selüler lezyonlardır. Nekroz, nükleer atipi çok sayıda mitoz (10 BBA'da 4' ten fazla) içerirler ve infiltratif marjinalidirler (8). Bizim olgumuzdan mesane lokalizasyonlu tümörümüz geniş alanda düzgün sınırlı olup fokal bir alanda yağ dokuya infiltrate idi ancak malignite açısından gerekli olan diğer kriterleri karşılamıyordu.

İmmünohistokimyasal olarak bu tümörler, vimentin ile diffüz boyanma gösterirler. CD34 ve CD-99 pozitiflik oranları sırası ile % 90-95 ve %70' dir (10). BCL-2 ekspresyonu farklı çalışmalarda değişik oranlarda (%20-35) bulunmuştur (9). Bizim olgumuzda vimentin, CD-34 ve BCL-2 pozitif, böbrek yerleşimli olgumuzda CD-99 fokal pozitif, mesane yerleşimli olgumuzda negatif idi.

SFT' lerin benign ve malign spindle hücreli tümörlerle ayırıcı tanısının yapılması gereklidir. Ayırıcı tanıda hemanjioperisitoma, fibrom, leiomyom / leiomyosarkom, schwannom, nörofibrom, perinöroma, monofazik sinovyal sarkom, gastrointestinal stromal tümör (GIST) ve böbrekte sarkomatoid renal hücreli karsinom ve anjiomyolipom düşünülmelidir (2). Hemanjioperisitomadan ayırım; her iki tümörde de histolojik ve immünohistokimyasal özellikler örtüştüğünden oldukça zor olabilir hatta bazı kaynaklar hemanjioperisitom ve soliter fibröz tümörleri aynı başlık altında almaktadır (10). Hemanjioperisitomada makroskopik olarak hemorajik alanlar daha yaygındır. SFT' de görülen geyik boynuzu konfigürasyonu gösteren ektazik yada komprese, dallanan, ince duvarlı damar yapıları hemanjioperisitomada daha yaygın olarak görülür. Hemanjioperisitomada, neoplastik hücreler diffüz yayılım gösterir, SFT' deki stromal hyalinizasyon ve değişken

selülarite genellikle görülmez (9). İmmünohistokimyasal olarak CD-34, SFT' e oranla daha az sıklıkta boyanır(10). Bizim olgularımız da CD-34 diffüz pozitiflik göstermekte idi.

Leiomyom /leiomyosarkomlar yüksek oranda SMA/desmin pozitifliği gösterirler ancak CD-34 ile ekspresyon görülmez. Schwannom, neurofibrom ve perinöromalariseS-100 protein ile ekspresyon gösterirler.PerinöromalarCD34 pozitifliği gösterirler ancak SFT' lerin tersine EMA ile de ekspresyon gösterirler.GİST' lerde CD-117 pozitif iken SFT' lerde negatiftir. Monofaziksinovyal sarkomda ayırıcı tanıda zorluğa yol açabilir ancak sinovyal sarkomlar farklı tipte iğsi hücreler, hiyalinizekalsifiye alanlar ve sitokeratin ekspresyonu ile ilişkilidirBöbrekte sarkomatoidrenal hücreli karsinomlarsitokeratin ile ekspresyon gösterirler ve CD-34 ile negatiftirler. Anjiomyolipomlar ise HMB-45 pozitifirler (10).

SFT' lerdeprognoz genellikle iyidir, çoğu olguda nüks görülmez. %10-15 olgumalign özellik gösterebilir (10). Bizim olgularımız da yaklaşık 6 aydır klinik takipte olup herhangi bir nüsyademetastaz bulgusuna rastlanmadı.

SFT ler plevra dışı lokalizasyonlarda oldukça nadir görülmektedir. Bu nedenle bu organların mezenkimal tümörlerinin ayırıcı tanısında SFT lerin mutlaka akılda tutulması gerekmektedir. Ayırıcı tanıda ise morfolojik ve immünohistokimyasal belirteçler son derece yardımcıdır. Bu nedenle kliniğimizde raporlanan böbrek ve mesane yerleşimli 2 nadir SFT olgumuzu ayırıcı tanıları ile birlikte vurguladık.

Kaynaklar

1. Cerda-Nikolas M, Lopez-Giners C, Gilbenso R, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: morphological, cytogenetic and molecular features. *Neuropathology* 2006; 26:557-63.
2. Znati K, Chbani L, El FatemiH, et al.Solitary fibrous tumor of the kidney: A case report and review of the literature. *Rev Urol* 2007;9:36-40.
3. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 1995; 26: 440-9.
4. Sfoungaristos S, Papatheodorou M, Kavouras A, Permenis P. Solitary fibrous tumor of the kidney with massive retroperitoneal recurrence. A case presentation. *Prague Med. Rep* 2012;113:246-50.
5. Corti B, Carella R, Gabusi E, et al. Solitary fibrous tumour

of the urinary bladder with expression of BCL-2, CD34, and insulin-like growth factor type II. *Eur Urol* 2001;39: 484-8.

6. Hsieh TY, ChangChien YC, ChenWH,et al. De novomalignant solitary fibrous tumor of the kidney. *Diagn Pathol* 2011;6:96.
7. Fine SW, McCarthy DM, Chan TY, Epstein JI, Argani P. Malignant solitary fibrous tumor of thekidney. Report of a case and comprehensi vereview of the literature. *Arch Pat-hol Lab Med* 2006; 130: 857-61.
8. Yamaguchi T, Takimoto T, Yamashita T, et al. Fat containing variant of solitary fibrous tumor (lipomatous hemangiopericytoma) arising on surface of kidney. *Urology* 2005; 65: 175.
9. Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CMD. Extrapleural Solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma. In: Fletcher CMD, Unni KK, Mertens F (eds). *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone (WHO Classification of Tumors)*. Lyon: IARC Press 2002: 86-90.
10. Goldblum JR, FCAP, FASCP, et al. Soft Tissue Tumors of Intermediate Malignancy of uncertain Type. In: Weiss SW, Goldblum JR (eds). *SoftTissueTumors*. 2014; 969-1027.