

## Nadir Görülen Bir Ortopedik Vaka Olarak Anjiomatoid Fibröz Histiositomlu Hastanın Olgu Sunumu

### Case Report of a Patient With Angiomatoid Fibrous Histiocytoma As a Rare Case In Orthopedic

Bünyamin ARI<sup>1</sup>, Emine ÇEŞMECİOĞLU<sup>2</sup>, Gökçen KERİMOĞLU<sup>3</sup>, Neziha Senem ARI<sup>3</sup>, Servet KERİMOĞLU<sup>1</sup>

1 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji ABD

2 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji ABD

3 Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji ABD

#### Sorumlu Yazar:

Dr. Bunyamin ARI

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji ABD

e mail: drbunyaminari@hotmail.com

Telefon: 0506 264 1385

**Geliş tarihi / Received:** 04.11.2016

**Kabul tarihi / Accepted:** 23.11.2016

#### Öz.

Anjiomatoid Fibröz Histiositom (AFH), genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde, nadir olarak görülen bir yumuşak doku tümürüdür. Litaratürde pek çok farklı yerleşim yeri tanımlanmıştır. Bu olgu sunumunda 4 yaşında erkek hastanın koltuk altında şişlik ile baş vurması ve operasyondan sonra patolojik olarak AFH tanısı alması tartışılmıştır. Hastanın bütün radyolojik verileri yorumlanmış ve patolojik tanısıyla karşılaştırılmıştır. Sonuç olarak; AFH radyolojik ve patolojik tanılarına yönelik, bu hastalarının değerlendirilmesinde takibinde uygulanması gereken yöntemlerle ilgili çıkarımlarda bulunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiomatoid Fibröz Histiositom, Üst Ekstremiteler, Aksiller

#### Abstract

Angiomatoid fibrous histiocytoma (AFH), is a rare soft tissue tumor most commonly occurring in children and young adult. Many different settlements are described in literature. In this case report, it has been discussed that a four-year-old male patient was admitted with swelling in his armpit and he had pathological diagnosis and AFH after surgery. All radiological data of the patient have been interpreted and compared with his pathological diagnosis. As a result, there has been inferences about the methods to be applied in the evaluation and follow-up of these patients for radiological and pathological diagnoses of AFH.

**Key Words:** Angiomatoid Fibrous Histiocytoma, Upper Extremity, Axillary

#### GİRİŞ

Anjiomatoid Fibröz Histiositom (AFH), genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde, nadir olarak görülen bir yumuşak doku tümörü olup ilk kez 1979 yılında Enzinger tarafından tariflenmiştir. Düşük gradeli bir yumuşak doku tümörü olup malign potansiyele sahip

olarak kabul edilmektedir (1,2) Çoğunlukla ekstremiteler, gövde, baş ve boyunda yerleşim gösterir. Ancak nadir olarak retroperiton gibi atipik yerleşim yerleri de literatürde tanımlanmıştır. Özellikle çocuklarda anemi, ateş ve halsizlik gibi sistemik belirtiler ile ilişkili olabilir. (3,4) Genellikle nüks ile karakterizedir, ancak nadiren de

olsa metastaz yapar.

### **Olgu Sunumu**

4 yaşında erkek çocuğu polikliniğe sağ koltuk altında kitle şikâyeti ile başvurdu. Hastanın hikayesinde kitlenin 1-2 ay önce ailesi tarafından fark edildiği, bu süre zarfında büyümediği öğrenilmiştir. Hastanın fizik muayenesinde sağ aksiler bölgede 2\*2 cm lik sert, solid, fiske kitle tespit edilmiştir.

Hastadan istenilen laboratuvar incelemesinde Hgb:11.5, Lökosit 9500 olarak bulunmuştur. Lezyona yönelik incelemede direkt grafide herhangi bir patoloji tespit edilememiştir. Bunun üzerine manyetik rezonans görüntüleme(MRG) yapılmış ve sonucunda “Sağ kol superior-posteriorunda kas içinde 22x16 mm boyutunda, lobule konturlu, içerisinde septaları bulunan, IVKM sonrası periferik kontrastlanan, T2A örüntülerde seviyelenmelerin İzlendiği lenfanjioma ait olduğu düşünülen lezyon mevcuttur” olarak raporlanmıştır.

Bu nedenle hastaya eksizyonel biopsi planlanmış, gerekli preoperatif hazırlıklar ve ailesi tarafından verilmiş aydınlatılmış onam formundan sonra hasta operasyona alınmıştır. Operasyonda genel anestezi altında uygun saha temizliği ve örtünmenin ardından sağ aksiler bölgenin distalinde bulunan kitle için medialinden yapılan insizyonla cilt altı geçilmiştir. Anterolaterale doğru yapılan diseksiyonla median sinir eksplere edilerek korunmuş ardından kitleye ulaşılmıştır. Kitle kapsülü ile çıkartılıp biopsi olarak patolojiye gönderilmiştir.

Patolojik spesimenden yapılan incelemede; Kesitlerde nispeten düzgün sınırlı etrafında germinal merkezi belirgin lenfoid follikül oluşumları ve lenfoid agregatlar içeren neoplazm izlenmektedir. Neoplazm yer yer storiform paternde düzenlenmiş sellüler görünümde işsi hücrelerden oluşmaktadır. Geniş kistik hemorajik alanlar yanısıra odaklar halinde genel paternin dışında selüler ve mitoz aktivite gösteren alanlar görülmüştür.

İmmünohistokimyasal çalışmada neoplastik hücrelerde

S-100 (-), CD34 (-), CD68 (+), Desmin (+), MSA (fokal) (+), CD163 fokal (+), Faktör 13a (-), SMA zayıf fokal (+) reaksiyon vermiştir şeklinde yorumlanmıştır.

Hasta patoloji sonucu ile beraber pediatrik onkoloji bölümüne yönlendirilmiştir. Sistemik taramalarında herhangi bir patolojiye rastlanmamış, postoperatif 2. ayda çekilen kontrol MR görüntülerinde lokal nüksele karşılaşılmamıştır.

### **Tartışma**

Daha önceleri sınıflandırılmamış pleomorfik sarkom olarak adlandırılan ancak zaman içerisinde yapılan histolojik patolojik ve genetik çalışmalar ile Anjiomatoid fibröz histiositom olarak adlandırılan bu yumuşak doku tümörü genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülmekle beraber ilerleyen yaşlarda da görülebileceği yönde literatür çalışmaları bulunmaktadır(1-7). Ayrıca kitle bu yumuşak doku tümörü genellikle ekstremitelere yerleşmekle beraber nadir vakalarda beyin (8,9), akciğer, retroperiton ve kemik (10) gibi vücut bölgelerinde de yerleşebildiği bildirilmiştir. Bizim olgumuzda gerek yaş aralığı gerekse yerleşim yeri açısından literatürle uyumluydu.

Olgularda başvuru nedeni çoğunlukla yavaş büyüyen ağrısız kitledir. Ayrıca nadiren de olsa tümör tarafından salgılanan sitokinlerin etkisine bağlı olarak hafif ateş, anemi ve kilo kaybı gibi sistemik bulgular görülebilir (3-4). Sunulan olguda da son 2 ayda fark edilmiş olup, tespit edildiğinden itibaren büyümediği görülmüştür. Ayrıca hastada hafif aneminin mevcut olduğu tespit edilmiştir.

Çeşitli ultrasonografik teknikler tanıda kullanılmakla beraber(11) olguların görüntülenmesinde altın standart MR görüntülenmedir. Son zamanlarda yapışan yeni değerlendirmeler sonucu tümörün MR görüntülerinde psödokapsülle çevrili olduğu ve T2 sekanslarda çift kenar işareti verdiği değerlendirilmiştir(6). Ancak Lenfanjiomların çoğu MR'da T1- ağırlıklı serilerde çevre kaslarla eş veya düşlük sinyalde hipointens, T2-ağırlıklı serilerde de kistik kitlenin sıvı içeriğine bağlı olarak yüksek sinyalli izlenir(12). AFH lardada histolojik yapısında buluna damar benzeri oluşumların içerisindeki

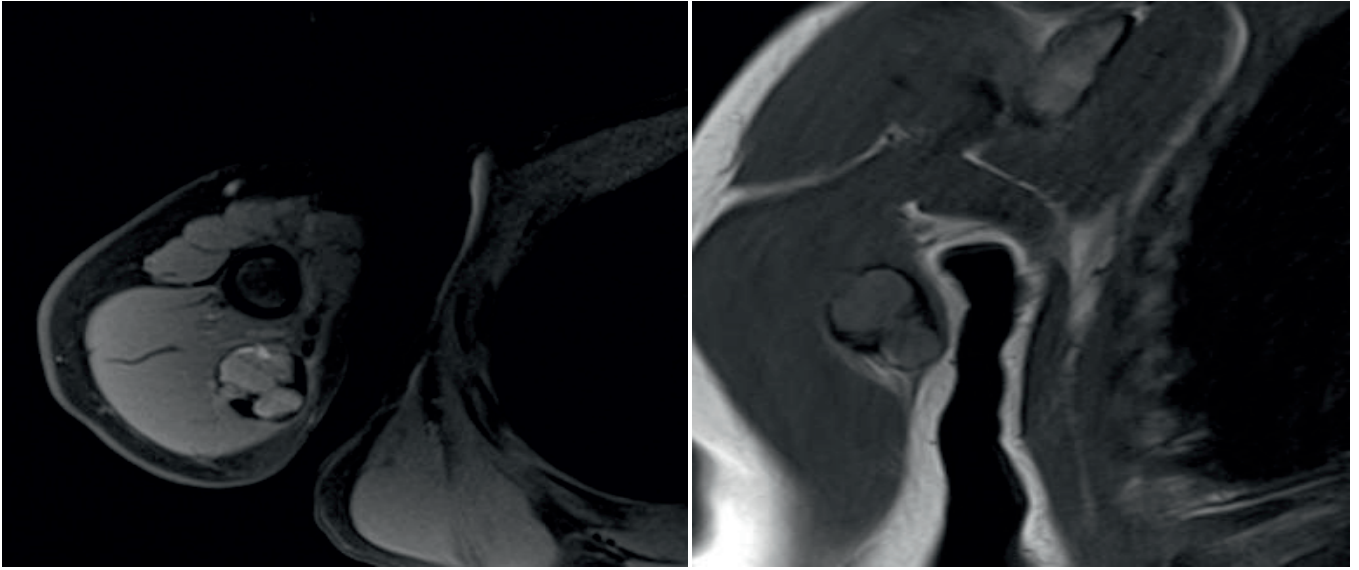
kan nedeni ile benzer bir sinyal dansitesi izlenebilmektedir. Ancak benzer MR bulguları nedeniyle radyolojik olarak ayırıcı tanıda akılda tutulması yönünde bir literatür bilgisine rastlanılmamıştır. Bizim vakamızda MR raporunda” lenfanjioma ait olduğu düşünülen lezyon mevcuttur” olarak raporlanmıştır.

AFH nin patolojik incelenmesinde mikroskopik olarak lezyonun 3 ana karakteristik özelliği

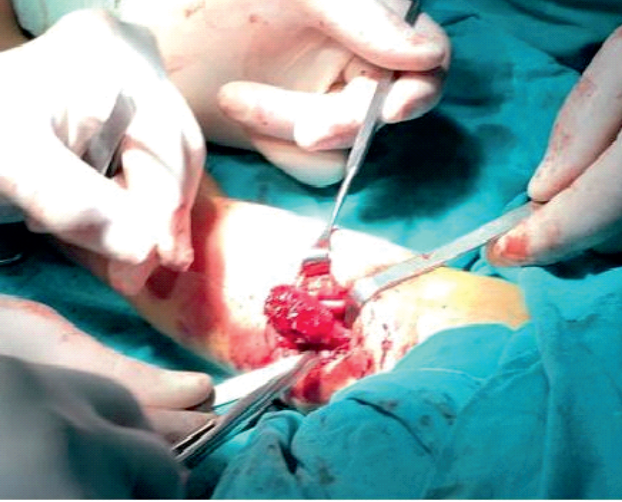
vardır: ilki fibroblast yada histiosit benzeri hücrelerin spesifik bir patern olmaksızın dizilimi; ikincisi kan elemanları ile dolu kistik alanlar ve son olarak da tümörün çoğunlukla periferinde, daha az oranda da stromasında görülen lenfositlerden zengin mononükleer hücreler bulunmaktadır (7). Bizim olgumuzun patolojik incelemesinde literatürle uyumlu olarak nispeten düzgün sınırlı etrafında germinal

merkezi belirgin lenfoid follikül oluşumları ve lenfoid agregatlar içeren neoplazm izlenmektedir. Neoplazm yer yer storiform paternde düzenlenmiş sellüler görünümde içi hücrelerden oluşmaktadır. Geniş kistik hemorajik alanlar yanısıra odaklar halinde genel paternin dışında selüler ve mitoz aktivite gösteren alanlar dikkati çekmektedir. Ayrıca immünohistokimyasal tanısal çalışmada demsin(+), CD34 (-) ve faktör 13a (-) dikkati çekmektedir.

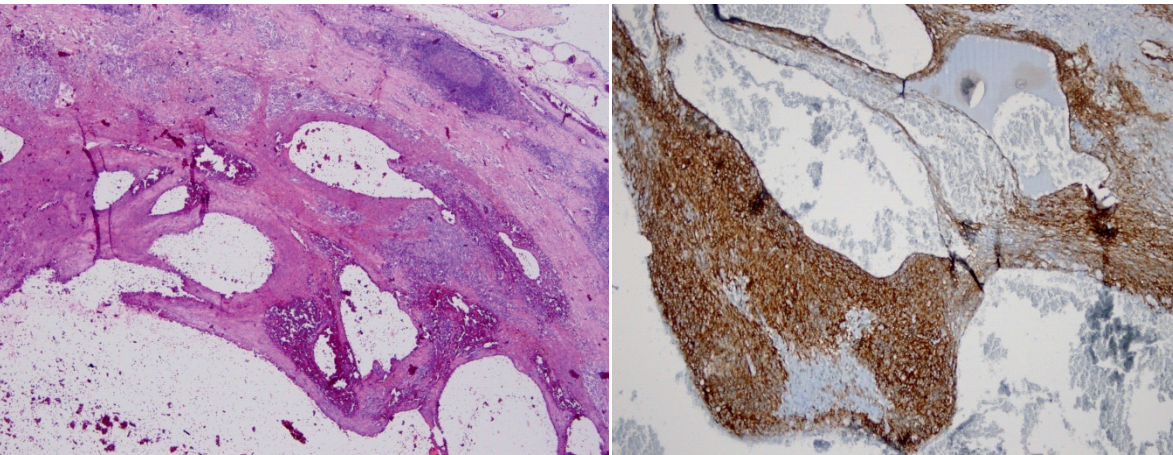
Sonuç olarak AFH çocukluk ve genç erişkinlerde görülen yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken lokal, intermediate bir malignitedir. Hastalığın tanısında klinik ve radyolojik değerlendirmesi oldukça önemlidir. Ayrıca bu tümör genellikle nükslerle seyreden ancak nadiren de olsa metastaz yapan intermediate bir tümör olduğu için, tespit edildiği anda tüm vücut taraması dikkatli biçimde yapılmalıdır.



**Fotoğraf 1:** Olguya ait MR görüntüleri



**Fotoğraf 2:** Olgunun intraoperatif görüntüleri



**Fotoğraf 3:** Olguya ait hematoksilen eozin ve demsin boyanmış patolojik spesmen görüntüleri

### KAYNAKLAR

- 1) Enzinger FM. Angiomaatoid malignant fibrous histiocytoma: a distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer* 1979;44:2147-2157
- 2) Güven M, Topaloğlu N, Aras AB, Şen HM, Reşorlu M, Coşar M. Angiomaatoid Fibrous Histiocytoma. *Int J Clin Research* 2014;2(2):71-73
- 3) Xiang L, Zhou J, Gu W, Yang B. Retroperitoneal angiomaatoid fibrous histiocytoma: A case report and review of the literature. *Oncology Letters* 2013;5:1833-5.
- 4) Tataroğlu C, Çulhacı N, Çeçen E. Angiomaatoid fibrous histiocytoma: case report and review of the literature. *Turk J Pediatr.* 2015;57(1):102-4.
- 5) Rekhi B, Adamane S, Ghodke K, Desai S, Jambhekar NA. Angiomaatoid fibrous histiocytoma: Clinicopathological spectrum of five cases, including EWSR1-CREB1 positive result in a single case. *Indian J Pathol Microbiol* 2016;59(2):148-52
- 6) Martinez SJ, Moreno CC, Vinson EN, Dodd LG, Brigman BE. Angiomaatoid fibrous histiocytoma: novel MR imaging findings . *Skeletal Radiol.* 2016;45(5):661-70.
- 7) Thway K, Fisher C. Angiomaatoid fibrous histiocytoma: the current status of pathology and genetics *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139(5):674-82.
- 8) Chen G, Folpe AL, Colby TV, et all. Angiomaatoid fibrous histiocytoma: unusual sites and unusual morphology. *Mod Pathol.* 2011;24(12):1560-70
- 9) Dunham C, Hussong J, Seiff M, Pfeifer J, Perry A. Primary intracerebral angiomaatoid fibrous histiocytoma: report of a case with a t(12;22)(q13;q12) causing type 1 fusion of the EWS and ATF-1 genes. *Am J Surg Pathol.* 2008;32(3):478-484
- 10) Mangham DC, Williams A, Lalam RK, Brundler MA, Leahy MG, Cool WP. Angiomaatoid fibrous histiocytoma of bone: a calcifying sclerosing variant mimicking osteosarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2010;34(2):279-285
- 11) Hata H, Natsuga K, Aoyagi S, Homma E, Shimizu H. .Ultrasound B-mode and elastographic findings of angiomaatoid fibrous histiocytoma .*Clin Exp Dermatol* 2014;39(4):538-9
- 12) Iyer R, Eftekhari F, Varma D, Jaffe N. Cystic retroperitoneal lymphangioma: CT, ultrasound and MR findings. *Pediatr Radiol* 1993;23:305-6