

BAŞ-BOYUN BÖLGESİNİN İNFLAMASYON BELİRGİN ANDİFERANSİYE PLEOMORFİK SARKOMU



OLGU SUNUMU

Nazlı Türk¹, Hacı Hasan Esen², Mehmet Akif Eryılmaz³

¹Gaziantep 25 Aralık Devlet Hastanesi Tıbbi Patoloji Laboratuvarı. Gaziantep

²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji AD. Konya

³ Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD. Konya

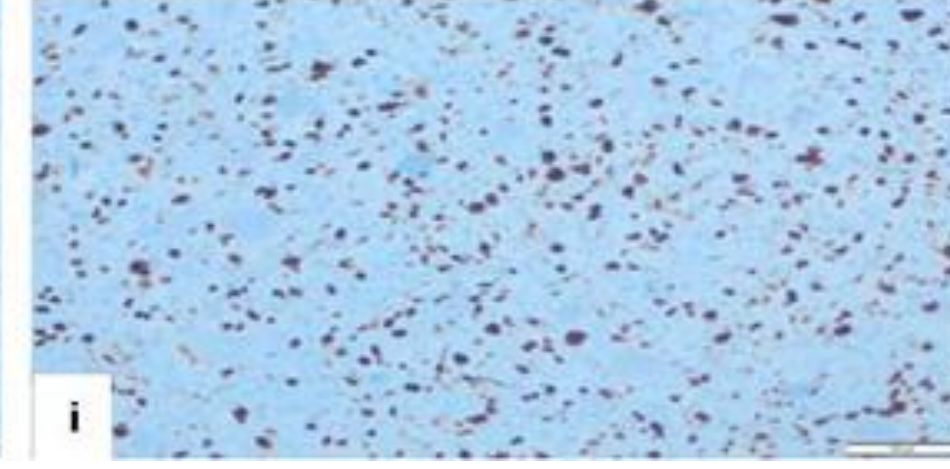
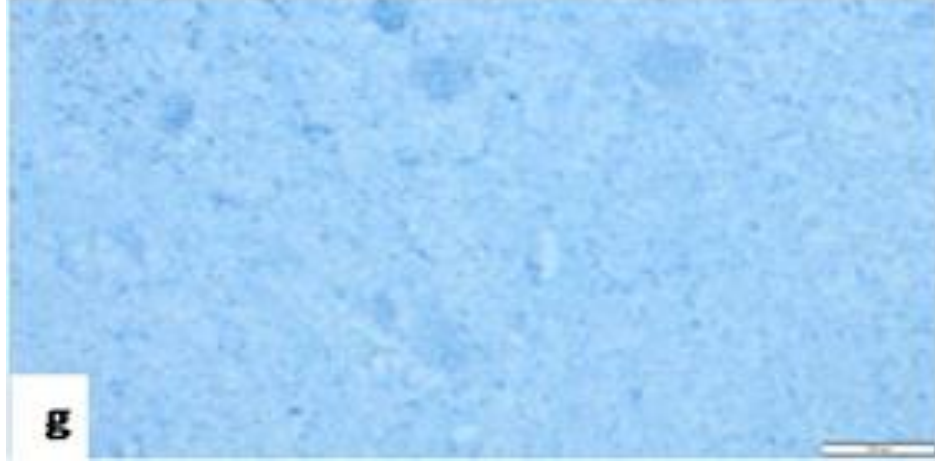
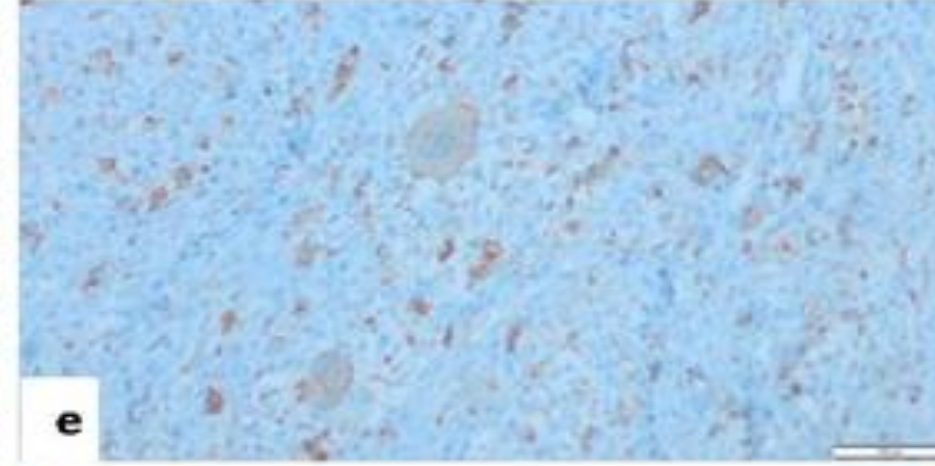
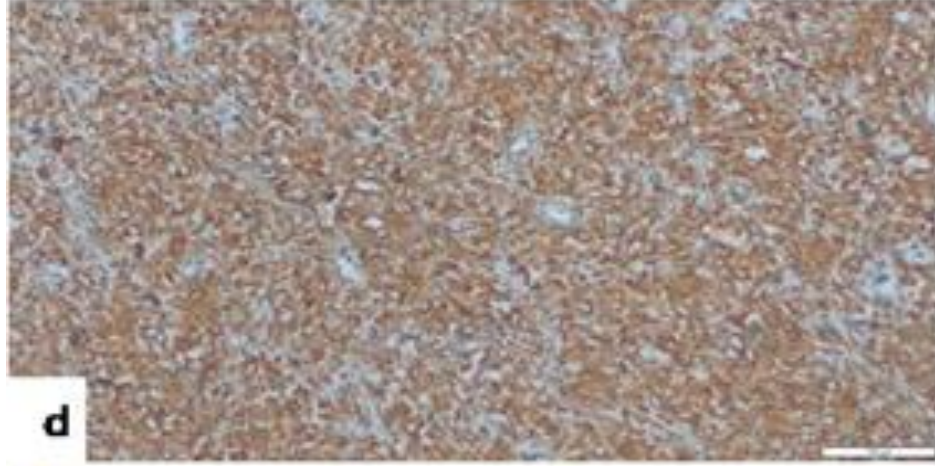
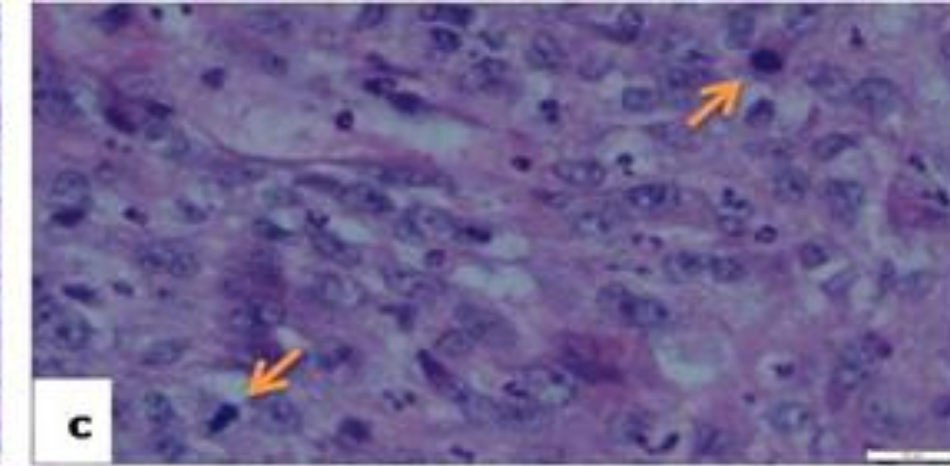
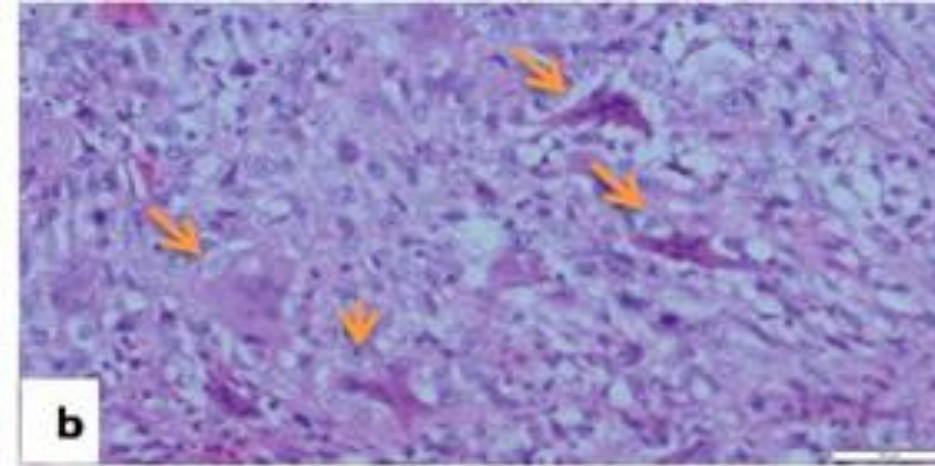
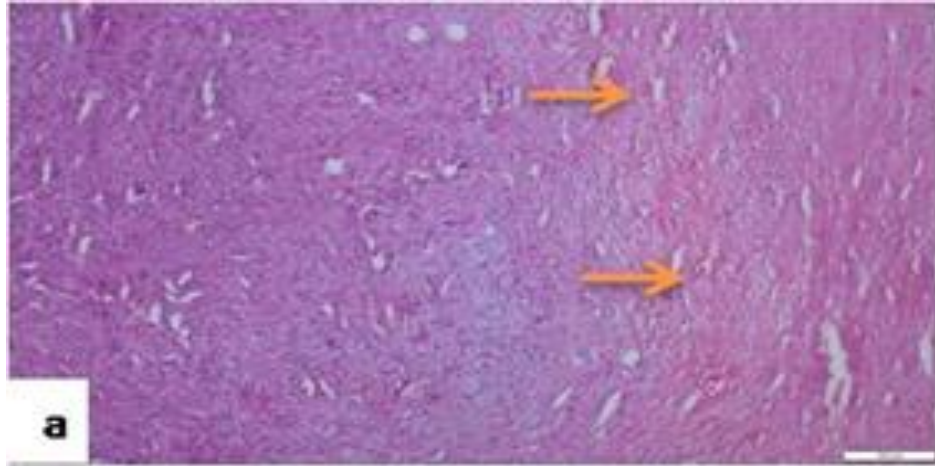


GİRİŞ

1963 yılında Ozzello tarafından tarif edilen malign fibröz histiyositom (MFH); en sık 50-70 yaşlarında ortaya çıkan, fibroblast ve histiosit benzeri morfolojik özelliklerin örtüştüğü hücrelere sahip yumuşak doku sarkomu olarak tanımlandı(1). Morfolojik özelliklerine göre storiform-pleomorfik, mikroid (mikrofibrosarkom), dev hücreli (yumuşak dokunun malign dev hücreli tümörü), inflamatuvar ve anjiomatoid olmak üzere beş alt tipi tanımlanan MFH'in tanımı ve alt tipleri WHO 2002'de güncellendi. İnflamatuvar MFH, inflamasyonun belirgin olduğu andiferansiye pleomorfik sarkom (inflamasyon belirgin APS) olarak yeniden adlandırıldı (2,4). Bu bildiri baş-boyun bölgesine nadir olarak yerleştiği bilinen inflamasyon belirgin APS olgumuzu ve ayırıcı tanıları tartışmayı amaçladık.

OLGU

62 yaşında kadın hastanın 2 aydır varolan boyunda şişlik, boğaz ağrısı, ses kısıklığı, sağ omuza ve kola yayılan ağrı şikayeti ile başvurusu üzerine yapılan radyolojik görüntüleme tetkiklerinde C3, C4, C5 vertebra korpuslarına invaze, nöral foramene uzanmış sağ brankial pleksus boyunca artmış yumuşak doku intensitesi, sağ supraglottik bölge posterioru ve özofagus posterior duvarına infiltrasyon saptandı. Sağ tiroide 3,5x3,5 cm ebadında olmak üzere her iki tiroid lobulünde çok sayıda hipoeoik solid nodül ile juguler zincir boyunca multipl lenfadenopati izlenen hastanın her iki akciğerde multipl nodüller (metastaz?) görüldü. Mevcut bulgularla tiroid malignitesi? metastatik lenfadenopati? lenfoma? öntanılarıyla kitleden alınan insizyonel biyopsi materyali parçalı halde topluca 3x1,5x0,5 cm ölçülerinde kahverenkli doku parçalarıydı. Mikroskopide geniş nekroz alanı içeren, yoğun nötrofil polimorfonüveli lökosit infiltrasyonları dikkati çeken dev hücreden zengin tümöral yapı izlendi. Tümörde 10 büyük büyütme alanında 28 adet mitoz sayıldı. Histomorfolojik görünüm uyumlu olmadığı için radyolojik öntanılarda geçen lenfoma düşünülmedi. İmmunohistokimyasal çalışmada tümör hücreleri vimentin ile, dev hücreler CD68 ile pozitif ekspresyon gösterdi. Tiroglobulin negatifliği ile tiroisit; TTF-1 negatifliği ile tiroisit ve akciğer natürü ekarte edildi. Kromogranin, CEA negatifliği ile medüller karsinom; pansitokeratin ve p63 negatifliği ile nazofaringeal ve sarkomatöz karsinomlar gibi diğer karsinomlar dışlandı. Olgumuzda SMA, desmin, myogenin, S-100, CD31 negatifliği ile spesifik mezankimal orjin belirlenememesi ve tümöre yoğun nötrofil polimorfonüveli lökosit eşlik etmesi nedeniyle olgu inflamasyon belirgin APS olarak raporlandı. (Resim)



RESİMLER :

- a:** Andiferansiye pleomorfik sarkomda nekroz alanları (ok) (H&E)
- b:** Tümörde multinükleer dev hücreler (ok) ve tümör hücrelerinde belirgin atipi (H&E)
- c:** Mitoz (ok) ve zeminde nötrofil lökosit zengin iltihabi infiltrasyon (H&E)
- d:** Tümör hücrelerinde vimentin pozitif ekspresyonu (IHK)
- e:** Dev hücrelerde CD68 pozitif ekspresyonu (IHK)
- f:** Tümörde S-100 negatifliği (IHK)
- g:** Tümörde TTF-1 negatifliği (IHK)
- h:** Tümörde Desmin negatifliği (IHK)
- i:** Tümör hücrelerinde Ki67 ekspresyonu (IHK)

H&E: Hematoksilen-Eozin

IHK: İmmunohistokimya

* Resimlerim sağ alt köşelerinde büyütme kalibrasyonu görülüyor

SONUÇ

MFH hücrelerinin kesin kökeni tartışmalı olup özellikle son yıllarda yapılan ultrastrüktürel çalışmalar ile tümörün fenotipinin histiyositten ziyade fibroblast ile daha uyumlu olduğu gösterilmiştir (3). Bu nedenle isimlendirmenin yanlış olduğuna inanılmış ve bu tümörler MFH yerine APS olarak yeniden adlandırılmıştır (3,4). İnflamasyon belirgin APS en sık retroperitonda bildirilmiştir (4). Baş-boyun bölgesinde nadir görülen inflamasyon belirgin APS'nin patolojik ayırıcı tanısında sarkomatöz karsinomlar, kökeni spesifiye edilebilen pleomorfik sarkomlar, sarkomatöz mezotelyoma, melanom ve anaplastik lenfomalar bulunmakta olup APS bir ekartasyon tanısıdır. Bu nedenle tanı güçlüğü yaşanabilmektedir. APS'nin baş boyun bölgesinde az diferansiye tümör morfolojisi ile karşılaşıldığında veya inflamatuvar zeminde maskelenebilen pleomorfik hücreler dikkati çektiğinde patologların akılda bulundurması gereken bir antite olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

- 1.Ozzello L, Stout AP, Murray MR. Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. Cancer. 1963; 16:331– 344
- 2.Matushansky I, Charytonowicz E, Mills J, Siddiqi S, Hricik T, CordonCardo C. MFH classification: differentiating undifferentiated pleomorphic sarcoma in the 21st Century. Expert Rev Anticancer Ther 2009; 9 :1135– 44.
- 3.Goldblum J. R. An approach to pleomorphic sarcomas: can we subclassify, and does it matter? Modern Pathology. 2014;27(1):39–46.
4. Fletcher C, Unni K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Soft Tissue and Bone. Lyon, France: IARC Press; 2002.