

DEV HÜCRELİ FİBROBLASTOM: OLGU SUNUMU

Giant Cell Fibroblastoma: Case Report

Aylin Orgen Çallı¹, Murat Ermete¹, Ayşegül Sarı¹, Aslı Akkalp¹, Ahmet Cemil Yıldız¹**Özet**

Dev hücreli fibroblastom, nadir görülen fibrohistiositik bir tümör olup, başlangıçta dermatofibrosarkomun juvenil formu olarak tanımlanmıştır. Lokal cerrahi rezeksiyon sonrası, rekürrensler sık olmakla birlikte metastaz yaptığı bildirilmemiştir. Olgumuz 5,5 yaşında, uyluk ön yüz yerleşimli kitlesi olan kız hasta idi. Uygulanan immunohistokimyasal boyalarla ve histopatolojik özellikleri ile olgu "Dev Hücreli Fibroblastom" tanısı aldı. Olgu immunohistokimyasal özellikleri ile birlikte literatürler eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Dev hücre; Fibroblast; Tümör.

Abstract

Giant cell fibroblastoma is a rare type of fibroblastic tumour, first described as a juvenil form of dermatofibrosarcoma. Although recurrences are common after local surgical resection, metastasis is not reported. In this study, a case of a 5.5 year-old girl child with subcutaneous mass on the anterior side of the thigh is reported. The immunohistochemical and histopathologic findings of giant cell fibroblastoma are reported in the light of the current literature.

Key Words: Tumor; Fibroblast; Giant cell.

Giriş

Dev hücreli fibroblastom (DHF) nadir görülen intermediate malign grupta sınıflandırılan fibrohistiositik tümördür (1). İlk olarak 1982 yılında Shmookler ve Enzinger (2) tarafından tanımlanan ve daha sonra Shmookler (3) tarafından 28 olguluk geniş seride özellikleri belirtilen DHF'un dermatofibrosarkom protuberans (DFSP)'ın juvenil formu olduğuna inanılmaktadır(3-5). Sıklıkla 10 yaşın altındaki çocuklarda (olguların %60'ına yakını 5 yaşın altında) görülmekle birlikte 5. ve 6. dekadlarda bildirilmiş olgular da sözkonusudur(2,3). Erkek baskınlığı dikkat çekicidir. Olguların yaklaşık %70'ini erkek hastalar oluşturmaktadır. DHF tipik olarak dermis veya subkutan dokuda ağrısız nodül ya da kitle şeklinde ortaya çıkar. Bacakların arka yüzü, inguinal bölge ve göğüs duvarı sık yerleşim yerleridir(3-5). İnfiltratif büyüme yapısı ve iyi sınırlı olmayışı nedeniyle komplet eksizyonu güçtür ve rekürrenslere eğilimi vardır. Olguların %40-50'sinde lokal rekürrens bildirilmiştir (3-10).

¹Atatürk Eğt ve Araşt. Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir, TURKEY

²Atatürk Eğt. ve Arşt. Hast. Plastik ve Rekon. Cer. Kliniği, İzmir, TURKEY

Geliş Tarihi: 2 Ağustos 2005

Makroskopik olarak lezyon; infiltratif sınırlı, büyüklükleri 1-8 cm arasında değişkenlik gösteren gri-sarı renkte mukoid kitleler şeklindedir. Histopatolojik olarak; orta derecede nükleer pleomorfizm gösteren dalgalı içsi hücrelerin gevşek düzenleniminden oluşur. DFSP'a benzer şekilde lezyon derin dermise ve subkutise infiltrasyon gösterir. Deri eklerini hapseder şekilde sarar. Miksoid veya hyalen stromada hiposellüler alanlar ile oldukça hipersellüler alanlar şeklinde değişken hücresellik gösterir. Hücresel kohezyonun kaybı nedeniyle izlenen pseudovasküler boşluklar bu malignite için karakteristiktir. Büyük ve irregüler şekilli sözkonusu pseudovasküler boşluklar lezyonun esas proliferen olan hücreleri yani tipik dev hücrelerle döşelidir. İmmunohistokimyasal olarak; tümör hücreleri vimentin pozitif, S-100 negatiftir. Çoğu DHF hücreleri DFSP'a benzer şekilde CD-34 ekspres eder (1,4).

Olguların yaklaşık 1/3'de rekürrensler bildirilmiş ise de metastaz bugüne kadar rapor edilmemiştir. Bu tümörlerde ideal tedavi şekli geniş cerrahi eksizyondur (1,4).

Olgu Sunumu

Bacak arka yüzünde yavaş büyüyen kitle nedeniyle cerrahi bölümüne başvuran beşbuçuk yaşında kız olguya total kitle eksizyon tedavisi uygulandı. 5.5x2.5 cm boyutlarındaki eksizyon materyelinin makroskopik incelemesinde deri elipsi altında altı cm çapında kesitlerinde kapsüllü izlenimi veren sarı-pembe renkte parlak görünümde orta sertlikte solid lezyon izlendi. Lezyonun histopatolojik incelemesinde; dermiste yerleşmiş, altındaki subkutan dokuya belirgin infiltrasyon gösteren iğsi ve stellat hücrelerin proliferasyonu sözkonusuydu. Üzerindeki epidermis hafif akantoz dışında normal görünümdeydi. Epidermis ile lezyon arasında normal dermis (grenz zon) vardı (Resim 1). Neoplazm; tümör hücrelerinin hyalinize ve yer yer miksoid stroma içerisinde gevşek düzenlenimi şeklinde hiposellüler alanlar ile hipersellüler alanlar içermekteydi. Lezyon, altındaki subkutan yağ dokusuna infiltrasyon gösteriyordu. Orta derecede nükleer pleomorfizm gösteren neoplastik iğsi hücrelerin yer yer hiperkromatik nükleusları ve küçük nükleolusları vardı. Bu hücrelerin arasına dağılmış görünümde nükleusların çelenk tarzında düzenlenimleri ile oluşan multinükleer dev hücreler dikkati çekmekteydi (Resim 2). Multinükleer dev hücrelerle çevrilmiş pseudovasküler boşluklar lezyon için karakteristik özelliği oluşturuyordu (Resim 3). Lezyonda tümör hücreleri tarafından sarılmış, hapsolmuş görünümde deri ekleri dikkati çekmekteydi (Resim 4). İmmunohistokimyasal çalışmada; neoplastik hücreler CD34 pozitif (Resim 5), desmin negatifti. Klinik, histomorfolojik ve immunohistokimyasal özellikleriyle olgu “Dev Hücreli Fibroblastom” tanısı aldı.

Tartışma

Yumuşak doku tümörlerinin Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıflandırmasında; fibrohistiositik tümörler üç gruba ayrılmıştır. Benign tümörler nadiren rekürrens gösterir fakat çok nadir örnekler dışında metastaz yapmadığı kabul edilir. Malign fibrohistiositik lezyonlar ise; sıklıkla rekürrens ve metastaz yapar. İlginç bir grubu oluşturan 3. grup ise intermediate malign olarak sınıflandırılmakta olup rekürrenslere sıklıkla eğilim gösterir fakat nadiren metastaz yapar (1). Bu grupta yer alan DHF ve DFSP’un on yıldan uzun süreli

verilere göre aynı histogenetik kökene sahip oldukları belirtilmektedir(3,11-16). Her iki lezyon da dermis ve subkutan dokuda özellikle bacakta, yavaş büyüyen kitleler şeklinde karşımıza çıkar. Lokal rekürrens oranları benzerdir. Fakat DFSP’da metastaz oranı %1’den az iken, DHF’da metastaz rapor edilmemiştir. Her iki lezyonun histolojik özellikleri oldukça benzerlik gösterir. Çiçek benzeri multinüklere dev hücreler DHF karakteristiktir fakat DFSP’da da tanımlanmıştır (11-13). Son yıllarda yapılan immunohistokimyasal ve moleküler çalışmalarla histogenetik ilişkili lezyon oldukları görüşü destek kazanmıştır. Her iki lezyon da CD34 pozitif olup, t(17;22)(q21;q13) translokasyonu ve kollojen tip 1 alfa 1 geni ile platelet derived büyüme faktörü beta zincir geni(PDGFB) tutulumu ile karakterizedir (17-19). Olgumuzda da izlenen DHF’un histolojik özellikleri nedeniyle ayırıcı tanıda özellikle miksoid liposarkom, miksoid malign fibröz histiositom akılda tutulmalıdır.

Miksoid liposarkom liposarkomların en sık rastlanan tipidir. Prolifere lipoblastlar, ince kapiller pleksiform pattern ve miksoid matriks olmak üzere üç major komponentden oluşur. Olgumuzda olduğu gibi DHF’da lipoblast ve karakteristik vasküler paternin yokluğu ayırıcı tanıda önemlidir.

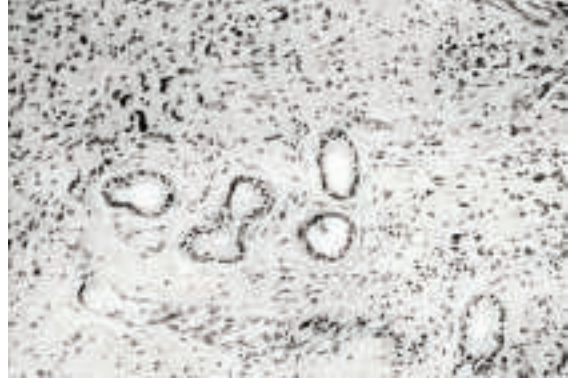
Miksoid malign fibröz histiositom karakteristik fibröz histiositom alanlarıyla birlikte miksoid alanlar vardır. Tümör ve inflamatuvar hücrelerin kondansasyonu nedeniyle damarlar dallanmalar oluşturur. DHF’daki pseudovasküler yapılar gerçek vasküler boşluklar olmayıp malign fibröz histiositomun karakteristik storiform paterni yoktur (1,3).

Dev hücreli fibroblastomda ideal tedavi şekli geniş cerrahi eksizyondur. İnkomplet eksizyonlarda rekürrens oranı yüksektir (1). Olgumuzda lezyon total olarak çıkarıldı. Eksizyonu takip eden 3 yılda rekürrens gelişmedi.

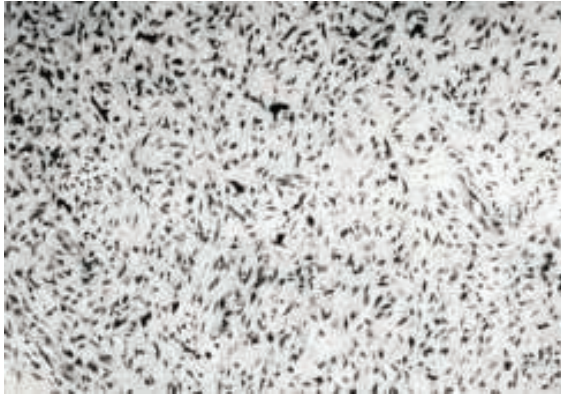
Nadir görülen bir lezyon olması ve histogenezi konusunda son yıllarda artan çalışmalar nedeniyle olgumuzu klinik, histolojik ve immunohistokimyasal özellikleriyle sunduk.



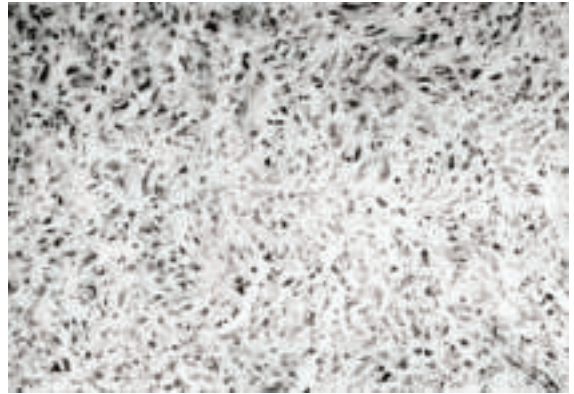
Resim 1: Yüzeý epidermisten grenz zon ile ayrılmış lezyon (HEX44)



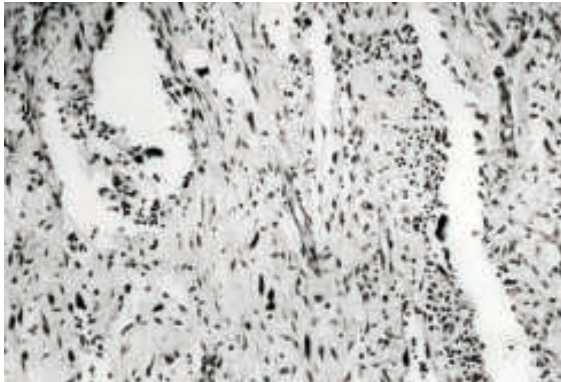
Resim 4: Deri eklerinin hapsolmuş görünümde olduğu fibroblastik lezyon (HEX440)



Resim 2: Kollajenöz ve hyalinize stroma içerisinde çelenk benzeri multinükle dev hücreleri ve yer yer hiperkromatik nükleuslu iğsi hücreleri içeren hipersellüler alan (HEX220)



Resim 5: Neoplastik iğsi hücrelerde güçlü CD-34 pozitifliği (HEX440)



Resim 3: Multinükle dev hücrelerle çevrelenmiş pseudovasküler boşluk (HEX440)

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2001;pp: 507-516.
2. Shmookler BM, Enzinger FM. Giant cell fibroblastoma: a peculiar childhood tumor [abstract]. *Lab Invest* 1982;46:76A.
3. Shmookler BM, Enzinger FM, Weiss SW. Giant cell fibroblastoma: a juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 1989;64:2154–2161.
4. Fletcher CDM. Giant cell fibroblastoma of soft tissue: a clinicopathological and immunohistochemical study. *Histopathology* 1988;13:499–508.
5. Hirose T, Sasaki M, Shintaku M, et al. Giant cell fibroblastoma: a case report. *Acta Pathol Jpn* 1990;40:540–544.
6. Abdul-Karim FW, Evans HL, Silva EG. Giant cell fibroblastoma: a report of three cases. *Am J Clin Pathol* 1985; 83:165–170.
7. Barr RJ, Young EM, Liao S-W. Giant cell fibroblastoma: an immunohistochemical study. *J Cutan Pathol* 1987;13:301–307.
8. Chou P, Gonzales-Crussi F, Mangkomkanok M. Giant cell fibroblastoma. *Cancer* 1989;63:756–762.
9. Dymock RB, Allen PW, Stirling JW, Gilbert EF, Thornbery JM. Giant cell fibroblastoma: a distinctive, recurrent tumor of childhood. *Am J Surg Pathol* 1987;11:263–271.
10. Pinto A, Huang W-S, Wong AL, Seagram CGF. Giant cell fibroblastoma in childhood: a immunohistochemical and ultrastructural study. *Mod Pathol* 1992;5:639–641.
11. Goldblum JR. Giant cell fibroblastoma: a report of three cases with histologic and immunohistochemical evidence of a relationship to dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch Pathol Lab Med* 1996;120:1052–1055.
12. Connelly JH, Evans HL. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic review with emphasis on fibrosarcomatous areas. *Am J Surg Pathol* 1992;16:921–925.
13. Sigel JE, Bergfeld WF, Goldblum JR. A morphologic study of dermatofibrosarcoma protuberans: Expansion of a histologic profile. *J Cutan Pathol* 2000;27:159–163.
14. Maeda T, Hirose T, Furuya K, Shirakawa K, Kobayashi K. Giant cell fibroblastoma associated with dermatofibrosarcoma protuberans: a case report. *Mod Pathol* 1998;11:491–495.
15. Harvell JD, Kilpatrick SE, White WL. Histogenetic relations between giant cell fibroblastoma and dermatofibrosarcoma protuberans: CD34 staining showing the spectrum and a simulator. *Am J Dermatopathol* 1998;20:339–345.
16. Beham A, Fletcher CDM. Dermatofibrosarcoma protuberans with areas resembling giant cell fibroblastoma: Report of two cases. *Histopathology* 1990;17:165–182.
17. Craver RV, Correa H, Kao YS, van Brunt T, Golladay ES. Aggressive giant cell fibroblastoma with a balanced 17;22 translocation. *Cancer Genet Cytogenet* 1995;80:20–22.
18. Dal Cin P, Sciot R, de Wever I, et al. Cytogenetic and immunohistochemical evidence that giant cell fibroblastoma is related to dermatofibrosarcoma protuberans. *Genes Chromosomes Cancer* 1996;15:73–75.
19. Navarro M, Simon M-P, Migeon C, Turc-Carel C, Pedeutour F. The COL1A1–PDGFB fusion in a ring chromosome 4 found in a dermatofibrosarcoma protuberans. *Genes Chromosomes Cancer* 1998;23:263–266.