

OSSİFİYEN FİBROMİKSOİD TÜMÖR: OLGU SUNUMU

Ossifying Fibromyxoid Tumor: A Case Report

Aylin Orgen Çallı¹, Murat Doğan¹, Mine Tunakan Öztıp¹,
Tuğba Doğruluk¹, Kutsal Yörükoğlu²

Özet

Ossifiyen fibromiksoid tümör (OFT) oldukça nadir görülen ve tipik olarak erişkinlerde derin subkutan doku yerleşimli bir tümördür. Bu makalede bacak arka yüzünde yerleşim gösteren, mikroskopik olarak komşu dokudan lameller kemik ile ayrılan ve laküner bir boşluğu çevreleyen uniform yuvarlak hücrelerden oluşan lezyonu bulunan 63 yaşında erkek olgu tartışıldı. Tümör hücreleri immünohistokimyasal olarak S-100, Leu-7, GFAP ve vimentin pozitifdi. Oldukça nadir görülmesi nedeniyle, ossifiyen fibromiksoid tümör tanısı alan olguda klinik ve histopatolojik özellikler literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Fibromiksomal, mikrofibröma; İmmünohistokimya.

Abstract

Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts (OFT) is a distinctly unusual tumor that typically occurs in the deep subcutis of adults. We report the case of a 63-year-old male patient whose tumour arose at the posterior of the leg and microscopically showed a shell of lamellar bone, at the tumor-host interface and was composed of uniform round cells often surrounded by a lacuner space. Immunohistochemically, tumor cells were positive for S-100 protein, Leu-7, GFAP and vimentin. Being extremely rare, an ossifying fibromyxoid tumor case is presented with a review of the literature, along with its clinical and histopathological features.

Key Words: Fibromyxomas, myxofibröma; Immunohistochemistry.

Giriş

Ossifiyen fibromiksoid tümör (OFT) ilk kez 1989 yılında Enzinger ve arkadaşları (1) tarafından tanımlanan nadir görülen bir yumuşak doku tümördür. Tanımlanan olgular; genelde 50-80 yaşları arasında olup, lezyonlar genellikle ekstremitelerde ve göğüs duvarında, derin subkutan doku veya çizgili kaslar arasında yerleşim gösterir. Genelde ufak, ağrısız iyi sınırlı kitleler şeklindedir (1,2).

OFT, literatürde 100 civarında olgu tanımlanmasına rağmen genellikle benign seyirli kabul edilen, nadiren lokal yayılcı klinik sergileyen ve histogenezi tartışmalı olan bir tümördür(1,2). Bununla birlikte immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalar en azından parsiyel schwann hücre diferansiyasyonunu desteklemektedir(2-4).

¹ İzmir Atatürk Eğt. ve Araşt. Hast. Patoloji Bölümü, İzmir, Turkey.

² Dokuz Eylül Ün. Tıp Fak. Patoloji AD, İzmir, Turkey.

Geliş tarihi: 15 Ağustos 2005

Olgu Sunumu

Sol bacak arka yüzünde 35 yıldır varolan, zaman içerisinde giderek büyüme gösteren, ağrısız kitle bulunan 63 yaşındaki erkek hasta, hastanemiz 3. Cerrahi Kliniği'ne başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde saptanan sol bacak arka yüzde bulunan, iyi sınırlı, yuvarlak, ağrısız subkutan yerleşimli kitle eksize edildi. Fizik muayenede kitleye ek olarak diğer herhangi bir bulgu saptanmadı.

Eksizyon materyali, makroskopik olarak 7x6x4 cm boyutlarda, dış yüzü düzgün, kesit yüzü solid, gri-beyaz renkte, lobüler desende ve içerisinde kalsifiye dokular da seçilebilen, fibröz bir kapsülle çevrili olarak izlendi.

Hazırlanan Hematoksilen-Eozin kesitlerde, lezyon, histolojik olarak fibröz bir kapsülle çevrelenmiş, üniform boyutta, ufak yuvarlak nükleuslu ve şeffaf sitoplazmalı, yuvarlak veya poligonal şekilli hücrelerin oluşturduğu yoğun sellüler lobül yapıları şeklindeydi (Resim 1). Tümör hücreleri belirgin kordon benzeri veya pleksiform büyüme paterni sergilemeden, miksoid bir matriks içerisinde rastgele düzenlenim göstermekte idi. Tümörde hiçbir alanda dev hücre izlenmedi. Mitoz oldukça nadirdi (1/10BBA). Histolojik olarak, tümörde lipoblastlar veya kondroid doku mevcut değildi. Tümörü çepçevre saran fibröz kapsülde fokal alanlarda ossifikasyon izlenirken tümör parankimi içerisinde kemik trabekülleri izlenmedi (Resim 2). Fibromiksoid özellikteki tümör parankiminde zengin vaskülarizasyon izlenirken lezyonda hiçbir sahada nekroz saptanmadı (Resim 3).

Tümöre Strept-avidin Biotin Peroksidaz Kompleks (ABC) yöntemi ile immunohistokimyasal olarak S-100, vimentin, GFAP ve Leu-7 immun boyaları uygulandı.

Neoplastik hücrelerin büyük çoğunluğunda S-100 ile kuvvetli sitoplazmik ve nükleer boyanma anti Leu-7 (Resim 3) ve GFAP ile kuvvetli sitoplazmik boyanma saptandı. Tüm hücreler vimentin ile kuvvetli pozitif boyandı.

Tartışma

İlk kez 1989 yılında tanımlanan OFT, genellikle ufak, ağrısız, iyi sınırlı, sıklıkla alt ve üst ekstremiteler yerleşimli, lobüler, subkutanöz kitle şeklindedir (1). Fibromiksoid matriks içerisinde yuvarlak veya füziform hücrelerin lobüler paternde düzenlenim göstermesi ve fibröz kapsülde kabuk tarzında matür kemik bulunması OFT için tanısal bulgulardır(1,4),

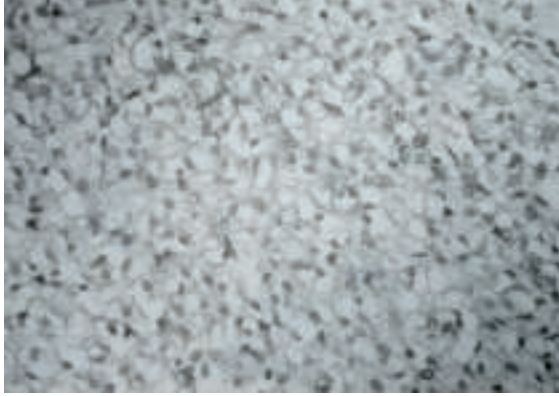
Birçok vakada, metaplastik kemik dokusu tümör lobülleri içerisinde düzensiz dallanma gösteren spekül veya trabeküller şeklinde de bulunur (1,3,4).

İmmunohistokimyasal olarak literatürde tanımlanan OFT olgularında S-100, Leu-7, GFAP ve vimentin pozitifliği bildirilmiştir(1,2,4,5). Bizim olgumuzda da immunohistokimyasal bulgular, tanıyı destekler şekilde literatür ile uyumludur.

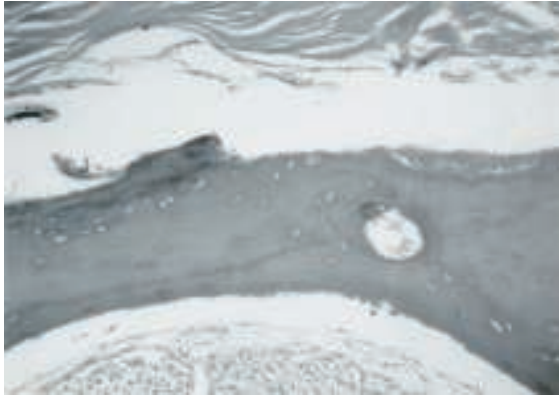
OFT olgularında orta derecede sitolojik atipi ve birkaç mitotik figür izlenebilmektedir. AFIP serisinde OFT olgularında, 10 büyük büyütme alanında iki veya daha az sayıda mitotik figür izlendiği belirtilmektedir(1). Olgumuzda tümör hücreleri üniform boyutta olup, 1/10BBA mitotik aktivite saptanmıştır.

Birçok OFT olgusu benign klinik seyir sergilemekle birlikte, bazı vakalarda özellikle yetersiz eksizyonu takiben rekürrens gözlenebilmektedir. Bununla birlikte tanımlanan nadir malign karakterde olgular da bulunmaktadır(5). Bir yıllık takip süresi sonunda olgumuzda rekürrens saptanmamıştır.

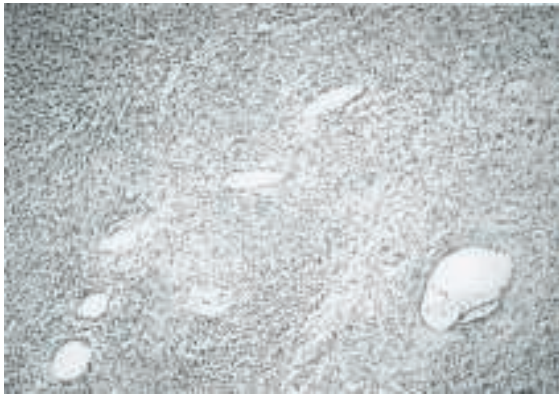
Henüz yeni tanımlanan bir yumuşak doku tümörü olan OFT`ün hücre fenotipi tartışmalıdır. Yapılan immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalarda saptanan, tümör hücrelerinin, schwann hücre belirleyicisi olan S-100, schwannom ve nörofibromların yaklaşık üçte birinde ekspres edilen GFAP ve sınırlı sayıda vakada da olsa schwann hücre diferansiyasyonunu destekleyen Leu-7 ile pozitif boyanması; ultrastrüktürel olarak ta birçok tümör hücresini çevreleyen parsiyel bazal laminanın bulunması OFT`ün schwann hücre veya kondroid orijinli olabileceğini göstermektedir(1,3,4,6-10). Miittinen (4) de, immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalar ışığında OFT`ün schwann hücre kökenli olduğunu ileri sürmüştür Bizim olgumuzda da schwann hücre kökenini destekleyen immünohistokimyasal boyanma profili sözkonusudur.



Resim 1. Veziküler nükleuslu yuvarlak poligonal şekilli vakuoller ya da eozinofilik sitoplazmalı tümör hücreleri



Resim 2. Lezyonu çevreleyen fibröz kapsüldeki matür kemik spekülleri



Resim 3. Sitoplazmik Leu-7 (CD57) pozitifliği

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: a clinicopathologic analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:817-827
2. Schofield JB, Krausz T, Stamp GWH, Fletcher CDM, Fisher C, Azzopardi JG. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: immunohistochemical and ultrastructural analysis. *Histopathology* 1993;22:101-112
3. Donner LR. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: evidence supporting Schwann cell origin. *Hum Pathol* 1992;23:200-202
4. Miettinen M. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. Additional observations of a distinctive soft tissue tumor. *Am J Clin Pathol* 1991;95:142-149
5. Kilpatrick SE, Ward WG, Mozes M, Miettinen M, Fukunaga M. Atypical and malignant variants of ossifying fibromyxoid tumor: clinicopathologic analysis of six cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19(9):1039-1046
6. Weiss SW, Langlos JM, Enzinger FM: Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant Schwann cell tumors. *Lab Invest* 1983;49:299-308
7. Memoli VA, Brown EF, Gould VE: Glial fibrillary acidic protein (GFAP) immunoreactivity in peripheral nerve sheath tumors. *Ultrastruct Pathol* 1984;7:269-275
8. Gould VE, Moll R, Moll I, et al: The intermediate filament complement of the spectrum of nerve sheath neoplasms. *Lab Invest* 1986;55:463-474
9. Kawahara E, Oda Y, Ooi A, et al : Expression of glial fibrillary acidic protein (GFAP) in peripheral nerve sheath tumors. A comparative study of immunoreactivity of GFAP, vimentin, S-100 protein, and neurofilament in 38 schwannomas and 18 neurofibromas. *Am J Surg Pathol* 1988;12:115-120
10. Gray MH, Rosenberg AE, Dickersin GR, et al: Glial fibrillary acidic protein and keratin expression by benign and malignant nerve sheath tumors. *Hum Pathol* 1989;20:1089-1096