

SÜPERFİSYEL ANJİYOMİKSOM: OLGU SUNUMU

Dr. Ayşegül Akder SARI, Dr. Filiz DAĞ, Dr. Aylin ÇALLI, Dr. Murat ERMETE

ÖZET: Süperfişyel anjiomiksom (kutanöz miksom) yavaş büyüyen, ağrısız, dermal veya subkutanöz yerleşimli, baş- boyun, gövde ve genital bölgede görülen, lokal rekürrens riski olmasına rağmen metastaz potansiyeli bulunmayan nadir bir lezyondur. Bu makalede sağ inguinal bölgede lokalize kitlesi olan ve süperfişyel anjiomiksom tanısı alan 45 yaşında kadın olgu sunuldu. Tümör subkutanöz yerleşimli, 3x2,5x2 cm boyutlarında, kesitlerinde jelatinöz özellikte ve iki adet miksomatöz nodül içermekte idi. Mikroskopik incelemede lezyon kısmen kötü sınırlı idi. Yoğun miksomatöz stromada iğsi veya yıldızlı hücreler, küçük kan damarları, stromal hemoraji ile nötrofillerin ve mast hücrelerinin de bulunduğu mikst yangısal hücre infiltrasyonu izlendi. Sitolojik atipi veya pleomorfizm söz konusu değildi. Epidermoid kistler ve sıkışmış deri ekleri şeklinde kendini gösteren epidermal komponent dikkat çekici idi. İmmunohistokimyasal olarak lezyonal hücreler CD34 ile fokal pozitif boyandı. Nadir olarak izlenmesi ve diğer benign ve malign miksoid tümörlerden ayırıcı tanısının önemli olması dola- yısı ile olgu literatürler eşliğinde gözden geçirilerek tartışıldı.

ANAHTAR KELİMELE: Süperfişyel anjiomiksom, miksoid tümörler.

SUMMARY: SUPERFICIAL ANGIOMYXOMA: A CASE REPORT. Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma) is a rare, slowly growing painless dermal or subcutaneous lesion that particularly occurs in the head -neck region, the trunk and the genital area. There is a relatively high rate of local recurrence but it doesn't have any metastatic potential. Here we present a case of a superficial angiomyxoma localized to right inguinal region in a 45 year old woman. The tumor was in the subcutaneous tissue, 3x2,5x2 cm in maximum dimension, had two myxomatous nodules and the cut surface was gelatinous. Microscopically the lesion had a lobular growth pattern with rather poorly defined margins and was composed of spindle or stellate shape cells, numerous small blood vessels and stromal hemorrhage in an extensive myxoid stroma. There was neither cytologic atypia nor pleomorphism. Mixed inflammatory cell infiltration with notable neutrophils particularly in the absence of ulceration or necrosis was present. An epithelial component with epidermoid cyts and entrapped adnexal structures were the striking feature. Immunohistochemically the lesional cells exhibited focal CD34 positivity. Since it's seen rarely, and needs to be differentiated from other benign and malignant myxoid tumors, we discussed the histopathologic features and the differential diagnosis of superficial angiomyxoma in the view of the literature.

KEY WORDS: Superficial angiomyxoma, myxoid tumors.

GİRİŞ

Süperfişyel anjiomiksom (SA), kutanöz miksom olarak da adlandırılan, dermal ve subkutanöz yerleşimli nadir görülen benign bir lezyondur. İlk olarak Allen ve ark. tarafından 1988'de, 9'unda epitelyal komponent izlenen 30 süperfişyel anjiomiksom olgusu rapor edilmiştir (1). SA'un kutanöz fokal müsinozis, trikodiskoma, fibrofollikuloma, trikojenik miksom gibi miksoid tümörler ile eşdeğer bir lezyon olduğunu belirtmişlerdir (1). SA bu lezyonlardan epitelyal komponenti olması ve rekürrens gösterme eğilimi olması ile farklılık gösterir (1,2). Son birkaç yıla kadar SA ayrı bir antite olarak herkes tarafından kabul görmemekle birlikte, SA'un ayrı ve farklı bir antite olduğuna destek

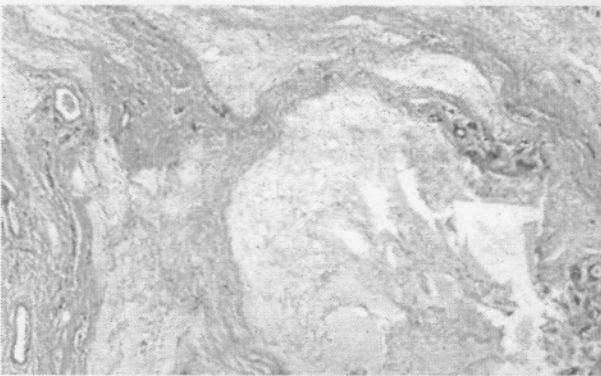
vermek amacıyla daha önceden yayınlanmamış 39 adet SA olgusu, Colanje ve ark. tarafından 1999'da tanımlanmış ve klinikopatolojik özellikleri gözden geçirilmiştir (2).

SA'lar histolojik olarak dermis ve subkutis yerleşimli, yoğun hiposellüler miksoid matriks içerisinde gömülü pleomorfizm göstermeyen sıradan iğsi ve yıldızlı hücreler içeren, ve üçte bir kadarında epitelyal komponent bulunan multilobüle, kötü sınırlı lezyonlardır (3).

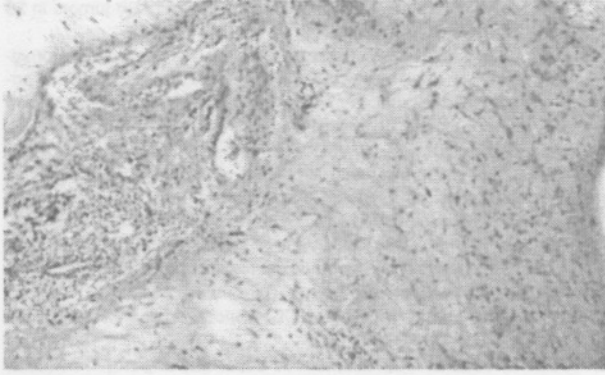
Histolojik olarak SA ile eşdeğer lezyonların Carney kompleksi ile birliktelik gösterdiği de bildirilmiştir. Tipik olarak Carney kompleksi olgularında tümörler çok odaklıdır ve yüz, özellikle de kulak bölgesinde yerleşmeye meyillidir (4).

OLGU

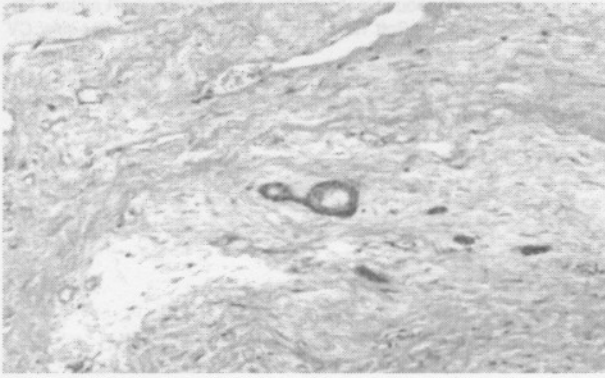
45 yaşında kadın hasta, sağ inguinal bölgede yavaş olarak büyüme göstermiş şişlik nedeniyle 2. Cerrahi polikliniğine başvurmuş ve kitte lokal ekzisyon ile çıkarılmıştır. Patoloji bölümüne gönderilen materyel makroskopik olarak 3x2,5x2 cm boyutlarında, dış yüzü parlak gri-beyaz renkte, kesit yüzü jelatinöz kıvamda idi. Ayrıca kesitlerinde büyüğü 8 mm olan iki adet nodül dikkat çekti. Histolojik olarak kötü sınırlı, lobüle büyüme paterni gösteren, yer yer mukus gölcükleri oluşturmuş hiposellüler miksoid stroma ve stromada pleomorfizm göstermeyen iğsi fibroblastlar ve ince duvarlı dağınık olarak bulunan damarlar izlendi (Resim 1). Stromada ülser veya nekroz olmaksızın nötrofillerin eşlik ettiği mast hücrelerinden zengin yangısal hücre infiltrasyonu dikkat çekici idi (Resim 2). Mitoz izlenmedi. Miksoid lobüller içerisinde yer yer konjesyone dilate damarlar vardı. Stromada hemoraji alanları mevcuttu (Resim 2). Yoğun miksoid stro-



Resim 1: Belirgin miksoid stroma, lobüle büyüme paterni ve değişik büyüklükte damarlar (HE x44).



Resim 2: Mikroid stromada iğsi fibroblastlar, stromal hemoraji alanları ve nötrofilleri içeren mikst yangısal hücre infiltrasyonu (HE x110).



Resim 3: Hiposellüler mikroid stroma, ince duvarlı damarlar ve stroma içerisine sıkışmış deri eki (HE x44).



Resim 4: İğsi fibroblastlar içeren hiposellüler mikroid stroma ve keratinöz kist (HE x110).

ma içerisine sıkışmış birkaç deri eki ile birlikte çok sayıda keratinöz kist bulunmakta idi (Resim 3 ve 4). Olguya uygulanan immunohistokimyasal yöntemde, S-100 ve desmin negatif, CD-34 ise fokal pozitif idi. Bu histopatolojik özellikleri ile olguya süperfisyel anjiomiksom tanısı kondu.

TARTIŞMA

SA, genellikle 3-4 cm'nin altında, gövde, genital bölge veya baş-boyun ile daha az olarak da bacaklarda yerleşen soliter, dermal veya subkutanöz nodül olarak kendini gösterir (5). Karakteristik olarak hızlı büyüme öyküsü yoktur. En sık 40-60 yaşlarında görülür (4).

Az sayıda olgu, Carney kompleksi bulgularını taşır. Bu komplekse sahip olgularda tümörler sporadik SA'larla histolojik olarak aynıdır ancak tipik olarak çok odaklıdır ve kulak bölgesinde yerleşirler (4).

Makroskopik olarak kısmen iyi sınırlı, dış yüzü ve kesitlerinde parlak mukoid veya jelatinöz, multinodüler lezyonlar şeklindedir (1,6). İçi peynirimsi keratin ile dolu epidermoid kistler de nadir olarak izlenebilir (1).

Histolojik olarak dermis ve subkutiste lobüler büyüme paterni gösteren, yoğun mikroid stroma içerisinde gömülü pleomorfizm göstermeyen iğsi ve yıldızlı hücreler içerir (5). Az sayıda mitoz nadiren bulunur (5). Bizim olgumuzda da olduğu gibi bazı olgularda mikroid lobüller içerisinde değişik boyutlarda ince duvarlı bazısı konjesyone damarlar (4) ile stromal hemoraji (2) izlenir. Ülser veya nekrozun eşlik etmediği nötrofilleri içeren mikst yangısal hücre infiltrasyonu önemli bir özelliğidir. Olgumuzda da mast hücrelerinin baskın olduğu nötrofilleri de içeren yangısal hücreler dikkat çekici idi. Üçte bir olguda primer veya rekkürens epidermoid kist, skuamöz epitel uzantıları, küçük bazaloid hücre toplulukları veya sıkışmış adneksiyel yapılar şeklinde epitelyal komponent bulunur (2,5).

Olgumuzda epitelyal komponent, baskın olarak keratinöz kistler ve az sayıda sıkışmış deri ekleri şeklinde izlenmekte idi.

İmunohistokimyasal olarak iğsi hücreler genellikle vimentin ve CD34 pozitif (3,4,5,6), S-100 (3,7), Düz kas aktini (SMA) ve Melanin spesifik antikor (MSA) (3) negatiftir. Colanje ve ark.'nın serisinde ise lezyonel hücreler S-100, SMA ve pansitokeratin negatif olarak (2), Fetsch 17 olguluk serisinde ise, vimentin ve CD34 tüm olgularda, MSA sekiz olguda, SMA dokuz olguda, S-100 protein beş olguda pozitif iken, desmin tüm olgularda negatif olarak belirtilmiştir (6). Bizim olgumuzda lezyonel hücreler CD34 ile fokal pozitif, S-100 ve desmin ile negatif idi.

SA'yı fokal kutanöz müsinozis, kutanöz mikroid kist, dermal sinir kılıfı miksomu, mikroid nörofibrom gibi benign kutanöz mikroid lezyonlardan, agresif anjiomiksom gibi borderline malign miksomatöz tümörlerden ve mikroid malign fibröz histiyositom ve düşük dereceli fibromiksoid sarkom gibi malign mikroid tümörlerden ayırt etmek gerekir (1,2,6-8).

Fokal kutanöz müsinozide SA'daki gibi lobüler yapı, stromal nötrofiller ve epitelyal yapılar bulunmaz. Az sayıda damar izlenir. Klinik ayırımının önemi rekürrens göstermemesidir (7).

Kutanöz mikroid kist ise parmaklarda yerleşmesi, iyi sınırlı olması, rölatif olarak damarların azlığı ve nötrofillerin yokluğu ile SA'dan ayrılır (3).

Dermal sinir kılıfı miksomunda, passinien korpuskülleri benzeri düzenlenim göstermiş S-100 protein pozitif hücreler bulunur (7). Yine aynı şekilde mikroid nörofibrom, ince dalgalı S-100 protein pozitif hücreler bulunan iyi sınırlı bir lezyondur (2).

SA'yı genital bölgede yerleşim gösterebilmesinden dolayı, lokal agresif davranan agresif anjiomiksomdan ayırt etmek gerekir. Agresif anjiomiksomlar daha büyük boyutlarda genellikle, yuvarlak şekilli kalın duvarlı damarlar ve damar çevresine uzanan desmin pozitif myoid hücreler içeren daha derin yerleşimli, nadiren 5 cm'den küçük boyutta, lokal olarak infiltratif tümörlerdir (2).

SA'larda mikroid sarkomlardan farklı olarak hipersel-

lülerite, pleomorfizm, kolayca bulunan mitoz ve pleksiform kapiller paternde damar ağı yoktur (4,8).

SA'lar lokal eksizyon ile tedavi edilir. Genellikle inkomplet eksizyona bağlı olarak lezyonların üçte biri, destrüktif olmayan bir şekilde tekrar eder (5). Agresif lokal büyüme veya metastaz yapmaz.

SA'lar, eskiden kutanöz fokal müsinozis, trikodiskoma, fibrofolliküloma, trikojenik adneksiye tümörler, perifolliküler fibroma gibi nadir görülen folliküler tümörler ile aynı antijenin değişik formları olarak düşünülmüştür(1); ancak rapor edilen benzer histopatolojik özellikler gösteren vakaların sayısı arttıkça SA'lar artık günümüzde ayrı bir antite olarak kendine literatürde yer bulmuştur.

Sonuç olarak SA'lar belirli histolojik ve klinik özellikleri ile diğer mikroid tümörlerden ayırt edilmesi gereken, rekürrens göstermeye eğilimli deri ve subkutanöz yerleşimli nadir görülen benign lezyonlardır.

KAYNAKLAR

1. Allen PW, Dynock RB, MacCormac LB. Superficial angiomyxoma

with and without epithelial components. Reports of 30 tumors in 28 patients. Am J Surg Pathol 1988; 12(7): 519-530.

2. Calonje E, Guerin D, McCormick, Fletcher CDM. Superficial angiomyxoma: Clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with tendency for recurrence. Am J Surg Pathol 1999; 23: 910-917.
3. Graad van Roggen JF, Hogendoorn PCW, CDM Fletcher. Myxoid tumors of soft tissue, Review. Histopathol 1999; 35: 291-312.
4. O'Connell JX, Nielsen PG. "Benign myxoid fibroblastic tumors of soft tissue: The Myxomas". Pathology Case Reviews 2002; 7 (4): 146-152.
5. Kempson LR, Fletcher MDC, Evans LH, Hendrickson RM, Sibley KR. Tumors of uncertain and nonmesenchymal differentiation. In: Rosai J. Editor. Atlas of Tumor Pathology. Third Series. Fascicle 30. Tumors of the Soft Tissues. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology. 2001; 430-433.
6. Fetsch JF, Laskin WB, Tavassoli FA. Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma): A clinicopathologic study of 17 cases. Int J Gynecol Pathol 1997; 16(4): 325-334.
7. Weiss SW, Goldblum JR. "Benign soft tissue tumors and pseudotumors of miscellaneous type" In: Weiss SW, Goldblum JR editors. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. Fourth edition. St Louis: CV Mosby. 2001; 1419-1481.
8. Nakayama J, Hiroi M, Kiyoku H, Naruse K, Enzan H. Superficial angiomyxoma of the right inguinal region: Report of a case. Jpn J Clin Oncol 1997; 27(3): 200-203.