

POST-İNFANTİL DEV HÜCRELİ HEPATİT

Dr. Mine G. GÜLLÜOĞLU*, Dr. Uğur ÇEVİKBAŞ*, Dr. Kadir DEMİR**, Dr. Atilla ÖKTEN**

ÖZET: Dev hücreli hepatit genellikle yenidoğanda tarif edilen, nadiren erişkin yaşlarda görüldüğünde "post-infantil dev hücreli hepatit" olarak adlandırılan bir patolojidir. Çeşitli virüsler, otoimmünite ve bazı ilaçlar post-infantil dev hücreli hepatitin etiyolojisinden sorumlu tutulmakla beraber, literatürde etiyolojinin aydınlatılmadığı çok sayıda vaka bildirilmektedir. Bu makalede Anabilim Dalımızda tanısını koyduğumuz üç erişkin hasta sunulmaktadır. Her üç vakada da karaciğer biyopsisinde, hepatositlerde dev hücre transformasyonu yaygın ya da zone 1 ağırlıklı olarak gözlenmekteydi. Portal ve lobüler mononükleer hücre ağırlıklı iltihabi infiltrasyon, hepatosit nekrozu ve kollaps alanları mevcut idi. Etiyolojiye yönelik klinik ve laboratuvar araştırmalarından sonuç alınmadığından bu hastalar kriptojenik hepatit olarak kabul edildi. Klinik özellikleri ve etiyolojik faktörleri çeşitlilik gösteren bu patolojinin histolojik incelemelerinde etiyolojiye yönelik bilgi sağlamak mümkün olmadığından hastanın klinik, serolojik ve histolojik özellikleri birlikte değerlendirilmelidir. Post-infantil dev hücreli hepatit spesifik bir hastalık olmaktan çok çeşitli etiyolojik faktörlerin neden olabileceği histopatolojik bir tanıdır.

ANAHTAR KELİMELE: Karaciğer, hepatit, dev hepatositler,

SUMMARY: POST-INFANTILE GIANT CELL HEPATITIS. Giant cell hepatitis is a pathology which has been described in newborn. When it is seen in adult patients, the term "post-infantile giant cell hepatitis" is used to describe it. Even though autoimmunity, some viruses and some drugs have been reported as etiologic factors, in the literature, there are cases, of which the etiologic factors could not be identified. In this article, we report three adult patients we diagnosed as giant cell hepatitis in our department. In the liver biopsy of all three cases, the giant cell transformation was observed either widespread or predominantly in zone 1. Portal and lobular inflammatory cell infiltrates composed predominantly of mononuclear cells, hepatocyte necrosis and collapse were observed. As the clinical and laboratory investigations for etiology were negative, these patients were considered as cryptogenic hepatitis. As the clinical features and the etiologic factors are variable, and it is not possible to gain any information about etiology of this condition in the histopathological examination, the histological findings should be evaluated together with the patients' clinical and serological findings to achieve the diagnosis. The post-infantile giant cell hepatitis is a histopathological condition rather than a specific disease.

KEY WORDS: Liver, hepatitis, giant hepatocytes.

GİRİŞ

Multi-nükleer dev hepatosit oluşumu yenidoğanın karaciğer hastalıklarında sık görülen bir reaksiyondur. Neonatal hepatit ve bilier sistemin gelişimsel anomalilerinde, karaciğerin histopatolojik incelemesinde önde gelen bir bulgudur (1). Yenidoğan sonrası dönemdeki çocuklarda ve yetişkinlerde ise oldukça ender olarak görülür. 1982 yılında Thaler (2) tarafından "post-infantil dev hücreli hepatit" olarak adlandırılan bu karaciğer patolojisinin etiyolojisini belirlemek amacıyla yapılan çalışmalarda bazı ilaçların, otoimmün mekanizmaların ve bazı virüslerin en sık etiyolojik faktörler oldukları saptanmıştır.

Anabilim Dalımızda tanısını koyduğumuz üç post-infantil dev hücreli hepatit vakasını, bu ileri yaşta az rastlanan lezyona dikkat çekmek ve etiyolojik faktörler üzerinde durmak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

VAKA SUNUMU

Vaka 1

59 yaşındaki kadın hasta sarılık, çarpıntı ve halsizlik şikayetleri ile özel bir kliniğe başvurmuş, yapılan tetkiklerinde kanda aspartat aminotransferaz (AST) 972 U/lit, alanin aminotransferaz (ALT) 983 U/lit, alkalen fosfataz (ALP) 281 U/lit, gamaglutamil transpeptidaz (γGT) 254 U/lit, total bilirubin 6,6 mg/dl, direkt bilirubin 4,9 mg/dl, laktat dehidrogenaz 1300 U/ml, HbsAg (Hepatit B virüsü yüzey antijeni) (-), antiHBc (anti-Hepatit B virüsü core antijen antikor) IgM (-), antiHAV (anti-Hepatit A virüsü antikor) IgM (-), antiHCV (anti-Hepatit C virüsü antikor) (-), anti-EBV (anti-Ebstein-Barr virüsü antikor) IgM (-), an-

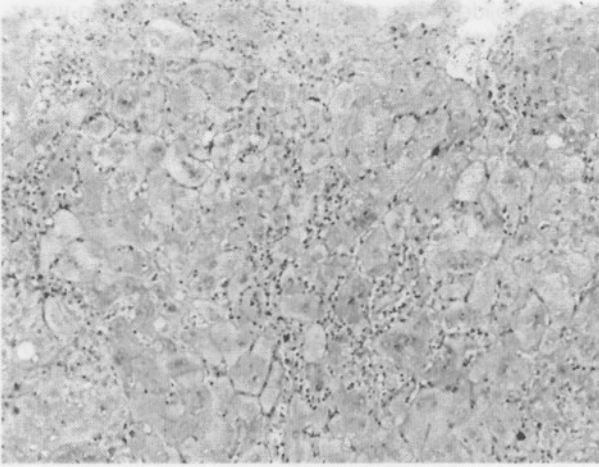
tiHSV1 (anti-Herpes simpleks tip I antikor) IgM (-), antiCMV (anti-Sitomegalovirüs antikor) IgM (-) olarak saptanmış. Batın ultrasonografisinde hafif hepatomegali ve karaciğer ekojenitesinde diffüz artış tespit edilmiş. İzlem sırasında hastanın total bilirubini 15 mg/dl'ye, direkt bilirubini 13 mg/dl'ye kadar yükselmiş. 2 ay içerisinde hastanın klinik durumu ve laboratuvar bulguları gerilemeye başlamış. AST 8 U/lit, ALT 72 U/lit, total bilirubin 4,1 mg/dl, direkt bilirubin 2,6 mg/dl'ye kadar inmiş.

Ancak enzimler ve bilirubin değerleri normale indikten yaklaşık 4 hafta sonra sarılık yeniden ortaya çıkmış. Hasta, idrar renginin koyulaşmaya, gayta renginin açılmaya ve sarılığın başlaması üzerine kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde telanjiektazi, palmar eritem, yüzde ve göğüs üst kısmında arteriyel örümcek, tırnaklarda matlaşma ve çomaklaşma saptandı. Üst batin ultrasonografisinde hafif hepatomegali saptandı. Kandaki biyokimyasal incelemelerde AST 348 U/lit, ALT 287 U/lit, ALP 151 U/lit, total bilirubin 18,5 mg/dl, direkt bilirubin 13 mg/dl, total protein 7,2 gr/dl, albümin 3,52 gr/dl (%49) olarak belirlendi. α-1 globülin %6,8, α-2 globülin %10, β-globülin %12, γ-globülin %22,2 idi.

Yapılan karaciğer biyopsisinde portal ve periportal bölgelerde daha yoğun olmak üzere, tüm parenkimde yaygın olarak dağılım gösteren, ortalama 5 ile 10 arasında değişen sayıda santral yerleşimli nüveye sahip, geniş sitoplazmalı dev hepatositler ilk dikkati çeken bulgu idi (Resim 1). Hem dev hepatositlerin, hem de diğer hepatositlerin sitoplazmalarında yoğun sarı-kahve renkte granüller safra pigmenti mevcut idi. Portal bölgelerde genelde matür lenfositlerden oluşan yoğun iltihabi infiltrasyon ve orta derecede güve yeniği nekrozu gözlemlendi. Safra duktuslarında hafif derecede proliferasyon izlenmekle birlikte epitel ve bazal membran hasarı mevcut değildi. Parankim içinde, yaygın inflamasyon ve vena santralis çevresinde yoğunlaşan odaksal hepatosit nekrozu izlenmek-

* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı



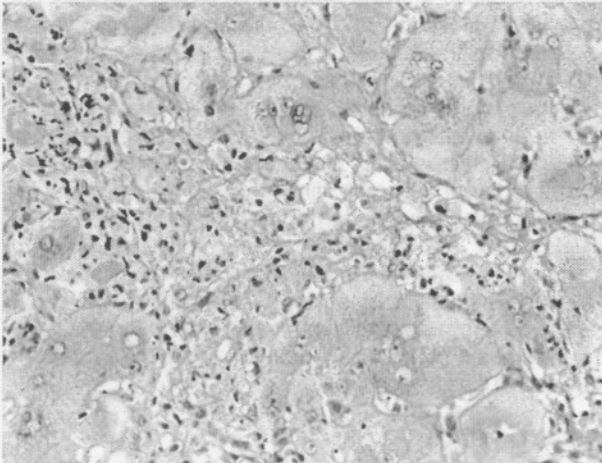
Resim 1: Bir no'lu vakada karaciğer parenkiminde geniş sitoplazmalarında safra pigmenti içeren multinükleer hepatositler ve yaygın lobüler inflamasyon (Prot no: 20120/96, H&E, x125).

teydi. Portal bölgelerde, septumlarda ve parenkimde yaygın fibrozis gözlemlendi.

15 gün içerisinde transaminazlarının ve bilirubin seviyesinin düşmesi ve klinik bulgularının gerilemesi üzerine hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Ancak hasta kontrol amacıyla kliniğe gelmediği için hastalığın klinik gidişi saptanamadı.

Vaka 2

73 yaşında kadın hasta iştahsızlık ve halsizlik yakınması ile kliniğe başvurdu. 6 ay öncesine kadar gonartroza bağlı eklem ağrıları nedeniyle nonsteroid antiinflamatuar ilaç kullanım hikayesi olan hastada ilk kez altı ay önce halsizlik ve kaşıntı yakınması ortaya çıkmış, takiben idrar renginde koyulaşma ve dışkı renginde açılma gelişmiş. Bu yakınmalarla başvurduğu hastanede yapılan tetkiklerde AST 1540 U/lit, ALT 1203 U/lit, total bilirubin 6,7 mg/dl, direkt bilirubin 2,15 mg/dl bulunmuş. Antinükleer antikor (ANA), düz kas antikorları (SMA), antimitokondri-



Resim 2: İki no'lu vakada karaciğer dokusunda, sitoplazmalarında safra pigmenti içeren multinükleer dev hepatositler arasında inflamasyon, hepatosit nekrozu ve kollaps alanları (Prot no: 27893/98, H&E, x310).

al antikor (AMA), karaciğer-böbrek mikrozomal antikor tip 1 (LKM1), perinükleer antinötrofil sitoplazmik antikor (pANCA), HbsAg, antiHBc ve antiHCV negatif olarak saptanmış. Takibinde enzim yüksekliği gerilemekle birlikte, şikayetlerinin tekrarlaması ve enzimlerinin yeniden yükselmesi üzerine interne edildi. Fizik muayenesinde hafif derecede hepatomegali ve gonartroza bağlı eklem bulguları dışında özelliğe rastlanmadı. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı 26 mm/saat, AST 729 U/lit, ALT 897 U/lit, ALP 158 U/lit, γ GT 195 U/lit, total bilirubin 3,5 mg/dl, direkt bilirubin 2,36 mg/dl, total protein 6,3g/dl, albumin 3,53 g/dl, gammaglobulin 2,08 g/dl idi.

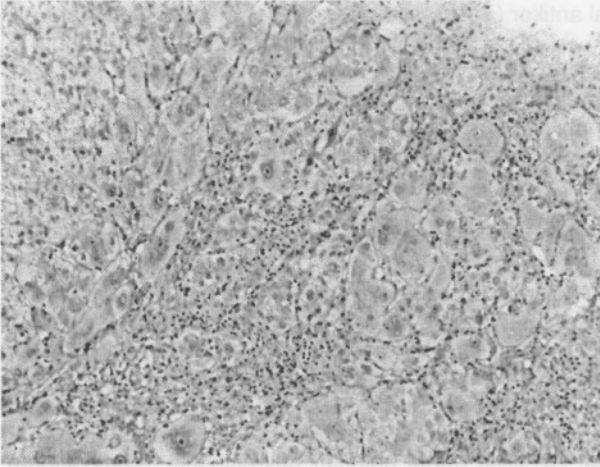
Yapılan karaciğer biyopsisinde, hepatositlerdeki dev hücre transformasyonu tüm parenkimde yaygın olarak gözlenmekteydi. Bunlar en fazla 7-8 nüveye sahip, ortalama 4 nüveli, geniş eozinofilik sitoplazmalı hepatositler idi. Özellikle portal bölgeler çevresindeki hepatositlerde olmak üzere yaygın olarak hepatosit sitoplazmalarında safra pigmenti mevcut idi. Portal bölgelerde orta derecede lenfositik infiltrasyon, yoğun güve yeniği nekrozu, orta derecede lobüler inflamasyon ve nekroz, ayrıca bu alanlarda yer yer kollaps ve rejenerasyon dikkati çekti (Resim 2). Safra kanallarında epitel düzensizliği ve hasarı mevcut olmakla birlikte bazal membran intakt görünümdeydi. Masson trikrom boyası ile incelendiğinde portal septal fibrozis ve parenkimde inflamasyon bölgelerinde perisellüler fibrozis izlendi. Dokuda immunhistokimyasal yöntem ile yapılan EBV, CMV ve HSV tip 1 incelemeleri negatif sonuç verdi.

Karaciğer biyopsisinde ağır aktiviteli dev hücreli kronik hepatit tanısı alan hastada etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerin negatif bulunması nedeniyle hasta kriptojenik hepatit olarak kabul edildi.

Vaka 3

67 yaşında kadın hasta yaklaşık bir ay önce başlamış olan ve bir ay içerisinde dört kez azalıp yeniden koyulaşan sarılık, giderek şiddetlenen halsizlik ve sağ üst kadranda ağrı ve kilo kaybı yakınmaları ile kliniğe başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın sigara, alkol ve ilaç kullanımı hikayesi de yoktu. Fizik muayenesinde sarılık dışında özelliğe rastlanmadı. Hepatospenomegali saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı 17 mm/saat, AST 480 U/lit, ALT 481 U/lit, ALP 220 U/lit, δ GT 161 U/lit, total bilirubin 22,3 mg/dl, direkt bilirubin 15,22 mg/dl, total protein 6,7 g/dl, albumin 3,11 g/dl, gammaglobulin 1,86 g/dl idi. Serolojik göstergelerden HbsAg, antiHBs, antiHCV, antiEBV IgM, antiHAV IgM, ANA, AMA, SMA ve LKM1, negatif bulundu.

Yapılan karaciğer biyopsisinde, hepatositlerde dev hücre transformasyonu genellikle septumlar çevresinde gözlenmekteydi. En fazla 5-6 nüveye sahip, ortalama 4 nüveli, geniş eozinofilik sitoplazmalı hepatositler olan bu hücrelerde ve diğer hepatositlerde safra pigmenti mevcut idi. Portal bölgelerde orta derecede lenfositik infiltrasyon, yoğun güve yeniği nekrozu, parenkimde yoğun lobüler inflamasyon, nekroz ve kollaps dikkati çekti (Resim 3). Safra kanal epitelinde ve bazal membranda hasar görülmüdü. Portal septal fibrozis ve parenkimde inflamasyon bölgelerinde perisellüler fibrozis mevcut idi. Hepatositlerde EBV, HSV tip 1 ve CMV immunhistokimyasal yöntem ile araştırıldı ve negatif sonuç elde edildi.



Resim 3: Üç no'lu vakada karaciğerde genelde septumlar çevresindeki hepatositlerde dev hücre transformasyonu, yoğun lobüler inflamasyon, hepatosit nekrozu ve kollaps alanları (Prot no: 3241/99, H&E, x125).

TARTIŞMA

Dev hepatosit varlığı neonatal karaciğer hastalıklarında sıklıkla rastlanan histopatolojik bir bulgudur (1). Ancak infantil dönem sonrası ender olarak görülür. Bu patoloji ilk kez 1982 yılında Thaler (2) tarafından "post-infantil dev hücreli hepatit" olarak adlandırılmıştır.

Dev hepatosit oluşumunun ne tür bir süreç sonucu meydana geldiği konusunda yapılan tartışmalarda, rejeneratif ya da dejeneratif olayların bu değişime neden olduğunu savunanlar olmuştur. Richey (3) ve arkadaşları multinükleer dev hepatositlerde normal sitoplazmik organellerin ve belirgin endoplazmik retikulumun varlığı ve hücre membran artıklarının bulunmaması nedeniyle, bu hücrelerin rejeneratif bir süreç sonucu meydana geldiklerini savunmuşlardır. Bu rejeneratif sürecin de hepatosellüler nekroz nedeniyle oluştuğunu belirtmektedirler. Bunun yanında, Thaler (2)'e göre, mikroskopik incelemede mitotik aktivite gözlenmemesi ve sitoplazmada dejenere olmuş organellerin ve sitozomların varlığı, bu hücrelerin oluşmasında dejeneratif bir olayın varlığını düşündürmektedir. Thaler (2), mikrotubuler sistemdeki bir defektin, hücre membranında bir dengesizliğe sebep olduğunu ve hepatosit füzyonunun bunun bir sonucu olarak meydana geldiğini savunmaktadır. Diğer taraftan bazı virüslerin direkt sitopatik etkisinin de dev hepatosit oluşumunda bir etken olabileceği belirtilmektedir (4). Biz mikroskopik incelemelerde hepatositlerde mitotik aktiviteye rastlamadık. Dejenere sitoplazmik organelleri, Thaler'in belirttiği gibi, yoğun eozinofilik materyal olarak gözlemledik. Bu nedenle patogeneizde dejeneratif hepatosit teorisini daha ön planda anlamlı bulduk.

Yetişkinlerde dev hücreli hepatit oluşumu insidansı % 0.1- 0,25 olarak belirtilmektedir. Klinik gidiş son dönem karaciğer yetmezliğinden, tam remisyona kadar değişen oldukça geniş bir çeşitliliğe sahiptir (5).

Bu patolojiye sebep olduğu bildirilen faktörler arasında bazı ilaçlar (metotreksat, 6-merkaptopürin, klometasin) (4), otoimmün hastalıklar (5-10), hepatit A, B ve C virüsleri (7,9), Human Immunodeficiency Virus (HIV) (11,12), paramiksovirus (13-15) ve EBV (4,6,7) bildirilmiştir.

Etiyolojide otoimmün faktörler üzerinde duran yazarlardan Protzer (5) post-infantil dev hücreli: hepatitinli primer sklerozan kolanjit ve otoimmün hepatit ile birlikteliğini, Lobowitz (10) ise ülseratif kolit ile birlikteliğini bildirmişlerdir. Dev hücreli hepatitli yetişkin hastalarda kan incelemelerinde, kanda antinükleer antikorların, anti düz kas antikorlarının ve karaciğer membran antijenine karşı antikorların varlığına dikkat çekilmektedir (4-6,9,10). Bu hastalarda hipergamaglobulinemi de saptanmıştır. Devaney (9) ve arkadaşları, post-infantil dev hücreli hepatitli 20 hastadan 8'inde (%40) ANA pozitifliği, %25' inde de biyopside otoimmün hepatit bulguları saptamışlardır. Protzer (5) ve Thijs (6) de hastaların immunsupresif tedaviye olumlu yanıt verdiklerini bildirmektedirler. Bu antikorlara yönelik serolojik çalışma yapılan iki hastamızda negatif sonuçlar alınmıştır. Ancak hastaların üçünde de hipergamaglobulinemi saptanmıştır.

Diğer taraftan, bu patolojinin etiyojisini hepatit A, B ve C virüsleri dışında başka bir virüse bağlayan yazarlar da mevcuttur (13-17). Phillips (13) ve arkadaşları 10 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada, elektron mikroskopik incelemede, dev hepatositlerin sitoplazmasında, filamentöz görünümde, paramiksovirus nükleokapsidlerinin tipik morfolojik görüntüsüne uyan yapılar saptamışlardır. Bu viral partikülleri lizozomlar içinde ve sitoplazmik membran hücreden dışarıya doğru yaptığı tomurcuklanmalar içerisinde de gözlemişlerdir. Bu yazarlar paramiksovirus enfeksiyonlarında enfekte hücrelerin birleşerek sinsisyel dev hücreleri oluşturmalarının bu virüslerin patolojik bir özelliği olduğuna da dikkati çekmektedirler.

Biz hastalarımızda elektron mikroskopik inceleme yapamadık. Hastalarda viral enfeksiyonlara yönelik serolojik incelemelerde HAV, HBV, HCV, EBV, HSV, CMV etkenleri ekarte edilmekle beraber, paramiksovirus enfeksiyonunu serolojik olarak ekarte etmek mümkün olmamıştır. Diğer taraftan, virüsün elektron mikroskopik incelemelerde gösterebilen Phillips (13) ve arkadaşları tarafından da hastaların kanında yapılan serolojik incelemelerde virüs varlığı kanıtlanamamıştır.

Durand (15) ve arkadaşları, akut dev hücreli hepatit nedeniyle karaciğer yetmezliği olan ve karaciğer transplantasyonu yapılan bir hastada, tekrar eden sinsisyel dev hücreli hepatitin antiviral ribavirin ile tedavi edildiğini bildirmişlerdir. Hassoun (17) ve arkadaşları da benzer bir vakadan söz etmektedirler. Erken ribavirin tedavisinin bu hastalarda iyileşmeyi sağladığını savunmaktadırlar.

Sonuç olarak post-infantil dev hücreli hepatit spesifik bir hastalık olmaktan çok birçok etiyojik faktörün neden olabileceği histopatolojik bir tanıdır. Bu patolojinin doğru tanı ve tedavisinde gerek klinik gerekse patolojik incelemede ülkemizde uygulanan rutin tetkiklerden fazlası gereklidir. Eğer serolojik incelemeler negatif ise, elektron mikroskopik inceleme yapılmadan viral bir etiyoji ekarte edilemez. Enfeksiyöz bir etiyoji kesin olarak ekarte edildikten ve otoimmün özelliklerin varlığı laboratuvar incelemeler ile kesin olarak kanıtlandıktan sonra immunsupresif tedaviye başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

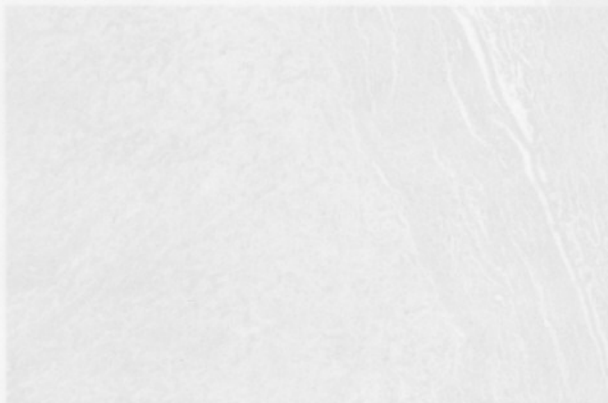
1. Ishak KG, Sharp HL. Developmental abnormalities and liver disease in childhood. In: MacSween RNM, Burt AD, Portmann BC, Scheuer PJ, Anthony PP. eds. Pathology of the Liver. 4th ed. Churchill Livingstone, Edinburgh, 2002, pp107-154.
2. Thaler H. Post-infantile giant cell hepatitis. Liver 1982; 2: 393-403.

3. Richey J, Rogers S, Van Thiel DH, Lester R. Giant multinucleated hepatocytes in an adult with chronic active hepatitis. *Gastroenterology* 1977; 73: 570-574.
4. Johnson SJ, Mathew J, MacSween RN, Bennett MK, Burt AD. Post-infantile giant cell hepatitis: histological and immunohistological study. *J Clin Pathol* 1994; 47: 1022-1027.
5. Protzer U, Dienes HP, Bianchi L, Lohse AW, Helmreich-Becker I, Gerken G, Meyer zum Büschenfelde KH. Post-infantile giant cell hepatitis in patients with primary sclerosing cholangitis and autoimmune hepatitis. *Liver* 1996; 16: 274-282.
6. Thijs CJ, Bosma A, Henzen-Logmans SC, Meuwissen SGM. Postinfantile giant cell hepatitis in a patient with multiple autoimmune features. *Am J Gastroenterol* 1985; 80: 294-297.
7. Lau JY, Koukoulis G, Mieli-Vergani G, Portmann BC, Williams W. Syncytial giant cell hepatitis-a specific disease entity? *J Hepatol* 1992; 15: 216-219.
8. Cairns A, McMahon RFT. Giant cell hepatitis associated with systemic lupus erythematosus. *J Clin Pathol* 1996; 49: 183-184.
9. Devaney K, Goodman ZD, Ishak KG. Postinfantile giant cell transformation in hepatitis. *Hepatology* 1992; 16: 327-333.
10. Labowitz J, Finklestein S, Rabinowitz M. Post-infantile giant cell hepatitis complicating ulcerative colitis: A case report and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 1274-1277.
11. Witzleben CL, Marshall GS, Wenner W, Piccoli DA, Barbour SD. HIV as a cause of giant cell hepatitis. *Hum Pathol* 1988; 19: 603-605.
12. Kahn E, Greco MA, Daum F, Magid M, Morecki R, Mahnovski V, Anderson V. Hepatic pathology in pediatric acquired immunodeficiency syndrome. *Hum Pathol* 1991; 22: 1111-1119.
13. Phillips MJ, Blendis LM, Poucell S, Patterson J, Petric M, Roberts E, Levy GA, Superina RA, Greig PD, Cameron R, Langer B, Purcell RH. Syncytial giant-cell hepatitis. Sporadic hepatitis with distinctive pathological features, a severe clinical course, and paramyxoviral features. 1991; 324: 455-460.
14. Kumar A, Minuk GY. Postinfantile giant cell hepatitis in association with hypereosinophilia. *Gastroenterology* 1991; 101: 1417-1419.
15. Durand F, Degott C, Sauvanet A, Molas G, Sicot C, Marcelin P, Belghiti J, Erlinger S, Benhamou JH, Bernuau J. Subfulminant syncytial giant cell hepatitis: recurrence after liver transplantation treated with ribavirin. *J Hepatol* 1997; 26: 722-726.
16. Pappo O, Yunis E, Jordan JA, Jaffe R, Mateo R, Fung J, Demetris AJ. Recurrent and de novo giant cell hepatitis after orthotopic liver transplantation. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 804-813.
17. Hassoun Z, N'Guyen B, Cote J, Marleau D, Willems B, Roy A, Dagenais M, Lapointe R, Letourneau R, Villeneuve JP. A case of giant cell hepatitis recurring after liver transplantation and treated with ribavirin. *Can J Gastroenterol* 2000; 14:729-731.



Resim 1: İlk olgunun IIA8 materyalinin görünümü. Mikroskobik zeminde az sayıda eritrosit ve lenfosit ile karışmış, oval ya da yuvarlak mikroskobik hücreler (HE x132).

İlginç şekilde ayrılmış, ancak gerçek bir kapsül içermeyen tümör dokusu izlendi (Resim 2). Nekroz görünmedi. Tümör dokusu immünohistokimyasal olarak vimentin ile yaygın pozitif boyanırken, diğer kas aktini, desmin ve S-100 ile pozitif boyanmadı. Olgu I.U. lateral Tip Fakültesi Patoloji Departmanı'na gönderildi.



Resim 2: İlk olguda nekroz görünümü (vimentin ile boyanmış). Mikroskobik zeminde az sayıda eritrosit ve lenfosit ile karışmış, oval ya da yuvarlak mikroskobik hücreler (HE x132).

Low-grade fibromikoid sarkom (LGFMS) patolojik olarak benign görünüşlü olmasına rağmen, yıllar içinde ortaya çıkan biriken lokal nökle ve sonunda da ek- diğer ve bazen kemiko metastaz ile karakterize, sağlanan bir klinik süreçtir. Nadir bir yumuşak doku tümörüdür (1). Literatürdeki vakay sayısı, son bildirilen iki olgu serisi ile 100'e yaklaşıktır. Son yıllarda tanımlanan bu tümör, çoğunlukla genç erkeklerde gözlenmektedir ve daha çok derin yumuşak dokularda ve deri altında yerleşmektedir (2,3). Histopatolojik olarak, mikroid zeminde nörojenik mikroskobik hücreler biriken yumuşak doku tümörü ile karakterize edilebilir (4).

OLGULAR

Olgu 1:

Sol kol lateralinde 2,5 yıllık bir nörojenik olan kitle şikayeti ile takdim olan Genel Cerrahi Kliniği'ne başvuran 38 yaşındaki erkek hastada yaklaşık 5x4 cm ölçülerinde deri altında yerleşmiş, düzgün sınırlı, mobil, istikrarlı kıvrımda kitle saptandı.

Kliniğin ince izine aspirasyon biyopsisinde (IAB), mikroskobik zeminde tek tek yerleşmiş, bir kısmı yuvarlak, diğerleri ise kırılgan ve düzensiz nükleuslu, derin nükleuslu, mikroid zeminde hafif pleomorfik görünümde, atipik hücreler görüldü (Resim 1). Olgu, malign mezankimal tümör olarak rapor edildi.

Ameliyat materyalinin makroskobik muayenesi, 4x3x2 cm ölçülerinde subkutan yerleşimli pembe beyaz renkte, kapsülü izlenimini veren düzgün sınırlı kitleyi ortaya koydu. Kilitlenin keşif yüzü beyaz renkte, parak jelatinimsi görünümde idi.

Mikroskobik muayenede subkutan yerleşimli geniş sarkom mikroid bir zemine ve çok az hücreye sahip, bir- kaç alanda lobüler bir görünüm verecek şekilde kollajen bağ dokusu ile ayrılmış odaklar içeren, çevre dokudan be-