

Ossifying fibromiksoid tümör: Olgu sunumu Ossifying fibromyxoid tumor: A case report

Nil Çulhacı¹, Aydanur Kargı², Özgül Sağol²

¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, AYDIN

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR

OLGU SUNUMU

Ossifying fibromiksoid tümör ilk olarak 1989 yılında tanımlanmış fibroosseöz bir yumuşak doku tümörüdür. Histogenezi tartışmalı olmakla birlikte immunhistokimyasal ve elektron mikroskopik incelemeler bu tümörün schwann hücresi kökenli olabileceğini düşündürmektedir. Klinik davranışının genel olarak benign olduğu kabul edilmektedir. En sık ekstremitelerde ve deri altında yerleşim göstermektedir. Erkeklerde daha sık görülen bu tümörlerin hemen tamamı yetişkin yaş grubunda bildirilmiştir. 60 yaşında erkek hastanın sırtından eksize edilen bir ossifying fibromiksoid tümör olgusu seyrek görülmesi nedeniyle ilginç bulunarak ilgili literatür ışığında sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Ossifying fibromiksoid tümör, yumuşak doku tümörü

Ossifying fibromyxoid tumor is a fibroosseous soft tissue neoplasm which was first described in 1989. Although there is no agreement on the exact histogenesis of this lesion, immunohistochemical and electron microscopic studies suggest that it may be of Schwann cell origin. The clinical behaviour of this tumor is benign. It is often located in the subcutaneous tissues and extremities. This tumor, mostly seen in men, almost always occurs in adult age.

We report here an unusual case of ossifying fibromyxoid tumor which was excised from the back of a 60 year old man.

Key Words: Ossifying fibromyxoid tumor, soft tissue neoplasm

Ossifying fibromiksoid tümör (OFMT), son yıllarda tanımlanmış, ender görülen bir yumuşak doku tümörüdür⁽¹⁾. Literatürde bildirilen olguların büyük çoğunluğunun histolojik görünümü benigndir. Bu olguların klinik davranışlarının da benign olduğu düşünülmektedir. Genel olarak Schwann hücresi kökenli olduğu kabul edilmekle birlikte histogenezi ve ayırtılma paterni tartışmalıdır^(1,2).

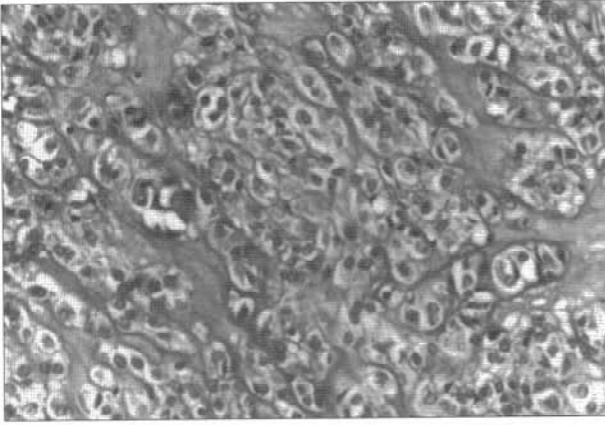
Burada, 60 yaşında erkek hastanın sırtından eksize edilen bir OFMT olgusu sunulmuş, bu tümörlerin histolojik ve klinik özellikleri ile histogenezi tartışılmıştır.

60 yaşında erkek hasta, yıllardır sırtında var olan kitlenin alınması için hastanemize başvurdu. Total eksizyon uygulanan, sırtta, orta hatta, deri altı yumuşak doku yerleşimli lezyonun iyi sınırlı olduğu; deri, sinir ve kemik dokusu ile ilişkisinin olmadığı görüldü. Eksizyon materyali 3x2x2 cm. boyutlarda, yer yer yağ dokusu ile çevrili, kapsüllü, gri-beyaz renkli, solid ve sert tümör nodülünden oluşmakta idi. Kesit yüzü gri-beyaz renkli, lobuler ve solid olan nodülün periferinde sert, kalsifik alanlar vardı. Histolojik incelemede hiposellüler fibröz bir kapsül ile çevrili, kordon ve kümeler oluşturan uniform görünümlü hücrelerden oluşan tümör izlendi. Tümör hücrelerinin nükleusu yuvarlak-oval, kromatini ince ve santral ya da periferik yerleşimli olup, nükleolu belirsizdi (Resim 1). Sitoplazma hafif eosinofilikti. Çevre matrisi kollajenöz olup, tümör periferinde daha belirgin olan ve tümör içerisine trabeküller tarzda uzanan metaplastik osteoid içermekteydi (Resim 2). Tümör hücrelerinde pleomorfizm, atipi ve mitoz izlenmedi. Tümör hücreleri PAS negatif bulundu. Immunohistokimyasal inceleme sonucunda hücrelerin S-100 proteini ve vimentin ile pozitif; desmin, aktin, EMA, keratin ve HMB-45 ile negatif oldukları görüldü (Resim 3). Olgu histolojik ve immunhistokimyasal boyanma özellikleri ile OFMT olarak değerlendirildi.

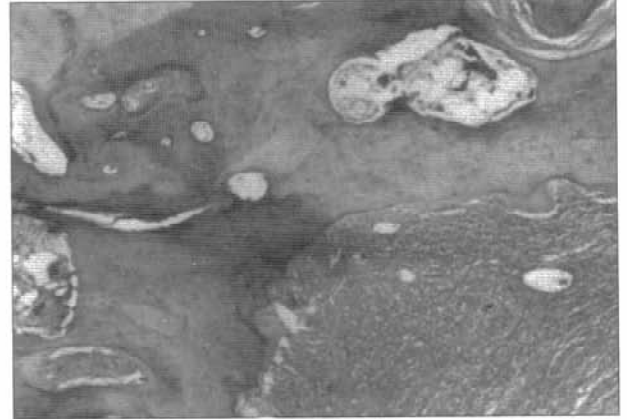
TARTIŞMA

İlk olarak 1989 yılında Enzinger ve arkadaşları tarafından tanımlanmasından bu yana literatürde yaklaşık yüz OFMT olgusu bildirilmiştir^(1,2). Genellikle küçük, ağrısız, iyi sınırlı, deri altı kitle lezyonu oluşturan bu tümör, en sık ekstremitelerde lokalizedir. Daha az olarak baş-boyun bölgesi, olgumuzda olduğu gibi sırt ve hatta medias-tende bulunmaktadır^(3,4). Olguların hemen tamamı yetişkin yaş grubunda tanımlanmakla birlikte seyrek de olsa çocuklarda da gözlenmektedir. En genç olgu 6 yaşında bir kız çocuğudur⁽⁴⁾.

Makroskopik olarak tümör iyi sınırlı, lobule veya multinodüler özellikte, çevresinde pseudokapsül içeren, çoğunlukla 3-5 cm. çaplı kitle şeklindedir⁽⁵⁾. Kesit yüzü



Resim 1: . Adacıklar oluşturan uniform görünümlü küçük, yuvarlak hücreler (HE, x 100)



Resim 2: Küçük büyütmede periferde kemik oluşumu (HE, x 20)

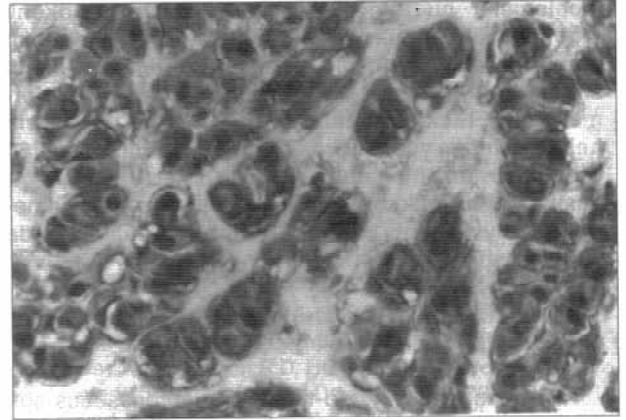
gri-beyaz renktedir. Olgumuz da 3 cm. çaplı, iyi sınırlı, kapsüllü tek bir kitle şeklindeydi.

Tümör histolojik olarak miksoid ya da kollajenize stromada yerleşmiş, kordon ve küçük adacıklar oluşturan, küçük, yuvarlak ya da poligonal, oldukça uniform hücrelerden oluşmaktadır. Olguların çoğunluğunda genellikle periferde, bazen santrale doğru uzanan trabeküler kemik oluşumu bulunmaktadır^(1,5). Ancak nonossifiye formları da bildirilmiştir^(3,4). Bazı olgularda vaskularizasyon belirgindir⁽⁵⁾.

İmmunhistokimyasal olarak hücreler vimentin, NSE, S-100 proteini, Leu- 7 ve GFAP ile pozitif, EMA, sitokeratin gibi epitelyal işaretleyiciler, desmin, aktin, HMB-45 ile negatiftirler. Olgumuz da S-100 proteini ve vimentin ile pozitif; desmin, aktin, EMA, keratin ve HMB-45 ile negatif reaksiyon göstermiştir. Elektron mikroskopik incelemede hücrelerin intermedier flamanlar, kompleks hücre prosesleri ve kısmi bazal lamina içerdikleri bildirilmektedir⁽⁴⁻⁶⁾.

Tümör hücrelerinin histogenezi tartışmalı olmakla birlikte immünhistokimyasal ve elektron mikroskopik çalışmalar sonucunda schwann hücresi kökenli olabilecekleri tezi ağırlıklı olarak benimsenmektedir^(4,6,8). İlti ve arkadaşları olgularında tümörün makroskopik olarak bir sinirle ilişkisi olduğunu, mikroskopik olarak da tümör kapsülüne bitişik kalın sinir liflerini göstermişler ve sinir kılıfı kökenini desteklemişlerdir⁽⁴⁾. Olgumuzun makroskopik olarak deri, sinir ve kemik dokusu ile ilişkisi bulunmamaktaydı. Schwann hücreleri multipotent hücreler olup malign sinir kılıfı tümörlerinde, adipoz doku, kartilaj, kemik, kas dokuları ve hatta epitelyal elemanlar oluşturabilirler. Fakat benign sinir kılıfı tümörlerine bu tip dokuların oluşumu enderdir. Bu nedenle OFMT' de izlenen kemik oluşumu bu tümöre özgü, ilginç bir bulgudur. OFMT schwann hücresi kökenli kabul edilse bile, bu tümörü oluşturan hücrelerin diğer schwann hücresi tümörlerinden farklı bir ayrılaşma patemi kazandığı söylenebilir⁽²⁾.

OFMT'ün ayırıcı tanısında benign ve malign epitelioid



Resim 3: S-100 proteini ile pozitif boyanan tümör hücreleri (S-100, x 200)

sinir kılıfı tümörleri, kondroid syringoma ve miksoid kondrosarkom gibi kondroid oluşturan tümörler düşünülebilir⁽²⁾. Yapısal ve sitolojik özellikleri ile periferik sinir kılıfı tümörlerinden, sitolojik atipinin olmamasıyla da malign epitelioid sinir kılıfı tümörlerinden ayrılabilirler. Epitelyal işaretleyiciler ile pozitif reaksiyonun olmaması kondroid syringoma ile ayırımında önemlidir. Miksoid kondrosarkomda intrasitoplazmik glikojen izlenir ve OFMT'ten PAS pozitif oluşları ile kolaylıkla ayırt edilebilirler. Bizim olgumuzda epitelyal işaretleyiciler ve PAS ile boyanma gözlenmemiştir.

OFMT'ün biyolojik davranışı, bu tümörün yeni tanımlanmış olması ve yeterli bilgi birikimi olmaması nedeniyle tam olarak bilinmemektedir. Genel olarak benign oldukları kabul edilen bu olguların üçte birinde rekürrens, ender olarak da metastaz bildirilmiştir⁽¹⁾. Ayrıca Kilpatrick ve arkadaşları atipik ve malign OFMT tiplerini tanımlamışlar, pleomorfizm ve mitoz izlenen olgularda histolojik atipinin agresif davranışı öngörmeye yararlı

olabileceğini öne sürmüşlerdir⁽⁹⁾. Klinik davranışının açıklık kazanmamış olması nedeniyle bu olgularda bizim olgumuzda olduğu gibi total rezeksiyon ve klinik takibin yeterli olduğu bildirilmektedir. Bu olguda 5 yıllık yakın takip süresi içerisinde rekürrens ya da lezyona bağlı başka bir yakınma görülmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathological analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 817-27.
2. Editorial. Ossifying fibromyxoid tumor. Something new to mull over. *Am J Clin Pathol* 1995; 107-10.
3. Williams SB, Ellis GL, Meis JM, Heffner DK. Ossifying fibromyxoid tumor (of soft parts) of the head and neck: a clinicopathological and immunohistochemical study of nine cases. *J Laryngol Otol* 1993; 107: 75-80.
4. Ijiti R, Tanaka Y, Misugi K, Sekido K, Nishi T. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts in a child: a case report. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1129-296.
5. Weiss SW, Goldblum JR. Benign soft tissue tumors and pseudotumors of miscellaneous type. In: Weiss SW, Goldblum JR. (eds). *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. Fourth ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001: 1453-62.
6. Miettinen M. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. Additional observations of a distinctive soft tissue tumor. *Am J Clin Pathol* 1991; 95: 142-9.
7. Schofield JB, Krauzs T, Stomp GWH, Fletcher CDM, Fisher C. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. Immunohistochemical and ultrastructural analysis. *Histopathol*. 1993; 22: 101-2.
8. Donner LR. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: evidence supporting schwann cell origin. *Hum Pathol* 1992; 23: 200-2.
9. Kilpatrick SA, Word WE, Mozes M, Miettinen M, Fukunaga M, Fletcher CDM. Atypical and malignant variants of ossifying fibromyxoid tumor. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 1039-146.