Proliferatif Fasiitis : Olgu Sunumu

Dr. Ömer Uluoğlu[1], Dr. Leyla Cinel[2], Dr. Ayşe Dursun[1], Dr. Candan Özoğul[3], Dr. Erhan Onuk[4]

ÖZET

64 yaşında bayan hastanın koltuk altında gelişmiş bir proliferatif fasiitis vakası sunulmuştur. Lezyon kısmen miksoid alanlar içeren kollajenöz matriksde yerleşmiş iğsi hücreler ve ganglion benzeri dev hücrelerden oluşmuştur. Bu hücrelerde immünhistokimyasal olarak vimetinle sitoplazmik boyanma, elektron mikroskopik olarak ise fibroblast özellikleri saptanmıştır. Nadir görülen bu lezyonun natürü ve malign tümörlerle ayırıcı tanısı tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Proliferatif fasiitis, psödosarkomatöz lezyonlar, yumuşak doku

SUMMARY

A case of proliferative fasciitis in the axiller region of a 64-year old woman is presented. The lesion is composed of spindle cells and large bizarre ganglionlike cells in a collagenous matrix with some myxoid areas. These cells have positive cytoplasmic staining for vimentin and they have ultrastructural features of fibroblasts. The nature of this rare lesion and its differantial diagnosis with malignant neoplasms are discussed.

Key words : Proliferative fasciitis, pseudosarcomatous lesions, soft tissue.

GİRİŞ

Proliferatif fasiitis (PF) subkütan yağ dokunun ya da fasiaların benign psödosarkomatöz lezyonudur. İlk defa 1975'de Enzinger ve Chung tarafından tanımlanmıştır[1]. Kas dokusunda geliştiği zaman proliferatif myositis (PM) adını alır[2]. Genellikle yetişkinlerde ve ortalama 54 yaşında görülür. Ancak 2,5 ayla 13 yaş arasında çocuklarda da geliştiğini bildirilen yayınlar vardır[2,3]. Erkek ve kadında aynı oranda izlenir. Vakaların 2/3'ü ekstremitelerde, özellikle ön kol ve uylukta ortaya çıkmaktadır[1]. Ancak nadir de olsa, el ve parmaklarda saptanan lezyonlar mevcuttur[4]. Hastalar genellikle ağrı, hassasiyet ya da sadece ele kitle gelmesi gibi şikayetlerle doktora başvururlar. Anamnezlerinde 2 ila 6 hafta içinde hızla büyüyen kitle öyküsü alınır[5].

Lezyon makroskopik olarak 1-5 cm boyutlarında, sert kıvamda, gri-beyaz renkte, yüzeyi düzensiz, seyrek olarak kapsüllü görünümde nodüler kitle şeklindedir[1-5]. Mikroskopik olarak, az ya da çok miksoid matriks içeren, fibroblast benzeri iğsi hücreler ve bazofilik sitoplazmalı, ganglion hücrelerine benzer dev hücrelerden oluşur. Bu histolojileri başta sarkomlar olmak üzere malign tümörlerle ayırıcı tanı güçlüğü yaratmaktadır.

Histogenezi ve patogenezi henüz tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Bu bakımdan ve bildiğimiz kadarıyla ülkemizde ilk PF vakası olması nedeniyle, olgumuzu immünhistokimyasal ve elektron mikroskopik özellikleriyle sunmayı uygun gördük.

OLGU SUNUMU

Öykü : 64 yaşındaki bayan hasta, sol koltuk altında , ağrısız, sert kitle fark etmesiyle doktora başvuruyor. Yapılan fizik muayenesinde aksiller bölgede, sert ve fikse, yaklaşık 7 cm çapında, kısmen derin yerleşimli kitle tespit ediliyor. Diğer muayene bulguları normal olan hastanın, laboratuvar tetkiklerinde özellik saptanmıyor. Tanı ve tedavi amaçlı yapılan operasyonla çevre dokulara yapışıklık gösteren derin subkütan yerleşimli kitle eksize ediliyor. 3 yıldır aralıklı takibi yapılan hasta sağ ve sağlıklı bir şekilde yaşamını sürdürmektedir.

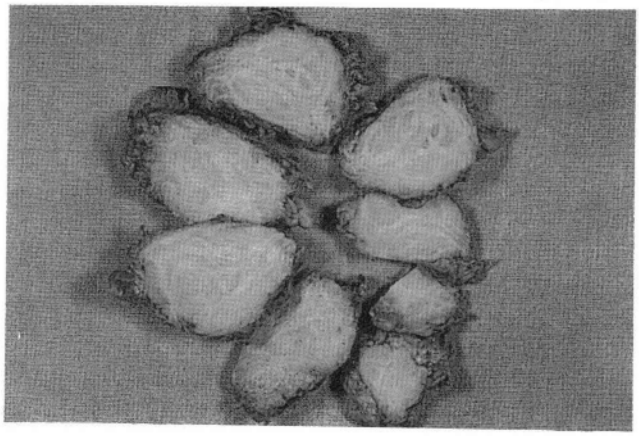
GEREÇ VE YÖNTEM

% 10'luk formaldehit tespitinden sonra değişik alanlardan alınan örnekler rutin takip işlemlerinden sonra parafinde bloklandı. 5 mikronluk kesitler, hemotoksilen-Eozin (HE), Masson trikrom, fosfotungistik asit hematoksilen (PTAH), Van Gieson ve gümüş boyaları ile boyandı. İmmün histokimyasal inceleme için streptavidin-biyotin (SAB) metodu ile vimentin, desmin, smooth muscle actin, nöroflaman (NF), Factor VIII, S 100 antijenlerine bakıldı. Elektron mikroskopik inceleme için alınan doku örnekleri önce 1 mm^3'lük parçalara ayrıldı, sonra fosfat tamponlu gluteraldehitte tespit edildi. Daha sonra osmium tetroxide solüsyonunda bekletildi ve boyandı. Dokular dereceli alkol serileri ile dehidrasyonu takiben Araldit + DDSA karışımında bir gece bekletildi. En son olarak Araldit + DDSA + BDMA karışımına konularak jelatin kapsüllere gömüldü. Elde edilen bloklardan alınan yarı ince kesitler toluidin blue ile boyandı. İnce kesitler ise uranil asetat kurşun sitrat ile boyanarak EM 900 Carl Zeiss transmission elektron mikroskobunda incelendi ve resimlendirildi.

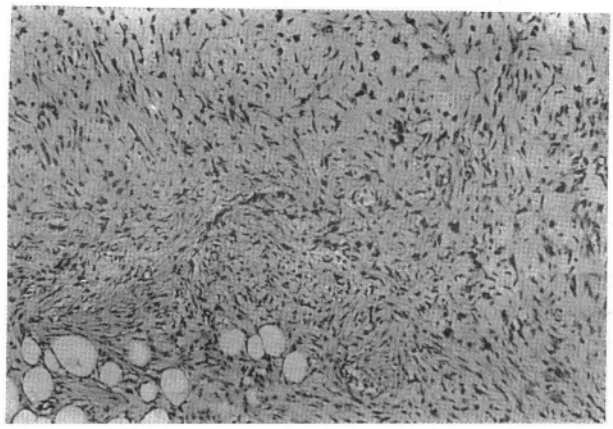
Histopatoloji

Lezyon makroskopik olarak 9x5x3 cm boyutlarda, kapsüllü görünümde, yüzeyi yer yer yağ dokusuyla kaplı, gri-mor renkte nodüler yapıdaydı. Kesitinde beyaz, birbirini çaprazlayan fibröz

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD
2 Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Hastahanesi Patoloji Bölümü
3 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ve Embriyoloji ABD
4 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi ABD



Resim 1 : Lezyonun kesit yüzünde birbirini çaprazlayan fibröz bandlar izleniyor.



Resim 2 : Miksoid zeminde fibroblast benzeri iğsi hücreler ve ganglion benzeri dev hücrelerden oluşan hiperselüler alan. HE 100

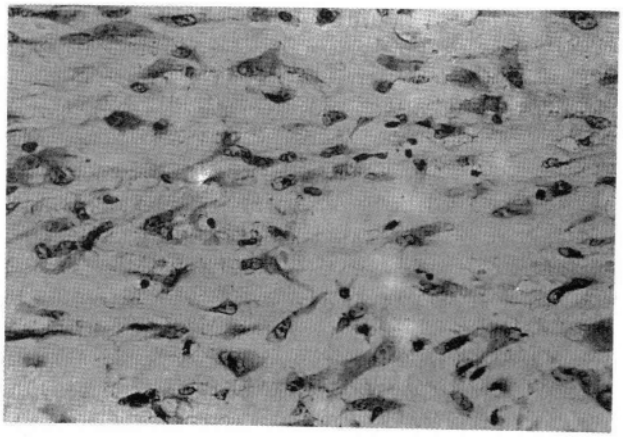
bandların izlendiği sarı-beyaz hetorojen görünüm dikkati çekti (Resim 1). HE kesitlerde lezyon çevre dokulardan bası ile oluşmuş fibröz yalancı bir kapsülle ayrılmaktaydı. Yoğun kollajenöz stromanın fibröz bandlar oluşturduğu izlendi. Bu bandların arasında miksoid bir zeminde oturmuş, aktif görünümde iğsi hücreler ve ganglion benzeri dev hücrelerden oluşmuş hiperselüller alanlar dikkati çekti (Resim 2). Dev hücreler geniş bazofilik stoplazmalı ve pleomorfik görünümde olup, ekzantrik yerleşen büyük şeffaf nükleusları oval yada mültilobule olarak izlendi (Resim 3). Bazı hücrelerde çift nukleus mevcuttu. Nükleus merkezinde intranükleer inklüzyon benzeri nukleolus belirgindi (Resim 4). İğsi hücrelerde de aynı şekilde nükleus ve nükleolus saptandı (Resim 3). Van Gieson ve Masson trikrom boyalarıyla hücreleri tek tek saran yoğun kollajen matriks izlendi. Bazı dev hücrelerde fuksinofili gösteren intrasitoplazmik inklüzyonlar dikkati çekti. PTAH ile hücrelerin sitoplazmalarında çapraz çizgilenme saptanmadı. Ayrıca yer yer kronik inflamatuar hücre toplulukları dikkati çekti. Seyrek mitoz görünmesine karşın hiç bir alanda atipik mitoz saptanmadı.

İmmünhistokimya (İHK)

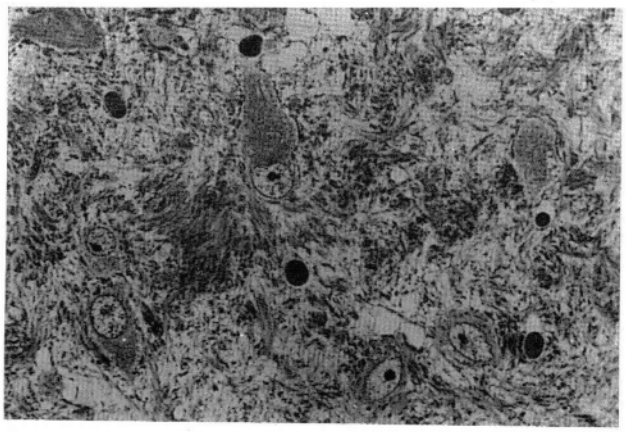
Preparatlar kontrolleriyle birlikte değerlendirildi. İHK incelemede vimetinle hem iğsi hem de dev hücrelerde kuvvetli sitoplazmik boyanma saptandı. Desmin, smooth muscle actin, NF, S100, F VIII antikorları ise her iki hücrede de negatifti.

Elektronmikroskopi

İğsi hücreler ve ganglion benzeri dev hücrelerde aynı özellikler izlendi. Hücre içi ve dışında bol miktarda kollajen fibrili mevcuttu. Dev hücrelerde H.E. kesitlerde izlenen intrasitoplazmik inklüzyonların da kollajen fibrillerden ibaret olduğu görüldü. Hücrelerin sitoplazmalarında çok sayıda dilate ve vakuole sisternalardan oluşan düz endoplazmik retukulumlar dikkati çekti (Resim 5). Bazı sisternalar içinde kollajen fibrilleri saptandı. Sitoplazmada ayrıca golgi kompleksi, lizozomal granüller,pinositik veziküller görüldü. Büyük ve ekzantrik yerleşimli, düzenli membranı olan nükleus ve büyük bir nukleolus izlendi.



Resim 3 : Pleomorfik görünümlü ganglion benzeri dev hücreler. HE 200

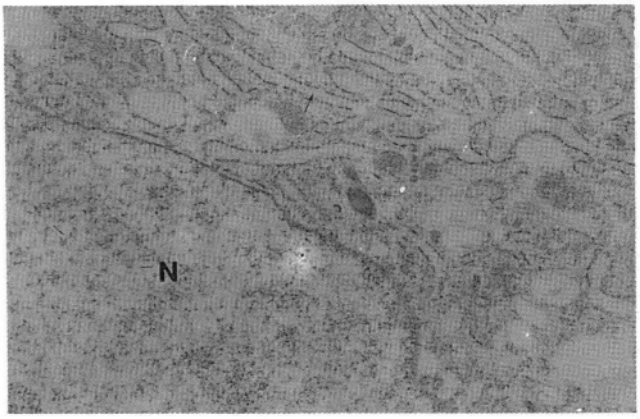


Resim 4 : Geniş sitoplazmalı ganglion benzeri dev hücreler ve belirgin inklüzyon benzeri nükleolusları. Toluidin blue, yarı ince kesit, 400

TARTIŞMA

PF diğer psödosarkomatöz lezyonlar gibi diffüz infiltratif büyüme, hiperselülarite, prolifere hücrelerin immatür ve pleomorfik görünümü ile bir sarkomu andırmaktadır. Armed Forces Institute of Pathology'nin 20 yıllık arşiv taramasında saptanan 53 vakaya 4'ü rabdomyosarkom, 3'ü liposarkom, 5'i fibrosarkom, 6'sı ise çeşitli sarkom tanıları olmak üzere %30 oranında yanlış tanı verildiği bildirilmiştir[1]. Çocukluk çağında ise büyük bazofilik hücreler ganglion hücrelerini anımsatmakta ve ganglionöroblastom tanısı alabilmektedir[2]. Lipoblastlara benzeyen vakuolize dev hücreler; liposarkom, çevre yağ dokudaki histiositik reaksiyon ve pleomorfik dev hücreler; malign fibröz histiositom, belirgin kollajenöz stroma; fibrosarkom ve hyalinize alanlar osteosarkom yanlış tanılarını koydurmaktadır[1]. Ancak kısa öykü, yaş, lokalizasyon, genellikle ağrılı oluşu, tipik bazofilik dev hücreleri, atipik mitoz görülmemesi, seyrek mitoz izlenmesi, İHK paneli PF'in ayırıcı tanısında yardımcıdır.

PF'in histogenezi ve patogenezi henüz tam olarak anlaşılamamıştır. Önceleri dev hücrelerin trikrom boyasıyla sitoplazmik füksinofili göstermeleri nedeniyle myojenik orjinli oldukları ileri sürülmüştür[6]. Bazıları ise fibroblast ya da fakültatif histiyosit olan fibroblast olduklarını iddia etmiştir[6]. Az sayıda yapılan İHK ve elektron mikroskopik çalışmalarda ganglion benzeri hücrelerde histiyositik, aktive olmuş perisit, fibroblastik veya myofibroblastik özellikler gösterilmişdir[1,2,3,6,7,8,9]). Vakamızda vimentin pozitifliği, desmin ve muscle spesifik actinle boyanma olmayışı ve elektron mikroskopik özelliker; sisternalar içinde kollajen fibrillerin varlığı [8], myoflaman ya da Z bandını çağrıştıran yapıların olmayışı fibroblastik orjini düşündürmüştür.



Resim 5 : Nükleus (N) ve çok sayıda dilate sisternalardan (okla işaretli) oluşan düz endoplazmik retikulum. EMx20000

PF self-limited, benign, reaktif bir lezyondur. Etyopatogenezinde, fasia yada subkütanöz dokuya yapılan bir çeşit travmanın olayı başlattığı düşünülmektedir[1]. Bazı yayınlarda bu travma bir tane iken diğerlerinde hafif ve tekrarlayan travmalar bildirilmiştir[5]. Ancak bizim vakamızda olduğu gibi her vakada travma öyküsü alınmamaktadır[1,5]. Bu lezyonların gelişiminde genetik değişikliğin etkili olabileceği bildirilmiş ve bir sitogenetik çalışmada Trizomi 2 saptanmıştır[10] Flow cytometric DNA analizlerinde de diploid pattern saptanmıştır[6,11]. Neden ne olursa olsun PF'in neoplastik bir lezyon olmayıp reaktif bir süreç olduğu düşünülmektedir[5]. Nüks oldukça nadir görülmektedir[4]. Hastamız düzenli aralıklarla üç yıldır sağ ve sağlıklı olarak izlenmektedir.

PF, hızlı büyüme ve hücresel pleomorfizmine karşın, neoplastik olmayan bu lezyon lokal eksizyonla tedavi edilmektedir[5].

KAYNAKLAR

1. Chung E.B., Enzinger F.M. Proliferative fasciitis. Cancer 1975; 36: 1450-1458.
2. Morgan K., Aparicio S., Spicer R.D., Marsden H.B. Proliferative fasciitis in childhood: A case repotr. Pediatric Pathology 1990; 10: 431-438.
3. Meis J.M., Enzinger F.M. Proliferative fasciitis and myositis of childhood. The American Journal of Surgical Pathology 1992; 16(4): 264-372.
4. Richards R.H., Evans G., Fitzgerald A.W., Millward-Sadler G.H. Proliferative fasciitis of a finger: A case report. Journal of hand surgery 1990; 15B: 501-502.
5. Engzinger F.M. Weiss S.W. Soft Tissue Tumors, 3rd ed. St. Louis: Mosby Year Book, 1995; 176-183.
6. Lundgren L., Kindblom L., Willems J., Falkmer U., Angervall L. Proliferative myositis and fasciitis: A light and electron microscopic, cytologic, DNA- cytometric and immunohistochemical study. APMIS 1992; 437-448.
7. Ushigome S., Takakuwa T., Takagi M., Koizumi H., Morikubo M. Proliferative myositis and fasciitis. Acta Pathol. Jpn. 1986; 36(7): 963-971.
8. Ghadially F.N., Thomas J., Jabi M., Rippstein. Intracistemal collagen fibrils in proliferative fasciitis and myositis. Ultrastructural Pathology 1993; 17: 161-168.
9. Diaz F.L., Martin H.A., Garcia M.R., Gutierrez G.R Proliferative fasciitis : Ultrastructure and histogenesis. Th Journal of Cutan. Pathol 1989; 16(2): 85-92.
10. Dembinsk A., Bridge J.A., Neff JR., Berger C., Sandberg A.A. Trisomy 2 in proliferative fasciitis. Cancer Genet. Cytogenet. 1992; 60(1): 27-30.
11. Jabbour J.N., Wilson G.D., Bennet M.H., Burke M.M.-Davey A.T. Eames K. Flow cytometric study of nodular fasciitis, proliferative fasciitis, and proliferative myositis. Human Pathology. 1991; 22(11): 1146-1149.