



Meningotelyal Benzeri Girdapsı Yapılar ve Metaplastik Kemik Yapımı ile Karakterli Dediferansiye Liposarkom Olgusu

Dedifferentiated Liposarcoma with Peculiar Meningothelial-Like Whorling and Metaplastic Bone Formation, Case Report

Duygu GÜREL, Aydanur KARGI

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE
Department of Pathology, Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, İZMİR, TURKEY

ÖZ

Dediferansiye liposarkom, düşük ya da yüksek dereceli lipojenik olmayan komponentten iyi diferansiye liposarkom alanlarına geçiş ile karakterli lezyondur. Son zamanlarda nonlipojenik komponentin meningotelyal benzeri girdapsı yapılar oluşturduğu, metaplastik ossifikasyon alanlarının eşlik ettiği dediferansiye liposarkom tanımlanmıştır. Olgumuz pelvik retroperitonda yerleşimli, 13x10x8 cm boyutlarda, büyük komponenti nonlipojenik özellikte olan, meningotelyal benzeri girdapsı yapılar oluşturan dediferansiye liposarkom tanısı alan, 59 yaşında, erkek hastadır. Olgu bu özgün morfolojiye sahip dediferansiye liposarkomların ender görülmesi, biyolojik davranışı ile ilgili farklı verilerin bulunması, nonlipojenik komponentin baskın olduğu tümörlerde ayırıcı tanı zorluğu nedeniyle literatüre katkıda bulunmak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Liposarkom, Dediferansiyasyon, Yumuşak doku tümörleri

ABSTRACT

Dedifferentiated liposarcoma represents a both morphologically and biologically fascinating lesion in which transition from low-grade to high-grade nonlipogenic morphology within a well-differentiated liposarcoma is observed. A peculiar form of dedifferentiated liposarcoma characterized by a nonlipogenic component with a meningothelial-like whorling pattern of growth and metaplastic bone formation has been described. A 59-year-old man presented with a pelvic retroperitoneal mass measuring 13x10x8 cm. Histopathologically the mass consisted almost entirely of a dedifferentiated nonlipogenic component with meningothelial-like whorling pattern, metaplastic cartilage and bone. Dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorling pattern has rarely been encountered. Here, we report this case because of the problems in differential diagnosis especially for cases that have an extensive dedifferentiated component and the uncertainty of the biological behavior of these tumors.

Key Words: Liposarcoma, Dedifferentiation, Soft tissue tumors

GİRİŞ

Dediferansiye liposarkom (DLS); yumuşak dokunun en sık görülen dediferansiye sarkomu olup, primer ya da rekürrent tümörde iyi diferansiye liposarkom alanlarından, nonlipojenik (yüksek ya da düşük dereceli) sarkomatöz komponente geçişle karakterlidir. DLS genellikle erişkinlerde, retroperitonda yerleşimli tümördür. Dediferansiye alanlar; sıklıkla eski terminolojide malign fibröz histiyositom olarak adlandırılan indiferansiye pleomorfik sarkom (APS) ve fibrosarkom gibi yüksek dereceli, %10 olguda ise düşük dereceli sarkom özelliğindedir. Olguların %5-10'unda heterolog diferansiyasyon (myojenik, osseöz/kondrosarkomatöz) söz konusudur (1).

Nascimento ve ark. nöral ya da meningotelyal benzeri girdapsı yapılar oluşturan ve metaplastik ossifikasyon alanlarının eşlik ettiği özgün özelliklere sahip dediferansiye liposarkom (MDLS) tanımlamışlardır (2).

OLGU SUNUMU

59 yaşında erkek hasta; kolon kanseri ön tanısıyla operasyon için hastanemize kabul edilmiştir. İntraoperatif değerlendirmede; sigmoid kolon posteriorunda yerleşimli tümör, kolon segmentleri kapalı loop oluşturduğu için total kolektomi yapılarak çıkarılmıştır. Ayrıca, hastanın uzun zamandır bilinen, yavaş büyüyen, pelvik retroperitoneal bölgede yerleşimli kitlesel lezyonu da eksize edilmiştir. Daha önce dış merkezlerde takip edilen hastanın pelvik

(Turk Patoloji Derg 2015, 31:206-210)

Received : 13.08.2011 Accepted : 28.11.2011

Correspondence: Duygu GÜREL

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR, TURKEY

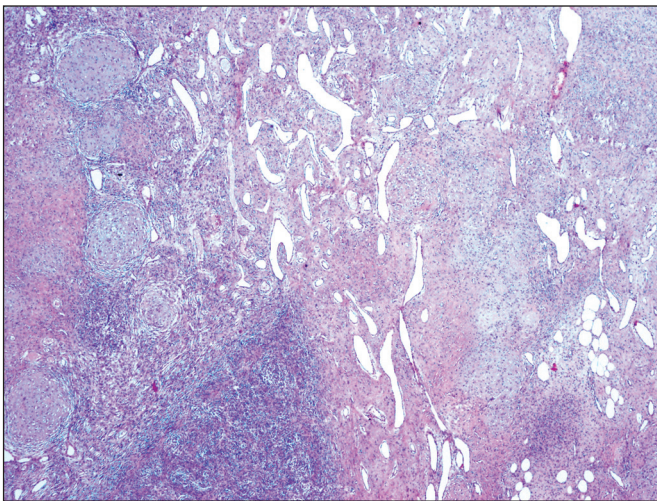
E-mail: duygu.gurel@deu.edu.tr Phone: +90 232 412 34 40

kitesiyle ilgili merkezimizde ayrıntılı bilgi bulunmamaktadır. Hastadan edinilen bilgiye göre pelvik kitlenin uzun süredir var olduğu ancak, her hangi bir tanısal girişimde bulunulmadığı öğrenilmiştir. Total kolektomi materyalinde (95 cm uzunlukta) distal cerrahi sınıra 10 cm uzaklıkta, 5x3,5cm boyutlarda, ekzofitik gelişim gösteren tümör izlenmiştir. Tümör; iyi diferansiye adenokarsinom pT3N1 olarak değerlendirilmiştir.

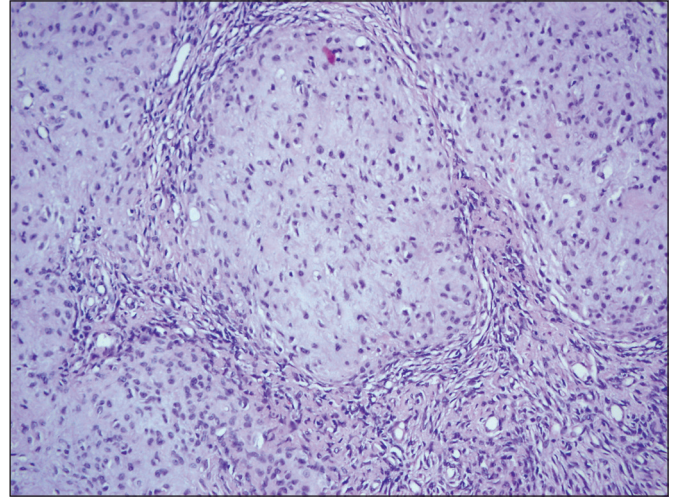
Pelvik retroperitoneal yerleşimli tümör; 13x10x7 cm boyutlarda, iyi sınırlı, solid ve lastik kıvamındadır. Kesit yüzü gri beyaz renklidir ve arada sarı renkli alanlar içermektedir. Çevrede yağ dokusu vardır.

Tümör çevre yağ dokudan oldukça iyi sınırla ayrılmış ve heterojen görünümde olup, sellüler ve hiposellüler alanlar içerisinde dağılmış, lobüller oluşturan kondroid metaplazi odaklarından zengindir. Tümörün hyalinize ve hiposellüler alanlarında hemanjioperisitom benzeri vasküler dallanmalar ve kondroid metaplazi alanları vardır (Şekil 1, 2). Sellüler alanlar; fasiküler, storiform patern ve bazı alanlarda meningotelyal benzeri girdapsı yapılar oluşturan, sitolojik atipi göstermeyen işi ya da ovoid hücrelerden oluşmaktadır (Şekil 3). Ayrıca bazı alanlarda girdapsı yapılarla ilişkili metaplastik osifikasyon ve amianthoid lifler dikkati çekmektedir (Şekil 4). Lezyon içerisinde fokal alanlarda adiposit toplulukları görülmüştür (Şekil 5).

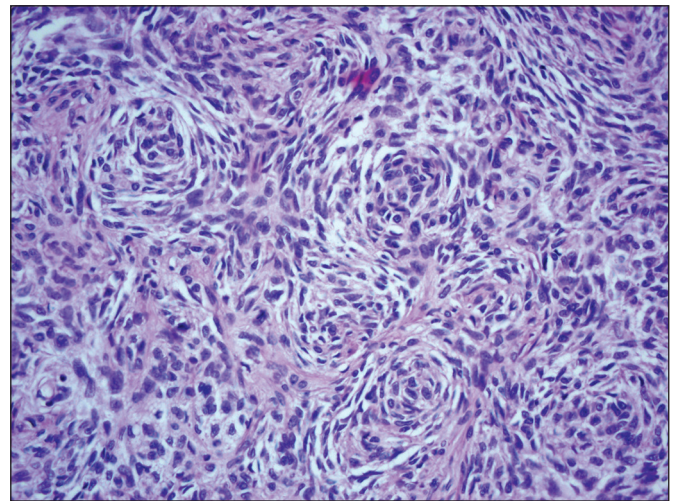
İmmünohistokimyasal incelemede; kondroid metaplazi odaklarında yaygın S-100 pozitifliği saptanmıştır. Sellüler alanlarda izlenen işi ya da yuvarlak hücrelerin immün profili; S-100, CD57, CD10, CD34 pozitif (Şekil 6A-D), EMA, desmin, aktin, CD56, ve CD117 negatiftir.



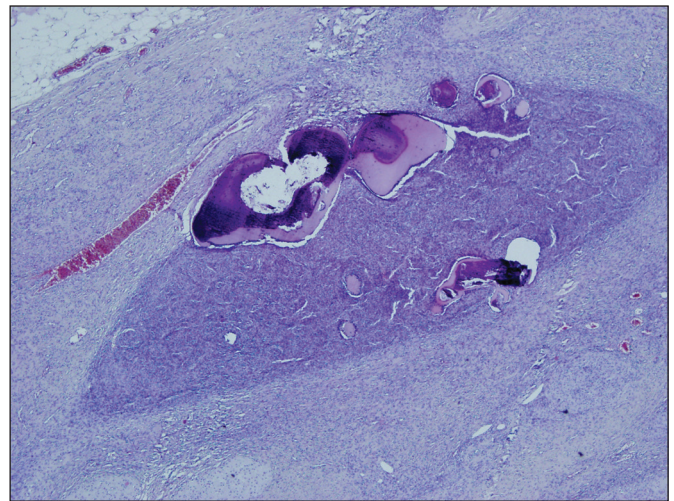
Şekil 1: Tümörün hiposellüler alanları; hemanjioperisitom benzeri vaskülerite ve kondroid lobüller (H&E; x4).



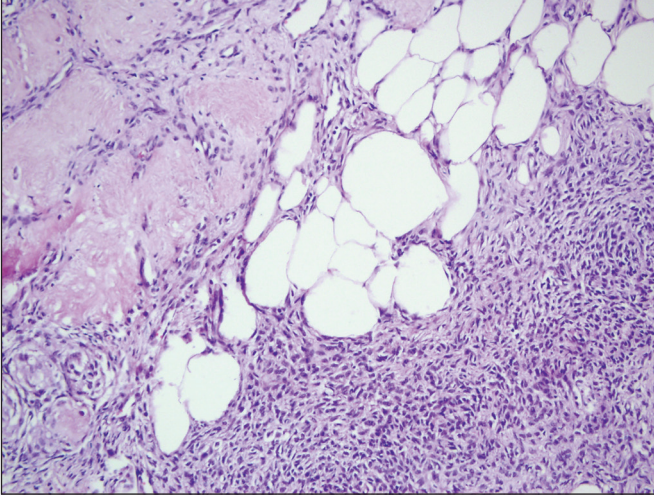
Şekil 2: Büyük büyütmede kondroid metaplazi alanı (H&E; x20).



Şekil 3: Tümörün sellüler alanlarında storiform ve girdapsı patern (H&E; x40).



Şekil 4: Tümörün sellüler komponentine eşlik eden metaplastik ossifikasyon odağı (H&E; x4).

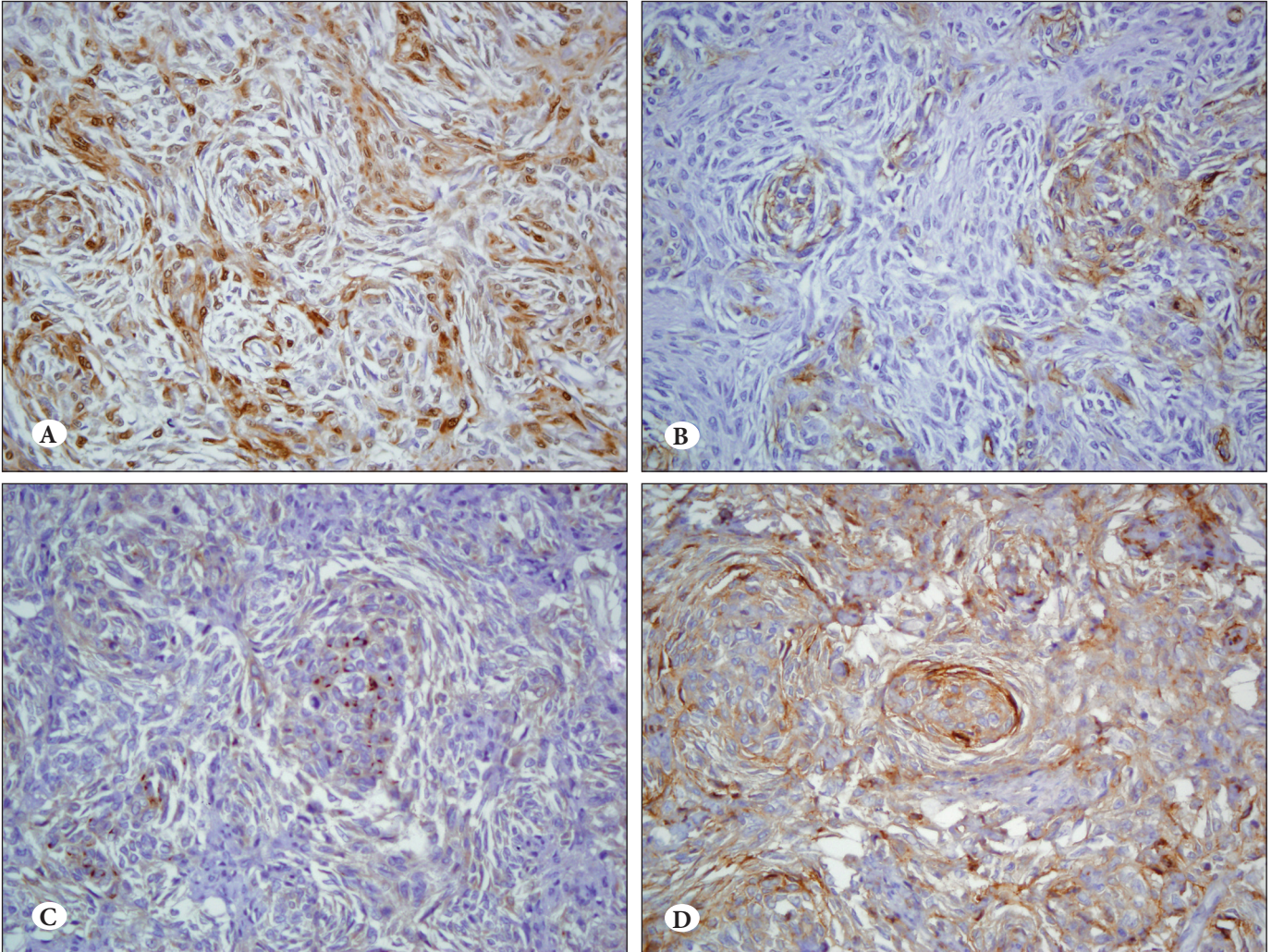


Şekil 5: Tümörde rezidü liposit toplulukları (H&E; x20).

Kolon kanseri için kemoterapi alan olgunun 5 yıllık izlem süresinde rekürrens ya da metastaz izlenmemiştir.

TARTIŞMA

İngilizce literatürde MDLS tanısı alan 41 olgu bulunmakta olup, erkek kadın oranı 1.7/1, yaş dağılımı 24-78, tümör boyutu 2-48 cm arasında değişmektedir. Bir olguda ise en büyüğü 6,6cm ye ulaşan çok sayıda tümör odaklarından bahsedilmektedir. Olguların çoğu DLS de olduğu gibi retroperitonel bölgededir (n=28). Retroperiton dışı yerleşimli 13 olgunun ise 5'i ekstremitede, 3'ü skrotumda, 1'i inguinal bölgede, 1'i spermatik kordda, 1'i paratestiküler bölgede, 1'i pelviste, 1'i ön mediastende bildirilmiştir (2-8). Ayrıca, McCormik ve ark.nın 32 olguluk DLS serisinde 3 olguda, Hagesawa ve ark.nın retroperiton ve mezenter yerleşimli DLS serisinde ise 2 olguda meningotelyal benzeri



Şekil 6: A) Meningotelyal benzeri yapılarda S100, B) CD34, (C) CD57, D) CD10 pozitifliği (İmmünohistokimya; x40).

girdapsı yapılanmadan bahsedilmektedir (9,10). MDLS sıklıkla insidental olarak saptanan, büyük, ağrısız kitle tarzında prezante olmaktadır.

MDLS de DLS de olduğu gibi iyi diferansiye liposarkom alanlarına, farklı histolojik paternler ve dereceler gösteren, heterojen görünümde nonlipojenik komponent eşlik etmektedir. MDLS olgularında nonlipojenik komponentte meningotelyal benzeri alanlar dışında sıklıkla APS olmak üzere pleomorfik ve işi hücreli sarkom, miksofibrosarkom, paragangliom benzeri diferansiyasyonlar da tanımlanmaktadır. MDLS de DLS den farklı olarak meningotelyal benzeri girdapsı yapılanma yanısıra metaplastik kemik oluşumları ve lenfositik infiltrasyon vardır (2-8).

Fanburg-Smith J C ve Miettinen M'nin meningotelyal benzeri girdapsı morfoloji sergileyen 17 olguyu içeren liposarkom serisinde; olguların çoğunda tümöre iyi diferansiye liposarkom odaklarının (lipom benzeri ya da sklerozan) eşlik ettiği bildirilmektedir. Ancak, 4 olguda bizim olgumuzda olduğu gibi tümörün tamamen dediferansiye olduğu ve kısıtlı olarak rezidü sklerozan liposarkom morfolojisini anımsatan dağılmış, matür adipositler ya da floret tip dev hücrelerin, nadiren ise lipoblast ya da adipositik atipinin eşlik ettiği küçük odakların bulunduğu belirtilmektedir (3). Thway ve ark. (5) tarafından bildirilen 5 olguda da DLS alanlarının yaygın olduğu, bunların 2 sinde çok küçük odaklarda iyi diferansiye liposarkom alanlarının (lipom benzeri ya da sklerozan) bulunduğu belirtilmektedir.

Olgunun ayırıcı tanısında dediferansiye komponentin baskın olması nedeniyle menenjiyom, perinörom ya da dendritik retikulum hücreli sarkom gibi meningotelyal benzeri girdapsı yapılar oluşturan tümörler göz önünde bulundurulmuştur. Ender görülen dendritik retikulum hücreli tümörlerde daha sık, ekstrakranial menenjiyomlarda ise ender olarak retroperitonel bölgede yerleşim bildirilmektedir. Dediferansiye liposarkomlarda; girdapsı yapılara metaplastik kemik yapılarının eşlik etmesi yanısıra tümörün lipom benzeri ya da sklerozan tip iyi differansiye liposarkom morfolojisinde alanlar içermesi ayırıcı yardımcı morfolojik bulgulardır. Girdapsı yapılarda; menenjiyom ya da perinöromda EMA ile, dendritik retikulum hücreli sarkomda ise CD21 ve CD35 ile pozitiflik söz konusudur (3). MDLde meningotelyal yapıların diferansiyasyon yolağı tam açıklık kazanmamasına karşın çoğu yayında myofibroblastik, perinöral ya da perisitik diferansiyasyon üzerinde durulmaktadır (2-5). MDL de girdapsı komponentin genellikle vimentin ve CD56, nadiren CD57, düz kas aktin, CD10, CD99 ile pozitif, keratin, desmin, E-cadherin, EMA, c-KİT ve NSE

ile negatif, S100 ile ise değişken immünreaktivite olduğu bildirilmektedir (2-4,6,7). Bu olguda ise girdapsı komponentte CD57, CD34, s100 ve CD10 pozitifliği gözlenmiştir. Ayrıca, sitogenetik ve moleküler incelemelerde MDLSnin meningotelyal alanlarında atipik lipomatöz tümör/ iyi diferansiye liposarkom (İDL), DDL da görüldüğü gibi halka ya da dev çubuk kromozom yapılanmalarının da eşlik ettiği çeşitli sayısal ve yapısal kromozomal bozukluklar belirlenmekle birlikte lezyona ait özgün sitogenetik ve moleküler belirleyiciler halen bilinmemektedir (7).

DLS nin biyolojik davranışının yüksek dereceli pleomorfik sarkomlardan daha iyi olduğu, dediferansiyasyon alanlarındaki histolojik derecenin ve yaygınlığın prognostik önemi bulunmadığı bildirilmektedir (1). MDLS nin biyolojik davranışı ile ilgili iki geniş seriden (2-3) birinde metastaz bildirilmezken, diğerinde %24 oranında metastaz bildirilmiştir. Farklı veriler bulunmakla birlikte çoğu olguda hastalıklı ya da hastaliksız sağ kalımın uzun, özellikle retroperitonel yerleşimli tümörlerde lokal rekürrens en sık görülen komplikasyon olduğu dikkati çekmektedir (2-8). Bu olguda 5 yıllık izlemde rekürrens ya da metastaz izlenmemiştir.

Sonuç olarak, olgu yaygın ve alışlagelmiş dışında morfoloji gösteren dediferansiye komponent içermesi, MDLS'nin biyolojik davranışı ile ilgili farklı verilerin olması nedeniyle literatüre katkıda bulunmak amacıyla ayırıcı tanıda yer alan lezyonlarla birlikte sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Dei Tos AP. Liposarcoma: New entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol.* 2000;4:252-66.
2. Nascimento AG, Kurtin PJ, Guillou L, Fletcher CD. Dedifferentiated liposarcoma: A report of nine cases with a peculiar neurallike whorling pattern associated with metaplastic bone formation. *Am J Surg Pathol.* 1998;22:945-55.
3. Fanburg-Smith JC, Miettinen M. Liposarcoma with meningothelial-like whorls: A study of 17 cases of a distinctive histological pattern associated with dedifferentiated liposarcoma. *Histopathology.* 1998;33:414-24.
4. Kim SH, Choi YJ, Kim HJ, Yang WI. Liposarcoma with meningothelial-like whorls. Report of four cases showing diverse histologic findings and behavior. *Yonsei Med J.* 2003;44:392-400.
5. Thway K, Robertson D, Thway Y, Fisher C. Dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorls, metaplastic bone formation, and CDK4, MDM2, and p16 expression: A morphologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol.* 2011;35:356-63.
6. Matsumoto T, Fukunaga M, Fujii H, Arakawa A, Yamasaki S, Takase M, Kuwatsuru R, Ishii Y, Fujime M. Inguinal dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorls and metaplastic bone formation. *Histopathology.* 2005; 46:594-6.

7. Macarenco RS, Erickson-Johnson M, Wang X, Jenkins RB, Nascimento AG, Oliveira AM. Cytogenetic and molecular genetic findings in dedifferentiated liposarcoma with neural-like whorling pattern and metaplastic bone formation. *Cancer Genet Cytogenet.* 2006;171:126-9.
8. Song JS, Gardner JM, Tarrant WP, Shen S, Ayala AG, Yu E, Ro JY. Dedifferentiated liposarcoma with peculiar meningotheelial-like whorling and metaplastic bone formation. *Ann Diagn Pathol.* 2009;13:278-84.
9. McCormic D, Mentzel T, Beham A, Fletcher CD. Dedifferentiated liposarcoma. Clinicopathologic analysis of 32 cases suggesting better prognostic subgroup among pleomorphic sarcomas. *Am J Surg Pathol.* 1994; 18:1213-23.
10. Hasegawa T, Seki K, Hasegawa F, Matsuno Y, Shimado T, Hirose T, Sano T, Hirohashi S. Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum and mesentery: Varied growth patterns and histologic grades-a clinicopathologic study of 32 cases. *Hum Pathol.* 2000;31:717-27.