

# Dalakta inflamatuvar psödötümör: Olgu sunumu

## Inflammatory pseudotumor of the spleen: A case report

Selda SEÇKİN, Kübra YILDIRIM

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, ANKARA

### ÖZET

İnflamatuvar psödötümörler, inflamatuvar miyofibroblastik tümör olarak da bilinen dalağın nadir benign tümörleridir. Bu tümörlerin tanısı zor olabilir, çünkü bazı hematopoetik maligniteleri, leiomyosarkomları, inflamatuvar malign fibröz histiyositom ve inflamatuvar fibroskleroza lezyonları taklit edebilirler. Sıklıkla akciğerde yerleşirler. Ancak gastrointestinal sistem, göz, karaciğer, mesane, lenf nodları, kalp, beyin, mezenter, omentum ve dalakta da bildirilmiştir. Histolojik olarak lenfositler, plazma hücreleri, köpüksü histiyositler, nötrofiller ve eozinofiller ile fibrozis, sklerozis ve şişkin fibroblastlardan oluşur. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri vimentin ile yaygın ve daha az olarak da düz kas aktini, kas spesifik aktin ve desmin ile boyanır. CD 68 ile ve fokal olarak sitokeratin ile immün boyanma saptanmıştır. Bu çalışmada 53 yaşında kadın hasta sunulmaktadır. Hastanın laboratuvar tetkikleri normal idi. Abdominal ultrasonografide dalak parankimi üst kesiminde 30x27 mm boyutunda heterojen hipoekoik nodüler lezyon izlendi. Splenektomi yapıldı. Histolojik olarak lezyon inflamatuvar hücreler ve miyofibroblastlardan oluşmakta idi. Olgu histolojik ve immünohistokimyasal bulgular ile inflamatuvar psödötümör (inflamatuvar miyofibroblastik tümör) tanısı aldı.

**Anahtar sözcükler:** İnflamatuvar psödötümör, dalak

### ABSTRACT

Inflammatory pseudotumors, also known as inflammatory myofibroblastic tumors, are rare benign tumors of the spleen. The diagnosis of these tumors may be difficult, because they simulate some hematopoetic malignancies, leiomyosarcomas, inflammatory malignant fibrous histiocytoma and inflammatory fibrosclerosing lesions. They frequently occur at lung. But they are reported at gastrointestinal system, orbit, liver, bladder, lymph nodes, heart, brain, mesentery, omentum and spleen. Histologically they are composed of an admixture of cells like lymphocytes, plasma cells, foamy histiocytes, neutrophils and eosinophils with fibrosis, sclerosis and plump fibroblasts. Immunohistochemical stains show diffuse staining of tumor cells with vimentin and less common with myogenic markers like smooth muscle actin, muscle specific actin and desmin. CD 68 and focal cytokeratin immunoreactivity are found. We present a case of 53 year old female. Laboratory investigations were normal. Abdominal ultrasonography showed a heterogenous, hypoechoic nodular mass measuring 30x27 mm in the superior portion of the spleen parenchyma. Splenectomy was performed. Histologically the lesion was composed of inflammatory cells and miyofibroblasts. The case was diagnosed as inflammatory pseudotumor (Inflammatory myofibroblastic tumor) with histological and immunohistochemical findings.

**Key words:** Inflammatory pseudotumor, spleen

### GİRİŞ

İnflamatuvar psödötümör etyolojisi bilinmeyen nadir görülen benign bir lezyondur. Plaz-

ma hücreli granülom, inflamatuvar miyofibroblastik tümör, psödosarkomatöz miyofibroblastik proliferasyon, ksantomatöz psödötümör, inflamatuvar miyohistiyositik proliferasyon gibi isimlendirmeler de kullanılmaktadır (1). Değişen oranlarda inflamatuvar hücreler, makrofajlar, plazma hücreleri ve mezankimal elemanlar içerir (1). Anatomik olarak farklı bölgelerde görülebilirler (2). En sık akciğerde lokalizedir. Ak-

**Geliş tarihi:** 16.10.2007

**Kabul tarihi:** 14.02.2008

XXI. Avrupa Patoloji Kongresi'nde, (8-13 Eylül 2007, İstanbul) poster bildiri olarak sunulmuştur.

**Yazışma Adresi:** Dr. Kübra Yıldırım, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, Ankara

ciğer dışında göz, kalp, karaciğer, dalak, beyin, mesane, respiratuvar sistem, gastrointestinal sistem ve lenf nodlarında da görülebilir. Çocuklarda abdominal ve retroperitoneal yerleşimli lezyonlar ayrı bir klinikopatolojik antite olarak kabul edilmiş, inflamatuvar miyofibroblastik tümör şeklinde isimlendirilmiştir. Ancak morfolojik olarak inflamatuvar psödötümöre benzemektedir (3).

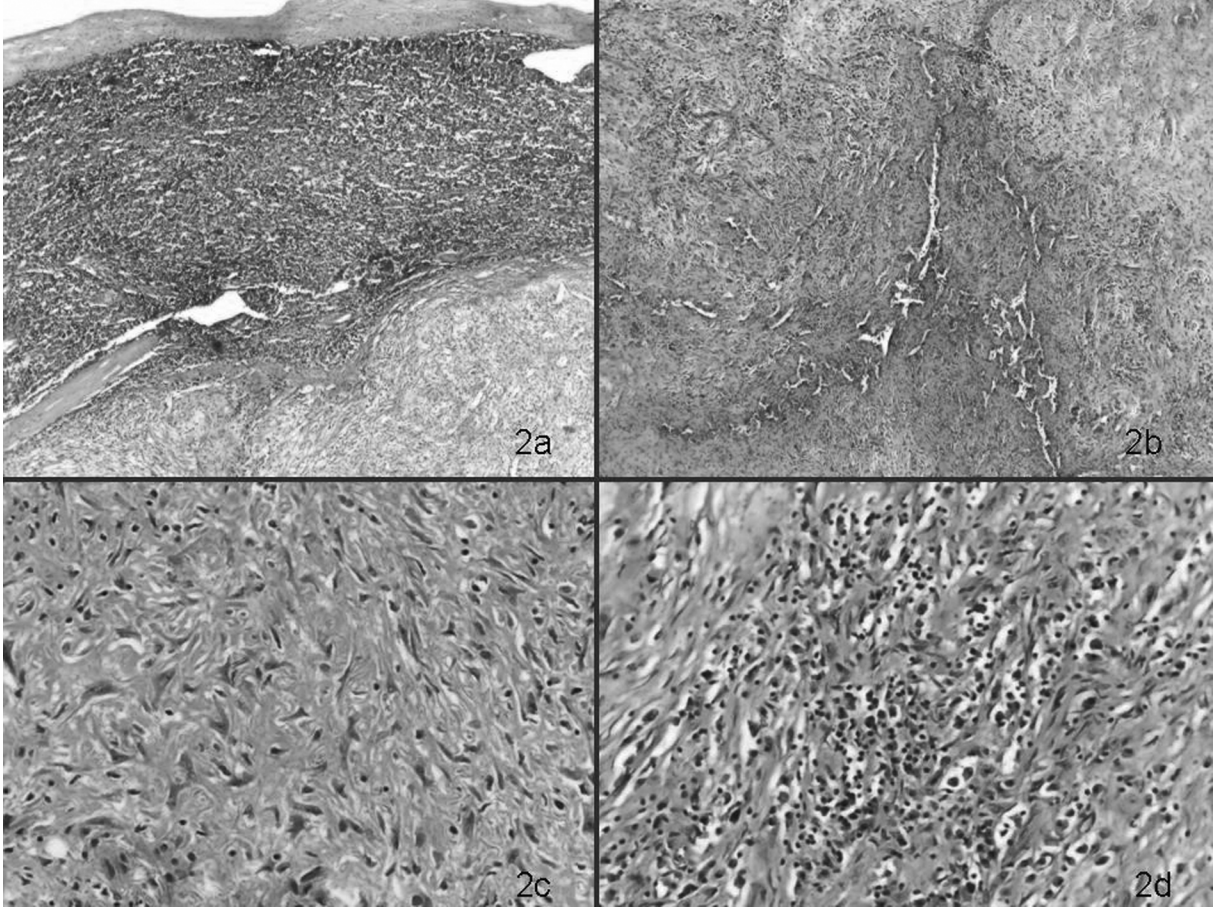
### OLGU SUNUMU

Elli üç yaşındaki kadın hasta yan ağrısı şikayeti ile başvurdu. Hastanın laboratuvar bulguları; Hb; 14,3 g/dL (12,3-15,3), Htc: %43,08 (36-45), MCH: 26,79 pg (27,5-33,2), MCHC: 33,18 g/dL (33,4-35,5) idi. Abdominal ultrasonografide dalak boyutları normal, sınırları düz-

gün olup parankim eko paterni homojendi. Dalak parankimi içerisinde üst kesimde 30x27 mm boyutunda heterojen hipoeoik nodüler lezyon izlendi. Olguya laparotomi ve splenektomi uy-



Resim 1. Dalak kapsülü altında düzgün sınırlı beyaz renkli solid görünümde lezyon.



Resim 2a. Kapsül altında dalak parankiminden düzgün sınırla ayrılan lezyon (HE x20), b. İnflamatuvar hücreler içeren stroma içerisinde storiform bir patern oluşturan iğsi hücreler (HE x20), c. Normokromatik, uzamış nükleuslu ve geniş eozinofilik sitoplazmalı iğsi hücreler (HE x400), d. Hipersellüler alanlarda lenfositler ve plazma hücreleri (HE x400).

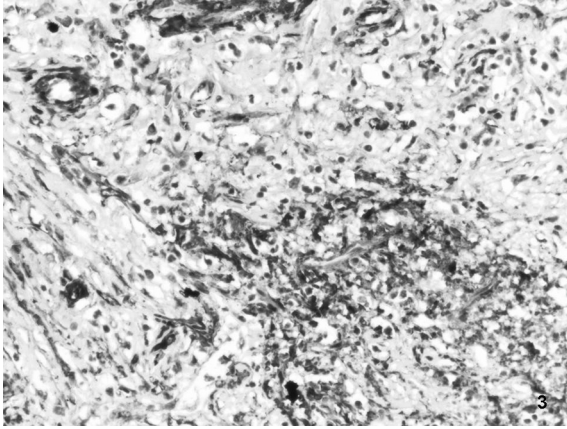
gulandı. Ameliyat sonrası takiplerinde sorun olmayan hasta öneriler ile taburcu edildi.

Makroskopik bulgular: 11,4x8,2x4,3 cm ölçülerinde splenektomi materyalinin kesitlerinde kapsül altında kapsüle bitişik görünümde ancak aşmamış, 3,5x3,3x3 cm ölçülerinde nisbeten düzgün sınırlı, periferi dalak parankimi ile aynı renkte ortası beyaz renkli, solid kıvamlı lezyon izlendi. Lezyon bitişikliğinde kapsül altında 0,4x0,3x0,2 cm ölçülerinde kanamalı bir alan dikkati çekti (Resim 1). Lezyon dışı dalak parankiminde özellik izlenmedi.

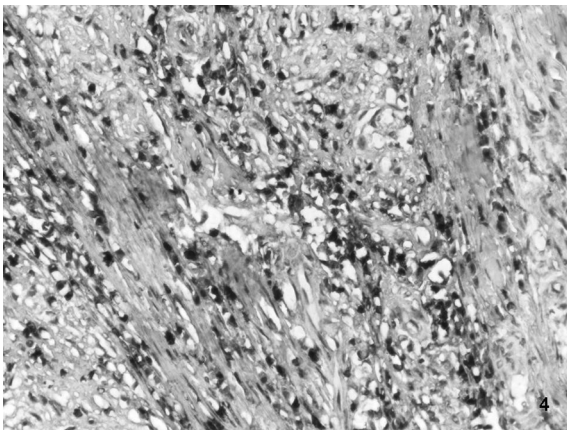
Mikroskopik özellikler: Lezyona ait kesitlerin incelenmesinde kapsül altında parankimden düzgün sınırla ayrılan lezyon dikkati çekti (Resim 2a). Lezyonda dağınık halde inflamatuvar hücreler içeren hyalinize stroma içerisinde

storiform bir patern oluşturan iğsi hücreler izlendi (Resim 2b). Bu hücreler normokromatik, uzamış nükleuslu ve geniş eozinofilik sitoplazmalı idi. Atipi izlenmedi (Resim 2c). Yer yer sklerotik stromada daha hipersellüler alanlar dikkati çekti. Bu alanlarda lenfositler ve plazma hücreleri izlendi (Resim 2d).

İmmünohistokimyasal olarak lezyondaki iğsi hücrelerde aktin ile yaygın boyanma saptandı (Resim 3). Vimentin ile damar duvarlarında ve yer yer iğsi hücrelerde pozitivite saptandı. LCA ve CD 3 ile lenfositlerde boyanma gözlemedi (Resim 4). Kappa ve lambda ile yer yer lenfoid hücrelerde boyanma izlenirken, CD 68 ile de lezyonda boyanan hücreler dikkati çekti. CD 20, ALK ve p 53 ile pozitivite gözlemedi. In situ hibridizasyon yöntemi ile EBV saptanmadı.



Resim 3. Aktin ile lezyondaki iğsi hücrelerde yaygın pozitivite (x100).



Resim 4. LCA ile lenfositlerde immünreaktivite (x100).

## TARTIŞMA

İnflamatuvar psödötümörler etyolojileri bilinmeyen, ortak histopatolojik özellikleri olan bir grup heterojen tümöral lezyondur (2). Başta akciğer, göz ve kalp olmak üzere; respiratuvar sistem, gastrointestinal sistem, karaciğer, dalak, mesane, lenf nodları ve beyinde yerleşirler. Genellikle semptomsuz olabileceği gibi nadiren lenfadenopati, nedeni bilinmeyen ateş, gece terlemesi, kilo kaybı, halsizlik gibi nonspesifik semptomlar görülebilir. Ayrıca anemi, trombositoz, poliklonal hipergamaglobülinemi, eritrosit sedimentasyon hızında artış gibi laboratuvar bulguları da olabilir. Ancak cerrahi rezeksiyon ile bu değerler dramatik olarak geriler (1). Genellikle ileri yaşta kadınlarda rastlantısal olarak veya splenomegali nedenleri araştırılırken saptanır (2). Hastamız nonspesifik yakınmalarla kliniğe başvuran ve ultrasonografik inceleme sırasında dalakta kitle lezyonu saptanan 53 yaşında bir kadın hasta idi. İnflamatuvar psödötümörün tanısında görüntüleme yöntemi olarak USG, MR ve BT kullanılır. Fakat USG ve BT’de spesifik bir bulgusu yoktur. MR lezyonun iç yapısını değerlendirmede daha yararlıdır. Splenik abse, lenfanjiyom, hemanjiyom ve anjiyosarkom

radyolojik olarak tanınabilir, ancak dalağın primer lenfoması ve hamartom radyolojik olarak inflamatuvar psödötümörden ayıramayabilir. Bu nedenle görüntüleme yöntemlerinin kullanılmasına rağmen operasyondan önce kesin tanı verilmesi her zaman mümkün olmayabilir (2). Klinik ve radyolojik özellikleri malign lenfoproliferatif bir lezyonu taklit edebileceği için tanısı önemlidir. (1). Olgumuzda yapılan abdominal ultrasonografide dalak boyutları normal, konturu düzgün olup parankim eko paterni homojendi. Dalak parankimi içerisinde üst kesimde 30x27 mm boyutunda heterojen hipoekoik nodüler lezyon izlendi. BT ve MR incelemesi yapılmamıştı.

İnflamatuvar psödötümörün etyopatogenezi hala tam olarak anlaşılammıştır. Fakat otoimmünite, bakteriyel ve viral enfeksiyonlar patogenezde rol oynayabilir (2). Ayrıca legionella, kızıl hastlığı ve üriner sistem enfeksiyonları da inflamatuvar psödötümör ile ilişkili bulunmuştur (4). Tümörde fibroblastik proliferasyon ile beraber artmış T hücre popülasyonu, lenfosit ve plazma hücrelerinin varlığı, otoimmünite ve enfeksiyöz etyolojiyi desteklemektedir. Dev hücreler, granülom ve nekroz odaklarının varlığı mikobakteriyel enfeksiyonu akla getirmektedir. Splenik ve hepatik inflamatuvar psödötümörlerde %40-66,7 oranında EBV (+) iken lenf nodunun inflamatuvar psödötümöründe bu oran %20'dir. Hastamızın yapılan laboratuvar incelemelerinde enfeksiyöz etyoloji veya otoimmünite yönünde bulguya rastlanılmadı. İn situ hibridizasyon yöntemi ile EBV saptanmadı.

Makroskopik olarak lezyonlar hematolojik bir maligniteyi taklit edebilir. İyi sınırlı, lobüle görünümde, kesit yüzeyi beyaz sarı renkli, fokal nekroz içerebilen, yumuşak kıvamlı, büyüklüğü 1,5-12 cm arasında değişen genellikle soliter bazen multifokal olan lezyonlardır (4). Bunun yanında fibrozis, sklerozis ve vasküler proliferasyon lezyonun diğer karakteristik özellikleridir. Bazı olgularda fokal hemoraji görülebilir. Bizim olgumuzda lezyon 3,5x3,3x3 cm boyutlarında olup kirli beyaz renkli solid kıvamlı idi. Histolo-

jik ve immünohistokimyasal çalışmalar ile lezyonun değişen oranlarda mikst iltihabi hücreler (lenfosit, histiyosit, nötrofil, eozinofil) ve miyofibroblast özellikleri de gösterebilen iğsi hücrelerden oluştuğu gösterilmiştir. Mikst inflamatuvar infiltrasyon ve plazma hücrelerinin poliklonalitesi inflamatuvar psödötümörün benign natürü için birer belirteçdir (1).

Bu lezyonların makroskopik görünümüleri metastatik bir lezyonu taklit edebilir ve morfolojik özellikleri Hodgkin hastalığına benzeyebilir (4). Ancak Reed-Sternberg hücreleri veya bunun mononükleer varyantlarının olmaması ve immünohistokimyasal olarak iri hücrelerin CD15 ve CD30 ile boyanmaması ile bu tanıdan uzaklaştırır (2,4). Vasküler yapılardan zengin olması ayırıcı tanıda vasküler neoplaziler ve hamartomatöz lezyonları akla getirir. Büyük lezyonlar hamartomlardan düzgün bir kesit yüzeyi, hemoraji ve nekroz olması ile ayrılır. İnflamatuvar psödötümörler daha kötü seyirli inflamatuvar fibrosarkomlardan da ayrılmalıdır. Daha sellüler iğsi hücre proliferasyonu, atipi, multinodülerite, infiltratif patern ve EBV negatifliği inflamatuvar fibrosarkoma lehine bulgulardır (5). Meis ve Enzinger' in %37 oranında lokal rekürrens gösteren ve metastaz yapan abdominal kavitedeki inflamatuvar psödötümörlerin inflamatuvar fibrosarkom olarak sınıflandırılmalarının daha doğru olacağını önerdikleri bilinmektedir (1). İnflamatuvar fibrosarkomun ayrı bir antite mi yoksa inflamatuvar psödötümörün daha agresif bir tipi mi olduğu açık değildir. Bununla birlikte WHO'nun yumuşak doku tümörleri sınıflamasında inflamatuvar psödötümörler ayrı bir antite olarak kabul edilmiştir (1). Ayrıca; leiomyosarkom, inflamatuvar malign fibröz histiyositom ve inflamatuvar fibrosklerozan lezyonlar (sklerozan mediastinitis, idiopatik retroperitoneal fibrozis ve Riedel tiroiditisi) da ayırıcı tanıda akla gelmektedir. Leiomyosarkom daha düzenli fasiküler büyüme paterni gösterir ve nükleusların sigara şeklinde olması ile ayrılabilir. İnflamatuvar malign fibröz histiyositom bizar pleomorfik hücrelerin olması ile ayrılabilirken, inf-

lamatuvar fibroskleroza lezyonlar daha belirgin bir fibrozis gösterme eğiliminde olması ile ayrılabilir. Mesanede görülen inflamatuvar psödötümörler mesanenin diğer işi hücreli malignitelerinden ALK 1 ekspresyonları ile ayrılır (6). Ayrıca ALK 1 ekspresyonu inflamatuvar psödötümörlerde lokal rekürrens ile ilişkili bulunması nedeniyle prognostik bir belirleyici olarak kabul edilebilir (7).

İnflamatuvar psödötümörler olgumuzdaki gibi cerrahi eksizyon ile tedavi edilebilen tümörlerdir (1). Ancak etyolojinin bilinmemesi hastaların uzun dönem takibini gerektirir (2). Bunun yanında lezyonun klinik davranışı; yerleşim yeri ve sellüler atipiye göre değişkenlik gösterir. Abdominal ve sinonazal yerleşimli olanlar daha kötü seyirlidir. Tanı yöntemleri diagnostik değildir. Ancak bizim olgumuzda da olduğu gibi görüntüleme yöntemleri ile dalakta kitle saptanan hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

Abdominal ultrasonografi incelemesi sırasında dalakta kitle saptanması nedeniyle opere edilen ve inflamatuvar psödötümör tanısı alan hastamızın bir yıl sonra yapılan takibinde rekürrens bulgusu saptanmamıştır.

## KAYNAKLAR

1. Özkal S, Atila K, Kargı A, Sökmen S, Yörükoğlu K. Inflammatory myofibroblastic tumor of the spleen: A case report. *APJ* 2004;1:22-25.
2. Oz Puyan F, Bilgi S, Unlu E, Yalcin O, Altaner S, Demir M, et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen with EBV positivity: report of a case. *Eur J Haematol* 2004;72:285-291.
3. Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LDR, Fanburg-Smith JC, Aguilera NSI, Andriko J, et al. Splenic inflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory pseudotumor): A clinicopathologic and immunophenotypic study of 12 cases. *Arch Pathol Lab Med* 2000;125:379-385.
4. Silverberg SG. *Silverberg's Principles and Practice of Surgical Pathology and Cytopathology*. Vol 1, 4th ed, Elsevier, China, 2006. p.583.
5. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4 th ed, Mosby, USA, 2001. p.383-388.
6. Sukov WR, Cheville JC, Carlson AW, Shearer BM, Pitagorsky EJ, Grogg KL, et al. Utility of ALK-1 protein expression and ALK rearrangements in distinguishing inflammatory myofibroblastic tumor from malignant spindle cell lesions of the urinary bladder. *Mod Pathol* 2007;20:592-603.
7. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31:509-520.