SÜPERFİSYEL ANJİYOMİKSOM: OLGU SUNUMU

Dr. Aysegül Akder SARı, Dr. Filiz DAĞ, Dr. Aylin ÇALLı, Dr. Murat ERMETE

ÖZET: Süperfisyal anjiyomiksom (kutanöz miksom) yavaş büyüyen, ağrısız, dermal veya subkutanöz yerleşimi, baş-boyun, gövde ve genital bölgesinde, lokal rektöres raki olmasına rağmen metastaz potansiyeli bulunan bir lezyonudur. Bu makalenin sağ inguinal bölgede lokalize kıltesi olan ve süperfisyal anjiyomiksom tanısı alan 45 yaşında kadın olgu sunuldu. Tümör subkutanöz yerleşmiştir, 3x2,5x2 cm boyutlarında, kesitlerinde jellatinöz özellikli ve iki adet mikroskopik nodüller içermekte idi. Mikroskopik incelemede lezyonin kromatin kört, simetri, birikik kan damarı, stromal hemorajie ile nötrofillerin ve mast hücrelerinin de bulunduğunu mikroskopik boyunca hücre infiltrasyonu izlendi. Sıtojekt alçı veya pleomorfizm söz konusu değildir. Epidermoid kistler ve skomşug veren doku şekliinde kendini gösteren epidermal komponent dikkat çekici idi. Immunohistokimyasal olarak lezyonal hücreler CD34 ile lokal pozitif boyandı. Nadir olarak izlenmesi ve diğer benign ve malign mikroid tümörlere ayırt edici tanısını önemli olarak değerlendirilmiştir.

ANAHTAR KELİMELER: Süperfisyal anjiyomiksom, mikroid tümörlер.

SUMMARY: SUPERFICIAL ANGIOMYXOMA: A CASE REPORT. Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma) is a rare, slowly growing painless dermal or subcutaneous lesion that particularly occurs in the head-neck region, the trunk and the genital area. There is a relatively high rate of local recurrence but it doesn't have any metastatic potential. Here we present a case of a superficial angiomyxoma localized to the right inguinal region in a 45 year old woman. The tumor was in the subcutaneous tissue, 3x2.5x2 cm in maximum dimension, had two myxomatous nodules and the cut surface was gelatinous. Microscopically the lesion had a lobular growth pattern with rather poorly defined margins and was composed of spindle or stellate shape cells, numerous small blood vessels and stromal hemorrhage in an extensive myxoid stroma. There was neither cytologic atypia nor pleomorphism. Mixed inflammatory cell infiltration with notable neutrophils particularly in the absence of ulceration or necrosis was present. An epithelial component with epidermoid cists and entrapped adnexal structures were the striking feature. Immunohistochemically the lesional cells exhibited local CD34 positivity. Since it's seen rarely, and needs to be differentiated from other benign and malignant myxoid tumors, we discussed the histopathologic features and the differential diagnosis of superficial angiomyxoma in the view of the literature.

KEY WORDS: Superficial angiomyxoma, myxoid tumors.

GİRİŞ


OLGU

45 yaşında kadın hasta, sağ inguinal bölgede yavaş olarak büyüme gösteren ağrısız, şişlik nedeniyle 2. Cerrahi polikliniğine başvurmuş ve kitle lokal eksizyon ile çıkarmıştır. Patoloji bölümüne gönderilen materyal mikroskopik olarak 3x2.5x2 cm boyutlarında, dış yüzü parlaq gri-beyaz renkte, kesit yüzü jellatinöz kıvırdım idi. Ayrıca kesitlerinde büyüyük 8 mm olan iki adet nodüllük dikkat çekti. Histolojik olarak kötü sınırlı, lobüle büyüme paterni gösteren, yer yer mukus gölcükleri oluşturmış hüpsellüler mikroid stroma ve stromada pleomorfizm gösterme- den içi fibroblastlar ve ince duvarlı dağınık olarak bulunan damarlar izlendi (Resim 1). Stromada ulser veya nekroz olmaksızın nötrofillerin eşlik ettiği mast hücreleri- den zengin yangısal hücre infiltrasyonu dikkat çekici idi (Resim 2). Mitoz izlenmedi. Mikroid lobüller içerisinde yer yer konjesyon dilate damalar vardı. Stromada hemoraji alanları mevcuttu (Resim 2). Yoğun mikroid stro-
Az sayıda olgu, Carney kompleksi bulgularını taşır. Bu kompleks, sahip olgularda tümörler sporadik SA'larla histolojik olarak aynıdır ancak tipik olarak çok odaklardır ve kulak bölgesinde yerleştirir (4).

Makroskopik olarak kısmen iyi sınırlı, dış yüzü ve kesitlerinde paralak mukoïd veya jelatinöz, multinoedral lezyonlar şeklinde (1,6). İçi peynirimi keratin ile dolu epidermoid kistler de nadir olarak izlenebilir (1).

Histolojik olarak dermis ve subkutis'te lobüler büyüme paterni gösteren, yoğun miksoid stroma içerisinde gömülü pleomorfizm göstermenin iğşi ve yıldızlı hücreler içerir (5). Az sayıda mitoz nadiren bulunur (5). Bizim olgumuz da olduğu gibi bazı olgularda miksoid lobüler içeresinde değişik boyutlarda ince duvarlı bazisi konjesyonu damarlar (4) ile stromal hemorrhaji (2) izlenir. Ulser veya nekrozun eşlik etmediği nötrofilleri içeririn mikst yanmış hücre infiltrasyonu önemli bir özellikidir. Olgumuzda da mast hücrelerinin baskın olduğu nötrofilleri de içeren yanmış hücreler dikkat çekici idi. Üçte bir olguda primer veya rekürrensinde epidermoid kist, skuamoz epitel uzantıları, küçük bazaloid hücre toplulukları veya sıkışmış adneksiyel yapılar şeklinde epitelik komponent bulunur (2,5).

Olgumuzda epitelik komponent, baskın olarak keratinöz kistler ve az sayıda sıkışmış deri ekleri şeklinde izlenmekte idi.

Immunohistokimyasal olarak iğşi hücreler genellikle vimentin ve CD34 pozitif (3,4,5,6), S-100 (3,7), Düz kas aktini (SMA) ve Melanin spesifik antikor (MSA) (3) negatifti. Colanje ve ark.'ın serisinde ise lezyonel hücreler S-100, SMA ve pantsitokeratin negatif olarak (2), Fetsch 17 olguluk serisinde ise, vimentin ve CD34 tüm olgularda, MSA sekiz olguda, SMA dokuz olguda, S-100 proteinin beş olguda pozitif iken, desmin tüm olgularda negatif olarak belirlenmiştir (6). Bizim olgumuzda lezyonel hücreler CD34 ile fokal pozitif, S-100 ve desmin ile negatif idi.

SA'yi fokal kutanöz müsinözis, kutanöz miksoid kist, dermal sinir kılıflı miksomu, miksoid nörofibrom gibi benign kutanöz miksoid lezyonlardan, agresif anjiomiksom gibi borderline malign miksomatöz tümörlerden ve miksoid malign fibroz histiyositom ve düğük dereceli fibro-miksoid sarkom gibi malign miksoid tümörlerden ayırt etmek gerekir (1,2,6-8).

Fokal kutanöz müskinözise SA'daki gibi lobüler yapı, stromal nötrofiller ve epiteliyel yaplar bulunmaz. Az sayıda damar izlenir. Klinik ayırmının önemli rekürüren göstergememdir (7).

Kutanöz miksoid kist ise parmaklarda yerleşmesi, iyi sınırlı olması, rölatif olarak damarların azlığı ve nötrofillerin yokluğu ile SA'dan ayrılr (3).

Dermal sinir kılıflı miksomunda, passivenin korpuskülerleri benzeri düzenlenim göstermenin S-100 protein pozitif hücreler bulunur (7). Yine aynı şekildedir miksoid nörofibrom, ince dalgalı S-100 protein pozitif hücreler bulunun iyi sınırlı bir lezyondur (2).

SA'yi genit alçıklıkta yerleşmek gosterebilmesinden dolaylı, lokal agresif davranışın agresif anjiomiksomdan ayırt etmek gerekir. Agresif anjiomiksomlar daha büyük boyutlarda genellikle, yuvlarak şekilli kalın duvarlı damarlar ve damar çevresine uzanan desmin pozitif myoid hücreler içeren daha derin yerleşimli, nadiren 5 cm'den küçük boyutta, lokal olarak infiltratif tümörlerdir (2).

SA'lar da miksoid sarkomlardan farklı olarak hipersel-
lularite, pleomorfizm, kolayca bulunan mitoz ve pleksiform kapiller paternede damar ağı yoktur (4,8).

SA'lar lokal eksizyon ile tedavi edilir. Genellikle incomplet eksizyonu bağlı olarak lezyonların üstte bir, destürükif olmayan bir şekilde tekrar eder (5). Agresif lokal büyüme veya metastaz yapmaz.

SA'lar, eskiden kutanöz fokal müsinozis, trikodis-koma, fibrofolliküloma, trikojenik adnexiyel tümörler, perifolliküler fibroma gibi nadir görülen folliküler tümörler ile aynı antitenin değişik formlarıyla olarak düşünül-müstür(1); ancak rapor edilen benzer histolojik özellikler gösteren vakaların sayısı artıktça SA'lar artık görünümde aynı bir antite olarak kendine literatürde yer bulmuştur.

Sonuç olarak SA'lar belirli histolojik ve klinik özellikleri ile diğer mikroid tümörlerden ayırt edilmiş gerekken, rekürens göstermeye eğilimi deri ve subkutanöz yerle-şimi nadir görülen benign lezyonlardır.

KAYNAKLAR