

Anjiomiksom: Her Zaman Miksoid, Bazen Agresif

Angiomyxoma: Always Myxoid, Sometimes Aggressive

Gülden DİNİZ¹, Günyüz TEMİR², Ragıp ORTAÇ¹

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, ¹Patoloji ve ²Çocuk Cerrahisi Bölümü, İZMİR, TÜRKİYE
Departments of ¹Pathology and ²Children's Surgery, Dr. Behçet Uz Children's Hospital, İZMİR, TURKEY

ÖZ

Anjiomiksom; belirgin miksoid matriks ve çok sayıda ince duvarlı kan damarının varlığıyla karakterize, farklı bir yumuşak doku tümörüdür. Bu tümör gövde, baş- boyun, ekstremiteler ve genital bölgede gelişme eğilimindedir. Benign bir tümör olup, total eksizyon tedavi edicidir. Agresif anjiomiksom dışında rekürrens nadirdir.

On iki yaşında kız çocuğu, sol gluteusda 10 yıldır var olan, 4.5x4x3 cm boyutlarında subkutanöz kitle ile başvurdu. Tümör kapsüllüydü. Retiküler dermis ve subkutan dokuda yerleşmiş tümör, müsinöz stroma ve stellat hücrelerden oluşuyordu. İnce duvarlı kan damarları baskındı. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri vimentin ile işaretlenmiştir. Östrojen reseptörü, CD34, düz kas aktini, S-100 protein ve desmin ile immün reaktivite saptanmamıştır.

Bu sununun amacı, göreceli olarak nadir görülen tipik bir izole yüzeysel anjiomiksom olgusunu sunmak ve bu antitenin agresif anjiomiksomdan ayırıcı tanısını irdelemektir.

Anahtar Sözcükler: Anjiomiksoma, Süperfisyal, Ayırıcı tanı

ABSTRACT

Angiomyxoma is a distinct soft tissue tumor characterized by the presence of prominent myxoid matrix and numerous thin-walled blood vessels. This tumor has a predilection for the trunk, head and neck, extremities, and genitalia. It is a benign tumor and total excision is curative. Recurrence is rare except for aggressive angiomyxomas.

A 12-year-old girl with a 10-year history of a subcutaneous mass on the left gluteus measuring 4.5x4x3 cm had been referred. The tumor was encapsulated and was located in the reticular dermis and subcutaneous tissue, composed of stellate cells with mucinous stroma. Thin-walled blood vessels were prominent. Immunohistochemically, tumor cells were immunoreactive for vimentin. No immunoreactivity was present for estrogen receptor, CD34, smooth muscle actin, S-100 protein and desmin. The purpose of this report is to present a classical example of an isolated superficial angiomyxoma and discuss the differential diagnosis, because of its relatively infrequent occurrence.

Key Words: Angiomyxoma, Superficial, Differential diagnosis

GİRİŞ

Yoğun ekstrasellüler miksoid matriks varlığıyla karakterize yumuşak doku tümörleri genel olarak miksom olarak tanımlanır (1). Bu adlandırma çok geniş ve heterojen bir yelpazeyi betimler (1, 2). Öyle ki reaktif kökenli nodüler fasciitis'den miksoid liposarkoma, nörofibromdan nörotekoma ya da embriyonal rabdomiyosarkomdan miksofibrosarkoma kadar birçok antite bu spektrumda yer alır (2). Ancak miksomun özgün hücreleri iyi gelişmiş golgi aygıtları ve granüler endoplazmik retikulumlarıyla fibroblastlara benzerler ve diğer yumuşak doku tümörlerinde bulunup, immünohistokimyasal olarak gösterilen sitoplazmik filamentlerin bulunmamasıyla diğer antitelere ayırt edilebilirler (2). Ayrıca miksomlar özellikle multipl olduklarında Carney sendromu olma kuşkusu doğururlar (1-3).

Yapısında ince duvarlı çok sayıda damar komponenti bulunduran miksomlar anjiomiksom olarak adlandırılır

mıştır (1, 2). Genellikle vimentin dışı sitoplazmik filament bulundurmayan bu tümörlerde pleomorfizm ve mitoz izlenmez (2). İlk kez 1983 yılında Steeper ve Rosai; genellikle kadınlarda ve genital bölgede gelişen, yüksek oranda nüks gösteren anjiomiksomları agresif anjiomiksom olarak tanımlamıştır (3). Bu tümörler histopatolojik olarak tipik anjiomiksom görünümündedirler. En önemli farkları infiltratif sınırlı olmalarıdır. Hatta infiltratif sınırlı tümörün tam olarak çıkarılmaması nedeniyle nüks ettiği iddia edilmektedir. Ancak bazılarının daha saldırgan davranış göstermesi nedeniyle günümüzde anjiomiksomlar, agresif ve süperfisyal biçiminde gruplandırılarak değerlendirilmektedir (3, 4).

Süperfisyal anjiomiksom, histopatolojik görünüm özellikleriyle kolayca tanınabilen bir tümör olmasına karşın, özellikle kadında, genital bölgede gelişen ve yüksek nüks oranına sahip agresif anjiomiksomla benzerliği nedeniyle rapor edilmesinde güçlüklerle karşılaşılabilen bir tümördür.

(Turk Patoloji Derg 2012, 28:162-164)

Geliş Tarihi/Received : 13.07.2010 Kabul Tarihi/Accepted : 28.09.2010

Yazışma Adresi/Correspondence: Gülden DİNİZ

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Patoloji Bölümü, İZMİR, TÜRKİYE/
Department of Pathology, Dr. Behçet Uz Children's Hospital,
İZMİR, TURKEY

E-posta/E-mail: agdiniz@gmail.com Tel/Phone: +90 232 489 56 56

Bu çalışmada, bir anjiomiksom olgusundan yola çıkarak, anjiomiksomların genel özelliklerini ve ne zaman agresif olarak nitelenmesi gerektiğini literatür bulguları ışığında tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

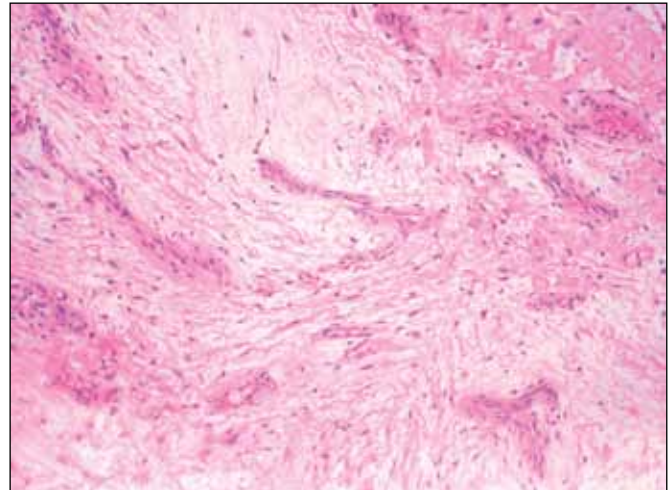
On iki yaşında sağlıklı kız çocuk sol gluteal bölgede, yaklaşık 10 yıldır bilinen, yavaş büyüyen kitle nedeniyle Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi 1. Cerrahi Polikliniğine başvurdu. Olgu 2-3 yaşlarındayken gluteusda küçük bir kitle fark edilmiş, kısa süre önce intramuskuler enjeksiyonla antibiyotik tedavisi uygulandığı için ele gelen bu sertlik enjeksiyona bağlı reaksiyon olarak yorumlanmış. Ancak bir türlü yok olmaması, hatta son aylarda biraz daha büyümesi üzerine cerrahi olarak çıkartılmasına karar verilmiş. Olgunun fizik bakışında konjenital malformasyon ve benzer başka lezyon saptanmadı. Motor ve mental gelişimi olağan olarak değerlendirildi. Ameliyat öncesi yapılan ayrıntılı testlerde patoloji saptanmadı. Genel anestezi altında 4,5x4x3 cm boyutlarında, kapsüllü kitle çıkartıldı. Ameliyat materyali 2x1 cm boyutlarında deri elipsi altında kapsüllü, kesitlerinde ileri derecede miksoid görünümde solid, gri-sarı renkli tümör görünümündeydi (Şekil 1). Eksize edilen dokunun mikroskopik incelemesinde lezyonun; olağan görünümde epidermis ile örtülü olduğu, arada olağan papiller dermisden geçiş zonu bulundurduğu görüldü. Kitle müsinöz zeminde çok sayıda kan damarı ve bazısı daha şişkin yıldızlı görünümde iğsi hücrelerden oluşuyordu (Şekil 2). Uygulanan immünohistokimyasal boyamalarda stromal hücrelerin vimentin pozitif oldukları görüldü (Şekil 3). CD34, düz kas aktini, desmin, östrojen reseptörü ve S-100 protein negatifti. Söz konusu bulgularla tümör anjiomiksom olarak rapor edildi. Anjiomiksom ve miksomların Carney sendromunun komponentleri olabildiği düşünülerek tanı sonrası olgu aşırı endokrin aktivite ve ciltte pigmente lekelerin varlığı yönünden de araştırıldı. Başka bulgusu olmayan hastadaki lezyon süperfisyel izole anjiomiksom olarak nitelendi. Eksizyondan sonraki 3 aylık izlemde nüks saptanmadı.

TARTIŞMA

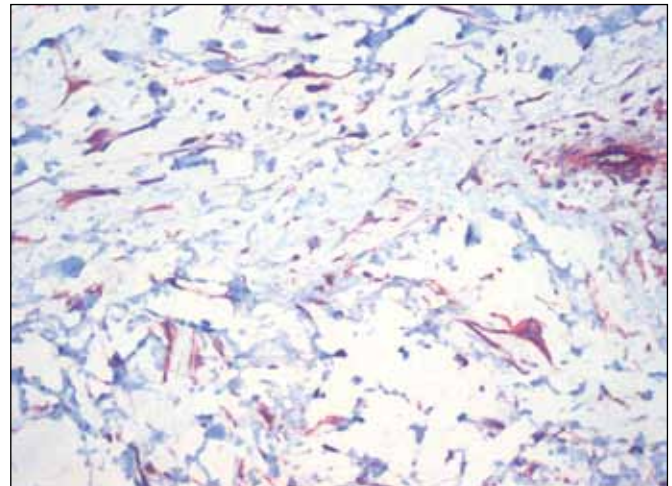
Tümörler, parankim olarak tanımlanan çoğalan bir hücresel bileşene ek olarak bu bileşeni destekleyen damarlar ve bağ dokusundan yapılmış stromadan oluşur. Tümörler çoğu kez parankimal bileşene göre adlandırılır. En yaygın adlandırma yaklaşımı, tümörlerin morfolojik ve işlevsel olarak benzedikleri veya kaynaklandıkları dokuyu öne çıkarmaktır. Ancak tam olarak kökeni belirlenemeyen hücrelerden oluşan bazı tümörlerin adlandırılmasında stromal özellikler kullanılmıştır (2). Miksomlar, zemin-



Şekil 1: En uzun çapı 4,5 cm olan, ileri miksoid yapıda solid kitleye ait materyal.



Şekil 2: Arada çok sayıda ince- duvarlı damar yapısı ve tek tük stellat hücre izlenen, gevşek düzenlenim gösteren tümör (H&E, x40).



Şekil 3: Vimentin pozitif yıldızlı ve iğsi tümör hücreleri (x400).

deki yoğun mukoid stromaları nedeniyle bu şekilde tanımlanırlar. Eğer tümörde zengin damar yapıları da izleniyorsa anjiomiksom olarak adlandırılırlar (5). Miksom ve anjiomiksomların bir diğer önemli özelliği ise; ciltte pigment lekeler, hipofiz adenomu ve aşırı endokrin aktivite ile karakterize tipik Carney kompleksinin komponenti olabilmesidir (6). Bu nedenle anjiomiksom olarak tanı konan bir tümörde ilk adım, tümörün olgumuzdakine benzer şekilde izole olduğunun belirlenmesidir.

Miksomları oluşturan tümör hücreleri yapısal olarak fibroblastlara benzerler. Ancak hücrelerin kesin kökeni belirsizdir (2). İmmünohistokimyasal incelemelerde genellikle vimentin dışındaki belirleyicilerle immün reaktivite negatif ya da düşük oranda pozitifdir (1, 2). Özellikle kadında ve genital bölgelerde daha sık gelişen agresif anjiomiksomda tipik olarak östrojen reseptörü pozitifliğinden söz edilmektedir. Çoğu belirleyiciyle negatif boyanması; S-100 protein pozitif miksoid liposarkomdan, desmin pozitif anjiomyofibroblastomdan ya da desmin ve düz kas aktini pozitif miksoid leiomyomdan ayırımında yardımcıdır (7). Benzer şekilde pleomorfizm, nükleer hiperkromazi ve artmış mitotik aktivitenin olmayışı miksoid fibrosarkom benzeri malign tümörlerle ayırıcı tanısında kullanılacak özellikleridir (7,8).

İleri miksoid yapıda, zengin damar komponenti olan ve malignite kriteri taşımayan yumuşak doku tümörlerinin anjiomiksom olarak kolayca tanılandırılması geleneği 1983 yılında Steeper ve Rosai'nin "agresif anjiomiksom" denilen davranış olarak daha saldırgan yapıdaki bir grup tümörü tanımlamasıyla bozulmuştur (3). Gerçekten de çoğu kez infiltratif sınırlı ve yüksek nüks oranı bildirilen bu antitenin histopatolojik ayırımı çok zordur (1- 3, 7). Agresif anjiomiksomanın biraz daha sellüler olduğu ve daha iri çaplı damarlar içerdiği bildirilmekle birlikte bu tanımlamalar çok subjektiftir (2). Temel farkın daha çok kadında, genital organlarda gelişmesi ve bu klinikle uyumlu olacak şekilde tümörde hemen daima östrojen reseptörünün bulunmasıdır (1). Olgumuzda tümörün genital organ dışı yerleşimi, kapsüllü olup tümüyle çıkartılabilmesi ve östrojen reseptörünün bulunmaması agresif anjiomiksomdan uzaklaşmamızı sağlamıştır.

Agresif anjiomiksom tanımlamasının ortaya atılıp, yaygın kabul görmesinin ardından görünüm olarak benzer ama davranış olarak iyi huylu tümörlerin de, ayrı sınıflanması gereği doğmuştur. Allen ve ark. 1988 yılında böyle tümörleri süperfisyal anjiomiksom olarak adlandırmıştır (9). O tarihten sonra yayınlanan süperfisyal anjiomiksom olgularında östrojen reseptör pozitifliği bildirilmemiş olup,

ancak epitelyal komponent taşıyanlarda nüks görüldüğü belirtilmiştir (4,6, 8, 9). Sunulan olguda, tümörün epitelyal komponenti yoktur.

Alt sınıflaması yapılabildiği 20 yılı aşkın süre geçmesine karşın günümüzde hala anjiomiksomlar mikroskopik olarak kolay tanınan, ama patolojik raporlaması zor olan tümörlerdir. Çünkü görünüm özellikleri çok benzer, davranışları oldukça farklı tümörlerdir. Sellülerite artışı ve büyük boyutun agresif anjiomiksomun ayırt edilmesinde anlamlı olduğu ileri sürülmekle birlikte literatürde çok büyük boyutlu ama benign davranışlı olgular da tanımlanmıştır (10). Sunulan olguda eşlik eden başka bir patolojinin yokluğu nedeniyle tümör izole bir lezyon olarak kabul edildi. Göreceli olarak küçük boyutlu ve kapsüllü olması, total olarak eksize edilebilmesi, gluteusda yerleşmesi, hiposellüler olması ve östrojen reseptörünün bulunmaması gibi unsurlar nedeniyle tümör, agresif değil süperfisyal anjiomiksom olarak tanılandırıldı. Tüm bunlara karşın, kesin ayırıcı tanının her zaman mümkün olmayabileceği göz önüne alınarak takip önerildi.

KAYNAKLAR

1. **Van Roggen JF, Van Unnik JA, Briaire-de Bruijn IH, Hogendoorn PC:** Aggressive angiomyxoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 11 cases with long-term follow-up. *Virchows Arch* 2005, 446:157-163
2. **Rosai J:** Soft Tissues. In Rosai J (Ed): *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*, 9th ed., Philadelphia, Mosby, 2004, 2237-2373
3. **Steeper TA, Rosai J:** Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983, 7: 463-475
4. **Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher CD:** Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol* 1999, 23:910-917
5. **Allen PW:** Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000, 4:99-123
6. **Yuca K, Kiriş M, Kösem M, Kiroğlu AF, Çankaya H:** Servikal süperfisyal anjiomiksom. *KBB forum* 2005, 4:188-191
7. **Erkuş M, Odabaşı AR, Dikicioğlu E, Onur E:** Agresif anjiomiksom: Olgu sunumu. *Türk Patoloji Derg* 2000, 16:31-33
8. **Fetsch JF, Laskin WB, Tavassoli FA:** Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma): a clinicopathologic study of 17 cases arising in the genital region. *Int J Gynecol Pathol* 1997, 16:325-334
9. **Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB:** Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. Report of 30 tumors in 28 patients. *Am J Surg Pathol* 1988, 12:519-530
10. **Kim HS, Kim GY, Lim SJ, Ki KD, Kim HC:** Giant superficial angiomyxoma of the vulva: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2010, 37:672-677