

# Lumbosakral Bölgenin Subkutan Dokusunda Benign Granüler Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

## Benign Granular Cell Tumor in The Subcutaneous Tissue of The Lumbosacral Region: A Case Report

Umay Kiraz<sup>1</sup>, Esra Civriz<sup>1</sup>, Çiğdem Vural<sup>1</sup>, Can İlker Demir<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

<sup>2</sup>Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

### ÖZ

Granüler hücreli tümörler (GHT), nöral/schwann hücrelerinden köken alan sıklıkla benign, çok nadir görülen yumuşak doku tümörleri olup en sık deri ve baş-boyun bölgesinden kaynaklanırlar. Fanburg-Smith kriterlerine göre benign, atipik ve malign olarak sınıflandırılan bu tümörler genellikle asemptomatik olup, genellikle 3 cm'in altında, tek bir lezyon şeklinde ve iyi sınırlı kitleler oluştururlar. Ayırıcı tanıda çok sayıda tümörün ve reaktif durumların düşünülmesi gerekmektedir. Biz burada 48 yaşındaki kadın hastada izlenen, lumbosakral bölgede deri altında lokalize olan bir benign granüler hücreli tümörün histopatolojik özellikleri ile ayırıcı tanısını literatür eşliğinde sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** granüler hücreli tümör, yumuşak doku neoplazileri, subkütan doku

### ABSTRACT

Granular cell tumors (GCT) are often benign, very rare soft tissue neoplasms originating from neural / schwannian cells, most often located from the skin and head and neck region. These tumors, which are classified as benign, atypical and malignant according to Fanburg-Smith criteria, are generally asymptomatic and usually form solitary, well-demarcated masses below 3 cm. Numerous tumors and reactive conditions need to be considered in differential diagnosis. Here, we presented the differential diagnosis and histopathological features of a benign granular cell tumor localized subcutaneous in the lumbosacral region, which was observed in a 48-year-old female patient.

**Keywords:** granular cell tumor, soft tissue neoplasms, subcutaneous tissue

### İletişim / Correspondence:

Umay Kiraz  
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı,  
Kocaeli, Türkiye  
umaykiraz@gmail.com  
Başvuru Tarihi: 17.07.2020  
Kabul Tarihi: 25.10.2021

Doi: 10.5505/ktd.2021.19981  
Umay Kiraz: 0000-0002-6721-4877  
Esra Civriz: 0000-0003-1206-5760  
Çiğdem Vural: 0000-0002-9405-9112  
Can İlker Demir: 0000-0001-6725-031X

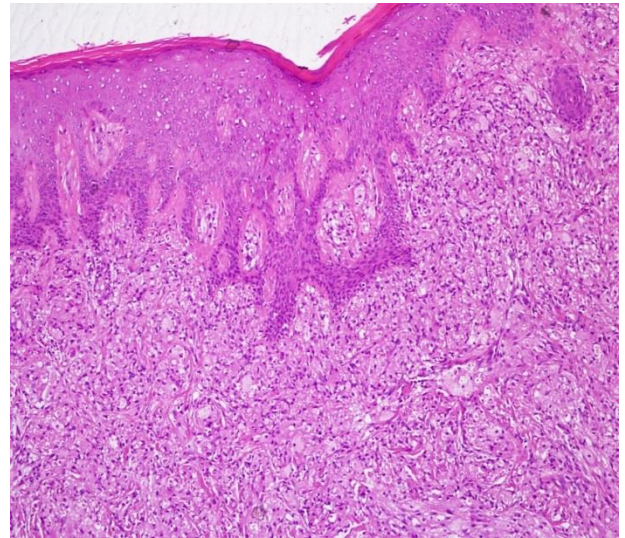
## GİRİŞ

Granüler hücreli tümörler (GHT), ilk olarak 1926 yılında Abrikossoff tarafından myoblastlardan köken aldığı düşünülerek granüler hücreli myoblastom olarak tanımlanan, nadir görülen tümörlerdir (1). Son yıllarda bu tümörlerin kökeninin nöral/schwann hücreleri olduğu anlaşılmıştır (2). 40-60 yaş arasında ve kadınlarda daha sık görülürler (3) ve vücutta birçok yerde lokalize olabilirler. En sık deride ve baş-boyun bölgesinde görülmekle birlikte nadir tümörlerdir ve deri-yumuşak doku tümörlerinin yaklaşık %0,5 ini oluştururlar (4,5). Fanburg-Smith kriterlerine göre benign, atipik ve malign olarak sınıflandırılırlar. Malign GHT'ler çok nadir olup, tüm GHT'lerin yaklaşık %0,5-2'sini oluştururlar (6). Biz burada; 48 yaşında kadın hastada, lumbosakral bölgede deri altında lokalize nodüler kitle şeklinde prezente olan bir granüler tümör olgusunun histopatolojik özellikleri ve ayırıcı tanısını literatür bilgileri eşliğinde gözden geçirdik.

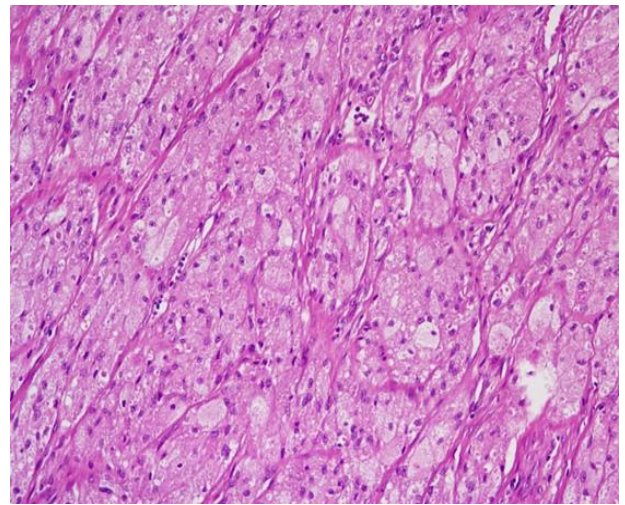
## OLGU SUNUMU

48 yaşında kadın hasta, lumbosakral bölge-orta hat yerleşimli, 1,5 yıl içinde yavaş büyüyen, deri altında şişlik, kızarıklık ve akıntı şikayetleri ile kliniğe başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde; yaklaşık 3,6x3 cm boyutlarında deriden kabarık bir lezyon dikkati çekti. Ultrasonografik olarak lezyonun deri-deri altı doku yerleşimli olduğu izlendi. Bu bulgular dışında fizik muayene, laboratuvar ve ayrıntılı görüntüleme tetkiklerinde başka bir bulgu saptanmadı ve hastalığın sadece lumbosakral bölge derisi ile sınırlı olduğu görüldü. Bu lezyon eksizyonel biyopsi ile çıkartıldı. Histopatolojik olarak; epidermiste psödoepitelyamatöz hiperplazinin eşlik ettiği ve fokal alanlarda epidermis tutulumunun olduğu, dermisi tamamen doldurmuş ve subkutan yağlı dokuya uzanım gösteren tümöral alan izlendi (Figür.1). Tümörü oluşturan hücreler; geniş, poligonol, eozinofilik ve granüler sitoplazmaya sahip, küçük, santral yerleşimli nükleus bulduran hücrelerdi (Figür.2). Fokal perinöral invazyon görüldü. Pleomorfizm, nekroz ve mitoz gözlenmedi. Bu hücrelere yönelik yapılan

immünohistokimyasal çalışmalarda, CD68 ile ise diffüz kuvvetli sitoplazmik (Figür.3a), S100 ile diffüz kuvvetli sitoplazmik ve nükleer (Figür.3b) boyanma izlendi. Fascin, CD1a ve Langerin ile negatif reaksiyon saptandı. Cerrahi sınırlarda tümör görülmemesi üzerine lezyon, total eksize olarak kabul edildi. Olgunun kliniği, lezyonun yerleşim yeri, histopatolojik ve immünohistokimyasal inceleme bulguları da göz önünde bulundurularak, olgu "benign GHT" olarak değerlendirildi. Eksizyon sonrası 5 aydır klinik takipte olan olguda nüks, metastaz veya başka bir semptom / şikayet saptanmadı.



Figür.1: Epidermis altından başlayan, subkutan yağlı dokuya uzanan, dermiş yerleşimli tümöral lezyon (H&E x100)

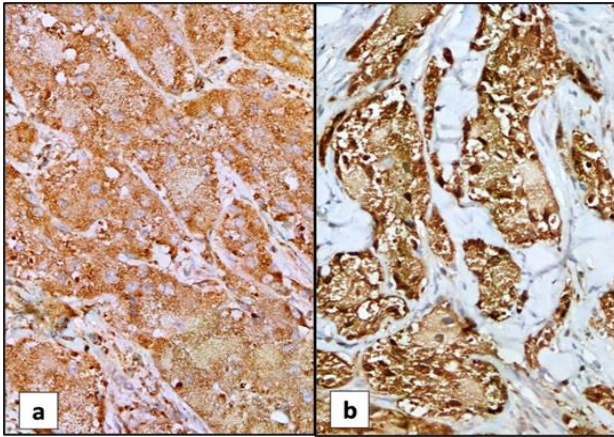


Figür.2: Belirgin nükleollü, veziküler nükleuslu, geniş eozinofilik granüler sitoplazmalı uniform tümör hücreleri (H&E x200).

## TARTIŞMA

GHT, nadir görülen bir tümör olup tüm yumuşak doku tümörlerinin yaklaşık %0,5'ini oluşturmaktadır (1,5). Ortalama görülme yaşı 47 olup, kadınlarda daha sık görülmektedir (6,7). En sık deride, ardından baş-boyun bölgesi özellikle dilde izlenir. Ayrıca meme, solunum yolları, mesane, kadın genital sisteminde ve en sık özefagus olmak üzere gastrointestinal sistemde görülmektedir (4,8). Bizim olgumuz lumbosakral bölge deri-deri altı yerleşimli olup, 48 yaşında ve kadın hastadır.

Bu tümörler genelde asemptomatik olup, genellikle 3 cm'in altında, tek bir lezyon şeklinde ve iyi sınırlı kitleler oluştururlar. GHT'lerin yaklaşık %10'u multiple yerleşimlidir (9). Multiple olan olguların metastaz olup olmadıkları tam olarak anlaşılamamıştır (7). Gen mutasyon sendromlarının (Leopard sendromu, nörofibromatozis, noonan sendromu gibi) multiple GHT olgularına eşlik ettiği düşünülmektedir (10). Bizim olgumuzda tümöral lezyon literatür bilgilerine benzer olup tek, iyi sınırlı kitle şeklindedir. Olgumuzda herhangi bir sendrom bulunmamaktadır.



Figür.3: İmmünohistokimyasal olarak CD68(a) ve S100(b) pozitifliği (CD68 x400, S100 x400).

Histolojik olarak; küçük, santral yerleşimli, kaba kromatinli nukleuslardan oluşan, eozinofilik granüler sitoplazmalı, soluk boyanan poligonal hücrelerin iyi sınırlı dermal infiltrasyonundan oluşur. Granüller PAS pozitif olup diastaz dirençlidirler. Tümöre sıklıkla yüzeyde psödoepitelyamatöz hiperplazi eşlik etmektedir (3). Perinöral ve vasküler invazyon benign GHT'lerde sık görülür ve kötü prognozla ilişkisi bulunmamıştır (4). İmmünohistokimyasal olarak tümörü oluşturan

hücreler S100 ve vimentin ile hemen her zaman boyanır. Sıklıkla NSE, CD56 ve CD68 ile de boyanma gösterir. CD57 ve myelin basic protein ile ise nadiren boyanma izlenir (3). Bizim olgumuz da benzer morfolojik ve immünohistokimyasal boyanma paternine sahip olup perinöral invazyon ve yüzeyde eşlik eden psödoepitelyamatöz hiperplazi görülmüştür.

GHT olgularının yaklaşık %0,5-2'si malign davranışlıdır (6). Fanburg-Smith ve ark. yaptığı çalışmada GHT'ler benign, atipik ve malign olarak sınıflandırılmıştır. Bu sınıflandırmada kullanılan kriterler; nükleer pleomorfizm, tümör hücrelerinin iğsi olması, veziküler nükleus ve büyük nükleol, nükleus/sitoplazma oranının artması, nekroz ve artmış mitoz sayısı (>2/10BBA) varlığıdır.

Eğer hiçbiri bulunmuyorsa veya sadece fokal nükleer pleomorfizm varsa benign, 1 veya 2 özellik varsa atipik, 3 ve üzeri özellik varsa ise malign olarak değerlendirilir (11). Genellikle 0,5-3 cm. olan bu tümörlerde boyut büyüdükçe malignite potansiyelinin arttığı düşünülmele birlikte tümör boyutu malignite kriterleri arasında bulunmamaktadır(12).Malign olarak değerlendirilen olgular hızlı büyürler ve metastaz yapma potansiyelleri vardır. En sık bölgesel lenf nodu, akciğer, karaciğer ve kemiğe metastaz yaparlar (3). Bizim olgumuzda tümöral lezyon 3,6 cm. boyutu ile literatürde rapor edilen diğer tümörlerden biraz büyük olmakla birlikte malignite kriterlerinin diğerlerini bulundurmamaktadır ve "Benign GHT" olarak kabul edilmiştir.

Ayrıcı tanıda; yüzeyde bulunan psödoepitelyamatöz hiperplazi alanlarının skuamöz hücreli karsinomdan ayırt edilmesi önemlidir. Ayrıca en sık alveolar soft part sarkom olmak üzere malign periferik sinir kılıfı tümörü, melanom ve bazal hücreli karsinomun granüler hücreli varyantları, leiomyom, leiomyosarkom, dermatofibrosarkom, anjiosarkom, fibröz histiositom ve ameloblastom gibi tümörler ve cerrahi travma, kronik inflamasyonlar, histiositosis, rosai-dorfman hastalığı, Gaucher hastalığı gibi reaktif/metabolik süreçler de ayrıcı tanıya girmektedir (3). Sadece morfoloji ile bu tümörleri ayırt etmek zor olabilir. İmmünohistokimyasal boyama yöntemleri ayırıcı tanıda önemlidir (5).

Tedavide kitlenin komplet rezeksiyonu önemlidir. Cerrahi sınırlarda tümörün devamlılık göstermesi durumunda rekürrens kaçınılmazdır.

Malign GHT'lerin yaklaşık %32'si, benign GHT'lerin ise cerrahi sınır negatifse %2-8, pozitifse %20'si 2 yıl içinde lokal rekürrens gösterir (12). Bu da eksizyon sırasında cerrahi sınırların tümörsüz olmasının önemini göstermektedir. Malign GHT'lerin rezeksiyonu sırasında bölgesel lenf nodu diseksiyonu yapılabilir (3). Medikal tedavinin rolü bulunmamaktadır (9).

GHT'lerin prognozu iyi olmakla birlikte; ileri yaş, hızlı büyüyen tümör, tümör boyutunun 4cm'den büyük olması, invazyon derinliği ve lokal nüks kötü prognostik faktörlerdir. Ayrıca son yıllarda p53 pozitivitesi ve yüksek Ki67 proliferasyon indeksinin, agresif klinik gidişle ilişkili olabileceği düşünülmektedir (3).

Sonuç olarak; en sık yerleşim yeri deri-deri altı olmakla birlikte genel olarak nadir görülen granüler hücreli tümörlerin özellikle bu lokalizasyonda bir kısmı malign olan çok sayıda tümör ile ayırıcı tanısının yapılması gerektiği unutulmamalı, ayrıca bu tümörlerin atipik ve malign tiplerinin de olduğu histopatolojik değerlendirmede akılda tutulmalıdır.

**Etik Kurul Onayı:** Çalışma bir olgu sunumudur.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan eder.

**Finansal Destek:** Finansal destek yoktur.

**Hasta Onamı:** Hastadan izin alınmıştır.

## KAYNAKLAR

1.Mnasri H, Bouchoucha S. Granular cell tumour of the perianal region: Which therapeutic attitude. *Acta Chir. Belg.* 2005;105(1):112–113.  
 2.Qureshi NA, Tahir M, Carmichael AR. Granular cell tumour of the soft tissues: A case report and literature review. *Int. Semin. Surg. Oncol.* 2006;3.  
 3.Machado I, Cruz J, Lavernia J, ve ark. Solitary, multiple, benign, atypical, or malignant: the “Granular Cell Tumor” puzzle. *Virchows Arch.* 2016;468(5):527–538.

4.Mobarki M, Dumollard JM, Dal Col P, Camy F, Peoc'h M, Karpathiou G. Granular cell tumor a study of 42 cases and systemic review of the literature. *Pathol. Res. Pract.* 2020;216(4).

5.Liu Y, Zheng Q, Wang C, Wang J, Ming J, Zhang Y, et al. Granular cell tumors overexpress TFE3 without gene rearrangement: Evaluation of immunohistochemistry and break-apart FISH in 45 cases. *Oncol. Lett.* 2019;18(6):6355–6360.

6.Aoyama K, Kamio T, Hirano A, Seshimo A, Kameoka S. Granular cell tumors: a report of six cases. *World J. Surg. Oncol.* 2012;10:1–6.

7.Moten AS, Movva S, Mehren M von, Wu H, Esnaola NF, Reddy SS, et al. Granular cell tumor experience at a comprehensive cancer center. *J. Surg. Res.* 2018;226:1–7.

8.Gross VL, Lynfield Y. Multiple cutaneous granular cell tumors: A case report and review of the literature. *Cutis.* 2002;69(5):343–346.

9.Bozdağ Kaplan N, Dursun İH, Dikilitaş M, Harputluoğlu H, Yılmaz E, Şahin N. Vulvanın nadir görülen granüler hücreli tümörü: Olgu sunumu. *Turk Onkol. Derg.* 2015;30(2):78–81.

10.Goetz A, Nweze N, Joshi A, Farma J. Synchronous subcutaneous granular cell tumours, a rare presentation. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 2018;100(4):e85–e87.

11.Fanburg-Smith JC, Meis-Kindblom JM, Fante R, Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue. Diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. *Am. J. Surg. Pathol.* 1998;22(7):779–794.

12.Kesici U, Mataracı E, Kesici S, Sezgin Z. Granular cell tumor on perianal region: A case report. *Acta Med. Iran.* 2013;51(7):509–511.