

## Yumuşak Doku Perinöroma

Elis Kangal ©  
Özben Yalçın ©

### Soft Tissue Perineurioma

#### Öz

Perinöroma, perinöral hücrelerden gelişen nadir benign periferik sinir kılıfı tümörüdür. Histolojik ve immunohistokimyasal özellikleri ile diğer benzer morfolojiye sahip tümörlerden ayrılır. Bu çalışmada, el bileği yerleşimli perinöroma olgusu sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** sinir kılıfı tümörü, yumuşak doku, perinöroma

#### ABSTRACT

Perineurioma, is a rare benign peripheral nerve sheath tumor that develops from perineural cells. Its histological and immunohistochemical characteristics are distinguished from other tumors with similar morphology. In this study, we present a case of perineurioma with wrist localization.

**Keywords:** nerve sheath neoplasm, soft tissue, perineurioma

Alındığı tarih: 28.06.2018  
Kabul tarihi: 03.12.2018  
Yayın tarihi: 30.05.2019

Elis Kangal  
SBÜ. Okmeydanı EAH  
Tıbbi Patoloji Kliniği,  
Darülaceze Cad. No: 27  
Şişli 34382 İstanbul, Türkiye  
✉ els.senn@hotmail.com  
ORCID: 0000-0002-5373-7212

Ö. Yalçın 0000-0002-0019-1922  
SBÜ. Okmeydanı EAH  
Tıbbi Patoloji Kliniği,  
İstanbul, Türkiye

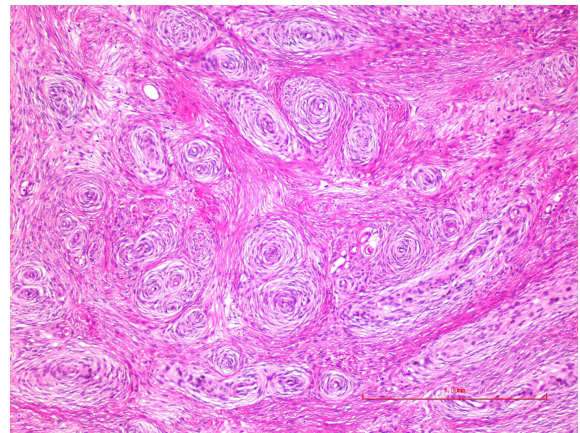
#### GİRİŞ

Perinöroma, normal perinöriumu andıran hücrelerden oluşan yumuşak doku tümörüdür. Nadir görülen bu tümörler intranöral (lokalize hipertrofiknöropati) ve ektranöral (yumuşak doku) yerleşimli olabilir <sup>(1)</sup>. Yumuşak doku perinöromalar sklerozan, retiküler ve plexiform olmak üzere üç varyanta ayrılır. Genellikle ekstremiteler ve gövdenin yüzeysel yumuşak dokularında yerleşirler <sup>(2)</sup>.

#### OLGU

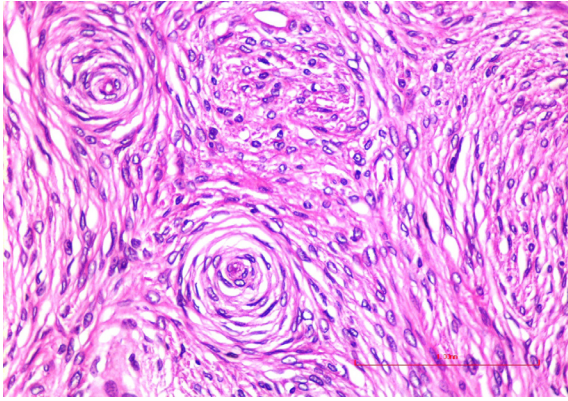
Yetmiş bir yaşında erkek olgu, el bileği üzerinde bir yıla yakın süredir var olan ve yavaş büyüyen ağrısız kitle yakınmasıyla genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede kitle 2,5 cm çapta, tümüyle deri ile örtülü olup yüzeyden polipoid tarzda büyüme gösterdiği görüldü ve eksize edildi. Makroskopik incelemede deri üzerinde özellik görülmedi. Dokuya yapılan kesitlerde kesit yüzünün krem-sarı renkte alacalı görünümde olduğu görüldü. Mikroskopik

incelemede dermiste lokalize, kollajenize stroma içinde storiform patern oluşturmuş ince uzun uzantıları olan soluk eozinofilik sitoplazmalı iğsi hücre proliferasyonları görüldü (Resim 1). Bu hücrelerde sitolojik atipi ve mitoz görülmedi. Ayırıcı tanıya nörofibrom, benign fibröz histiositom, dermatofibrom protuberans, düşük dereceli fibromiksoid sarkom ve vasküler tümörler alındı. İmmünohistokimyasal çalışmada iğsi



Resim 1A. Kollajenize stroma içinde iğsi tümör hücrelerinden oluşan whorl yapıları H&E, x100.





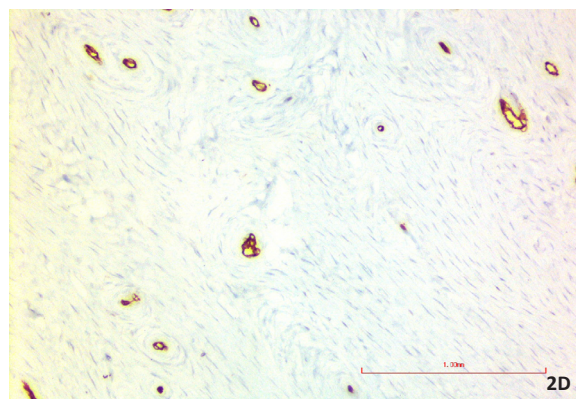
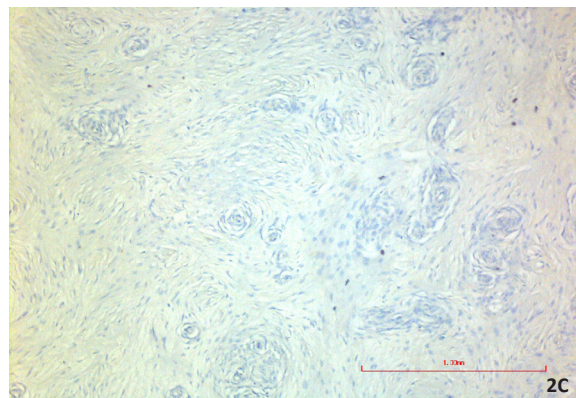
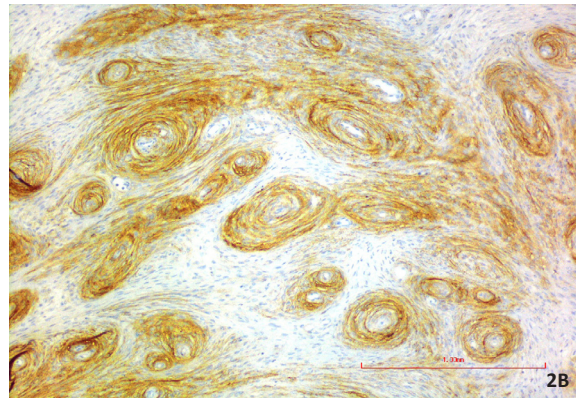
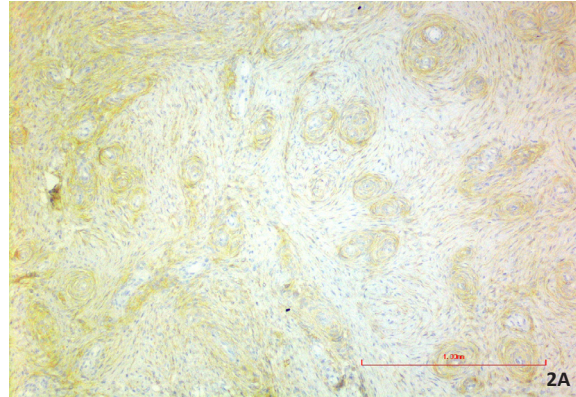
Resim 1B. İnce uzun uzantılı olan eozinofilik sitoplazmalı iğsi tümör hücreleri H&E, x400.

tümör hücreleri S100 ve CD34 ile negatif, vimentin, EMA ve CD10 ile fokal pozitif izlendi (Resim 2). Ki67 proliferasyon indeksi %1 olarak saptandı. Bulgularla olgumuz yumuşak doku perinöroma olarak raporlandı.

#### TARTIŞMA

Yumuşak doku perinöromalar, nadir görülen benign tümörlerdir. Cinsiyet ayrımı olmaksızın geniş bir yaş aralığında ortaya çıkmakta olup, genellikle orta yaş erişkinlerde görülürler<sup>(3)</sup>. Sıklıkla ekstremitelerde ağrısız kitle şeklinde görülmekle birlikte, paratestiküler yerleşimli olgu da bildirilmiştir<sup>(4)</sup>. Gerçek bir kapsül yapısı bulunmayan bu lezyonlar oldukça iyi sınırlıdır, ancak fokal alanlarda infiltratif büyüme gösteren olgular literatürde mevcuttur<sup>(5)</sup>.

Yumuşak doku perinöromalarının mikroskopik incelenmesinde, tipik olarak kollajenize stromada uzun flama benzeri uzantıları olan ince fibroblast benzeri hücrelerin storiform patern oluşturmasıyla karakterize olduğu görülür<sup>(6)</sup>. Bazı perinöromalarda miksoid stroma belirgin olabilir. Benzer morfolojiye sahip tümörler arasında nörofibrom, ekstrakranial meninjiom, benign fibröz histiyositom, dermatofibrosarkom protuberans, düşük dereceli fibromiksoid sarkom yer almakta olup, bu tümörler ile ayırıcı tanısında immünohistokimyasal boyalardan yararlanılır. Yumuşak doku perinöromalar immünofenotipik olarak EMA, vimentin, laminin, kollajen tip IV pozitif olup, S100 ve CD34 negatiftir<sup>(6)</sup>. Ayrıca GLUT-1, Claudin-1



Resim 2A. İğsi tümör hücreleri immünohistokimyasal olarak EMA (2A) ve CD10 (2B) ile fokal pozitif, S100 (2C) ve CD34 (2D) ile negatif olarak izlendi.



ve CD10 ile de pozitif boyanırlar <sup>(7)</sup>.

Yumuşak doku perinöromaları morfolojik olarak nörofibromaya benzeyen özelliklere sahiptir. Ancak nörofibrom immünohistokimyasal olarak S100 pozitifken, EMA negatiftir <sup>(8)</sup>.

Derin yerleşimli yumuşak doku perinöromasına histolojik olarak en çok benzeyen tümör düşük dereceli fibromiksoid sarkomdur. Düşük dereceli fibromiksoid sarkom, hiyalinize ve miksoid stroma içinde uniform görünüşlü iğsi hücrelerle karakterizedir. Ancak bu tümör CD10 negatiftir. Düşük dereceli fibromiksoid sarkomda tipik olarak görülen küçük damar köprüleri yumuşak doku perinöromalarında görülmez <sup>(8)</sup>.

Yüzeysel yerleşimli lezyonlarda ayırıcı tanıya dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) alınmalıdır. DFSP diffüz storiform paternde büyüyen subkutan yağ dokuyu infiltre eden tümörler olup, immünohistokimyasal olarak CD10 ve EMA negatiftir <sup>(9)</sup>.

Storiform paternli derin yerleşimli benign fibröz histiyositom, yumuşak doku perinöromaya morfolojik olarak benzemekle birlikte, EMA negatiftir <sup>(10)</sup>.

Ekstrakranial meningiomlar, yumuşak doku perinöromalarına morfolojik olarak benzeyebilir. Ancak perinöromanın tümör hücreleri meningotelyal hücrelerden daha elonge ve bipolar görünümündedir. İmmün-histokimyasal olarak ekstrakranial meningiom hücreleri EMA ile pozitif boyanırlarken CD10 ile negatiftir.

Sonuç olarak, nadir görülen benign periferik sinir kılıfı tümörü olan yumuşak doku perinöromaların benzer morfolojiye sahip diğer tümörler ile ayırıcı tanıda kesinlikle akılda tutulması gerekir. İmmünohistokimyasal olarak EMA ve CD10 ile pozitif, S100 ve CD34 ile negatif olması perinöroma tanısında yardımcıdır.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflicts of interest to declare.

## KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR (eds). Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 6th ed. Philadelphia, Pa: Mosby, 2014: 833-7.
2. Hornick JL, Fletcher CD. Soft tissue perineurioma: clinicopathologic analysis of 81 cases including those with atypical histologic features. *Am J Surg Pathol.* 2005;29:845-58. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000155166.86409.d2>
3. Yang EJ, Hornick JL, Qian X. Fine-needle aspiration of soft tissue perineurioma: A comparative analysis of Cytomorphology and Immunohistochemistry with benign and malignant mimics cancer cytopathology. *Cancer Cytopathol.* 2016;124:651-8. <https://doi.org/10.1002/cncy.21725>
4. Batra N, Gordetsky J, Kelly D, Dangle PP. Case: Pediatric paratesticular soft tissue perineurinoma-A rare entity. *Can Urol Assoc J.* 2018;12:40-1.
5. Adachi S, Doi R, Mitani K, Iwamoto Y, Furumoto A, Yamashita M, Cho H. Atypical soft tissue perineurioma in the tongue of a young girl. *Pathol Int.* 2010;60:787-91. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.2010.02602.x>
6. Macarenco RS, Ellinger F, Oliveira AM. Perineurioma: a distinctive and underrecognized peripheral nerve sheath neoplasm. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131(4):625-36.
7. Fetsch JF, Miettinen M. Sclerosing perineurioma: a clinicopathologic study of 19 cases of a distinctive soft tissue lesion with a predilection for the fingers and palms of young adults. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(12):1433-42. <https://doi.org/10.1097/0000478-199712000-00005>
8. Şahiner C, Erdem H, Oktay M, Uzunlar AK. Perinöroma; İki Olgu. *Konuralp Tıp Dergisi* 2015;7(1):65-8.
9. Zamecnik M, Michal M, Baumruk L, Mukensnabl P. Dermatofibrosarcoma protuberans with EMA cells: report of a case suggesting perineurial cell differentiation. *Pathol Res Pract.* 2002;198:767-74. <https://doi.org/10.1078/0344-0338-00334>
10. Gleason BC, Fletcher CD. Deep "benign" fibrous histiocytoma: clinicopathologic analysis of 69 cases of a rare tumor indicating occasional metastatic potential. *Am J Surg Pathol.* 2008;32(3):354-62. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31813c6b85>