

Round Ligaman Kaynaklı Retroperitoneal İnflamatuar Myofibroblastik Tümör

Nermin Koç¹, Suna Cesur¹, Ayşe Nur İhvan², Yılmaz Baş³, Mesut Polat⁴

ÖZET:

Round ligaman kaynaklı retroperitoneal inflammatuar myofibroblastik tümör

Amaç: İnflamatuar myofibroblastik tümör (İMT), nadir görülen bir tümördür. Etyolojisi ve biyolojik davranışı tartışmalıdır. Genellikle akciğerde, mezenterde, genitouriner traktta, retroperitonda bildirilmesine rağmen birçok farklı lokalizasyonda bulunabilir. Uterin round ligaman oldukça nadir bir lokalizasyondur.

Olgu: Genç bir hastada, retroperitonda / uterin round ligamanda yerleşmiş bir inflammatuar myofibroblastik tümör vakasını, morfolojik, immunohistokimyasal ve klinik özellikleriyle birlikte değerlendirdik.

Sonuç: Uygun tedavi ve takip için İMT'yi malign ve benign taklitçilerinden ayırmak önemlidir.

Anahtar kelimeler: İnflamatuar, myofibroblastik, retroperitoneal

ABSTRACT:

Retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor originating from round ligament

Objective: Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a rare tumor. The etiology and biological behaviour is controversial. It could be seen in many different anatomical sites, however it is commonly seen in the lungs, mesentery, genitourinary tract and retroperitoneum. Uterine round ligament is a very rare location for IMT.

Case: We report the morphological, immunohistochemical and clinical features of an IMT which is located in the retroperitoneum / uterine round ligament of a young woman in this paper.

Conclusion: It is essential to differentiate IMT from benign and malignant mimickers for providing an appropriate therapy and follow-up.

Key words: Inflammatory, myofibroblastic, retroperitoneal

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2016;50(4):330-3



¹Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Pataloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

²Üsküdar Devlet Hastanesi, Pataloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

³Hitit Üniversitesi Çorum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pataloji Kliniği, Çorum - Türkiye

⁴Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Kadın Doğum Kliniği, İstanbul - Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Nermin Koç,
Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Eğitim Araştırma Hastanesi, Pataloji Kliniği,
İstanbul - Türkiye

E-posta / E-mail:
nerminkoc@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
26 Ekim 2015 / October 26, 2015

Kabul tarihi / Date of acceptance:
31 Aralık 2015 / December 31, 2015

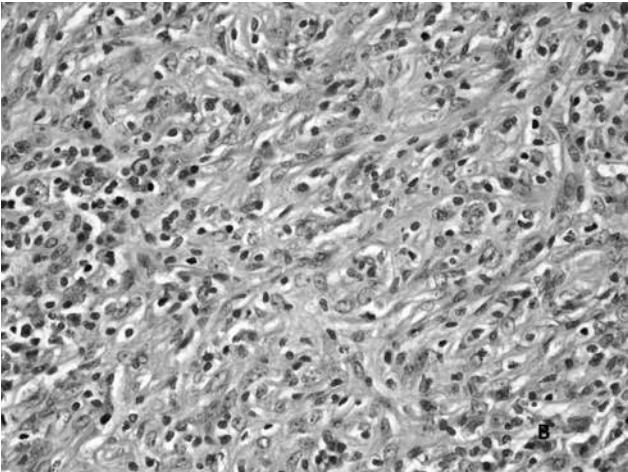
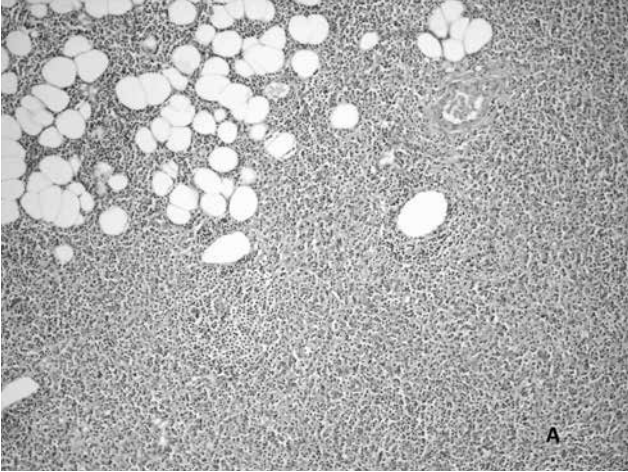
GİRİŞ

İnflamatuar myofibroblastik tümör (İMT), nadir görülen bir tümördür. Önceleri reaktif lezyonlardan oluşan heterojen grup olarak değerlendirilirken, bugün özel bir genetik kökeni olan, lokal agresif davranış gösteren bir neoplazm olarak değerlendirilmektedir (1-3). İntermediyer davranış potansiyeline sahip bu tümörlerin, nüks edebileceği ve nadiren de metastaz yapabildikleri bilinmektedir (2,4). Genellikle akciğerde, mezenterde, genitouriner traktta, retroperitonda bildirilmesine rağmen birçok farklı lokalizasyonda bulunabilir (4). Özel histopatolojik görünümü

münden ötürü operasyon anında intraoperatif patoloji konsültasyonu, tanı koymada yardımcı olamaya bilir (1,5). Tümör, myofibroblastik ve fibroblastik iğsi hücrelerden ve buna eşlik eden lenfosit, plazma hücresi ve eozinofil lokositlerden oluşur. Bu histopatolojik görüntü ile birçok benign ve malign lezyon ayırıcı tanıya girer.

OLGU SUNUMU

21 yaşında kadın hasta, sol kadranda ağrısı ile hastanemiz Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği'ne başvurdu. Yapılan ultrason ve MRI tetkikleri sonucunda



Resim-1A, 1B: Miksoid stroma içinde iğsi şekilli myofibroblastik hücreler arada inflamatuvar hücreler ve periferik yağlı doku infiltrasyonu (A; HEx100, B; HEx200).

sol adneksiyel bölgede kitle tespit edilip, myom ön tanısıyla operasyona alındı. Yapılan eksplorasyonda, solda round ligaman altından infundibulopelvik hat-ta uzanım gösteren, retroperitoneal yerleşimli yaklaşık 7x7 cm boyutlarında çevre yağlı dokuya yapışıklık gösteren, solid kitle izlendi. Operasyon anında yapılan intraoperatif patoloji konsültasyonunda dif-füz iğsi hücre proliferasyonu ve arada lenfoplasmosi-ter hücreler izlendi, hafif atipi mevcuttu, mitoz, nek-roz yoktu. Bu bulgularla, malign/benign ayrımı yapı-lamadı ve kesin sonuç parafin blokların incelenmesi sonrasına bırakıldı. Lezyon, total olarak eksize edildi. Kitle, kirli sarı renkli, lobüle görünümde olup, kesit yüzü kirli beyaz renkli, yer yer sert ve periferinde yağlı alanlar içeriyordu. Histopatolojik incelemede

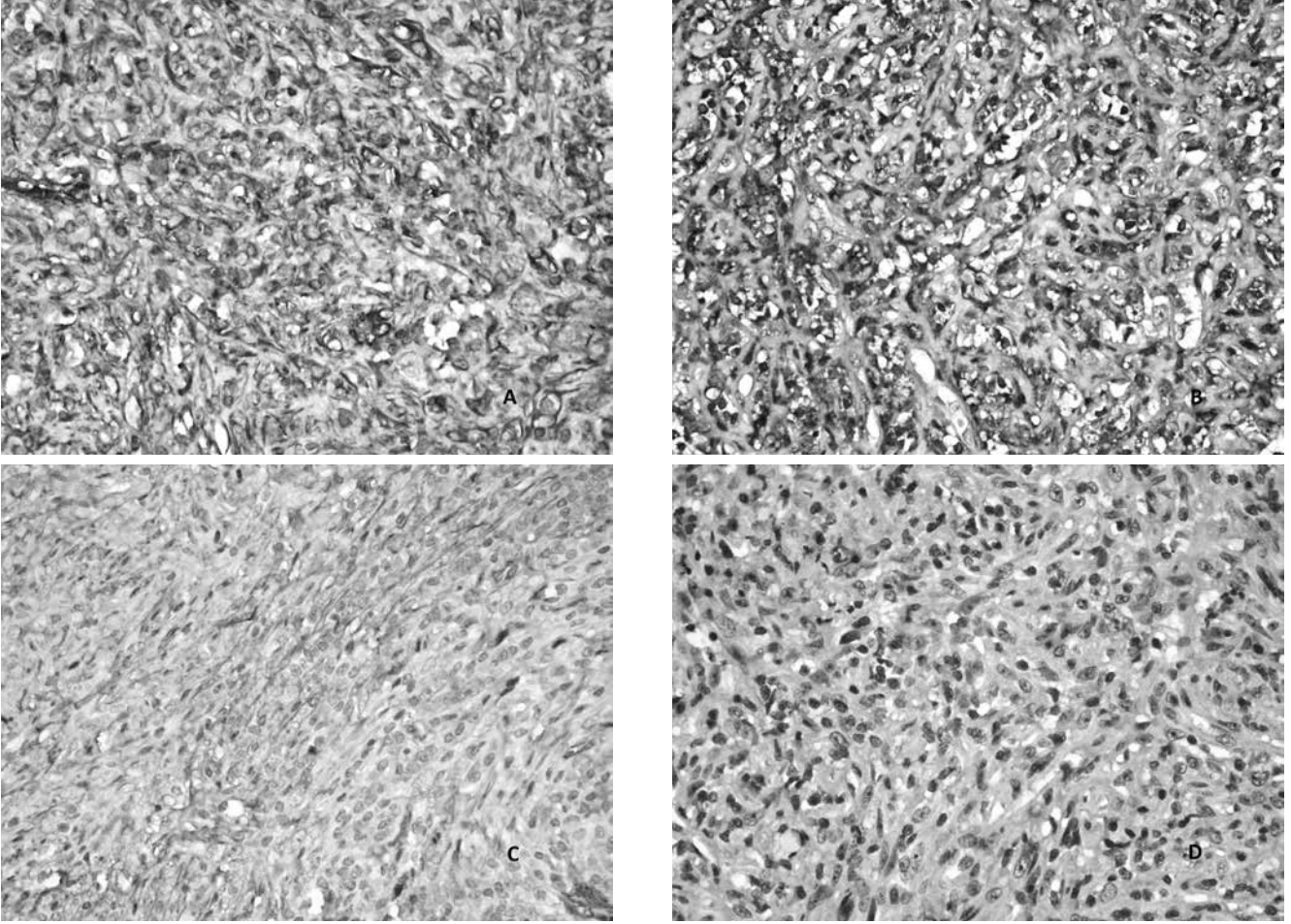
miksoid stroma içinde iğsi şekilli, eozinofilik sitop-lazmalı, yuvarlak veya elonge nukleuslu hücreler ve arada plasmosit, lenfosit ve eozinofil lökositler izlen-di. Lezyon hiperselülerdi, hafif orta derecede atipi mevcuttu. Mitoz ve nekroz yoktu (Resim-1). İmmun-histokimyasal olarak vimentin, düz kas aktini pozitif, CD117 fokal pozitif, kaldesmon, S-100, LCA, des-min, pansitokeratin, CD 34, anaplastik lenfoma kinaz (ALK), beta-katenin, DOG1, tümör hücrelerinde negatifti (Resim-2). Postoperatif gidiş sorunsuz idi ve 10 aylık izlemde herhangi bir rekürrense rastlanma-dı.

TARTIŞMA

İnflamatuvar myofibroblastik tümör, sitolojik ola-rak benign görünümlü iğsi şekilli myofibroblastik tümör hücreleri ve inflamatuvar hücrelerin karışımın-dan oluşan bir tümör olarak tanımlanır. 3 ayıktan 46 yaşına kadar bildirilen vakalar olmuşsa da, vakaların çoğu 30 yaşın ve genellikle de 14 yaşın altındadır (3,4,6). Vakamız, 21 yaşında genç bir hastadır.

Bu tümör geçmişte inflamatuvar fibrosarkom, infla-matuvar myofibrohistiositik proliferasyon, inflamatuvar psödötümör, omental-mezenterik miksoid hemar-tom, plazma hücreli granülom ve plazma hücreli psödötümör olarak da anılmıştır (6).

Histopatolojik olarak, değişik miktarlarda eozino-filik sitoplazmalı, santral veziküler, oval nukleuslu ve küçük nukleoluslu, benign görünüşlü iğsi veya yıldız-sı hücrelerden oluşur. Hiperkromazi mevcut değildir. Hafif nükleer pleomorfizm olabilir. Mitoz düşüktür, genelde 10 büyük büyütme alanında 1-2 mitoz görü-lür ve atipik mitoz yoktur. Bazı vakalarda bol eozino-filik sitoplazmalı ve belirgin nukleoluslu, ganglion benzeri hücreler tanımlanmıştır. Stromada başlıca lenfositler, plazma hücreleri ve daha az olarak eoz-i-nofil ve nötrofil lökositlerden oluşan inflamatuvar hücre infiltrasyonu izlenir (1-4,6). İnflamatuvar myofib-roblastik tümörlerde üç temel histolojik patern tanımlanır; a) nodüler fasiitisi anımsatan miksoid, vasküler ve inflamatuvar alanların oluşturduğu tip, b) fibröz histiositomayı anımsatan iğsi hücreler ve inflamatuvar hücrelerin karışımından oluşan tip, c) skarı anımsatan yoğun kollajenöz alanlardan oluşan tip (3,6). Vakamızda benign görünümlü iğsi hücrelerle çoğun-



Resim-2: Tümör hücrelerinde vimentin (A), CD117 (B), düz kas aktini (C) pozitifliği, ALK (D) negatifliği (vimentin, CD117, düz kas aktini, ALKx200).

lukla lenfosit ve plazma hücrelerinin oluşturduğu inflamatuvar hücrelerin karışımından oluşan tümör izlendi. Üç histolojik paternden fibröz histiositomayı anımsatan formdaydı. Hafif atipi mevcuttu. Hiperkromazi yoktu. Mitoz ve nekroz izlenmedi. Literatürde özellikle intra ve retroperitoneal yerleşen tümörlerin komşu dokuları invaze etme özelliğinden bahsedilmektedir (1). Vakamızda da periferde çevre yağlı dokuya invaze olduğu alanlar izlendi.

Literatürde intraoperatif patoloji konsültasyonu ile doğru tanı alabilen vakalar olduğu gibi, benign inflamatuvar bir süreç veya sarkom olarak değerlendirilen veya malign / benign ayrımı yapılamayan vakalar da mevcuttur (5,7). Vakamızda işçi hücrelerin diffüz proliferasyonu, çevre yağlı dokuya invazyon ve hafif atipi nedeniyle malign bir lezyonu düşünmekle bir-

likte, eşlik eden yoğun lenfoplasmositer hücre infiltrasyonu varlığı ve mitoz, nekroz izlemediğimiz için benign bir lezyonu ekarte edemedik. Kesin tanıyı parafin blokların incelenmesi sonrasına bıraktık.

Retroperitoneal bölge, inflamatuvar myofibroblastik tümörlerin en sık yerleşim yerlerinden biri olmakla birlikte, kadın genital sisteminde nisbeten seyrek görüldüğü bilinmektedir (4,8). Bir çalışmada, uterus yerleşimli 10 İMT vakası sunulmuş ve leiomyoma benzeri büyüme paterninden bahsedilmiştir (8). Literatürde, yerleşim yeri olarak özellikle round ligamanın belirtildiği vakaya ise rastlamadık.

İMT'nin birçok benign ve malign lezyondan ayrılması gerekir. İmmunhistokimya ayırıcı tanıya yardımcı olsa da genelde histolojik patern temelinde bir ayırım esastır (4). Anaplastik lenfoma kinaz geninde

translokasyon ve immunhistokimyasal olarak ALK ekspresyonu bildirildiğinden, ALK pozitifliği önemlidir. Ancak negatifliği özellikle yetişkinlerde İMT tanısını dışlamaz. ALK vakaların yaklaşık %50'sinde ve genellikle genç hastalarda pozitifdir (2,6,8,9). Vakamız, genç olmasına rağmen ALK negatif bulunmuştur.

Vimentin, düz kas aktini ve kalponin genelde kuvvetli pozitifdir. Vakaların %30'unda, keratin ve desmin pozitifliği mevcuttur. S-100 ve CD117 genelde negatifdir (1,4,6,9). Vakamızda bu sonuçlarla uyumlu olarak vimentin, düz kas aktini kuvvetli pozitif, S-100 yanı sıra keratin ve desmin de negatiftir. CD117 fokal pozitifliği, beklenmeyen bir bulgu olarak, gastrointestinal stromal tümörleri ve mesenterik fibroma-

tozisi akla getirmiştir (10). Gastrointestinal stromal tümörden ayırım için kullanılan DOG1 ve mesenterik fibromatozisten ayırım için kullanılan beta-katenin, vakamızda negatif bulunmuş ve bu lezyonlardan ayrılmıştır (4,11,12). Lokalizasyonundan dolayı ön tanısı olan myomatöz lezyonlardan histolojik özellikleri ve kaldesmon negatifliği ile ayrılmıştır. Klinikopatolojik özellikleri ile nodüler fasiitisten, CD 34 negatifliği ile soliter fibröz tümörlerden, histolojik ve immunhistokimyasal özellikleriyle iğsi hücreli sarkomlar, iğsi hücreli melanomlar ve sarkomatoid karzinomlardan ayrılmıştır.

Uterus çevresi ve retroperitoneal yerleşimli tümörlerde İMT de akla gelmelidir. Davranış ve tedavi farklılığı nedeniyle ayırıcı ve kesin tanı önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Pungpapong S, Geiger XJ, Raimondo M. Inflammatory myofibroblastic tumor presenting as a pancreatic mass: a case report and review of the literature. *JOP* 2004; 5: 360-7.
2. Rabban JT, Zaloudek CJ, Shekita KM, Tavassoli FA. Inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus: a clinicopathologic study of 6 cases emphasizing distinction from aggressive mesenchymal tumors. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1348-55. [CrossRef]
3. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 859-72. [CrossRef]
4. Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol*. 2008; 61: 428-37. [CrossRef]
5. Takeda S, Onishi Y, Kawamura T, Maeda H. Clinical spectrum of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008; 7: 629-33. [CrossRef]
6. Dutta V, Manoj MG, Malik A, Kumar P. ALK negative inflammatory myofibroblastic tumor of the orbit: a masquerading entity. *Indian J Ophthalmol* 2014; 62: 627. [CrossRef]
7. Park S, Ro JY, Lee DH, Choi SY, Koo H. Immunoglobulin G4-associated inflammatory pseudotumor of urinary bladder: a case report. *Ann Diagn Pathol* 2013; 17: 540-3. [CrossRef]
8. Parra-Herran C, Quick CM, Howitt BE, Dal Cin P, Quade BJ, Nucci MR. Inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus: clinical and pathologic review of 10 cases including a subset with aggressive clinical course. *Am J Surg Pathol* 2015; 39: 157-68. [CrossRef]
9. Gilani SM, Kowalski PJ. Inflammatory myofibroblastic tumour: a rare entity with wide differential diagnosis. *Pathologica* 2014; 106: 1-6.
10. Yantiss RK, Spiro IJ, Compton CC, Rosenberg AE. Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall: a clinically important differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 947-57. [CrossRef]
11. Miettinen M, Wang ZF, Lasota J. DOG1 antibody in the differential diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a study of 1840 cases. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 401-8. [CrossRef]
12. Le Guellec S, Soubeyran I, Rochemaix P, Filleron T, Neuville A, Hostein I, et al. CTNNB1 mutation analysis is a useful tool for the diagnosis of desmoid tumors: a study of 260 desmoid tumors and 191 potential morphologic mimics. *Mod Pathol* 2012; 25: 1551-8. [CrossRef]