

# Lipomatöz hemanjioperisitom (Soliter fibröz tümörün yağ dokusu içeren varyantı)

Fevziye Kabukçuoğlu<sup>1</sup>, Ayşim Özağarı<sup>2</sup>, Yavuz Kabukçuoğlu<sup>3</sup>, Gürkan Yetkin<sup>4</sup>

## ÖZET:

Lipomatöz hemanjioperisitom (Soliter fibröz tümörün yağ dokusu içeren varyantı) Lipomatöz hemanjioperisitom nadir görülen ve yavaş gelişen benign bir mezenkimal tümördür. Alt ekstremitenin derin yumuşak dokuları ve retroperiton en sık tutulan bölgelerdir. Hemanjioperisitomun bu özel varyantı 1995'te Nielsen tarafından tarif edilmiştir. 36 yaşında erkek hasta, sağ inguinal bölgede 12 yıldır mevcut kitle nedeniyle kliniğe başvurmuştur. Derin yumuşak doku içerisinde 14 cm çapında mobil ağrısız kitle tespit edilmiştir. Biyopsi sonucu hemanjioperisitom ile uyumlu bulunmuştur. Kitle tamamen çıkarılmıştır. Makroskopik incelemede 14x10x7 cm ölçülerinde iyi sınırlı, elastik kıvamlı, solid kitle görülmüştür. Kesiti sarı-krem renkli alacalı görünümündedir. Mikroskopik olarak matür yağ dokusu alanları ile karışık sellüler alanlar izlenmiştir. Sellüler alanlar oval veya iğsi şekilli hücrelerle çevrili dallanan ince duvarlı kapiller yapılardan oluşmaktadır. Lipoblast görülmemiştir. Histopatolojik bulgular ile lipomatöz hemanjioperisitom olarak değerlendirilmiştir. Hastanın beş yıllık takibinde nüks görülmemiştir. Bu nadir tümörün histopatolojik ve klinik özellikleri orijini ile birlikte tartışılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Lipomatöz hemanjioperisitom, soliter fibröz tumor

## ABSTRACT:

Lipomatous hemangiopericytoma (Fat-containing variant of solitary fibrous tumor) Lipomatous hemangiopericytoma is an uncommon, slow-growing benign mesenchymal neoplasm, composed of mature adipocytes and hemangiopericytoma-like areas. The deep soft tissues of the lower extremity and the retroperitoneum are mostly affected. This unique variant of hemangiopericytoma was described by Nielsen in 1995. A 36 year old male presented with a 12 year history of a slowly enlarging mass in the right inguinal region. 14 cm, mobile, painless mass within deep soft tissues was detected. Biopsy findings were consistent with hemangiopericytoma. The mass was totally excised. On gross examination the tumor was a 14x10x7 cm, well-circumscribed, firm, solid mass. It was yellowish - tan on cross section. Microscopically it was composed of cellular areas admixed with single cells, clusters or lobules of mature adipocytes. The histopathological findings were interpreted as lipomatous hemangiopericytoma. Five year follow up of the patient showed no recurrence. Histopathological and clinical features of this distinctive tumor is presented with a brief discussion of its origin.

**Key words:** Lipomatous hemangiopericytoma, solitary fibrous tumor

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2010;44;116-119

<sup>1</sup>Doç. Dr., Patoloji Kliniği Şefi, <sup>2</sup>Uzm. Dr., Patoloji Kliniği Uzmanı, <sup>4</sup>Uzm. Dr., 2. Genel Cerrahi Kliniği Şef Vekili, Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul-Türkiye  
<sup>3</sup>Doç. Dr., Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği Şefi, Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:  
Doç. Dr. Fevziye Kabukçuoğlu, Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul - Türkiye

Telefon / Phone: +90-212-373-5000

E-posta / E-mail: fkabukcuoglu@hotmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt:  
27 Temmuz 2010 / July 27, 2010

Kabul tarihi / Date of acceptance:  
3 Ağustos 2010 / August 3, 2010

## GİRİŞ

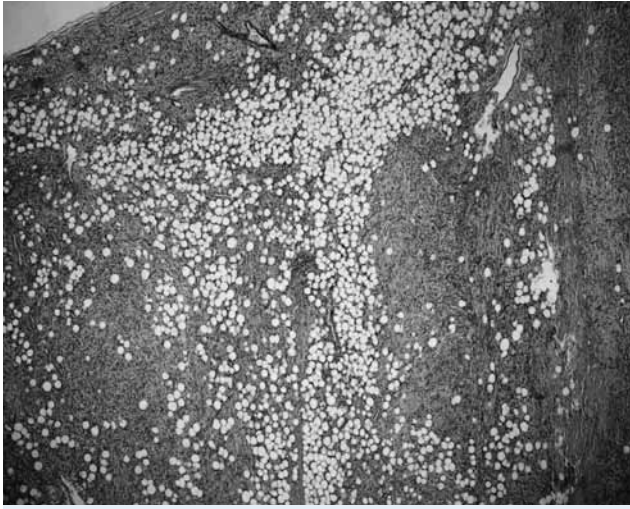
Hemanjioperisitom terimi perisitik orijinli olduğu düşünülen bir grup lezyon için ileri sürülmüş olmakla birlikte, morfolojik özelliklerinin bir çok mezenkimal tümöre eşlik etmesi nedeni ile, 60 yıldan fazla bir süredir varlığı konusundaki tartışma sürmektedir (1,2). Enzinger ve Smith hemanjioperisitomun ayrıntılı histopatolojik tanımlamasını yapmış, ancak elektron mikroskopik olarak perisitik orijin olguların ancak bir kısmında gösterilebildiğinden hemanjioperisitom tanımındaki çelişki sürmüştür (1,3). Soliter fibröz tümör terimi ile bu konu tekrar gündeme gelmiş, plevra dışında da rastlanabilmesi yanı sıra, klinik, morfolojik ve immünohistokimyasal özellikleri-

nin örtüşmesi nedeni ile hemanjioperisitom ve soliter fibröz tümörün, aynı olmasa bile benzer lezyonlar olabileceği ileri sürülmüştür (3,4,5). Nielsen 1995 yılında hem adipöz, hem de hemanjioperisitomatöz özellikler taşıyan üç lezyon tarif etmiş ve hemanjioperisitomun nadir rastlanan bir tipi olarak lipomatöz hemanjioperisitom terimini önermiştir (6). Takip eden çalışmalarda lipomatöz hemanjioperisitomun soliter fibröz tümörün yağ içeren bir varyantı olarak kabul edilmesi konusundaki görüşler de ağırlık kazanmaya başlamıştır (7,8).

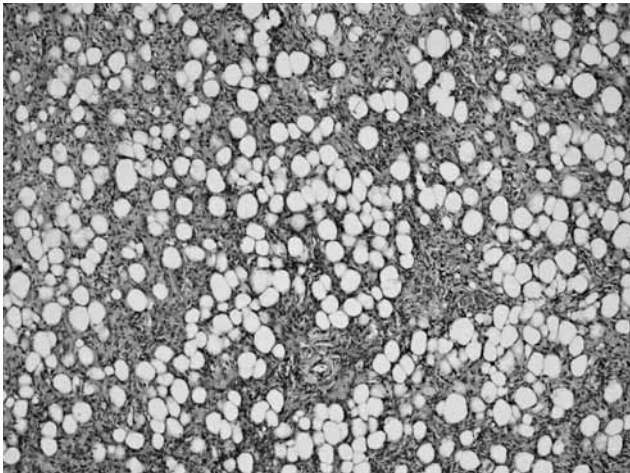
Bu çalışmada sağ inguinal bölge yerleşimli bir lipomatöz hemanjioperisitom olgusu, nadir görülmesi yanı sıra, tartışmalı orijini ile de ilgi çekmesi nedeni ile klinik ve histopatolojik bulguları ile birlikte sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

36 yaşında erkek hasta; sağ inguinal bölgede 12 yıldır mevcut ve yavaş büyüyen kitle şikayeti ile kliniğe başvurdu. Fizik muayenede derin yumuşak doku içinde yerleşik 14 cm çapında mobil ağrısız kitle palpe edildi. MR görüntüleme yöntemi ile, inguinal ligamente bitişik, ana damar ve sinir paketini tutmayan iyi sınırlı kitle saptandı. Bulgular lenf bezi büyümesi veya primer yumuşak doku tümörü lehine yorumlandı. Laboratuvar bulguları normal sınırlar içindeydi. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Kitleye yapılan biyopsi sonucu çok sayıda ince duvarlı dallanan damarlar çevresinde iğsi şekilli hücreler görül-



**Resim 1:** Vasküler bir çatı içerisinde yer alan yağ dokusu alanları (HE X 40)



**Resim 2:** Vasküler çatı içinde matür yağ dokusu hücreleri (HE X 100)



**Resim 3:** İnce duvarlı ve dar çaplı kapiller yapılar ve bunları çevreleyen iğsi şekilli hücreler (HE X 200)

dü. Atipi veya mitoz izlenmedi. Olgu hemanjioperisitom lehine yorumlandı. Kitle total olarak eksize edildi. Makroskopik incelemede 14x10x7 cm ölçülerinde iyi sınırlı elastik kıvamlı solid kitle görüldü. Kesit yapıldığında lezyonun sarı-krem renkli alacalı görünümde olduğu izlendi. Histopatolojik incelemede vasküler bir çatı içeren sellüler alanlara eşlik eden matür yağ lobüllerinden oluşan lezyon görüldü (Resim 1,2). Sellüler alanlar dallanmalar gösteren ince duvarlı bir kısmı genişlemiş kapiller damarları çevreleyen oval veya iğsi şekilli uniform görünümlü hücrelerden oluşmaktaydı (Resim 3). Stroma yer yer miksoid görünümde idi. Yağ dokusu alanları içerisinde lipoblast izlenmedi. Belirgin mitotik aktivite görülmeydi. Uygulanan immünohistokimyasal çalışmada sellüler alanlarda CD99 ve CD34 ile olumlu boyanma görüldü. FVIII ve SMA ile vasküler çatı boyandı. S-100, desmin ve pansitokeratin ile boyanma izlenmedi. Histopatolojik bulgular lipomatöz hemanjioperisitom lehine yorumlandı. Cerrahi sınırlar sağlamdı. Hastanın beş yıllık takibinde nüks görülmedi.

## TARTIŞMA

Lipomatöz hemanjioperisitom matür adipositler ve hemanjioperisitom benzeri alanları bir arada içermesiyle özellik gösteren, seyrek rastlanan bir mezenkimal tümördür (1,6,13). Orta yaş erişkinlerde özellikle alt ekstremitenin derin yumuşak dokusu

ve retroperitonda gelişim gösterir. Plevra, mediasten, tiroid, orbita, böbrek gibi farklı bölgelerde de rastlanabilmektedir (8-11). Erkeklerde daha sık görülmektedir. İyi sınırlı yavaş seyirli ağrısız bir lezyondur, ancak lokalizasyonuna göre bazı bulguları verebilir. Tümör çapı 1,7 cm ile 19 cm arasında değişmekte olup ortalama çap 5,5 cm olarak bildirilmiştir (7,12,13). Sunulan olguda derin yumuşak doku yerleşimli ve 14 cm çapında bir kitle tanımlanmasına rağmen, 12 yıldır mevcut oluşu ve kitle dışında bir şikayet vermemesi, oldukça yavaş seyirli bir lezyon olduğunu göstermektedir.

Hemanjioperisitom terimi bir grup perivasküler spesifik morfolojik görüntüsü olan lezyonlar için kullanılmakla birlikte, bu lezyonlar perisitlerin tüm immünohistokimyasal ve elektron mikroskopik özelliklerini taşımadığından, bu antitenin varlığı tartışmalı olmaya devam etmektedir (1,2,3). Ayrıca hemanjioperisitomatöz alanlara infantil myofibrom, sinovyal sarkom, mezenkimal kondrosarkom, malign fibröz histiositom gibi birçok benign ve malign mezenkimal tümörde de rastlanabildiğinden bu tanımın nonspesifik olduğu düşünülmüştür (1,2,5). Nielsen bu lezyonun adipöz komponent içeren bir varyantını tanımlayarak lipomatöz hemanjioperisitom terimini ortaya atmış ve olguların bir kısmında da olsa elektron mikroskopik olarak gösterilebildiğine dayanarak perisitik orijini kabul etmiştir (6). Kapillerlerin çevresindeki perisitlerin immünohistokimyasal olarak düz kas aktinini eksprese etmemesini, diğer mezenkimal hücreler için kök hücre olarak görev yapabileceği lehine yorumlamıştır. Yağ hücrelerinin gelişiminde de perisitik hücrelerin progenitör hücre olarak fonksiyon görebildiklerini gösteren çalışmalara dayanarak immatür perisitlerin preadipositlere ve matür yağ hücrelerine dönüşebileceğini ileri sürmüştür. Bu hipotezini liposarkom modeli ile açıklamış, erken evre lipoblastların genellikle perisitler çevresinde, matür lipoblastların ise damarlardan daha uzak mesafede bulunduğu dayanarak perisitlerin yağ dokusu komponentini tetiklediğini düşünmüştür. Fletcher ve Guillou ise hemanjioperisitom ve soliter fibröz tümörün ilişkisi üzerinde durmuştur (2,7). Bu lezyonların her ikisinin de kapsüllü, derin yerleşimli, orta yaşı tutan, yavaş gelişen ortak klinik özellikleri yanı sıra morfoloji ve immün profilleri çok benze-

diğinden bu lezyonların aslında soliter fibröz tümör olduğunu ileri sürmüşlerdir. Soliter fibröz tümörde daha sellüler içsi hücreli fasiküler gelişme ve daha geniş hyalinizasyon alanları, yer yer hücrelerde tek tek dağılım veya zincir şeklindeki gelişmeler hemanjioperisitomdan morfolojik olarak fark gösterir (13). Bu bulgulara dayanarak Ceballos ve arkadaşları da Nielsen'e katılmış ve perisitik orijini desteklemiştir (12). İki klonal popülasyonu açıklayacak ortak bir sitogenetik anomali olabileceğini düşünmüşlerdir. Dünya Sağlık Örgütü hemanjioperisitomu soliter fibröz tümör, dev hücreli anjiyofibrom ve lipomatöz hemanjioperisitomdan oluşan bir spektrum olarak sınıflamayı uygun görmüştür (2).

Lipomatöz hemanjioperisitomun ayırıcı tanısında içsi hücreli lipom, anjiyolipom, liposarkom, düz kas ve yağ dokusu diferansiyasyonu gösteren birçok yumuşak doku tümörü yer almaktadır (1,2,14). İçsi hücreli lipomlar kalın kollajen lifler içerir ve hemanjioperisitomun damar çatısını göstermez. Anjiyolipomlar sıklıkla multipl olup ön kol cilt altını tercih ederler. Damar çatısı genellikle lezyonun periferindedir. Miksoid / yuvarlak hücreli liposarkom da ayırıcı tanıda ele alınmalıdır. Liposarkomun özellikle miksoid tipi belirgin damar çatısı içerir. Damarlar dar çaplı, ince duvarlı olup pleksiform tipte dalanma gösterir. Hemanjioperisitomun damar yapısı daha kompakttır ve perivasküler hücreler daha içsi şekildedir. Lipomatöz hemanjioperisitomlarda CD34 pozitifliği miksoid ve yuvarlak hücreli liposarkomlardan ayırıcı yardımcı olur. Tüm liposarkom tipleri ile ayırıcı tanıda lipoblast görülmemesi önemli bir kriterdir. Lezyonun derin yumuşak doku içinde yerleşimi ve geniş alanda matür yağ dokusu içermesi nedeni ile özellikle küçük biyopsi materyallerinde iyi diferansiyasyon liposarkom ile ayırıcı tanı güçlükleri yaşanabilir. Dediferansiyasyon liposarkomdan ayırıcı tanıda belirgin nükleer atipi olmaması ve hemanjioperisitik kısımların benign görünümde olması yardımcı olur (1,6,13). Sunulan olguda derin yumuşak doku içinde gelişmiş büyük bir kitle mevcudiyeti malign mezenkimal tümörlerin ayırıcı tanıda ele alınmasını gerektirmiştir. Yağ dokusu komponenti bulunmakla birlikte lipoblast görülmemesi ile liposarkomdan uzaklaşmıştır. Atipi ve mitotik aktivite görülmemesi yanı sıra, lezyonun uzun yıllardır mevcut oluşu da

göz önünde tutularak malign mezenkimal tümörlerden uzaklaşmıştır. İmmünohistokimyasal olarak CD34 ve CD99 pozitifliği de tanıda yardımcı kriterler olarak kullanılmıştır.

Lipomatöz hemanjioperisitomun klinik olarak benign davranışı yanı sıra flow sitometri çalışmasında da moleküler düzeyde benign bir lezyon olduğu gösterilmiştir (10). Guillou'nun 13 olguluk,

Folpe'nin 16 olguluk serilerinde ortalama bir yıllık takiplerinde nüks ve metastaz bildirilmemiştir (2,13). Olgumuzun beş yıllık takibinde nüks görülmemiştir. Yine de hemanjioperisitomun nüks ve metastaz riski bulunduğundan, lipomatöz hemanjioperisitomun da biyolojik davranışının kesin belirlenebilmesi için uzun dönem takip sonuçlarının değerlendirilmesi gerekir.

## KAYNAKLAR

1. Weiss S, Goldblum JR (eds). *Soft tissue tumors of intermediate malignancy of uncertain type*. In: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 5 th ed., China, Mosby Elsevier, 2008: 1120-1138.
2. Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N: *Extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma*. In: CDM Fletcher, K Unni, M Mertens (eds). *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, IARC Press, 2002: 86-93.
3. Ide F, Obara K, Mishima K, Saito I, Kusama K: *Ultrastructural spectrum of solitary fibrous tumor: a unique perivascular tumor with alternative lines of differentiation*. *Virchows Arch* 2005; 446:52.
4. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S: *Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior*. *Hum Pathol* 1999; 30: 1464-1473.
5. Gengler C, Guillou L: *Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept*. *Histopathology* 2006;48: 63-74.
6. Nielsen GP, Dickersin GR, Provenzal JM, Rosenberg AE: *Lipomatous hemangiopericytoma: A histologic, ultrastructural and immunohistochemical study of a unique variant of hemangiopericytoma*. *Am J Surg Pathol* 1995; 19 :748-756.
7. Guillou L, Gebhard S, Coindre JM: *Lipomatous hemangiopericytoma: a fat-containing variant of solitary fibrous tumor? Clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural analysis of a unifying concept*. *Hum Pathol* 2000; 31:1108-1115.
8. Yamaguchi T, Takimoto T, Yamashita T, Kitahara S, Omura M, Ueda Y: *Fat-containing variant of solitary fibrous tumor (lipomatous hemangiopericytoma) arising on surface of kidney*. *Urology* 2005; 65: 175.e21-e23.
9. Yamazaki K, Eyden BP: *Pulmonary lipomatous hemangiopericytoma: report of a rare tumor and comparison with solitary fibrous tumor*. *Ultrastruct Pathol* 2007; 31: 51-61.
10. Alrawi SJ, Deeb G, Cheney R, et al: *Lipomatous hemangiopericytoma of the head and neck: immunohistochemical and DNA ploidy analyses*. *Head Neck* 2004; 26: 544-49
11. Cameselle-Teijero J, Manuel Lopes J, Villanueva JP, Gil-Gil P, Sobrinho-Simoes M: *Lipomatous haemangiopericytoma (adipocytic variant of solitary fibrous tumour) of the thyroid*. *Histopathology* 2003; 43: 406-408.
12. Ceballos KM, Munk PL, Masri BA, O'Connell JX: *Lipomatous hemangiopericytoma: A morphologically distinct soft tissue tumor*. *Arch Pathol Lab Med* 1999;123:941-945.
13. Folpe AL, Devaney K, Weiss SW: *Lipomatous hemangiopericytoma: A rare variant of hemangiopericytoma that may be confused with liposarcoma*. *Am J Surg Pathol* 1999; 23:1201-1207.
14. Mentzel T, Fletcher C: *Lipomatous tumours of soft tissues: an update*. *Virchows Arch* 1995;427:353-63.