

Tendon ve Aponevrozların Clear Cell Sarkomunun Lenf Bezi Metastazı : Olgu Sunumu

Mustafa Kösem, Sabriye Polat, Süleyman Özen

Özet:

Tendon ve aponevrozların clear cell sarkomu, genellikle alt ekstremitelerin tendon ve aponevrozlarında ortaya çıkan, nadir bir yumuşak doku sarkomudur. İmmünohistotipik ve ultrastrüktürel olarak bu tümörün nöroektodermden köken aldığı ve kutanöz malign melanom ile birçok özellikleri paylaştığı gösterilmiştir. İnguinal lenf bezinde, tendon ve aponevrozların clear cell sarkomu metastazı tanısı alan 32 yaşında bir erkek hasta, tümörün klinik ve histopatolojik özellikleri tartışılarak sunuldu.

Anahtar kelimeler: Clear cell sarkom, lenf bezi metastazı

Tendon ve aponevrozların clear cell sarkomu(TACCS) , 1965 yılında Enzinger tarafından tanımlanmış ve aynı zamanda yumuşak dokuların malign melanomu olarak da isimlendirilen nadir bir tümördür (1). Üçüncü ve dördüncü dekatlarda ve alt ekstremitelerde sık gözlenir (2,3) ve bölgesel lenf bezlerine metastaz yapmaya eğilimlidir (4,5).

İnguinal lenf bezine metastaz yapmış bir TACCS olgusu nadir oluşu ve ayırıcı tanıda güçlüklerle yol açabilmesi nedeniyle, dikkati çekmek amacıyla sunuldu.

Olgu Sunumu

Yaklaşık 4 yıldır dizinde yavaş büyüyen kitle ve kasığında ortaya çıkan şişlik nedeniyle Devlet Hastanesi'ne başvuran 32 yaşında erkek hastada mediastinal, inguinal ve aksiller lenfadenopatiler saptanmış. İnguinal lenf bezlerinden biri eksize edilerek özel bir patoloji laboratuvarına gönderilmiş. Konsültasyon amacıyla Patoloji Anabilim Dalı'na gönderilen preparatlar ve eksizyonel biyopsi materyali yeniden değerlendirildi.

Makroskopik muayenede, 4x4x2 cm ölçülerinde lenf bezi ile uyumlu kapsüllü kitlenin kesit yüzü kirli beyaz renkte, solid homojen görünümde idi. Mikroskopik olarak, lenf bezine ait lenfoid dokuyu bir kenara itmiş, alveoler bir çatı içerisinde yerleşmiş, çoğunluğu şeffaf sitoplazmalı hücrelerden oluşan (Resim 1), arada

saçılmış halde dev hücreler içeren tümör dokusu izlendi (Resim 2).

İmmünohistokimyasal boyamada S-100 ile diffüz kuvvetli (Resim 3), HMB-45 ile yer yer kuvvetli, yer yer zayıf pozitif boyanma gözlenirken (Resim 4), sitokeratin ve desmin ile boyanma görülmedi.

Hastanın yaşı, inguinal lenf nodülü metastazı ile birlikte dizinde yaklaşık dört yıldır var olan ve yavaş büyüyen kitlenin varlığı da göz önüne alınarak, olgu TACCS metastazı olarak rapor edildi.

Tartışma

TACCS, tendon ve sinovyaya yerleşmeye eğilimli(1), derinin malign melanomunun histopatolojik ve ultrastrüktürel özelliklerinin çoğunu paylaşan malign bir tümördür(2).

Tümör kadınları erkeklerden daha fazla etkiler ve çoğunlukla genç erişkinlerde gözlenir. Görülme sıklığı 20-40 yaşları arasında belirgindir. Ancak geniş serilerde yaş dağılımı 7 ile 83 yaş arasında değişmektedir (6,7).

TACCS, en sık alt ekstremitelerde (%75), daha az sıklıkla üst ekstremiteler (%22), gövde (%2.1) ve baş-boyun bölgesinde (%0.9) görülmektedir (6-8).

Tanı sırasında tümör, yavaş büyüyen, olguların yaklaşık yarısında ağrı veya hassasiyete yol açabilen bir kitle olarak gözlenir. Kitlenin ortaya çıkmasından tanı konulmasına kadar geçen sürenin 5 yıldan fazla olması seyrek değildir (7).

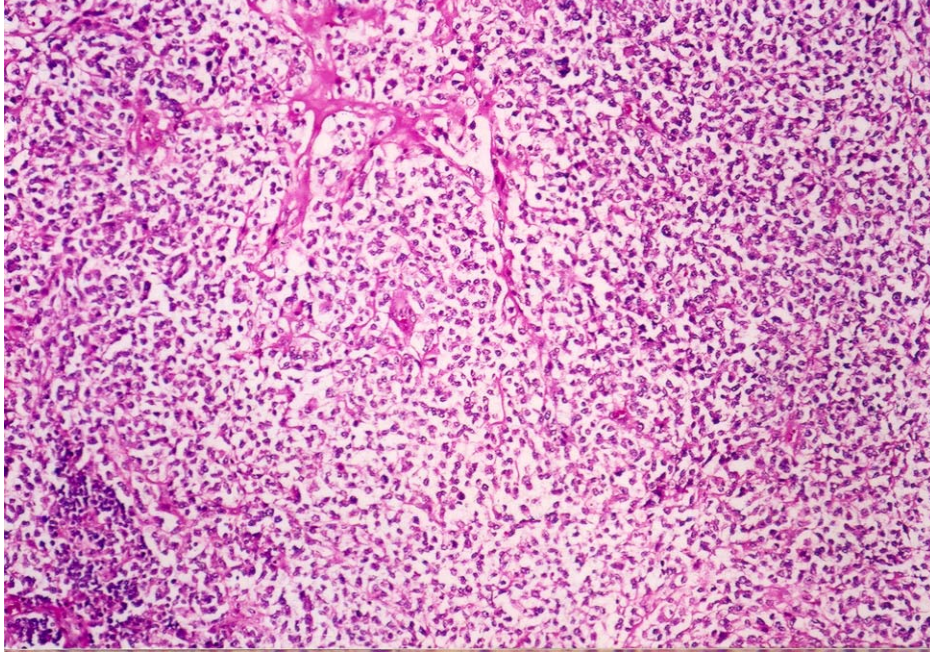
32 yaşında erkek hasta olan olgumuzda primer kitle dizde idi ve yaklaşık dört yıllık bir hikayesi vardı.

Radyolojik tetkikler tanıda çok az faydalıdır. Hemen daima kalsifikasyon ve alttaki kemikte

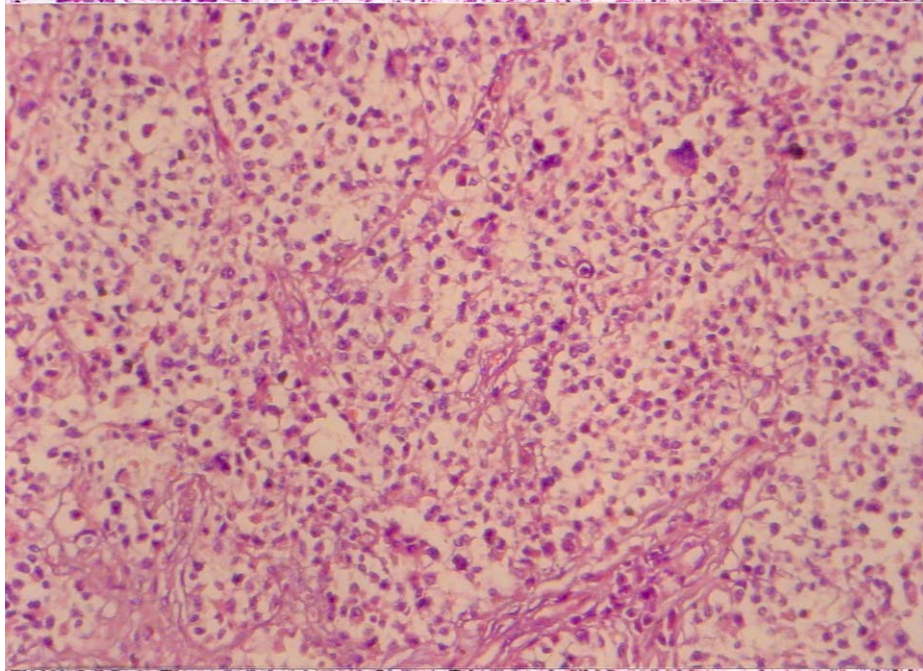
*Bu makale XVI. Ulusal Patoloji Kongresinde(15-19 Ekim 2002 / Pamukkale Denizli) poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi: Dr.Mustafa KÖSEM

YYÜ. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı 65200/VAN



Resim 1. İnce fibröz bir çatı ve damar yapıları arasında şeffaf sitoplazmalı tümör hücreleri. Sağ üst köşede lenf bezine ait lenfoid hücreler görülüyor (H-E X125).



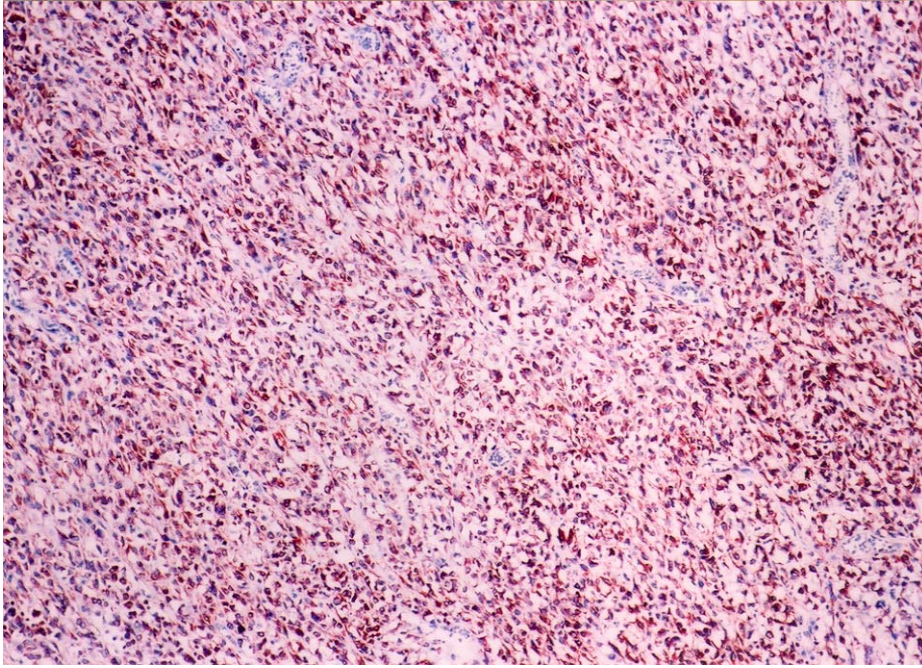
Resim 2. Tümör dokusu içine saçılmış birkaç multinükleer dev hücre (H-E X 250).

değişiklikler göstermeyen bir yumuşak doku kitlesi olarak gözükür (7).

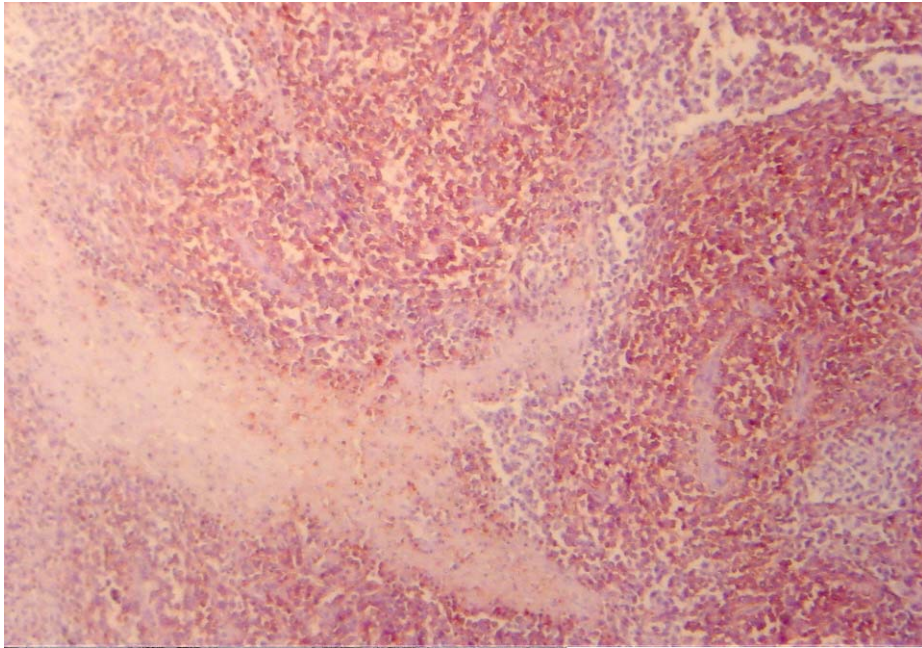
Makroskopik olarak tümör iyi sınırlı, fakat nadiren kapsüllü, lobüle veya multinodüler kitle şeklinde gözlenir ve gri-beyaz bir kesit yüzüne sahiptir. Sıklıkla tendon ve aponevrozlar tutulmuştur, fakat üstteki deri ile ilişki yoktur. Tümör büyüklüğü 1-10 cm çapları arasında değişir, fakat olguların çoğunda 2-6 cm

çapındadır. Kesit yüzeyi fokal kanama, nekroz veya kistik değişiklikler ile düzensiz bir görünüm alabilir. Koyu kahverengi veya siyah pigmentasyon odakları olguların yaklaşık 1/5'inde gözlenir (6,7).

Mikroskopik muayenede tümör dokusu, fibrokollagenöz dokunun ince çatısı ile sınırlanmış şeffaf sitoplazmalı, yuvarlak veya iğsi hücrelerin sıkı yuvaları veya kordonlarından



Resim 3. Tümör hücrelerinde S-100 ile diffüz boyanma(İmmünoperoksidaz X 125).



Resim 4. Tümör hücrelerinde HMB-45 ile boyanma. Arada boya almayan lenfoid doku görülüyor (İmmünoperoksidaz X 125).

ibaret üniform bir patern gösterir. Tek başına hücreler oldukça düzenli görünümündedirler, fakat olgudan olguya değişiklik gösterirler. Çoğu durumlarda yuvarlak veya ovoid veziküler nükleuslara, belirgin bazofilik nükleollere ve şeffaf ya da soluk boyanan sitoplazmalara sahiptirler. Arada mononükleer tümör hücreleri ile çevrelenmiş, periferde yerleşmiş 10-15 nükleusa sahip dev hücreler görülebilir. Mitotik figürler nadir olmaya eğilimlidir ve genellikle 10

büyük büyütme sahasında 2-3'den daha azdır. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri S-100 için hemen daima ve HMB-45 için çoğunlukla pozitifler. NSE, Leu-7 ve LN-3 ile fokal pozitiflikler de bildirilmiştir (7,9).

Metastatik bir lenf bezinde ayırıcı tanıya, eklem bölgesinde primer kitle olduğunda sinovyal sarkom, tümör hücrelerinin çoğunlukla iğsi görünümde olduğu ve şeffaf sitoplazmalı hücrelerin belirgin olmadığı durumlarda

fibrosarkom, alveoler bir çatının varlığı ve hücrelerin şeffaf sitoplazmalı oluşu nedeniyle renal hücreli karsinom, alveoler çatının yanı sıra belirgin nükleollerin varlığından dolayı epitelioid malign schwannom ve malign melanom , alveoler çatı ile birlikte pleomorfik dev hücrelerin olması nedeniyle de rabdomyosarkom metastazları dahil edilmelidir.

Olgumuzda, histopatolojik görünüm nedeniyle fibrosarkom ve sinovyal sarkom metastazı tanılarından uzaklaşıldı. Ayrıca S-100 ile birlikte HMB-45 pozitifliği de histopatolojik ayırıcı tanıyı destekledi. Sitokeratin ve desmin ile boyanma görülmemesi nedeniyle renal hücreli karsinom ve alveoler rabdomyosarkom metastazı tanılarından, S-100 ile birlikte HMB-45 pozitifliği nedeniyle de epitelioid malign schwannom metastazı tanısından uzaklaşıldı.

Hastanın yaşı ile birlikte, dizde 4 yıllık hikayesi olan bir yumuşak doku tümörünün varlığı da, derinin malign melanomu metastazından çok TACCS metastazı tanısına götürdü.

Tümörün, yeterli tedavi yapıldığı düşünülen vakalarda bile prognozu kötüdür ve çoğu hastada nüks ve metastazlar gelişir (7). Otuz olguluk bir çalışmada 5 yıllık sürvi %54 olarak bildirilmektedir(4).

Olgu özel bir laboratuvarından konsültasyon amacı ile gönderildiğinden primer kitlenin histopatolojisini ve hastalığın seyrini değerlendirme imkanı olmadı.

Sonuç olarak, tendon ve aponevrozların clear cell sarkomu, özellikle metastatik kitle örneklerine tanı konulurken, göz önünde bulundurulmalı ve ayırıcı tanıya giren tümörler iyi değerlendirilmelidir. Ayırıcı tanı için de, sağlıklı ve ayrıntılı bir klinik bilgi, histopatolojik görünüm kadar önemlidir.

Lymph Node Metastasing of the Clear Cell Sarcoma of Tendons and Aponeuroses: Case Report

Abstract:

Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses is a rare soft tissue sarcoma that occurs in tendons and aponeuroses, usually of the lower extremity. It has been shown immunophenotypically and ultrastructurally that this tumor is derived from neuroectoderm and shares a number of features with

cutaneous melanoma. A 32-year-old man patient presented with metastazing clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses in inguinal lymph node and clinical and histopathological features are discussed.

Key words: Clear cell sarcoma, Lymph node metastasis

Kaynaklar

1. Kothaj P, Turcan I, Marko L, Cunderlik P, Fukal J, Okapec S. Malignant melanoma of soft parts (clear cell sarcoma)--a rare case of multiorgan localization Rozhl Chir 77:328-333,1998.
2. Graadt van Roggen JF, Mooi WJ, Hogendoorn PC. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses (malignant melanoma of soft parts) and cutaneous melanoma: exploring the histogenetic relationship between these two clinicopathological entities. J Pathol 186: 3-7,1998.
3. Mackey SL, Hebel J, Cobb MW. Melanoma of the soft parts (clear cell sarcoma): a case report and review of the literature. J Am Acad Dermatol 38:815-19,1998.
4. Deenik W, Mooi WJ, Rutgers EJ, Peterse JL, Hart AA, Kroon BB. Clear cell sarcoma (malignant melanoma) of soft parts: A clinicopathologic study of 30 cases. Cancer 86:969-975,1999.
5. Sara AS, Evans HL, Benjamin RS. Malignant melanoma of soft parts (clear cell sarcoma). A study of 17 cases, with emphasis on prognostic factors. Cancer 65:367-374,1990.
6. Chung EB, Enzinger FM. Malignant melanoma of soft parts. A reassessment of clear cell sarcoma. Am J Surg Pathol. 7:405-413, 1983.
7. Enzinger FM, Weiss SW. (1995) Malignant tumors of the peripheral nerves. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. Soft Tissue Tumors, 3rd ed. St Louis, Mosby, 1995. pp:913- 919.
8. Hicks MJ, Saldivar VA, Chintagumpala MM, Horowitz ME, Cooley LD, Barrish JP, Hawkins EP, Langston C. Malignant melanoma of soft parts involving the head and neck region: review of literature and case report. Ultrastruct Pathol 19:395-400,1995.
9. Swanson PE, Wick MR. Clear cell sarcoma. An immunohistochemical analysis of six cases and comparison with other epithelioid neoplasms of soft tissue. Arch Pathol Lab Med. 113:55-60,1989.