



# Aksilla Yerleşimli Hemosiderotik Fibrolipomatöz Tümör: Olgu Sunumu

## Hemosiderotic Fibrolipomatous Tumor in Axillary Localization: Case Report

Burçin TUNA<sup>1</sup>, Banu LEBE<sup>1</sup>, Mustafa YILMAZ<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR

<sup>2</sup> Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, İZMİR

### ÖZET

**Amaç:** Dünya Sağlık Örgütü 2013 sınıflamasında “Histogenezi belirsiz tümörler” başlığı altında yeni tanımlanan “Hemosiderotik fibrolipomatöz tümör” lokal agresif davranış sergileyen seyrek görülen bir tümördür.

**Olgu:** 47 yaşındaki kadın hastanın aksiller bölgesinde büyüyen yumuşak doku kitlesine eksizyonel biyopsi uygulanmış ve hemosiderotik fibrolipomatöz tümör olarak değerlendirilmiştir.

**Sonuç:** Yetersiz eksizyona bağlı olan nüksler sık görülmektedir. Ancak bugüne kadar bildirilen metastaz yoktur. Klinik bulguları non-spesifik olan ve kesin tanısı histopatolojik inceleme gerektiren bu tümör, yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Sözcükler:** Hemosiderotik fibrolipomatöz tümör, Yumuşak doku, Tümör

### ABSTRACT

**Aim:** Hemosiderotic fibrolipomatous tumor is a rare tumor with local aggressive behavior. It is recently described under the “Tumors of uncertain differentiation” heading in World Health Organization 2013 classification.

**Case Report:** An excisional biopsy was performed to the growing soft tissue mass in the axillary region of a 47 year old woman. The tumor was diagnosed as a hemosiderotic fibrolipomatous tumor.

**Result:** Relapses due to insufficient excision are common. However, there is no reported metastasis to date. This tumor is clinically non-specific, requires definitive diagnosis of histopathological examination, and should be kept in mind in the differential diagnosis of soft tissue tumors.

**Key Words:** Hemosiderotic Fibrolipomatous tumor, Soft tissue, Tumor

### GİRİŞ

İlk kez 2000 yılında Marshall-Taylor ve Fanburg-Smith tarafından 10 olguyu içeren bir seride “hemosiderotik lipomatöz lezyon” olarak tanımlanmıştır. Sekiz olgunun 7’sinde önceki travmayla ilişkili olarak bulunmuştur. Lezyonun yüzeysel yerleşimi, kapsül içermemesi, homojen boyutlu yağ hücreleri ve inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile belirgin hemosiderin yüklü makrofajlardan oluşması, travmaya sekonder gelişen reaktif inflamatuvar bir yanıt olduğunu düşündürmektedir (1). Daha sonra Browne ve Fletcher tarafından eklenen 13 olguluk seride, bu olguların sadece 2’sinde travma hikayesinin saptanması morfolojik görünüm ve immünofenotipine göre bu lezyonların neoplastik olduğu düşünülerek “hemosiderotik fibrolipomatöz tümör” (HFLT) olarak isimlendirilmiştir (2).

HFLT, benign lipomatöz lezyonların % 0.2’sini oluşturmaktadır (2,3). Genellikle yüzeysel, soliter ve iyi sınırlı ancak kapsülsüzdür. Sıklıkla ayak, ayak bileği, yanak, uyluk ve diğer lokalizasyonlarda, genellikle 5- 6.dekatta ve sıklıkla kadınlarda görülür. İyi seyirli olmasına karşın yetersiz rezeksiyonlara bağlı olarak %50 nüks etme eğilimindedir. Makroskopik olarak, 1-19 cm arasında değişen boyutlarda lipomdan hafifçe koyu sarı renkte lezyondur. Mikroskopik olarak, atipi içermeyen matür yağ doku, bol hemosiderin pigmenti, hemosiderin yüklü makrofajlar ve hemosiderin yüklü iğsi hücreler ile dağılmış kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonundan oluşur. İmmünohistokimyasal olarak CD34 (%70-100), vimentin (%100), kalponin (%100), lizozim fokal pozitifdir. S100, desmin, aktin, CD68, HMB45, EMA, keratin ve kaldesmon negatiftir (3-5).

Ayrıcı tanısında; yağ nekrozu, fibrolipom, iğsi hücreli lipom ve liposarkom gibi çeşitli lipomatöz lezyonlar yanısıra fibromatozis, nodüler fasciitis, psödo-kaşosi sarkomu, fibröz histiyositom, dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) gibi fibrohistiyositik/myofibroblastik lezyonlar yer almaktadır. Doğru tanı için klinik morfolojik ve immünohistokimyasal korelasyon gereklidir (3-5).

### OLGU SUNUMU

47 yaşında kadın hasta aksiller bölgesindeki yumuşak doku şişliği nedeniyle Plastik Cerrahi polikliniğine başvurmuştur. Aksilla yerleşimli kitleye eksizyon yapılmıştır. Makroskopik olarak; 122 gr ağırlıkta, 11x12x4 cm boyutlarda, düzensiz görünümlü, lipomatöz operasyon materyalidir. Kesit yüzü kanama alanları içeren koyu sarı-kahverenkli yağlı doku özelliği göstermektedir. Tümör komşuluğunda lineer vasküler yapılar ile gri sarı renkli, gri turuncu renkli alanlar izlenmektedir (Şekil 1). Mikroskopik incelemede; subkutan yağ dokuda sınırları seçilebilen kapsülü bulunmayan kitle dikkati çekmektedir. Değişen kalınlıkta, sellüler fibröz septalarla lobüllere ayrılan matür yağ doku alanları içerisinde spesifik büyüme paterni göstermeyen fibrohistiyositik morfolojide iğsi hücreler ile arada kronik inflamatuvar hücrelerden oluşan DFSP'a benzeyen bal peteği görünümü bulunmaktadır (Şekil 2). Lezyonun en çarpıcı özelliği bol hemosiderin pigmenti ile belirgin makrofaj ve iğsi hücreler içeren fibröz septaların varlığıdır (Şekil 3). İğsi hücrelerde atipi /mitoz ve pleomorfizm yoktur. İğsi hücreler CD34 (Şekil 4), vimentin, kalponin (Şekil 5) ile pozitif, S100, desmin, aktin, CD68, HMB45, EMA, keratin ve kaldesmon ile negatiftir. Olgunun morfolojik ve immünohistokimyasal bulguları birlikte değerlendirildiğinde HFLT tanısına ulaşılmıştır.



**Şekil 1:** Kesit yüzü kanama alanları içeren koyu sarı-kahverenkli yağlı doku özelliği gösteren tümör.

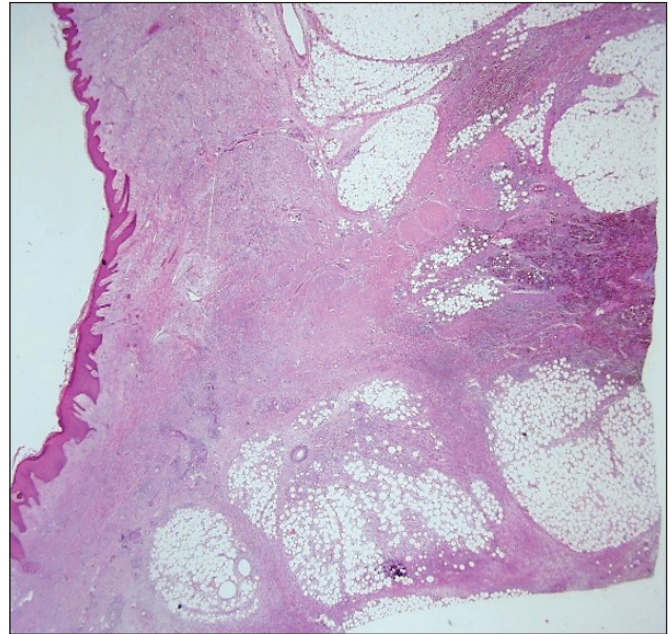
Takip sırasında 3 kez önceki cerrahi skar komşuluğunda nüks kitle gelişmiş ve re-eksizyon uygulanmıştır.

Re-eksizyon materyalinin histopatolojik incelemesinde de benzer tümör morfolojisi saptanmıştır. En son yapılan re-eksizyon materyalinde cerrahi sınır negatif olarak değerlendirilmiştir. Sonrasında hastada 24 aydır herhangi bir nüks ya da metastaz saptanmamıştır.

### TARTIŞMA

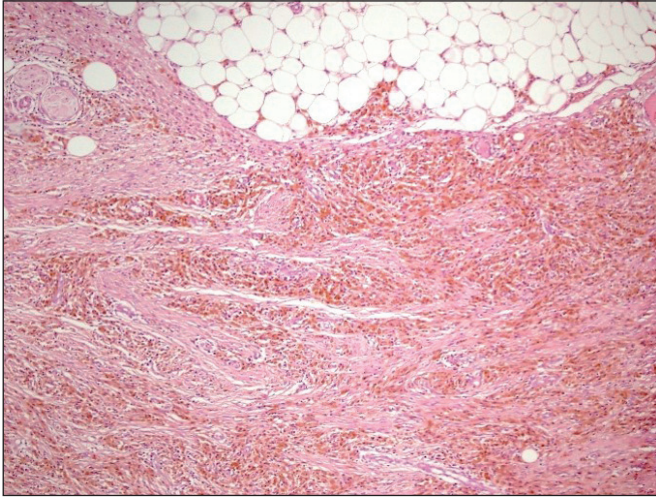
HFLT ilk olarak 2000 yılında tanımlanmış seyrek görülen fibroadipöz bir lezyondur (1). 5.-6.dekatlarda ve kadınlarda sıkça görülen ağırlı yavaş büyüyen yumuşak doku kitlesidir. Sıklıkla ayak-ayak bileği lokalizasyonunda yerleşim göstermektedir. Ancak uyluk, baldır, yanak ve diğer lokalizasyonlarda da görülmektedir. Etiyopatogenezinde önceki travmalar ya da venöz yetmezlik sorumlu tutulmaktadır (2-5). Nüksleri sık olan bu lezyonda yapılan sitogenetik çalışmalar sonucu t(1;10)(p31;q25) ve t(1;10)(p22;q24) translokasyonu saptanması üzerine lezyonun reaktif bir süreçten ziyade neoplastik olduğu varsayılmaktadır. Bu translokasyon, miksoinflamatuvar myofibroblastik sarkomda da (MIFS) saptanmıştır. HFLT'ün MIFS ile benzer translokasyona sahip olması ve seyrek olgularda örtüşen histopatolojik özellikleri nedeniyle bu 2 lezyonun, aynı antitenin farklı morfolojik varyantlarını ya da farklı progresyon düzeylerini temsil ettiği düşünülmektedir (6-8).

Lezyonlar makroskopik olarak, koyu sarı ya da sarı kahverenkli yağlı dokular şeklinde tanımlanmaktadır. Makroskopik olarak kanama alanları da görülebilmektedir. Histolojik olarak değişen oranlarda 3 temel komponent içermektedir; matür yağ hücreleri, iğsi hücreler ve hemosiderin pigmenti.

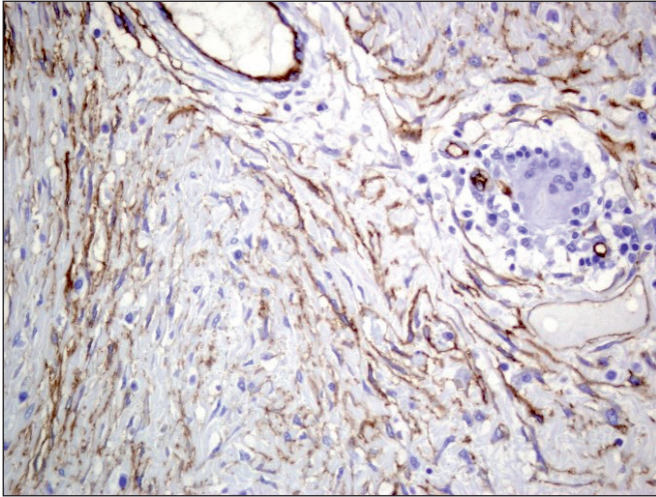


**Şekil 2:** Değişen kalınlıkta, sellüler fibröz septalarla lobüllere ayrılan matür yağ doku alanları içerisinde fibrohistiyositik görünümlü iğsi hücre proliferasyonu (x20, H-E).

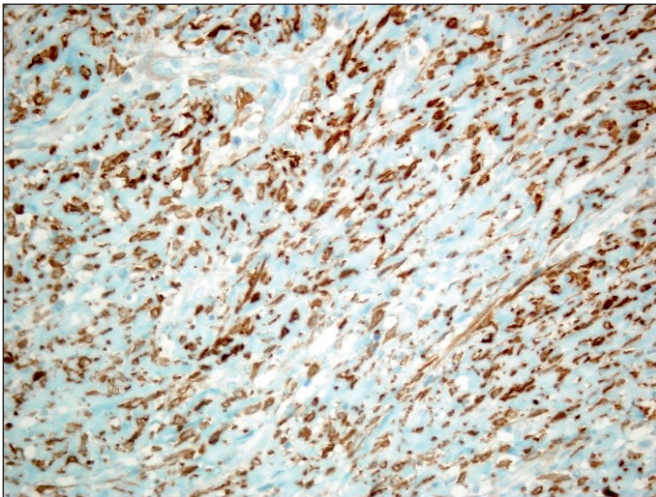




Şekil 3: Fibröz septalarda bol hemosiderin pigmenti ile belirgin makrofaj ve iğsi hücreler (x200, H-E).



Şekil 4: İğsi hücrelerde CD34 ile boyanma (x400).



Şekil 5: İğsi hücrelerde kalponin ile boyanma (x400).

Materyalde genellikle yağ doku belirgin olarak bulunmaktadır. Yağ hücreleri, inflamatuvar hücreler ve iğsi hücreleri içeren fibröz septalarla lobüllere ayrılarak bal peteği benzeri bir patern oluşturur. Hemosiderin pigmenti bütün lezyonlarda belirgin olarak bulunur. Histolojik olarak iğsi hücreli lipom, iyi diferansiye liposarkom ve diğer lipomatöz tümörlerle karışabilir. Yağ hücrelerinin homojen boyutta olması, miksoid bir stroma içermemesi, lipoblast ve atipik stromal hücre içermemesiyle bu tümörlerden ayrılır. Ayırıcı tanıda yer alan diğer lezyonlar fibromatosis, nodüler fasciitis, fibröz histiyositom, dermatofibrosarkoma protuberans ve hyalinize anjioplastik tümördür (3-5).

Tedavisinde major cerrahi komplikasyon riski nedeniyle geniş eksizyon ya da diğer agresif cerrahinin yeri tartışmalıdır. Bunun yerine hastaların olası nüksler açısından eğitimi ve yıllık kontrolleri önerilmektedir (4).

Sonuç olarak, HFLT benzersiz bir histoloji gösteren, etyolojisi tartışmalı, fizik muayene ve radyolojik bulguları non-spesifik olan ve kesin tanısı histopatolojik inceleme ile konulan seyrek görülen bir yumuşak doku lezyonudur.

#### KAYNAKLAR

1. Marshall-Taylor C, Fanburg-Smith JC. Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion: Ten cases of a previously undescribed fatty lesion of the foot/ankle. *Mod Pathol.* 2000; 13: 1192-9.
2. Browne TJ, Fletcher CD. Hemosiderotic fibrolipomatous tumour (so-called hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumour): Analysis of 13 new cases in support of a distinct entity. *Histopathology* 2006; 48: 453-61.
3. Ramalho ARO, Nunes MN, Adad SJ, Leitão SA, Micheletti AMR. Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion: Case report and review of the literature. *Sao Paulo Med J.* 2009; 127: 174-6.
4. Moretti VM, Brooks JS, Ogilvie CM. Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion a clinicopathologic characterization. *Clin Orthop Relat Res.* 2010; 468: 2808-13.
5. Solomon DA, Antonescu CR, Link TM, O'Donnell RJ, Folpe AL, Horvai AE. Hemosiderotic fibrolipomatous tumor, not an entirely benign entity. *Am J Surg Pathol.* 2013; 37: 1627-30.
6. Elco CP, Marino-Enriquez A, Abraham JA, Cin PD, Hornick JL. Hybrid myxoinflammatory fibroblastic sarcoma/hemosiderotic fibrolipomatous tumor: Report of a case providing further evidence for a pathogenetic link. *Am J Surg Pathol.* 2010; 34: 1723-7.
7. Wettach GR, Boyd LJ, Lawce HJ, Magenisc RE, Mansoor A. Cytogenetic analysis of a hemosiderotic fibrolipomatous tumor. *Cancer Genetics and Cytogenetics.* 2008; 182: 140-3.
8. Antonescu CR, Zhang L, Nielsen GP, Rosenberg AE, Dal Cin P, Fletcher CD. Consistent t(1;10) with rearrangements of TGFBR3 and MGEA5 in both myxoinflammatory fibroblastic sarcoma and hemosiderotic fibrolipomatous tumor. *Genes Chromosomes Cancer.* 2011; 50: 757-64.