



Meningotelyal Benzeri Girdapsı Patern Gösteren Dediferansiye Liposarkom: Olgu Sunumu

Dedifferentiated Liposarcoma with Meningothelial-Like Whorls Pattern: Case Report

Ali KOYUNCUER

S.B. Hatay Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, HATAY

ÖZET

Amaç: Bu olgu sunumunun amacı, meningotelyal benzeri girdapsı yapılar gösteren dediferansiye liposarkomu tanımlamak ve ayırıcı tanıda önemli sorunlar yaratabileceğine dikkat çekmektir.

Olgu: Abdominal ağrı, halsizlik gibi spesifik olmayan semptomlarla başvuran 46 yaşında erkek hastada bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi ile retroperitoneal kitle saptandı. Eksize edilen tümör 16x10x8 cm ölçülerinde nodüler, grimsi, sert, düzgün sınırlı ve düzgün yüzeyliydi. Literatürde bildirilen az sayıda retroperitoneal meningotelyal benzeri girdapsı yapılar gösteren dediferansiye liposarkom olgusu bulunmaktadır. Histolojik ve klinik olarak ayırıcı tanıda pleomorfik sarkom ve miksofibrosarkom yer alır.

Sonuçlar: Meningotelyal benzeri girdapsı yapı gösteren liposarkom sıklıkla lokal nüks ve uzak metastazla seyreder. Tedavide tam cerrahi eksizyon tercih edilir ve adjuvan kemoterapi veya radyoterapi gerekebilir.

Anahtar Sözcükler: Dediferansiyasyon, Liposarkom, Retroperiton, Yumuşak doku tümörleri

ABSTRACT

Aim: The aim of this case report is to define dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorls pattern and point to the possible significant problems in the differential diagnosis.

Case: A 46-years-old man presented with nonspecific systemic symptoms, abdominal pain and weakness and a retroperitoneal mass was diagnosed by multislice computed tomography and ultrasonography. The mass excised was 16x10x8 cm in dimensions with nodular, grayish, firm, well-localized, well-demarcated properties. There are few dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorl pattern cases of the retroperitoneum reported in the literature. Histological and clinical differential diagnosis of dedifferentiated liposarcoma with meningothelial-like whorling includes pleomorphic sarcoma and myxofibrosarcoma.

Conclusions: Liposarcoma with meningothelial-like whorl is associated with a significantly high local recurrence and distant metastasis rate. Preferred treatment is complete surgical excision and adjuvant chemotherapy or radiation therapy may be necessary.

Key Words: Dedifferentiation, Liposarcoma, Retroperitoneum, Soft tissue tumors

GİRİŞ

Liposarkom erişkinlerde en sık görülen sarkomdur ve tüm sarkomların yaklaşık %15-25'ini oluştururlar (1). Genellikle orta yaşlar ile yaşlılarda görülür (2). En sık alt ekstremitelerde, retroperitonda, perirenal, mezenterik bölgede ve omuz bölgesinde görülür (3). Dediferansiye liposarkom (DDLs) ilk kez Evans tarafından bildirilmiştir (4). En sık retroperitonda, daha az oranda uyluk, skrotum ve kasık bölgesinde izlenir (2). DDLs, iyi diferansiye liposarkom (IDLs) alanlarından yüksek

ya da düşük dereceli non-lipojenik sarkomatöz komponente geçişle karakterizedir (2,5). Meningotelyal benzeri girdapsı yapılar sık görülen bir özellik değildir, konsentrik içsi ve epiteloid hücrelerden oluşur (6).

OLGU

Olgumuz 46 yaşında erkek hastadır. Hastanemiz acil polikliniğine kilo kaybı, karın ağrısı gibi nonspesifik semptomlarla başvurdu. Bilgisayarlı tomografide sağ alt

kadranda tümöral kitle saptandı (Şekil 1). Yapılan cerrahi operasyonla alınan tümörün makroskopik incelemesinde 16x10x8 cm ölçülerinde, dış yüzü düzgün sınırlı kapsüllü görünümde gri renkte dokunun kesitinde gri-beyaz, fokal sarı renkte, balık eti görünümde solid, fokal dejeneratif, peritoneal yüzeyi düzgün görünümlü tümör izlendi (Şekil 2). Tümör histolojik incelemede iyi diferansiye ve dediferansiye alanlar içermekteydi. Konnektif fibröz doku, miksoid alanlar, univakuolar, multivakuolar paternde lipoblastlar (Şekil 3) ile, epiteloid ve iğsi hücrelerden oluşan meningotelyal benzeri

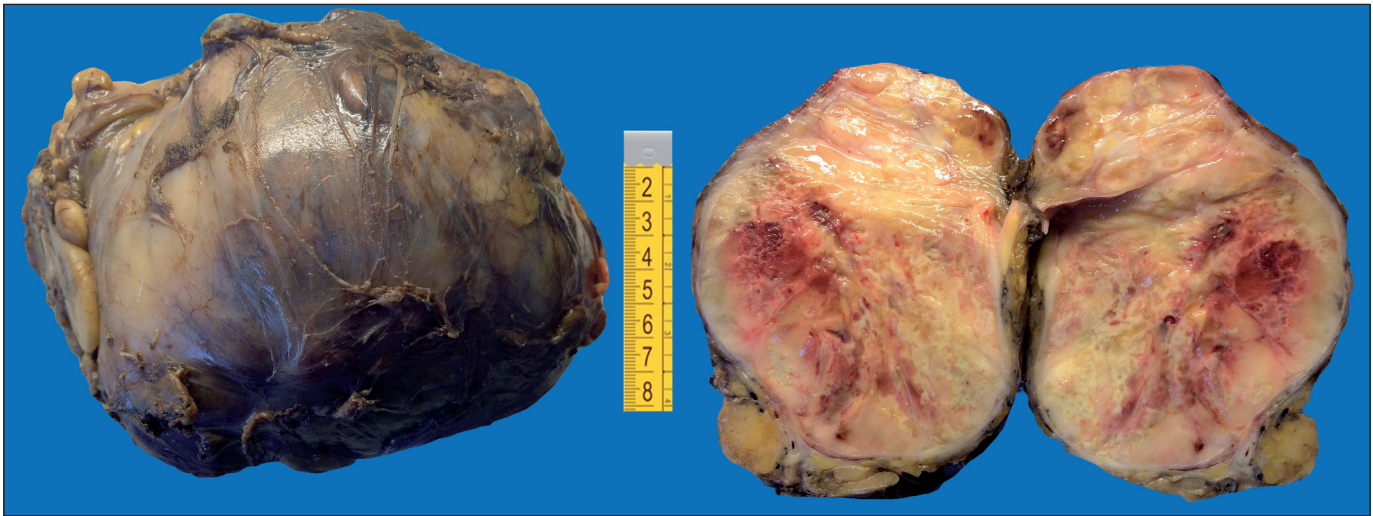


Şekil 1: Bilgisayarlı tomografide sağ alt kadranda izlenen tümöral kitle.

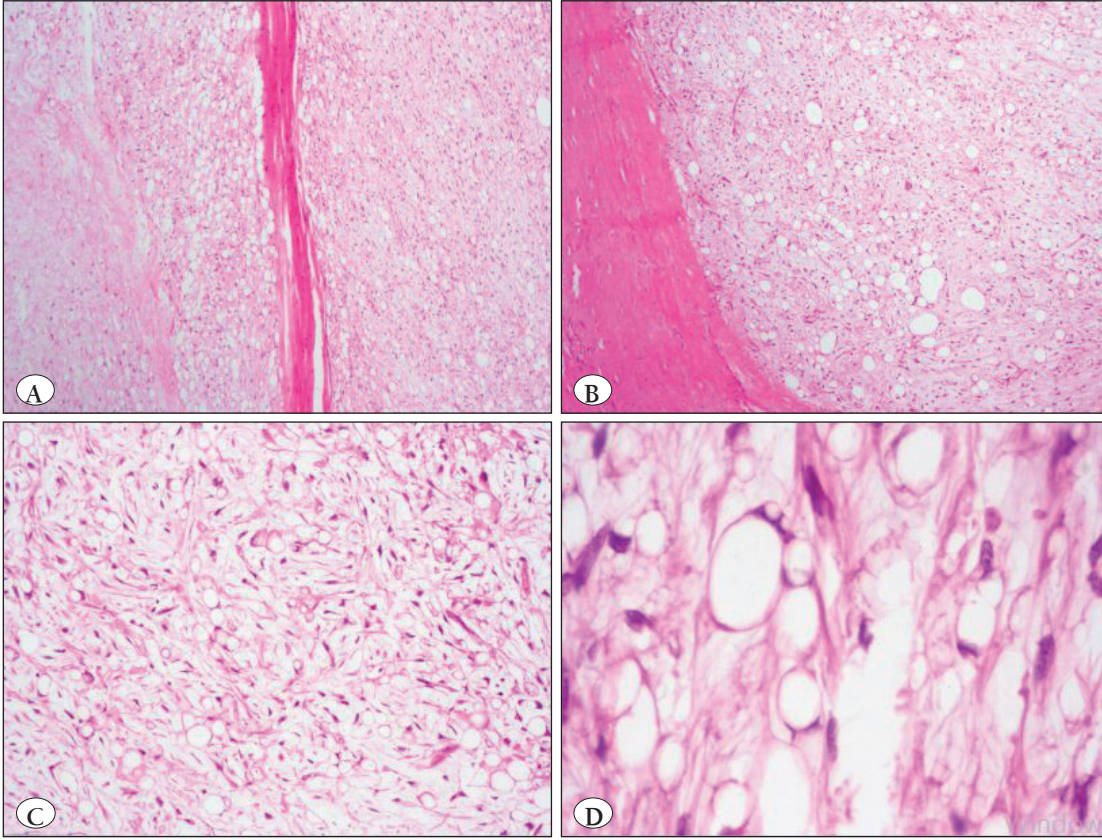
girdapsı yapılar gözlemlendi (Şekil 4). Miksoid lipomatöz alanlar, lenfositler, plazma hücreleri, daha az oranda dev hücreler vardı. Mitotik aktivite düşüktü (4/10 büyük büyütme alanı). Fokal alanlarda nekroz, miksoid değişiklikler izlendi. Lenfovasküler invazyon görülmedi. İmmünohistokimyasal olarak girdapsı yapılar oluşturan tümör hücreleri CD34 ile, lipoblastlar S-100 ile stromal hücreler CD56 ve bcl-2 ile fokal boyanma gösterdi. NSE, desmin, düz kas aktini (DKA), EMA, sinaptofizin, kalretinin, sitokeratin 5/6, CD20, kaldesmon, HMB-45, CD10, pansitokeratin ve CEA ile boyanma olmadı. Ki-67 (MIB-1, nükleer pozitif) ile tümör hücrelerinin yaklaşık olarak %30'nda nükleer boyanma izlendi (Şekil 5).

TARTIŞMA

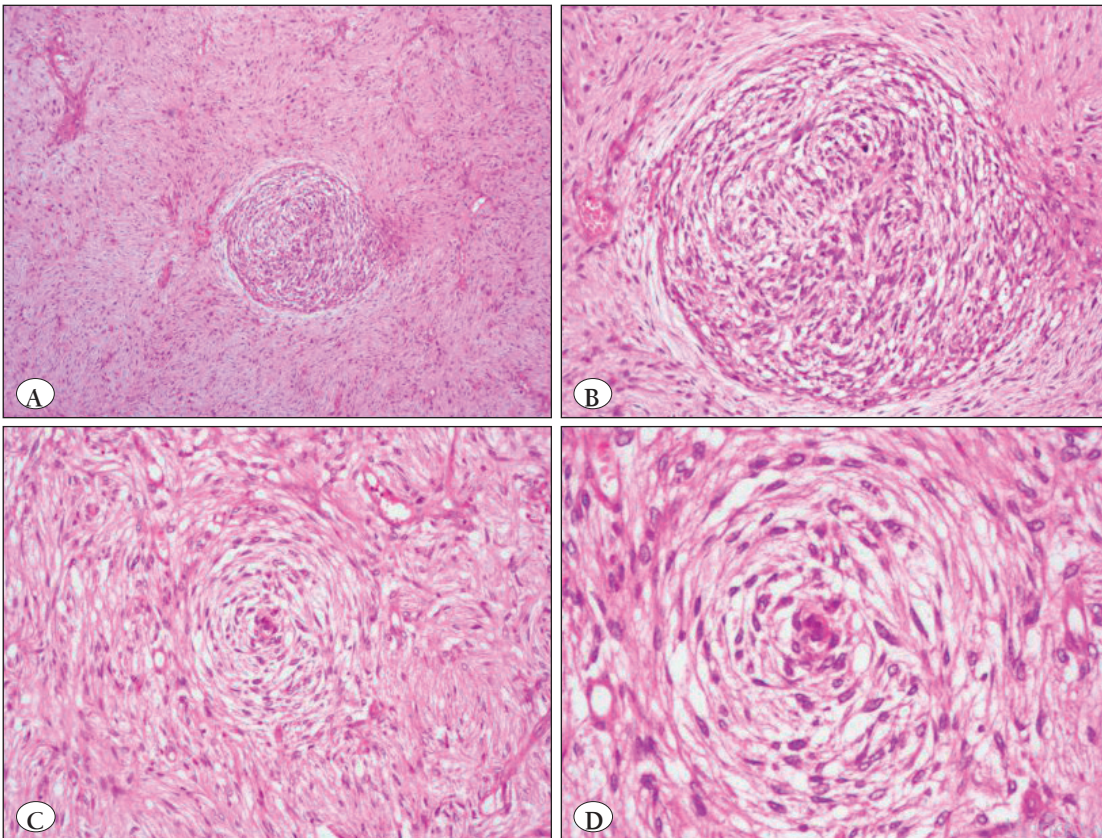
DDLS görülme yaşı Hericks ve ark. nın yaptıkları çalışmada ortalama 61,5 (21 ile 92 arası) olup, erkeklerde biraz daha fazla görülür. En sık görüldüğü lokalizasyon %68 oranında retroperitondur (7). DDLS'ların yaklaşık %90'ı "de novo" gelişirken %10 kadarı IDLS'ların progresyonu sonucu oluşur (8). Özellikle retroperiton ve mezenterde gelişenler agresif biyolojik davranış gösterirler. Histolojik görünimleri fibrosarkom ve pleomorfik andiferansiye sarkomlara benzerler (9). DDLS'da meningotelyal benzeri girdapsı yapılar nadir görülen morfolojik bir paterndir (10) ve özellikle retroperiton tümörlerinde gözlenmektedir (2). İngilizce literatürde az sayıda makale yayınlanmıştır (11). Hericks ve ark. bu paterni meningioma veya sinir kılıfı tümörü olarak tanımlarken (7), bir başka çalışmada Nascimento ve ark. nöral benzeri veya meningioma benzeri olarak tanımlamışlardır (11). Bu patern metaplastik kemik ile ilişkili iken (9,11) immünohistokimyasal yapısı meningeal hücreler ile ilişkisizdir (2). Thway ve ark. yaptıkları çalışmada bu girdapsı paterni gösteren hücrelerin DKA ekspresyonu göstermeleri nedeniyle myofibroblastik/perisitik kökenli olabilecekleri bildirilmiştir (6). Bizim



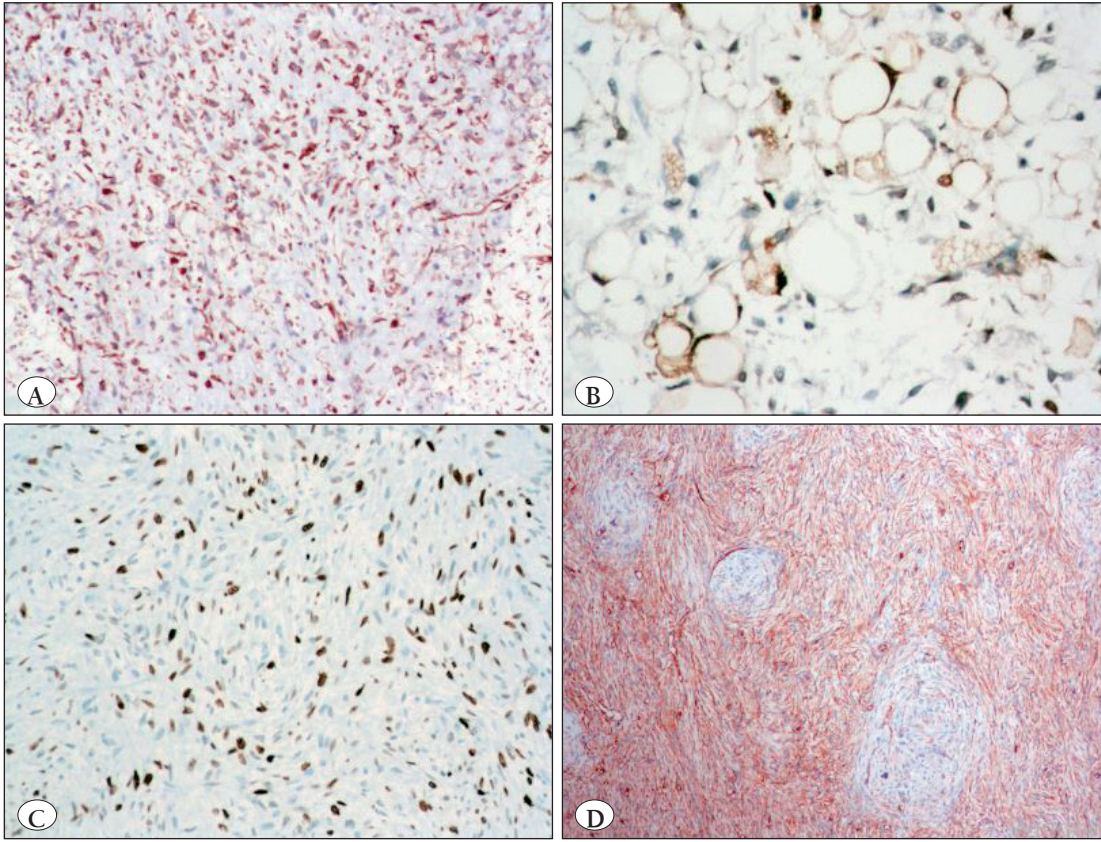
Şekil 2: Makroskopik olarak dış yüzü düzgün sınırlı gri renkte dokunun kesitinde gri-beyaz, fokal sarı renkte, balık eti görünümde solid, fokal dejeneratif, peritoneal yüzeyi sağlam tümör izleniyor.



Şekil 3: Konnektif fibröz doku, miksoid alanlar, univakuolar, multivakuolar paternde lipoblastlar (A: x4, B: x10, C: x20, D: x40, H-E).



Şekil 4: Konsantrik meningotelyal benzeri, epitelioid benzeri hücreler, baskın oranda içi hücrelerden oluşan girdapsı yapılar (A, C: x40, B, D: x200, H-E).



Şekil 5:
İmmünohistokimyasal olarak vimentin (A) lipoblastlarda S-100 (B) ile boyanma, Ki-67 ile yaklaşık %50 oranında nükleer boyanma (C), CD34 ile girdapsı yapılarında boyanma (D) (x200).

olgumuzda bu yapılar meningotelyal ve nöral belirteçler ile boyanma göstermedi. DDLS meningotelyal girdap paterni ve metaplastik kemik formasyonu sitogenetik ve moleküler genetik bulguları klasik DDLS ile benzer saptandı (12). Fanburg ve ark.nın yaptıkları çalışmada girdap formasyonunun prognoz ve dediferansiyasyon için önemli olduğu, takip edilen hastaların %76'ında 30 ay içerisinde ya metastaz geliştiği ya da hastalıktan öldüğü saptanmıştır (13). DDLS olguları için %75 oranında lokal nüks riski bildirilmiştir. Olgumuzda 15 aylık takip süresince herhangi bir komplikasyon veya nüks gelişimi olmadı. Meningotelyal benzeri girdapsı yapıların vimentin, CD56, CD57, CD10, CD99 ile boyanma gösterdikleri, sitokeratin, desmin, EMA, DKA, CD117, NSE ile boyanmadıkları bildirilmiştir (10). Ayırıcı tanıda pleomorfik sarkom, miksofibrosarkom düşünülmelidir (8).

DDLS'da, nükleolü belli belirsiz ovoid, iğsi şekilli nükleuslar, soluk boyanan dar sitoplazmalı konsantrik dizilim gösteren hücrelerden oluşan meningotelyal veya nöral benzeri girdapsı patern nadir görülen bir durumdur. Bu paterni gösteren olguların bazı çalışmalarda kötü klinik gidiş ve uzak metastaz gösterdikleri bilinmelidir. Özellikle patoloğların immünohistokimyasal çalışma desteğiyle tanı koyması, bu tür zor olgularda tanıyı kolaylaştırabilir. Tedavi tam cerrahi eksizyon ve gerekli görülmesi halinde kemoterapi ve/veya radyoterapidir.

Sonuç olarak DDLS'da seyrek görülen bu paternin biyolojik davranışındaki farklılıkları nedeniyle ayırıcı tanıda akılda tutulması gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Liposarcoma. In: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2013. 484-521.
2. Miettinen M. Atypical Lipomatous Tumor and Liposarcomas. Modern Soft Tissue Pathology Tumors And Non-Neoplastic Conditions. New York: Cambridge University Press; 2010. 432-56.
3. Rosai J: Liposarcoma (including atypical lipomatous tumor). Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. 10th edition. New York: Mosby Elsevier; 2011. 2145-50.
4. Evans HL. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification. Am J Surg Pathol. 1979; 3:507-23.
5. Liu D, Quinonez G, Latosinsky S. Dedifferentiated liposarcoma with a paraganglioma-like histologic pattern: a case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 2004; 128:788-91.
6. Thway K, Robertson D, Thway Y, Fisher C. Dedifferentiated liposarcoma with meningotheelial-like whorls, metaplastic bone formation, and CDK4, MDM2, and p16 expression: a morphologic and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol. 2011; 35:356-63.

7. Henricks WH, Chu YC, Goldblum JR, Weiss SW. Dedifferentiated liposarcoma: a clinicopathological analysis of 155 cases with a proposal for an expanded definition of dedifferentiation. *Am J Surg Pathol.* 1997; 21:271-81.
8. Fletcher CDM, editor. *Adipocytic Tumors. Diagnostic histopathology of tumors.* 4th edition. Philadelphia: Saunders, Elsevier; 2013. 1797-1820.
9. Hasegawa T, Seki K, Hasegawa F, Matsuno Y, Shimodo T, Hirose T, Sano T, Hirohashi S. Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum and mesentery: varied growth patterns and histological grades-a clinicopathologic study of 32 cases. *Hum Pathol.* 2000;31:717-27.
10. Song JS, Gardner JM, Tarrant WP, Shen S, Ayala AG, Yu E, Ro JY. Dedifferentiated liposarcoma with peculiar meningothelial-like whorling and metaplastic bone formation. *Yonsei Med J.* 2003; 30:392-400.
11. Nascimento AG, Kurtin PJ, Guillou L, Fletcher CD. Dedifferentiated liposarcoma: a report of nine cases with a peculiar neurallike whorling pattern associated with metaplastic bone formation. *Am J Surg Pathol.* 1998; 22:945-55.
12. Macarenco RS, Erickson-Johnson M, Wang X, Jenkins RB, Nascimento AG, Oliveira AM. Cytogenetic and molecular genetic findings in dedifferentiated liposarcoma with neural-like whorling pattern and metaplastic bone formation. *Cancer Genet Cytogenet.* 2006;171:126-9.
13. Fanburg-Smith JC, Miettinen M. Liposarcoma with meningothelial-like whorls: a study of 17 cases of a distinctive histological pattern associated with dedifferentiated liposarcoma. *Histopathology.* 1998; 33:414-24.