

**BOYUNDA ANJİOMATOİD FİBRÖZ HİSTİOSİTOM**

Baş Boyun Cerrahisi

Başvuru: 28.12.2016

Kabul: 12.04.2017

Yayın: 12.04.2017

Asuman Fedâ Bayrak<sup>1</sup>, Özlem İldan<sup>2</sup>, Yılmaz Özkul<sup>2</sup>, Fulya Çakalağaoğlu Ünay<sup>2</sup><sup>1</sup> İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi<sup>2</sup> İzmir K.Ç.Ü. Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Özet**

BOYUNDA ANJİOMATOİD FİBRÖZ HİSTİOSİTOM Anjiomatoid fibröz histiositom (AFH) baş boyun kitleleri arasında nadir görülen bir yumuşak doku tümürüdür. Fibröz histiositomların intermediate malign bir tipi olarak sınıflanmaktadır. Genellikle çocuklarda ve genç yetişkinlerde görülen, subkutan ve derin dermiste lokalize kitle olarak ortaya çıkar. En sık olarak ekstremitelerde ve gövdede daha az sıklıkla baş ve boyunda görülür. Bu çalışmada boyunda kitle şikayeti ile başvuran ve anjiomatoid fibröz histiositom saptanan 36 yaşında kadın hasta literatür eşliğinde sunuldu. Hastanın yaklaşık 9 aydır, boynun sol tarafında giderek büyüyen ağrısız şişlik ve bununla birlikte halsizlik, kilo kaybı, ateş şikayetleri mevcuttu. Boyun MRI'da solda karotid kılıf anteriorunda yerleşimli 13x18x21 mm boyutlarda kitlesel lezyon saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde CRP 4.6 mg/dL, sedim 73 mm, Hemogloblin 10 g/dL olarak saptandı. Yapılan otoantikör (ANA-Antinükleer antikör, Anti DS DNA) ve serolojik testler negatifti. Kitlenin eksizyonu sonrasında patolojik olarak AFH (intermediate grade malignite) tanısı kondu. Kitlenin eksizyonundan sonra sistemik belirtiler gözlenmedi. Hastamız lokal nüks ve metastaz olmaksızın takiptedir. AFH baş boyun bölgesinde ve nadir görülür. Bizim hastamızda kitlenin lokalizasyonu, hastanın orta yaşta olması ve sistemik semptomların eşlik etmesi nadir görülen durumlardır. Bu nedenle olgumuz literatür eşliğinde tartışılarak sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Anjiomatoid fibröz histiositom, boyun, sistemik bulgular

**Abstract****ANGIOMATOID FIBROUS HISTIOCYTOMA IN THE NECK**

Angiomatoid fibrous histiocytoma (AFH) is a rare soft tissue tumor of the head and neck masses. It is classified as an intermediate malignant type of fibrous histiocytomas. It usually occurs in the subcutaneous tissue, which is seen in children and young adults. It is most commonly seen in the extremities and body, less frequently in the head and neck. In this study, a 36-year-old woman who presented with mass complaints and angiomatoid fibrous histiocytoma was presented. The patient had painless swelling which grew on the left side of her neck for about 9 months and she had fatigue, weight loss and fever complaints. Mass lesion was detected in 13x18x21 mm sized lesions located on the left side of the neck MRI anterior to the carotid sheath. In the laboratory tests, CRP was found to be 4.6 mg / dL, sediment 73 mm, hemoglobin 10 g / dL. The autoantibody (ANA, Anti-DS DNA) and serologic tests were negative. Pathologically diagnosed as AFH after excision. In our patient, the localization of the mass, the middle age of the patient and accompanying systemic symptoms are rare. For this reason, our case is presented by discussing it in the context of the literature.

**Keywords:** Angiomatoid fibrous histiocytoma, neck, systemic symptoms

**Giriş**

Anjiomatoid fibröz histiositom (AFH) baş boyun kitleleri arasında nadir görülen bir yumuşak doku tümürüdür. İlk kez 1979'da Enzinger tarafından malign fibröz histiositomlar sınıfında tanımlanmıştır [1]. Ancak günümüzde Dünya Sağlık Örgütü bu tümörü yavaş büyüme, lokal rekürrens ve uzak metastaz riskinin düşük olması nedeni ile fibröz histiositomların intermediate malign bir tipi olarak sınıflamaktadır [2]. Lokal agresif yayılımı olan ve

Sorumlu Yazar: Asuman Fedâ Bayrak, İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi fedabolat@yahoo.com

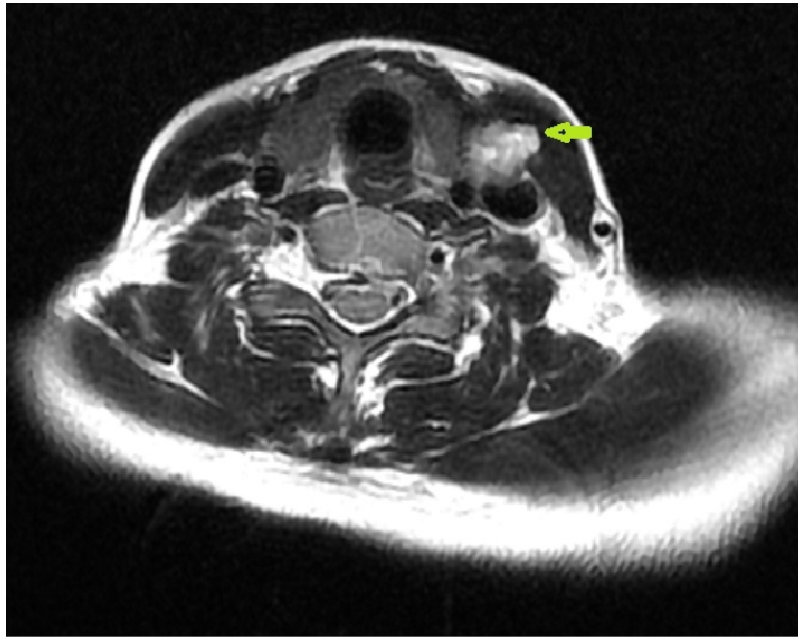
Bayrak AF ve ark. Boyunda anjiomatoid fibröz histiositom. ENTcase. 2017;3(2):54-57

metastaz oranı düşük tümörlerdir [3,4]. Genellikle çocuklarda ve genç yetişkinlerde görülür [1,5]. Genellikle lezyon subkutan ve derin dermiste lokalize, yavaş büyüyen, yumuşak, ağrısız, nodüler, kistik kitle ya da şişlik olarak ortaya çıkar. En sık olarak ekstremitelerde (%60-90) ve gövdede (%20-28) görülür. Daha az sıklıkla baş ve boyunda (yaklaşık%5-7 ) görülür [6]. Bu çalışmada sol boyunda kitle şikayeti ile başvuran, eksizyonel biyopsi yapılan ve postoperatif patoloji sonucu anjiomatoid fibröz histiositom olarak raporlanan 36 yaşında kadın hasta literatür eşliğinde sunuldu.

## Olgu Sunumu

36 yaşında kadın hasta, yaklaşık 9 aydır, boyun sol tarafında giderek büyüyen ağrısız şişlik şikayeti ile başvurdu. Ek olarak halsizlik, kilo kaybı, ateş şikayetleri mevcuttu. Fizik muayenede sol sternokleidomastoid kas anteriorunda, düzey 3'de yaklaşık 3x2 cm çapında sert, mobil, ağrısız kitle palpe edildi.

Hastanın boyun USG' sinde sol servikal alanda 21x15 mm boyutlu hipoekoik nodüler lezyon, Boyun MRI'da solda karotid kılıf anteriorunda yerleşimli 13x18x21 mm boyutlarda iyi derecede kontrastlanan, mikrolobüle kitlesel lezyon saptandı.

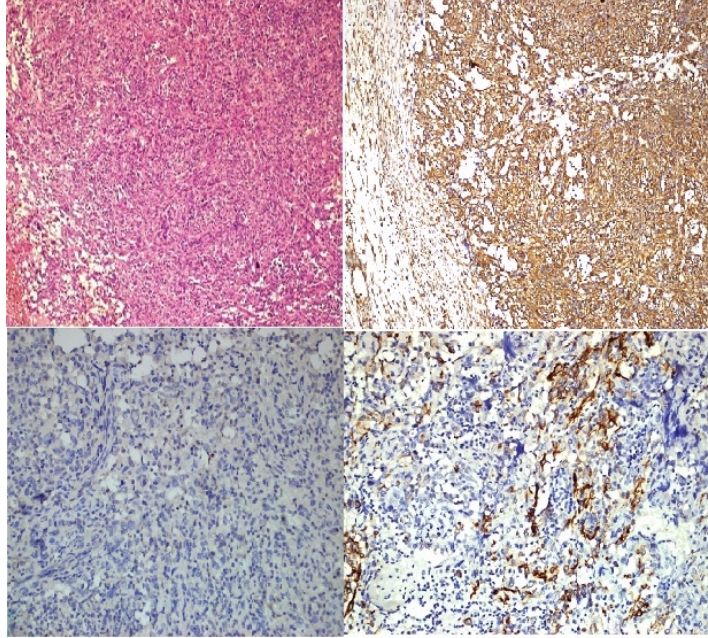


Şekil 1A : Kitlenin MRI görüntüsü

Laboratuvar tetkiklerinde CRP 4.6 mg/dL, sedim 73 mm, Hemogloblin 10 g/dL olarak saptandı. Yapılan otoantikör (ANA-Antinükleer antikör, Anti DS DNA) ve serolojik testler negatifti.

Kitlenin yerleşim yeri nedeni ile patolojik lenf nodu, nörojenik tm ve ektopik tükrük bezi olasılığı göz önünde bulundurularak hastaya preoperatif kitleden ince iğne aspirasyon biyopsisi alınarak tedavi yaklaşımı belirlenmeye çalışıldı. Hastaya yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinde yuvarlak hücreli tümör olduğu, lenfoma ve karsinom olasılıklarının dışlandığı bildirilmesi üzerine eksizyonel biyopsi yapıldı. Makroskopik olarak 2.5x2x2 cm boyutlarında dış yüzü düzensiz, kirli beyaz alanlar içeren solid kitle eksize edildi.

Histopatolojik incelemede mikroskobik olarak yalancı kapsül ile çevrili, nodüler patern oluşturan iğsi veya oval histiositik hücreler arada damarsal yapılardan oluşan neoplazm izlendi. İmmunhistokimyasal boyamada neoplastik hücrelerin vimentin ve CD68 ile yaygın, desmin ile fokal boyandığı, EMA, Pan Sitokeratin, CD31 ve Cd34 ile boyanmadığı görüldü. Bu bulgular ile olguya patolojik olarak AFH (intermediate grade malignite) tanısı kondu.



**Şekil 1B** : AFH; H&E, IMMUNHISTOKİMYASAL BOYAMALAR

Lokal nüks olasılığı nedeni ile hastaya çevre dokularla birlikte boyun diseksiyonu yapıldı. Postoperatif materyalde reaktif lenf nodları saptandı, malignite saptanmadı. Klinik takibe alınan hastaya postoperatif radyoterapi ve kemoterapi verilmedi. Hastamız lokal nüks ve metastaz olmaksızın takiptedir.

## Tartışma

AFH'lar genelde cilt altında ele gelen sert, düzgün sınırlı, boyutları genellikle birkaç cm olan nodüler veya kistik lezyonlardır [1,5,6]. Bizim olgumuzda 2 cm çaplı nodüler kitlenin karotid kılıf komşuluğunda yerleşmiş olması nadir rastlanan bir durumdur. Yerleşim yeri nedeni ile patolojik lenf nodu, nörojenik tm ve ektopik tükrük bezi olasılığı göz önünde bulundurulmuştur.

AFH larda tümörden salgılanan sitokinler sonucu ateş, kilo kaybı, halsizlik gibi sistemik semptomlar olabilir [7]. Bizim hastamızda da bu semptomlar mevcuttu ve bu nedenle ayrıntılı sistemik incelemeler, otoantikörler ve serolojik testler yapıldı. Kitlenin eksizyonundan sonra sistemik belirtiler gözlenmedi.

AFH nadir görülen ve düşük malign potansiyele sahip olduğu bilinen tümörlerdir. Tedavide ilk seçenek olarak total eksizyon uygulanması gerektiği bildirilmiştir. Geniş eksizyon uygulanamayan vakalarda radyoterapi ve kemoterapinin de ilave edildiği tedavi seçenekleri bildirilmiştir [8,9].

AFH da lokal rekürrens olguların %11-16 sında bildirilmiştir. Metastaz % 2-5 oranında bildirilmiştir ve çoğunlukla bölgesel lenf nodlarına olmaktadır [1,5,6,8]. Yine de düşük dereceli malignite potansiyeline sahip

olması nedeni ile hastaların klinik gözlem altında tutulması gerekmektedir. Biz olgumuzda total eksizyon sonrası AFH saptanması üzerine düşük de olsa lokal rekürrens olasılığını düşünerek tamamlayıcı cerrahi uyguladık. Çevre dokularla birlikte yapılan boyun diseksiyonu materyalinde malignite ve lenf nodu tutulumu saptanmadı.

AFH baş boyun bölgesinde nadir görülür. Bizim hastamızda ayrıca kitlenin lokalizasyonu, hastanın orta yaşta olması ve sistemik semptomların eşlik etmesi de nadir görülen durumlardır. Bu nedenle olgumuz literatür eşliğinde tartışılarak sunulmuştur.

Olgumuzda kitlenin karotid kılıf komşuluğunda yerleşmiş olması nedeniyle ayırıcı tanısında baş boyun bölgesinde görülebilen tüm tümörler dikkate alınmalıdır. Bizim olgumuz histopatolojik olarak; metastatik tümörlerden Pansitokeratin, Sitokeratin 7 ve Sitokeratin 20 negatif olduğu için, rabdomyosarkomdan Desmin negatifliği ile, malign vasküler tümörlerden CD 34 negatifliği ile, malign melanomdan Melanaz ve S100 negatif olduğu için ayrılanmıştır. CD 68 pozitifliği ile fibrohistiositik patern gösterilerek olgumuza anjiomatoid fibröz histiositom tanısı konmuştur. AFH daha çok subkutan yerleşimli bir tümör olduğundan ayırıcı tanıda histopatolojik incelemenin ne kadar önemli olduğunu ayrıca vurgulamak isteriz [10].

## Kaynaklar

1. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer*. 1979; 44(6):2147–2157.
2. Fletcher CDM: Diagnostic histopathology of tumors, New York: Churchill Livingstone, pp. 24, 1995
3. Kishino M, Murakami S, Toyosawa S, Nakatani A, Ogawa Y, Ishida T, et al: Benign fibrous histiocytoma of the mandible. *J Oral Pathol Med* 34: 190e192, 2005
4. Rosai J, Rosai and Ackerman's surgical pathology, vol. 2. St. Louis, Missouri: Mosby, pp. 2037, 1996
5. Costa MJ, Weiss SW. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a follow-up study of 108 cases with evaluation of possible histologic predictors of outcome. *Am J Surg Pathol*. 1990; 14(12):1126–1132.
6. Chen G, Folpe AL, Colby TV, Sittampalam K, Patey M, Chen MG, Chan JK. Angiomatoid fibrohistiocytoma: unusual sites and unusual morphology. *Mod Pathol* 2011; 24: 1560-70.
7. Canten Tataroğlu, Nil Çulhacı, Emre Çeçen Angiomatoid Fibrous Histiocytoma: Case Report and Review of the Literature *Pediatrics*, Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Aydın, Turkey.
8. Fanburg-Smith JC, Dal Cin P. Angiomatoid fibrous histiocytoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone*. Lyon, France: IARC Press; 2002:194-195.
9. Daw NC, Billups CA, Pappo AS et al. Malignant fibrous histiocytoma and other fibrohistiocytic tumors in pediatric patients: the St. Jude Children's Research Hospital experience. *Cancer* 2003
10. *Diagnostic surgical pathology of the head and neck*. Saunders. 2009 Second Edition. Page:657-659

## Sunum

38. Türk Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresinde e-poster olarak sunulmuştur.