



# Karın Ön Duvarı Kaynaklı Low-Grade Fibromiksoid Sarkom: Olgu Sunumu

## Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma of Anterior Abdominal Wall: A Case Report

Engin Ölçücüoğlu<sup>1</sup>, İksan Taşdelen<sup>1</sup>, Sinan Tezer<sup>1</sup>, Nurver Özel Özbay<sup>2</sup>

Özet / Abstract

Low-grade fibromiksoid sarkom (LGFMS) çok nadir görülür. Genellikle alt ekstremitelerde derin yumuşak dokulardan köken alır. Karın içi yerleşim çok az vakada bildirilmiştir. Histolojik görünümü nedeniyle diğer benign yumuşak doku tümörleriyle karışabilir. Burada çok nadir görülen karın ön duvarı kaynaklı low-grade fibromiksosarkom olgusu tartışıldı. Boyutu bakımından bildirilen en büyük olgulardan biri olması nedeniyle önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Low grade fibromiksoid sarkom, immünohistokimya, karın ön duvarı

Low grade fibromyxoid sarcoma (LGFMS) is a rare tumor that has a tendency to develop in deep soft tissues of the lower extremities. Very few cases of intra-abdominal location have been reported. The diagnosis of LGFMS remains problematic because of its bland-looking histologic features, which can be potentially confused with other benign or low-grade soft tissue tumors. We report here a case of low-grade fibromyxoid sarcoma of the anterior abdominal wall. This is one of the large intra-abdominal fibromyxoid sarcomas to be reported.

**Keywords:** Low-grade fibromyxoid sarcoma, immunohistochemistry, anterior abdominal wall

### Giriş

Low-grade fibromiksoid sarkom (LGFMS) diğer adı ile Evan's tümörü genelde alt ekstremitelerde yumuşak dokuda görülür. Boyun, aksilla, göğüs duvarı, omuz, inguinal bölge ve mediasten nadiren görüldüğü diğer bölgelerdir (1). Karın içi yerleşim çok nadirdir. Erkeklerde ve genç yaşlarda daha sık görülür. Sağ rektus kılıfı arka yüzünden kaynaklanan ve karın içine doğru büyüyen 20 cm çapında LGFMS olgusu sunduk. Bu olgu bildirilen karın içi yerleşimli LGFMS' ların en büyüklerinden biri olması bakımından önemlidir.

### Olgu Sunumu

Yirmi beş yaşında bayan hasta karında şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Şişliğin son 3 aydır giderek büyüdüğünü söyleyen hastanın karın muayenesinde yaklaşık 20 cm çapında mobil, ağrısız kitle tespit edildi. Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan hastanın 6 ay önce sezaryenle doğum yaptığı öğrenildi. Rutin kan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Hastanın yapılan tüm abdomen ultrasonografisinde karın sağ tarafında 162x115x137 mm boyutlu düzgün konturlu, kistik alanlar içeren heterojen hipoeoik solid lezyon izlendi. Lezyon komşuluğunda minimal efüzyon mevcuttu. Kitlenin kaynak lokalizasyonun belirlenmesi amacıyla tomografi incelemesi önerildi. Hastaya yapılan oral ve intravenöz kontrastlı abdominal tomografide karında uterusun hemen üzerinde pelvik bölgede karın ön duvarından net sınırlarla ayırt edilemeyen intestinal yapıları hafifçe deplase eden yaklaşık 180x119x150 mm boyutunda heterojen yoğunlukta üst polünde yer yer dejenerasyon alanları içeren kitle lezyonu izlendi (Resim 1). Uterus lokalizasyonunda patolojik görünüm izlenmedi. Overler net olarak ayırt edilemediğinden, tarif edilen kitlenin over kaynaklı olabileceği düşünülerek MR inceleme önerildi. Hastanın yapılan tüm batın MR tetkikinde pelvik düzeyde uterus fundus ve sağ over komşuluğundan başlayıp, yukarı doğru, karın orta hattına doğru ilerleyen, aksiyel en geniş yerde çapı 11x18 cm'e, uzunluğu 16,5 cm'ye varan, lobüle kenar yapısı gösteren, solid-kistik komponentleri bulunan yer kaplayıcı lezyon alanı izlendi. Lezyonun intraperitoneal kompartmanda olduğu görüldü. Özellikle lezyona komşu sağ over çevresinde sağ parakolik alanda serbest sıvı görünümleri vardı. Yer kaplayıcı lezyonun özellikle karın ön duvar kaslarını hafif komprese ettiği ve intestinal ansları laterale doğru deplase ve hafif komprese ettiği görüldü. Kitlenin post-kontrast kesitlerde yoğun heterojen kontrast tutulumu gösterdiği ve lezyonda kontrast tutmayan kistik-nekrotik komponentlerin olduğu izlendi. Overler ile sınır ayırımı yapılabildiği için öncelikle karın içi mezenter kaynaklı tümoral patolojiler düşünüldü (Resim 2). Hastaya cerrahi riskler anlatılıp gerekli izin alındıktan sonra ameliyata alındı. Kitlenin sağ rektus kasının arka duvarından kaynaklanıp karın içine doğru büyüdüğü izlendi. Negatif cerrahi sınır sağlamak için sağ rektus kası ile birlikte total eksizyon yapıldı (Resim 3). Karın defekti dual mesh ile kapatıldı.

Bu olgu sunumu, 19. Ulusal Cerrahi Kongresi'nde sunulmuştur, 16-20 Nisan 2014, Antalya.

<sup>1</sup>Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

#### Yazışma Adresi

#### Address for Correspondence:

Engin Ölçücüoğlu, Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Tel: +90 506 972 11 95

E-posta: drengin@gmail.com

Geliş Tarihi/Received:  
19.03.2014

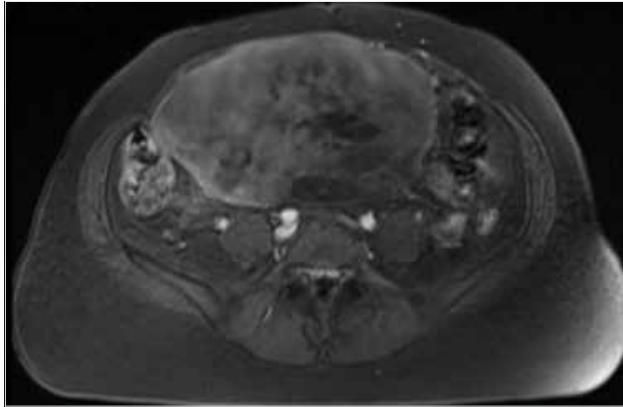
Kabul Tarihi/Accepted:  
25.09.2014

© Copyright 2014 by Available online at  
www.istanbulmedicaljournal.org

© Telif Hakkı 2014 Makale metnine  
www.istanbulmedj.org web sayfasından  
ulaşılabilir.



**Resim 1.** Bilgisayarlı tomografide tümörün görünümü



**Resim 2.** MR görüntülemesinde nekrotik alanlar içeren tümör görüntüsü

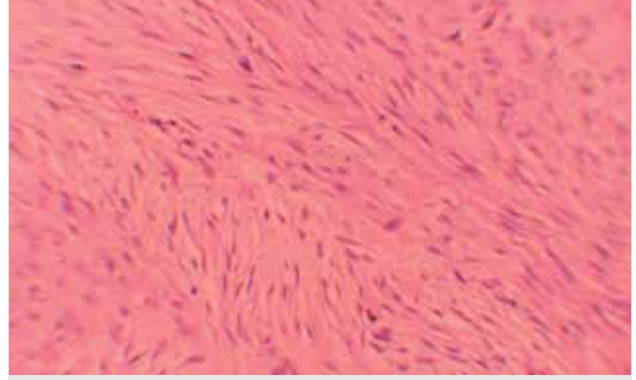


**Resim 3.** Sağ rektus kası (siyah ok) ile beraber total eksizyon

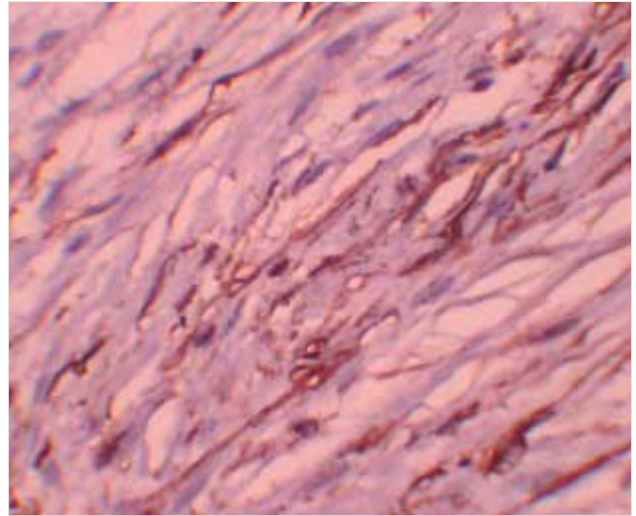
Patoloji sonucunda kitlenin çevre dokuyu infiltrate etmeyen düzgün yüzeyle görünümünün olması ve mikroskopik olarak miksoid zeminde iğsi hücrelerden oluşan hiposellüler alanlar izlenmesinden dolayı desmoid tümör ayrıntı tanı yapıldı ve low grade fibromiksoid sarkom olduğu saptandı. Tümör çapı 20 cm idi. Mitozun 1-2/10 BBA olduğu, SMA ile fokal pozitif boyandığı, S-100, CD 34 ve Desmin ile boyanma olmadığı ve nekrozun görülmediği saptandı. Ki-67 proliferasyon indeksi %4-5 idi ve cerrahi sınırlarda tümör izlenmedi (Resim 4, 5). Hasta ameliyat sonrası 4. gününde sorunsuz olarak taburcu edildi. Bir yıl sonunda yapılan kontrollerde nüks saptanmadı ancak bu sürenin henüz yeterli olmadığı görüşündeyiz.

## Tartışma

Yumuşak doku sarkomu, kas, yağ, damar, sinir ve fibröz dokudan kaynaklanan maligniteler için ortak bir terimdir. Histopatolojik



**Resim 4.** İğsi hücrelerden oluşan tümör hücre grupları (X 200 Hemotoksilen-Eosin)



**Resim 5.** Tümör hücreleri fokal alanlarda SMA ile sitoplazmik boyanma göstermektedir. (X 400 İmmünohistokimyasal olarak)

araştırmalarla birçok farklı tür ortaya çıkmıştır. LGFMS ise yıllar içinde lokal nüklelerle karakterize nadir bir mezenkimal tümördür. LGFMS ilk kez 1987 de Evans tarafından, genellikle alt ekstremitelere lokalize derin subkutan yumuşak dokuların neoplazisi olarak tarif edilmiştir (2). Hastalar çoğunlukla genç ve orta yaşta kişilerdir. Karın içi yerleşim çok nadirdir. Aldatıcı histolojik özellikleri nedeniyle LGFMS tanısı koyabilmek problemlidir, ayrıca tümörün yeni tanımlanmış olması ve çoğu patoloğun tümörün özelliklerinden yeterince haberdar olmaması tanı güçlüğüne başka bir nedenidir. Ayrıntı tanıda göz önüne alınması gereken tümörler, desmoid fibromatozis, miksom, miksoid nörofibrom, nörotekom, agresif anjiomiksom ve low-grade miksofibrosarkomdur (3). Tümör genelde iyi sınırlıdır ve boyutları 1-20 cm arası değişmektedir. Neoplastik iğsi hücreler bu tümör için patognomoniktir (4, 5). Bu tip özellikleri olan kitlelerde LGFMS hatırlanması gereken nadir bir tümördür.

## Sonuç

Dikkatli bir morfolojik ve immünohistokimyasal inceleme ile LGFMS ile diğer yumuşak doku sarkomlarını ayırt etmek mümkündür.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastadan alınmıştır.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - E.Ö., İ.T., S.T.; Tasarım - E.Ö., İ.T.X.; Denetleme - E.Ö., İ.T., S.T.; Kaynaklar - E.Ö., İ.T., S.T.; Malzemeler - E.Ö., İ.T., S.T.; Veri Toplanması ve/veya işleme - E.Ö., N.Ö.; Analiz ve/veya Yorum - E.Ö., İ.T., S.T., N.Ö.; Literatür taraması - E.Ö., İ.T.; Yazıyı Yazan - E.Ö., İ.T., S.T.; Eleştirel inceleme - N.Ö., İ.T., S.T.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Written informed consent was not obtained from patients who participated in this study.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - E.Ö., İ.T., S.T.; Design - E.Ö., İ.T.X.; Supervision - E.Ö., İ.T., S.T.; Funding - E.Ö., İ.T., S.T.; Materials - E.Ö., İ.T., S.T.; Data Collection and/or Processing - E.Ö., N.Ö.; Analysis and/or Interpretation - E.Ö., İ.T., S.T., N.Ö.; Literature Review - E.Ö., İ.T.; Writer - E.Ö., İ.T., S.T.; Critical Review - N.Ö., İ.T., S.T.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Citores-Pascual MA, Tinoco-Carrasco C, Arenal-Vera JJ, Benito-Fernández C, Torres-Nieto Mde L, Zamora-Martínez T. Low grade fibromixoid sarcoma: a purpose of 3 cases and review of the bibliography. *Cir Cir* 2013; 81: 333-9.
2. Evans HL. Low- grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol* 1987; 88: 615-9.
3. Kösem M. Low- grade fibromyxoid sarcoma: A report of 3 cases. *The Turkish Journal of Pathology* 2002; 18: 68-70.
4. Lindberg GM, Maitra A, Gokaslan ST, Saboorian MH, Albores- Saavedra J. Low grade fibromyxoid sarcoma: fineneedle aspiration cytology with histologic, cytogenetic, immunohistochemical, and ultrastructural correlation. *Cancer* 1999; 87: 75-82. [\[CrossRef\]](#)
5. Folpe AL. Fibrosarcoma: a review and update. *Histopathology* 2014; 64: 12-25. [\[CrossRef\]](#)