



Elastofibromda Tru-Cut Biyopsinin Rolü: 5 Olgu

The Role of Tru-Cut Biopsy in Elastofibroma: 5 Cases

Enver Yarıkaya, A. Tülay Sayılğan, Deniz Özcan

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Elastofibrom, ileri yaşlarda görülen, sıklıkla skapula alt köşesinde yerleşen, yavaş büyüme eğiliminde, neoplastik olmayan nadir bir yumuşak doku tümörüdür. Histolojik olarak gevşek stromada yerleşen, fragmente ve genişlemiş elastik liflerden oluşur. Elastofibromun tanı ve tedavisinde farklı yaklaşımlar önerilmiştir. Çalışmamızda 5 adet elastofibrom olgusu nadir görülmesi ve ilginç histopatolojik özellikleri nedeniyle sunulmuş, tru-cut biyopsinin tanı ve tedavideki yeri literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır. 5 adet elastofibrom olgusuna ait kesitler Hematoksilen-Eosin, Elastica von Gieson, Orcein boyası, Vimentin, CD 34, Aktin, Desmin, S100 antikoları kullanılarak immünohistokimyasal ve morfolojik yöntemlerle incelenmiştir. Klinik ve makroskobik bulgular geriye dönük olarak istem formları ve rapor arşivinden elde edilmiştir. Gerek tru-cut, gerek eksizyon materyalinde izlenen karakteristik şekilli elastik lifler Elastica von Gieson, Orcein ile, stromal hücreler ise Vimentin ve CD 34 ile pozitif boyanarak Elastofibrom tanısını destekledi. Özellikle 5 cm'den büyük yumuşak doku kitlelerinde tru-cut biyopsi elastofibrom ayırıcı tanısında radyolojik yöntemlerden daha güvenilir bir yöntemdir. (*Haseki Tıp Bülteni* 2012; 50: 146-9)

Anahtar Kelimeler: Elastofibrom, tru-cut, biyopsi

Abstract

Elastofibroma is a rare, slowly growing non-neoplastic soft tissue tumor, located mostly at the interscapular region in elderly patients. Histologically, it is composed of fragmented and plump elastic fibers dispersed in a loose stroma. Various methods have been suggested for the diagnosis and management. In this study, a series of five cases of elastofibroma is presented because of its rarity and interesting histopathological features; discussing the role of tru-cut biopsy in the diagnosis and management with reference to the literature. Sections from five elastofibroma cases were morphologically, histochemically and immunohistochemically studied staining with hematoxylin-eosin, Elastica van Gieson, and orcein stains and vimentin, CD34, actin, desmin, S100 immunantibodies. Clinical and gross examination data were obtained retrospectively from the request forms and report archives. Characteristically shaped elastic fibers were stained with Elastica von Gieson and orcein, whereas the stromal cells were immunopositive with vimentin and CD34, supporting the diagnosis of elastofibroma both in the tru-cut biopsy and excision material. In soft tissue masses bigger than 5 cm, a diagnosis of elastofibroma is more securely made with tru-cut biopsy compared with radiological methods. (*The Medical Bulletin of Haseki* 2012; 50: 146-9)

Key Words: Elastofibroma, tru-cut, biopsy

Giriş

Patologlar yumuşak doku tru-cut biyopsilerinde elastofibrom ile çok ender karşılaşılırlar. Elastofibrom, ileri yaşlarda görülen, sıklıkla skapula alt köşesinde yerleşen, yavaş büyüme eğiliminde, neoplastik olmayan bir yumuşak doku tümörüdür (1). Histolojik olarak fragmente ve şişkin, bazen elonge elastik liflerden oluşur (2). Çalışmamızda 5 adet elastofibrom olgusu nadir görülmesi nedeniyle ve tru-cut biyopsinin tanı ve tedavinin yönlendirilmesindeki yerini literatür bilgileri eşliğinde tartışmak amacıyla sunulmuştur.

Olgu Sunumları

Elastofibrom saptanan olguların parafin blokları Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi (EAH) Patoloji Servisi arşivinden elde edildi. Olgular ile ilgili klinik bilgilere biyopsi istek formlarından ulaşıldı. Parafin bloklardan elde edilen 3 mm kalınlığındaki kesitler Hematoksilen-Eosin (H&E), Elastica von Gieson ve Orcein yöntemleri ile boyandı. Ek olarak olgulara immünohistokimyasal panel (Vimentin, CD 34, Aktin, Desmin, S-100) uygulandı.

Olgu 1: 56 yaşında kadın hasta, sırtında ağrılı şişlik şikayetiyle başvurdu. Öyküsünde sıklıkla el işi yaptığı belirtilmişti.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Enver Yarıkaya

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 212 221 77 77 E-posta: enveryarikkaya@gmail.com

Geliş Tarihi/Received: 29 Nisan 2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 04 Temmuz 2012

Haseki Tıp Bülteni,
Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital,
published by Galenos Publishing.

Tanı amaçlı yapılan tru-cut biyopsinin histopatolojik incelemesinde miksoid dejenerasyon gösteren fibroadipöz doku içerisinde küçük, yer yer yuvarlak, düzgün sınırlı, parlak eozinofilik yapılar görüldü. Elastica von Gieson ve Orcein ile yapılan boyamada bu yapıların elastik lifler olduğu görüldü ve Elastofibrom olarak raporlandı. 1 ay sonra yapılan eksizyonel biyopsiye ait materyal ise makroskopik olarak 10x8.5x4.5 ölçülerinde gri-pembe renkli elastik kıvamlı, yer yer düzensiz sınırlı idi (Resim 1). Kesitlerinde dama tahtası paterni izlendi. Histopatolojik incelemesinde bağ doku içerisinde parlak eozinofilik, geniş, cevizli sucuk biçiminde lifler görüldü (Resim 2).

Olgu 2: Sırtının sağ tarafında şişlik şikayetiyle başvuran 56 yaşında kadın hastaya yapılan eksizyonel biyopsi materyali 11x9x5 cm ölçüde, elastik kıvamlı krem-kahverenginde idi. İmmünohistokimyasal (İHK) incelemesinde tipik elastofibrom histolojisi içinde aktin ile pozitif boyanan işsi eozinofilik sitoplazmalı hücreler de görüldü. Miyofibroblastik diferansiyasyon alanları içeren elastofibrom olarak rapor edildi.

Olgu 3: 59 yaşında kadın hasta torakal bölgede şişlik şikayetiyle interne edildi. Eksizyon materyali makroskopik olarak 4.5 x 2.5 x1.5 cm ölçüde yer yer krem renkli, yumuşak, elastik kıvamlı idi.

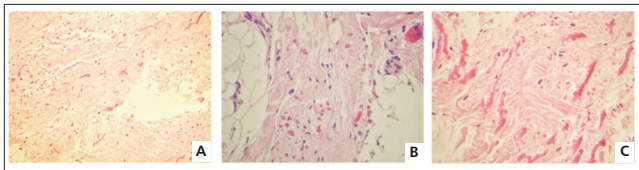
Olgu 4: 67 yaşında kadın hasta sol skapular bölgede şişlik ve ağrı nedeniyle opere edildi. Eksizyon materyali 6.5 x 4.5 x 2 cm ölçüsünde olup elastik kıvamlı gri-beyaz renkli solid alanlar içermektedir. Kesitleri solid, yer yer yağlı görünümdeydi.

Olgu 5: 43 yaşında kadın hasta sol torakal bölgede ağrı şikayetiyle başvurdu. Patolojiye gönderilen materyal 6.5 x 5x 3.5 cm ölçülerinde yumuşak elastik kıvamlı olup kesitleri yağlı doku içinde dağınık beyaz renkli alanlar içermektedir.

Tüm olgulara Elastica von Gieson, Orcein, Aktin, Desmin, CD34, S100, Vimentin uygulandı. Tümünde elastik fibriller



Resim 1. Makroskopik olarak elastofibrom, sınırları düzensiz, krem renkte, elastik kıvamlıdır



Resim 2. Histopatolojik incelemede bağ doku içerisinde eozinofilik, serrated lifler halinde elastofibrom. (Hematoksilen-Eosin Ax200, Bx400, Cx400)

elastik liflere özgü boyalarla kuvvetli derecede boyandı ve tamamı elastofibrom olarak raporlandı.

Tartışma

Elastofibrom, benign, yavaş büyüyen, yumuşak doku kaynaklı bir psödotümör olup ilk defa 1961 yılında Jarvi ve Saxen tarafından tanımlanmıştır (3-5). Kollajen ve yağlı bağ doku stromasında elastik liflerin proliferasyonu ile karakterizedir (6). Olguların %99'unda tipik yerleşim yeri inferior skapular açının yakınında ve serratus, rhomboid major ve latissimus dorsi kaslarının arasında bulunan skapular bölgedir (4,7). Fakat deltoid, trokanter majus, olecranon, toraks duvarı, ayak, triküspit kapak, koltuk altı, göz çukuru, mide, rektum, omentum yerleşimini bildiren yayınlar da vardır (7,8). Çoğunlukla 50 yaş ve üzeri kadın hastalarda tek taraflı olarak görülse de %10 oranında bilateral görülebilir (1,7,9). Kadın erkek oranı 13:1'dir (6). Bizim vakalarımızın tamamı 50 yaş üzeri ve kadın olup 3'ünde (%60) yerleşim bölgesi skapular bölge, 2'sinde (%40) toraks duvarı idi. Yayınlar bu torasik patolojiden oldukça ender olarak söz edilmesine karşın, asemptomatik yaşlı popülasyonda toraks BT ile yapılan incelemede prevalans %2 olarak bildirilmektedir (10,11).

Elastofibromun etiyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır (1,2,5,12). Göğüs duvarı ve skapula arasındaki sürtünme nedeniyle oluşan tekrarlayıcı mikrotravmalar fibroelastik dokuda reaktif hiperproliferasiyona neden olabilir (2,4). Sıklıkla baskın kullanılan sağ tarafta ve ağır işlerde çalışan kişilerde rastlanmasından dolayı, elastofibrom gelişimine travmanın neden olabileceği vurgulanmıştır (1,9). Başka bir görüşe göre, elastotik dejenerasyon ve vasküler yetmezliğe sekonder gelişen reaktif fibromatozis ve dejenerasyon sonucu oluşmaktadır (12). Ultrastrüktürel çalışmalar ve Floresan in situ Hibridizasyon (FISH), elastofibromun periosteal hücrelerden kaynaklandığını düşündürmektedir (7). Genetik yatkınlık bildiren yayınlar vardır (2,8,13). Nagamine ve ark. (14) çalışmalarında 170 hastanın %32'sinde aile öyküsü olduğunu göstermişlerdir. Bu durumda elastofibrom etiyolojisinin multifaktöriyel olduğu söylenebilir (10). Hastalarımızın tümünde sıklıkla el işi ile uğraşma öyküsü olup genetik yatkınlık ya da enzim defekti düşündürecek herhangi bir bulgu mevcut değildi.

Elastofibrom hastaların yarısında klinik yakınmalara yol açmayabilir (1). Çoğunlukla subskapular bölgede deri ile kaplı asemptomatik şişlik olarak prezente olur (7). Genel olarak şişlik, sırt ve omuz ağrısı, omuz abduksiyonu ve addüksiyonu sırasında sırta atlama hissi gibi yakınmalara yol açar (1,13). Hastalar kol ve skapular hareketler ile tümörün yer değiştirdiğini belirtebilir (7). Bizim hastalarımızın tamamında sırta kitle şikayeti ve 3 hastada buna ek olarak ağrı bulunuyordu.

Elastofibrom sıklıkla ekstremitelerin proksimalinde, derin yerleşimli ve alttaki yumuşak dokuya ya da kostaların periostuna

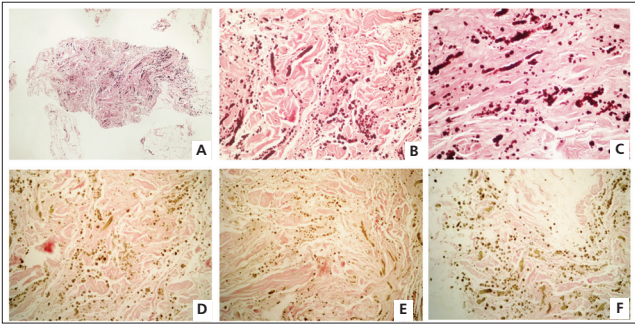
yapışık olarak bulunur (8,12). Tipik olarak düzensiz şekilli, kötü sınırlı, elastik-sert kıvamlıdır (2,15). Palpe edilebiliyorsa elastik liflere bağlı yarı mobil, fakat operasyon sırasında çevre dokuya yapışık olduğu görülür (2). Kesit yüzeyi yağ kalıntılarının sıkışmasıyla oluşan, dama tahtası paternine benzer (2). Nadiren kistik değişiklikler gösterebilir (15). Enkapsülasyon görülmez (2). Boyutu 3- 10 cm arasında değişmekle birlikte genellikle 5 cm'den büyüktür (8,12). Bizim hastalarımıza ait materyallerin tamamı düzensiz sınırlı, elastik- sert kıvamlıydı. Vakaların %80'inin boyutu 5 cm'den büyüktü.

Mikroskopik olarak tüm tümörler fibröz, kollajenize zincirler ve dolgun, bazen yuvarlak şekilli pake yapmış elastik fibrillerden oluşur (2). Benign fibroblastlar, eozinofilik kollajen ve elastik fibrillerin karışımından oluşan hiposellüler bir tümördür (8). Ultrastrüktürel olarak elastik materyal, aktive fibroblastlarca sekrete edilen matür elastik doku koru içerir, bu kollajenin elastik dejenerasyonundan çok fibroblastların aşırı üretiminden kaynaklanır (8). Elastik yapılar tipik olarak disk ve globüllerden oluşur, bazen "asbestos body" benzeri yapılar ortaya çıkar (2,15). Elastik fibrilleri H&E boyası ile saptamak zordur, en iyi koyu kahverengi-siyah renkte ya da koyu kırmızı boyayan elastik boyalarla (Elastica van Gieson, Orcein) boyanır (2) (Resim 3).

İmmünohistokimyasal çalışmalarda farklı sonuçlar elde edilmesine rağmen neoplastik hücrelerde vimentin, aktin, desmin, CD 34, S-100 protein pozitifliği bildirilmiştir (15,16). Vimentin pozitifliği bildiren yayınlar mevcuttur (17). Bu bulgular ışığında elastofibromun miyofibroblastik ve/veya fibroblastik hücrelerden köken aldığı ortaya atılmıştır (17).

Olgularımızın tümünde elastik fibriller elastik liflere özgü boyalarla kuvvetli, İHK'sal olarak Vimentin ve CD 34 ile pozitif.

Elastofibromun tanısında farklı görüntüleme yöntemleri önerilmiş ve bunların farklı birçok bulguları tanımlanmıştır. USG'de lezyon hipo ve hiperekojen alterne bir patern olarak gözlenir (13). MRG tanıda en faydalı görüntüleme yöntemidir (4). MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesi, T2 ağırlıklı görüntülerde ise ara sinyal intensitesi oluşturlar (18). Bilgisayarlı tomografinin elastofibroma dorsi tanısında sensitivitesi MRG'ye göre daha düşüktür. BT'de genellikle belirgin sınır vermeyen, non-homojen, kas dokusuna benzer



Resim 3. Elastik boyalarla elastofibrom. (A: Orcein x40, B: Orcein x100, C: Orcein x400, D,E,F: Elastica van Gieson x200)

dansite gösteren yumuşak doku kitlesi olarak izlenir (18). Fakat elastofibromun kas benzeri yapısından dolayı görüntüleme yöntemleri ile tanısı konamayabilir ya da yanlış tanı alabilir; sarkom ve desmoid tümör gibi malign tümörlerden her zaman ayırt edilemeyebilir (2,10,19). Bu da tedavinin zamanlanması ve operasyon şeklinin seçimi konusunda sorun yaratabilir. 1 nolu olgumuzun radyolojik bulguları da değerlendirildiğinde olgunun USG bulguları "düzgün sınırlı heterojen hipoekojen kitle, lipom?" olarak tarif edilirken, MRG incelemeleri ise "T1 ağırlıklı kesitlerde musküler yapılar ile izointens, T2, STIR serisinde musküler yapılara göre izo-hiperintens, kontrast madde enjeksiyonu sonrasında homojen kontrast tutulumu gösteren, fuziform kitle" şeklinde rapor edilmiştir. Tüm batin ve toraks BT görüntülemelerinde ise patolojik bulgu saptanmamıştır. Lezyonun büyüklüğü ve radyolojinin kesin tanı vermemesi olguda biyopsi gerekliliğini doğurmuştur.

Psödötümörler genelde derin fasyanın derinine yerleşir, genelde 5 cm'den büyüktürler ve malignite ile karışma olasılığı vardır (8). Yaşlı, bilateral ve MRG bulguları ile doğru tanımlanabilen olgularda biyopsiden kaçınılabilir (2). Aksi halde maligniteyi ekarte etmek için biyopsi yapılması gerekmektedir (2). İİAB tanıda en iyi metottur fakat sitolojik olarak bazen çok az hücre alınabildiğinden yorumu zordur (9). İnfraskapular bölgenin yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında cerrah ve cerrahi patolog tarafından elastofibrom mutlaka göz önüne alınmalıdır (2). Bununla birlikte lipoma, fibroma, schwannoma, desmoid tümör, hemanjiom, sarkom gibi bir çok benign ve malign tümör ayırıcı tanıda düşünülüp, kesin tanı için biyopsi alınması gerekmektedir (11). Tru-cut biyopsi, olgularımızdan birinde (Olgu 1) uygulanmış olup, tanıda yeterli olmuştur. Özellikle atipik lokalizasyonlu ve 5 cm'den büyük boyutlu olgularda maligniteden ayırıcıda görüntüleme yöntemleri yanıltıcı olabileceğinden tru-cut biyopsinin tüm yumuşak doku tümörlerinde olduğu gibi elastofibrom tanısında da yararlı olacağını düşünmekteyiz.

Asemptomatik lezyonlarda eksizyon gerekmez; çünkü rastlantısal tanı alanlarda hiç malign transformasyon geliştiği gösterilmemiştir (2,5). Tümör fonksiyonel yetersizliğe neden oluyor, bası bulguları var, ağrı ve şişliğe neden oluyor ve tümörün çapı 5 cm'i aşıyor ise eksize edilmelidir (8,11). Biyopsi ile kesin tanının konması tedavi seçimi açısından da çok önemlidir. Radyoterapi ile iyi sonuç alınan olgular gösterilmiştir (2). Cerrahi sonrası hastalarda seroma gelişebilir. Ender olarak rekürrens gelişebilir (2,7).

Lezyonun boyutları, yerleşimin derinliği ve kostalara yapışıklığı yumuşak doku sarkomlarını düşündürse de tipik MRG bulguları, özellikle tümör bilateral olduğunda elastofibromu destekler. Yumuşak doku sarkomlarını dışlamak amacıyla biyopsi yapılırsa tipik histolojik bulgular bu benign tümör için tanısaldır.

Kaynaklar

1. Çınar BM, Akpınar BM, Derincek A, Beyaz S, Uysal M. Elastofibroma Dorsi: Nadir görülen bir omuz ağrısı nedeni. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2009;43:431-5.
2. Daigeler A, Vogt PM, Busch K, et al. Elastofibroma Dorsi – Differential diagnosis in chest wall tumours. *World J Surg Oncol* 2007;5:15.
3. Gao ZH, Ma L, Liu DW, Deng HF, Meng QF. Comparative study on imaging and pathological features of elastofibroma dorsi. *Chin J Cancer* 2010;29:703-8.
4. Tetikkurt C, Tetikkurt S, Bayar N. Diagnosis of elastofibroma. *Can Respir J* 2008;15:217-8.
5. Parodi PC, Nadalig B, Rampino CE, Mariuzzi L, Rossi D. Non-traumatic elastofibroma dorsi. *Eur J Dermatol* 2007;17:169-70.
6. Hernández M. Bilateral Elastofibroma Dorsi: a Very Rare Presentation for a Rare Pathology. *Arch Bronconeumol* 2011;47:535–8.
7. Yáñez S, Val-Bernal JF, Echevarría MA, Landeras R, Izquierdo J, Gallardo E. Retrospective analysis of 6 cases of elastofibroma dorsi. *Actas Dermosifiliogr* 2008;99:644-7.
8. Chandrasekar CR, Grimer RJ, Carter SR, et al. Elastofibroma Dorsi: an uncommon benign pseudotumour. *Sarcoma* 2008;2008:756565.
9. Freixinet J, Rodríguez P, Hussein M, Sanromán B, Herrero J, Gil R. Elastofibroma of the thoracic wall. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008;7:626-8.
10. Kılıç D, Şahin E, Fındıkçıoğlu A, Bal N, Tercan F, Hatipoğlu A. Bilateral Elastofibroma Dorsi. *Toraks Derg* 2007;8:52-4.
11. Çelik B, Aydın O, Bekdemir ÖS, Öztürk CD. Bilateral Elastofibroma Dorsi: Olgu Sunumu. *J Clin Anal Med* 2010;1:48-50.
12. Kastner M, Salai M, Fichman S, Heller S, Dudkiewicz I. Elastofibroma at the scapular region. *Isr Med Assoc J* 2009;11:170-2.
13. Muratori F, Esposito M, Rosa F, et al. Elastofibroma dorsi: 8 case reports and a literature review. *J Orthop Traumatol* 2008;9:33-7.
14. Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa: A clinicopathologic study of 170 cases. *Cancer* 1982;50:1794-805.
15. Çobanoğlu Ü, Turgutalp H, Ersöz Ş, Özoran Y. Elastofibrom (iki Olgu Sunumu). *Türk Patoloji Derg* 2003;19:30-2.
16. Nonaka CFW, Rego DM, Miguel MCC, Souza LB, Pinto LP. Elastofibromatous change of the oral mucoza: case report and literature review. *J Cutan Pathol* 2010;37:1067-71.
17. Kayaselçuk F, Demirhan B, Kayaselçuk U, Ozerdem OR, Tuncer I. Vimentin, smooth muscle actin, desmin, S-100 protein, p53, and estrogen receptor expression in elastofibroma and nodular fasciitis. *Ann Diagn Pathol* 2002;6:94-9.
18. Başaran C, Dönmez FY, Öztürk A, Tarhan NÇ. Elastofibroma Dorsi'de MRG Bulguları. *Fırat Tıp Derg* 2009;14:65-8.
19. Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, McLeod RA. Elastofibroma dorsi: Radiologic Findings in 12 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:683-7.