

Boynun Dev Boyutlu Folliküler Dendritik Hücreli Sarkomu

Giant Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Neck

**Dr. Erkan EŞKİ,¹ Dr. Elçin AYDIN,² Dr. Hasan YERLİ,² Dr. Aslı MURATLI,³
Dr. Işıl ADADAN GÜVENÇ,¹ Dr. Pelin BÖRCEK⁴**

¹ Başkent Üniversitesi İzmir Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
² Başkent Üniversitesi İzmir Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Radyoloji AD,
³ Başkent Üniversitesi İzmir Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Patoloji AD, İzmir
⁴ Başkent Üniversitesi Ankara Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

ÖZET

Foliküler dendritik hücreli sarkom (FDHS) nadir görülen malign bir tümördür. Nodal ve ektranodal bölgedeki B lenfositlerden köken alır. Otuz yaşında erkek hasta sol boyunda ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Sol boyun ön üçgende 8x6 cm solid kitle tespit edildi. Ultrason ve manyetik rezonans görüntülemeye kitlenin heterojen ve hipoekojen olduğu görüldü. İnce iğne aspirasyon biyopsi sonucu granülatöz lenfadenit idi. Kitle genel anestezi altında bütünüyle eksize edildi, histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemeler yapıldı. FDHS'nin metastaz ve rekürrens potansiyeli nedeniyle erken tanı ve tedavi önemlidir. Doğru tanı ciddi şüpheli ve immünohistokimyasal çalışma gerektirir. FDHS boyun kitlesi ayırıcı tanısında düşünülmelidir.?

Anahtar Sözcükler

Sarkom, dev hücreli tümörler, yumuşak doku tümörleri, boyun, foliküler dendritik hücreli sarkom, lenf nodları

ABSTRACT

Follicular dendritic cell sarcoma (FDCS) is rare malignant neoplasm. It originates from B-lymphocytes of nodal and extra-nodal sites. A 30-year-old male presented to our clinic with a left-sided painless neck swelling. A 8x6 cm, solid mass was palpated the left side of neck, at anterior triangle. Ultrasound and magnetic resonance imaging showed a heterogenous, hypoechoic mass. Fine needle aspiration biopsy result was granulomatous lymphadenitis. The mass was completely excised under general anesthesia, and histopathological and immunohistochemical examinations were done. Early diagnosis and treatment is important due to possible recurrence and metastasis of FDC sarcoma. An accurate diagnosis requires ultimate suspicion and immunohistochemical examination. FDC sarcoma should be considered in the differential diagnosis of cervical masses.

Keywords

Sarcoma, giant cell tumors, soft tissue neoplasm, neck, follicular dendritic cell sarcoma, lymph nodes

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **30.06.2016**

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **16.12.2016**

≈

Yazışma Adresi

Dr. Erkan EŞKİ

Başkent Üniversitesi İzmir Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi,
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
İzmir, Türkiye
e-posta: eskierkan@mynet.com

GİRİŞ

Foliküler dendritik hücreli sarkom (FDHS) retiküler dendritik hücrelerden köken alan nadir görülen malign bir tümördür. İlk kez Monda ve ark. tarafından servikal lenf nodlarında tarif edilmiştir.^{1,2} FDHS en sık boyun veya mediasten lenf nodlarında ortaya çıkar. Fakat bademcik, dalak, karaciğer ve gastrointestinal sistem gibi lenf nodu dışı organlarda da görülebilir.^{1,3} FDHS genellikle genç erişkin yaşlarda yavaş büyüyen ağrısız tek bir kitle olarak karşımıza çıkar.^{4,5} Rekürrens ve metastaz riski vardır.^{6,7} FDHS tedavisinde tek başına cerrahi eksizyon ya da adjuvant radyoterapi veya kemoterapi önerilmektedir.^{6,8}

Bu yazıda, boynun dev hücreli foliküler dendritik hücreli sarkomu klinik, radyolojik ve patolojik bulguları sunulmuştur.

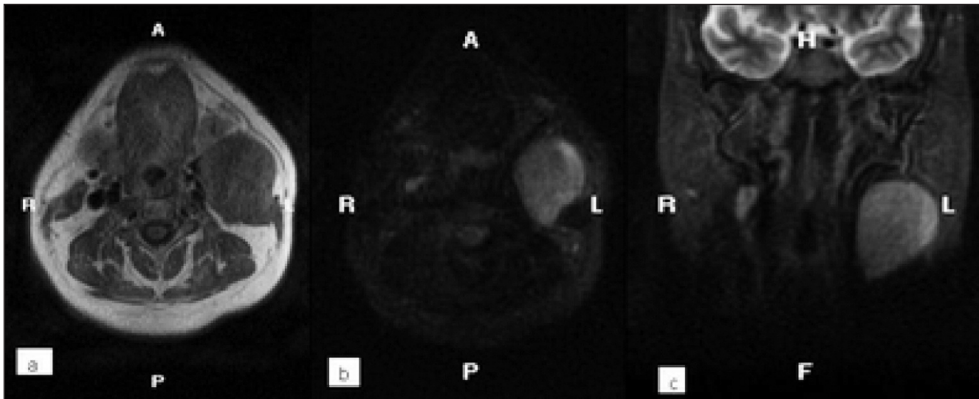
OLGU SUNUMU

Otuz yaşında erkek olgu, sol boyunda altı aydır yavaş yavaş büyüyen ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik muayenesinde sol boyun ön üçgeni dolduran 8x6 cm ağrısız, solid, hareketsiz kitle not edildi. Pan-endoskopik muayeneleri ve tutin kan tetkikleri normaldi. Ultrasonografik incelemede ele kitle gelen lokalizasyonda, sol internal juguler ven komşuluğunda, 8x6 cm boyutunda, heterojen iç yapıda, düzgün sınırlı, hipoekoik solid oluşum saptandı. Kitle karakterizasyonu açısından hastaya MRG incelemesi gerçekleştirildi.

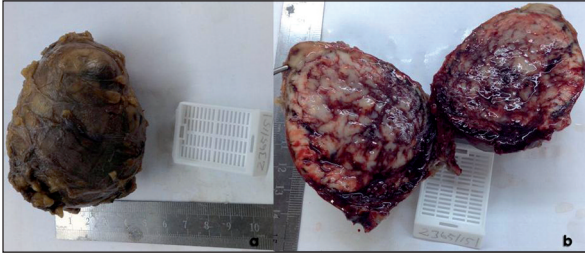
Hastanın kloströfobik oluşu nedeniyle açık MRG cihazında 0.23 T MRI (Panorama; Philips, Netherlands) tetkik edildi. Aksiyel ve koronal T1 ağırlıklı kesitlerde sol submandibuler bölgede hipointens (Resim 1a), T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, düzgün sınırlı, heterojen iç yapıda olduğu görüldü (Resim 1b, c). İnce iğne aspirasyon biopsi sonucu granülomatöz lenfadenit idi. Kitle genel anestezi altında bütünüyle eksize edildi. Histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemeler sonucu FDHS tanısı kondu. Makroskopik incelemede pembe, beyaz ve gri renkli, iyi sınırlı heterojen nodüler lezyon not edildi (Resim 2a, b). İmmünohistokimyasal incelemede CD23 ve Fascin pozitif saptandı (Resim 3a, b). Cerrahi rezeksiyon sonrası pozitron emisyon tomografi taramasının normal saptanması üzerine hasta takibe alındı. İlk onbeş aylık takipte rekürrens izlenmedi. Olgudan yayın için bilgilendirilmiş onam alındı.

TARTIŞMA

Sarkomlar baş-boyun kanserlerinin %1'ni oluştururken, tüm vücut sarkomlarının %10'u baş-boyun bölgesinde ortaya çıkar. FDHS foliküler dendritik hücrelerden köken alır. FDHS sıklıkla orta yaşlarda görülür.⁶ En sık yakınma boyunda ağrısız kitle veya lenf nodu büyümesidir. Fakat ateş, kulak ağrısı, yutma güçlüğü, öksürük ve kilo kaybı şikayetleri görülebilir.⁹ Bizim olgumuzda orta yaşta ortaya çıkmış ve tek yakınması boyunda ağrısız kitle idi. Ulaşılabilir İngilizce literatüre göre submandibuler bölgede rapor edilmiş ilk olgudur.⁶



Resim 1. Boyuna yönelik aksiyel T1 ağırlıklı MRG imajlarda hipointens (a), aksiyel (b) ve koronal (c) T2 ağırlıklı MRG imajlarında iyi sınırlı, heterojen iç yapıda, hiperintens solid kitlesel oluşum izlendi.



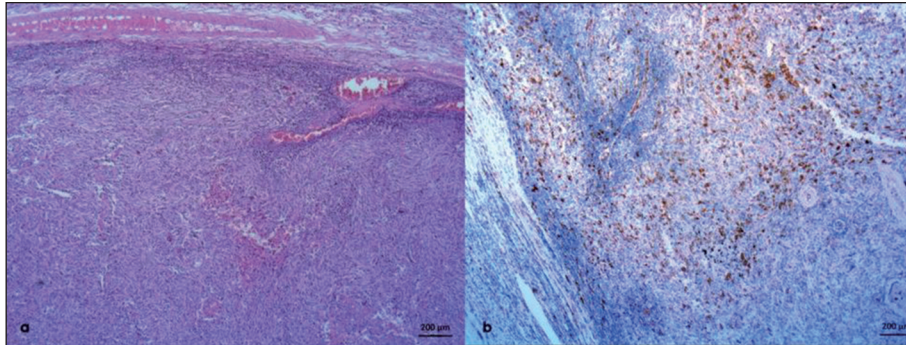
Resim 2. Postoperatif makroskopik görüntülerde iyi sınırlı heterojen nodüler kitle (a,b).

FHDS radyolojik görüntüsü çok değişken olabilir ve spesifik bir bulgusu yoktur. Tümör büyüklüğü 1-15 cm arasında olabilir.¹⁰ FDHS, immünohistokimyasal olarak foliküler dendritik hücre diferansiyasyonu gösteren CD23 ve CD35 ile diğer sarkomlardan ayırtdılır. Ayrıca bu tümörler CD21, CD68, fascin ve clusterin ile boyanabilirler.^{1,9} Bizim olgumuzda CD23 ve Fascin pozitifliği. Timoma, menenjioma ve schwannoma ile ayırıcı tanısı immünohistokimyasal olarak ya-

pılır. İmmünohistokimyasal çalışma yapılmazsa yanlış tanı olasıdır.¹⁰

Ulaşılabılır ingilizce literatüre göre bildirilmiş yaklaşık 200 olgu vardır. Tedavi üzerinde henüz fikir birliği yoktur. FDHS tedavisinde cerrahi rezeksiyon en iyi ve en çok uygulanan tedavidir. Adjuvan kemoterapi veya radyoterapi nükleer pleomorfizm gösteren yada tam rezeke edilemeyen tümörlerde uygulanmalıdır.^{5,11} Olgumuzda kitle rezidüsüz bir şekilde rezeke edildiği ve pozitron emisyon tomografi taramasında metastaz saptanmadığı için ek tedavi uygulanmadı. Altı santimden büyük tümör, intraabdominal yerleşim, koagülatif nekroz, artmış mitoz hızı ve nükleer pleomorfizm varlığı kötü prognostik faktörlerdir. Rekürrens, metastaz ve mortalite hızı sırasıyla %43, %24 ve %17'dir. Ortalama rekürrens süresi ise 15 aydır.^{5,9,10} Olgumuzun klinik ve radyodiagnostik takiplerinde 15 aydır rekürrens izlenmedi.

Sonuç olarak FDHS, nadir görülen malign bir tümördür. Servikal kitle ayırıcı tanısında değerlendirilmeli, tedavi sonrası uzun süre yakın takip edilmelidir.



Resim 3. Kitleden alınan kesitlerin mikroskopik immünohistokimyasal görüntüleri (a: Hematoxilen Eozin x20, b: Fascin x20).

KAYNAKLAR

1. Vargas H, Mouzakes J, Purdy SS, Cohn AS, Parnes SM. Follicular dendritic cell tumor: An aggressive head and neck tumor Am J Otolaryngol 2002;23(2):93-98.
2. Monda L, Warnke R, Rosai JA. Primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases. Am J Pathol 1986; 122(3): 562-72.
3. Weiss LM, Grogan TM, Muller-Hermelink HK, Stein H, Pura T, Favara B et al. Histiocytic and dendritic cell neoplasms. In: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, eds. WHO classification of tumors of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2008. p.286-8.
4. Clement P, Blancard SP, Minvielle F, Page PL, Kossowski M. Follicular dendritic cell sarcoma of tonsil: a case report Am J Otolaryngol 2006;27(3):207-10.
5. Perez-Ordóñez B, Rosai J. Follicular dendritic cell tumor: review of the entity. Semin Diagn Pathol 1998;15(2):144-54.
6. Chera BS, Orlando C, Villaret DB, Mendenhall WM. Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Head and Neck: Case Report and Literature Review. Laryngoscope 2008;118(9): 1607-12.

7. Choi PC, To KF, Lai FM, Lee TW, Yim AP, Chan JK. Follicular dendritic cell sarcoma of the neck: report of two cases complicated by pulmonary metastases. *Cancer* 2000;89(3):664-72.
8. Alexander AAZ, Zapanta PE, Khan A. Diagnosis and recurrence of follicular dendritic cell sarcoma. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2007;137(5):832-4.
9. Shia J, Chen W, Tang LH, Carlson DL, Qin J, Guillen JG. et al. Extranodal follicular dendritic cell sarcoma: clinical, pathologic, and histogenetic characteristics of an underrecognized disease entity. *Virchows Arch* 2006;449(2):148-58.
10. Long-Hua Q, Qin X, Ya-Jia G, Jian W, Xiao-Yuan F. Imaging Findings of Follicular Dendritic Cell Sarcoma: Report of Four Cases. *Korean J Radiol* 2011;12(1): 122-8.
11. Sahadevan K, Banerjee A, Wight R. Follicular dendritic cell sarcoma of a cervical lymph node: Case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2004;83(12): 848-9.