

Kulak Heliksinde HMB-45 Negatif Dev Kutanöz Anjiomyolipom Olgu Sunumu ve Literatür Taraması

HMB-45 Negative Giant Cutaneous Angiomyolipoma in The Ear Helix Case Report And Literature Review

Melike ORDU^{1*}

¹Aksaray Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Aksaray /TÜRKİYE

ÖZET

Giriş: Anjiomyolipom (AML), genellikle böbrekte tek veya multipl kitle olarak görülen, değişen oranlarda düz kas, yağ ve kan damar componentleri olan bir tümördür. AML, %20 oranında tüberskleroz (TSC) ile ilişkili olabilen böbrekte görülen en sık benign tümördür.

Olgu: 50 yaşında erkek hastamızda kulak heliksinde belirgin bulgusu olmayan, uzun süredir var olan, soliter nodül şeklinde lezyon kozmetik nedenlerle çıkarılmıştır ve kutanöz AML tanısı almıştır.

Sonuç: TSC ilişkili AML genellikle bilateral olma eğilimindedir. Böbrek dışı AML vakaları oldukça nadirdir ve genellikle karaciğer, nazal kavite, kalp, akciğer ve deride tariflenmiştir. Kutanöz AML'ler çoğunlukla soliter, invazyon göstermeyen, TSC ilişkisi olmayan, eksizyonel olarak çıkarılması yeterli vakalardır. Bugüne kadar İngiliz literatüründe 21 kutanöz AML vakası bildirilmiştir. Vakamızı, nadir bir lokalizasyonda olması ve büyüklüğü sebebiyle sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Kutanöz Anjiomyolipom, Kulak Heliksi, HMB-45

ABSTRACT

Introduction: Angiomyolipoma (AML) is a tumor with varying proportions of smooth muscle, fat and blood vessel components, usually seen as a single or multiple mass in the kidney. AML is the most common benign tumor seen in the kidney, which may be associated with tuberous sclerosis (TSC) at a rate of 20%.

Case: In our 50-year-old male patient, a long-standing solitary nodule lesion with no obvious findings in the ear helix was removed for cosmetic reasons and was diagnosed with cutaneous AML.

Result: TSC-associated AML usually tends to be bilateral. Cases of extrarenal AML are extremely rare and have usually been described in the liver, nasal cavity, heart, lung, and skin. Cutaneous AMLs are mostly solitary, noninvasive, unrelated to TSC, and sufficient for excisional removal. To date, 21 cases of cutaneous AML have been reported in the English literature. We wanted to present our case because of its rare localization and size.

Keywords: Cutaneous Angiomyolipoma, Ear Helix, HMB-45

GİRİŞ

Anjiomyolipom (AML), genellikle böbrekte tek veya multipl kitle olarak görülen, değişen oranlarda düz kas, yağ ve kan damar componentleri olan bir tümördür (1). Böbrek dışı AML vakaları oldukça nadirdir ve genellikle karaciğer, nazal kavite, kalp, akciğer ve deride tariflenmiştir (2). Kutanöz AML literatürde ilk olarak Argenyi ve Fitzpatrick tarafından 1990 yılında tariflenmiştir (2,3). 2012 yılına kadar benzer üç vaka, İngiliz literatüründe ise sadece 21 vaka tespit edilmiştir (3,4,5). Bu vakalar benign neoplazi olarak tariflenmiş ve vakaların hepsinde HMB-45 çalışılmıştır. HMB-45 pozitifliği kutanöz olmayan AML vakalarında beklenen bir bulgu iken kutanöz AML vakalarında çoğunlukla negatiftir (1).

Kulak kepeğinde AML çok nadir görülen benign mezenkimal bir tümördür. Literatürde tüberskleroz (TSC) ile ilişkili bulunmamıştır.

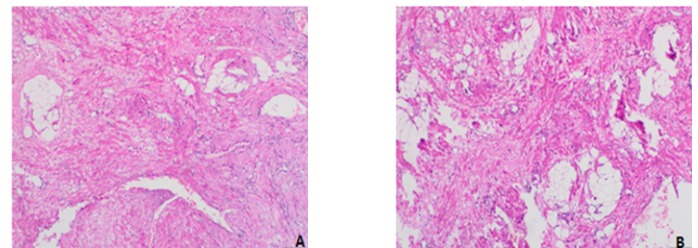
OLGU SUNUMU

50 yaşında erkek hastanın hikayesinden kulak kepeğinde yıllardır var olan, belirgin bir semptomu sebep olmayan soliter, fındık büyüklüğünde cilt altı kitlenin zaman içerisinde renk değişimi gösterdiği öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde üzerinde normal deri dokusu görülen, mobil olmayan, mavi-gri renkli solid nodül cilt altında palpe edildi. Hastada hipertansiyon ya da TSC ile uyumlu bulgular yoktu. Böbrek fonksiyonları normaldi. Hastada sadece TSC içerisinde tariflenen yüz bölgesinde hipopigmente maküler lezyon görüldü, ancak dermatolojik muayenesinde malign bir bulguya rastlanmadığından hasta ileri tetkik yaptırmak istemedi. Aile öyküsünde tüberskleroz ile uyumlu bulguya rastlanmadı. Böbreklere yönelik yapılan ultrasonografik değerlendirmede belirgin patoloji tespit edilmedi. Vakanın laboratuvar değerleri

normal sınırlardaydı. Tariflenen nodül total olarak çıkarılarak patoloji laboratuvarına gönderildi. Hasta takiplerinde nüks ya da böbreklerde sonradan ortaya çıkan bir bulguya rastlanmadı.

HİSTOPATOLOJİ

Patoloji laboratuvarına gönderilen materyalin makroskopik değerlendirilmesinde; 6x1,5 cm büyüklüğünde, mavi-gri renkli, palpasyonda orta sertlikte, kesit yapıldığında çevresinden iyi sınırlı, dermis içerisinde yerleşim gösteren kitle görüldü. Materyalin tamamı takibe alındı. Mikroskopik değerlendirmede H&E kesitlerde yağ doku, damar ve düz kas componentleri olan lezyon görüldü. Farklı blok kesitlerinde bu componentlerin oranları değişmekteydi. Damarlar genellikle orta çaplı, kalın duvarlı özellikte ve etraftaki düz kas içerisinde dağınık olarak görülmekteydi. Damar lümenlerinde trombüs ya da hemosiderin pigmenti, glomus cisimleri görülmüdü. Yapılan histokimyasal boyama masson trikrom ile düz kas alanlarında koyu kırmızı (pozitif) boyanma görüldü. Düz kas alanlarında hücresel atipi ve mitoz görülmüdü (Resim 1 A-B).



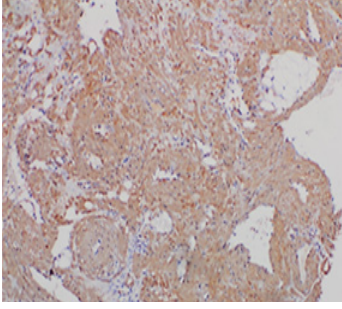
Resim 1: H&E kesitlerde lezyonda yağ, düz kas ve damar componentleri görülmektedir (AX20, BX40)

*Sorumlu Yazar: Melike ORDU

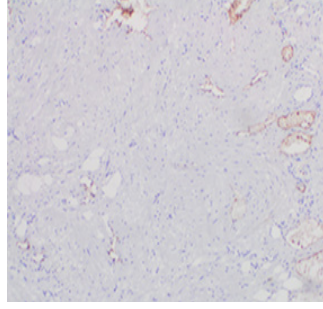
İletişim Adresi: Aksaray Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Aksaray /TÜRKİYE
e-mail: dr_melike@windowslive.com
ORCID:0000-0001-8863-817X

Geliş Tarihi: 10.12.2020
Kabul Tarihi: 14.01.2021

Yapılan immünohistokimyasal değerlendirmede; S100 ile yağ doku komponenti, Aktin ile düz kas komponenti ve CD34 ile damar komponenti pozitif boyandı (Resim 2-3).

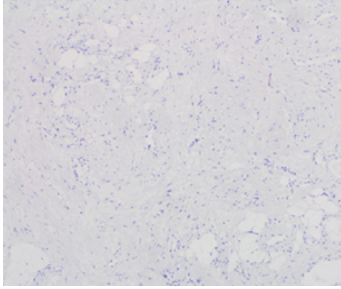


Resim 2: İmmünohistokimyasal olarak Aktin ile pozitif boyanma (x20)



Resim 3: İmmünohistokimyasal olarak CD34 ile damar duvarı (x20)

Düz kas komponent S100 ile negatiftir. Literatürle uyumlu olarak HMB-45 ile negatif sonuç elde edildi (Resim 4).



Resim 4: İmmünohistokimyasal olarak HMB-45 negatif sonuç elde edilmiştir (x20)

Morfolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal bulgularla vakaya kutanöz AML tanısı verildi.

TARTIŞMA

AML, büyük çoğunlukla böbrekte görülen benign mezenkimal tümördür. Böbrek dışında pek çok lokalizasyonda bildirilmiştir (6,7). Kulak kepçesi çok nadir bir lokalizasyondur. Kutanoz vakalar lezyonun ilk olarak 1990 yılında Fitzpatrick tarafından içinde bulunan komponentler doğrultusunda anjiolipoleiomyom olarak isimlendirilmiştir (8). 1 yıl sonra Argenyi tarafından kulak kepçesinde ilk vaka tariflenmiştir (2). Bugüne kadar literatürde çok az vaka bildirilmiştir, Türkiye'den literatürde tek vaka gördük.

Kutanöz AML; genellikle soliter, asemptomatik cilt altı kitle şeklinde, genellikle küçük, ortalama 1-4 cm arasında, akrall bölgelerde ve çok nadiren kulakta tariflenmiştir. Ortalama yaş 48,4 olup, erkek-kadın oranı 16:5 olarak bildirilmiştir (8). Bizim vakamızda lezyon literatürde görülen en büyük boyut olan 4 cm' den büyüktür. Vakaların klinik değerlendirme sonucu genellikle epidermal kist ya da lipom ön tanıları ile patoloji laboratuvarına gönderilmektedir. Bizim vakamız da epidermal kist ön tanısı ile gönderilmişti. Bu durum lezyonlarda var olan yağ doku komponenti sebebiyle yumuşak olması ile ilişkili olabilir. Cerrahi olarak tümör kolaylıkla çıkarılabilen, etraf doku ve epidermisle ilişkisiz olarak tariflenmiştir. Bizim vakamızda da benzer özellikte alttaki kırık dokuya invazyon görülmemekte, kolaylıkla enükleasyon yapılabilmekte olup epidermis ilişkisi yoktur.

Literatürde bütün vakalar iyi sınırlı, etrafında psödokapsül görülen, yağ- düz kas ve damar komponentleri olan, damar yapısı kalın duvarlı olarak tariflenmiştir. Yağ komponentinin oranı ile ilişkili olarak değişik yüzdelere bahsedilmektedir. Fitzpatrick' in on vakalık serisinde bu oran %5 ile %60 arasında değişmekteydi (7). Lezyonda atipi, mitoz çoğunlukla görülmemektedir. Literatürde sadece bir vakada nükleer atipi ve mitoz görülmüş, takiplerinde nüks, invazyon olmayan hasta benign olarak değerlendirilmiştir (9). Bu nükleer değişiklikler de dejeneratif olarak değerlendirilmiştir (9). Vakalarda nüks beklenen bir bulgu değildir, literatürde iki vakada nüks görülmüş ancak bunlar da lezyonun tam çıkarılmaması ile ilişkilendirilmiştir (10). Lezyonlara genel yaklaşım basit eksizyon şeklinde çıkarılmasıdır. Bizim vakamızın da yaklaşık beş aylık takiplerinde nüks tespit edilmemiştir.

Kutanöz AML' nin histolojik özellikleri böbrekte görülen AML ile çok benzemektedir. Ancak klinik bulgular ve immünohistokimyasal boyanma paternleri farklıdır. Böbrek AML vakaları genellikle TSC ile ilişkili olup vakalarda hipopigmente makül, üzerinde kıl görülen lezyonlar ve anjiofibrom görülmektedir. Kutanoz AML vakalarında bu bulgular tariflenmemiştir. Bizim vakamızda hipopigmente makül görüldü ancak diğer bulgular yoktu. Böbrek AML vakaları immünohistokimyasal olarak HMB-45 pozitif olup, kutanoz AML vakaları HMB-45 negatiftir (11). Bizim vakamız da HMB-45 negatifti. Böbrek AML vakalarında kadın hasta oranı yüksek iken kutanoz AML vakaları genellikle erkek hastalardır. Bizim vakamız da literatürle uyumlu olarak erkekti. Bu farklılıklar doğrultusunda aslında bu iki hastalığın arasında sadece isimlendirme benzerliği olduğu öne sürülmüştür. Kutanoz AML vakalarının patogenezinde sürekli baskıya uğrama ve irritasyona bağlı akrall bölgelerdeki yağ dokunun yer değiştirmesi ve buna sekonder çevre değişiklikleri ile oluştuğu öne sürülmüştür (12). Böbrek AML ile arasındaki farklılıklar değerlendirildiğinde bu fikir desteklenmiştir. Sonuç olarak kutanoz AML invazyon göstermeyen, genellikle tek, TSC ilişkisiz lezyonlar iken, böbrek AML invazyon gösteren, bölgesel lenf nodu metastazı görülebilen, immünohistokimyasal olarak farklı lezyonlardır.

Biz bu olguyu literatür eşliğinde nadir bir lokalizasyonda olması, büyüklüğü ve Türkçe literatürde ikinci vaka olması sebebiyle sunduk.

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001. pp. 605–607. [Google Scholar]
2. Argenyi ZB, Piette WW, Goeken JA. Cutaneous angiomyolipoma. A light-microscopic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. Am J Dermatopathol. 1991; 13:497–502. [PubMed] [Google Scholar]
3. Trevor W.Beer, MB ChB, MRCPATH FRCPA. Cutaneous Angiomyolipomas are HMB45 Negative, Not Associated with Tuberous Sclerosis, and Should Be Considered as Angioleiomyomas with Fat Am J Dermatopathol. 2005; 27:418-421 [PubMed] [Google Scholar]
4. Mehregan DA, Mehregan DR, Mehregan AH. Angiomyolipoma. J Am Acad Dermatol. 1992;27:331-333
5. Val-Bernal JF, Mira C. Cutaneous Angiomyolipoma. J Cutan Pathol. 1996;23:364-368 [PubMed] [Google Scholar]
6. Makino E, Yamada J, Tada J, Arata J, Iwatsuki K. Cutaneous angiolipoleiomyoma. J Am Acad Dermatol. 2006; 54:167–171. [PubMed] [Google Scholar]
7. Fitzpatrick JE, Mellette JR, Jr, Hwang RJ, Golitz LE, Zaim MT, Clemons D. Cutaneous angiolipoleiomyoma. J Am Acad Dermatol. 1990; 23:1093–1098. [PubMed] [Google Scholar]
8. Shin J, M.D, Lee K M.D, Roh Mi R.M.D, A Case of a Cutaneous Angiomyolipoma. Ann Dermatol vol.21, No .2, 2009 [PubMed] [Google Scholar]
9. Rodriguez -Fernandez A, Caro -Mancilla A. Cutaneous angiomyolipoma with pleomorphic changes. J Am Acad Dermatol. 1993;29:115-116 [PubMed] [Google Scholar]
10. Buyukbabani N, Tetikkurt S, Ozturk AS. Cutaneous angiomyolipoma: report of two cases with emphasis on HMB-45 utility. J Eur Acad Dermatol Venereol. 1998; 11:151–154. [PubMed] [Google Scholar]
11. Roma AA, Magi-Galluzzi C, Zhou M. Differential expression of melanocytic markers in myoid, lipomatous, and vascular components of renal angiomyolipomas. Arch Pathol Lab Med. 2007; 131:122–125. [PubMed] [Google Scholar]
12. Obata C, Murakami Y, Furue M, Kiryu H. Cutaneous angiomyolipoma. Dermatology. 2001;203: 268–270. [PubMed] [Google Scholar]