



# Orbitanın Nadir Görülen Bir Tümörü: Anjiyomiksoma

## A Rare Tumor of the Orbit: Angiomyxoma

Adem Türk\*, Nurettin Akyol\*, Ümit Çobanoğlu\*\*, Mehmet Kola\*

\*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

\*\*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

### Özet

Ender görülen mezankimal bir tümör olan anjiyomiksoma başlıca gövde, baş-boyun, ekstremiteler ve genital sahalarda gelişim sergilemektedir. Bu tümörün orbitada gelişmesi ise oldukça ender olup günümüze kadar sadece birkaç çalışmada rapor edilmiştir. Biz bu çalışmada sol üst göz kapağında son dokuz aydır giderek artan şişlik şikayeti ile başvuran 26 yaşındaki kadın olguyu sunuyoruz. Manyetik rezonans görüntülemesinde sol orbitada T1 kesitlerde hipointens, T2 kesitlerde ise hiperintens görünümde olan iyi sınırlı lezyon total olarak çıkarıldı. Histopatolojik incelemede miksoid stroma içerisinde iğsi şekilli hücreler ve yer yer küçük damarsal yapılar tespit edildi. Boyamada tümör dokusu alsiyan mavisi ve vimentin ile pozitif S100 ile negatif boyandı. Histopatolojik incelemenin sonucunda anjiyomiksoma tanısı konuldu. Olgu 18 ay boyunca herhangi bir nüks bulgusu olmaksızın takip edildi. (Türk J Ophthalmol 2014; 44: 469-8)

**Anahtar Kelimeler:** Teşhis, miksoma, neoplazmlar, orbita, patoloji

### Summary

Angiomyxoma, which is a rare mesenchymal tumor, has a propensity for occurring in the trunk, head and neck, extremities, and the genital region. Development of the tumor in the orbit is extremely rare, and only a few studies have been reported to date. In this study, we present a 26-year-old female patient who was admitted with a complaint of growing mass at her left upper eyelid during the previous 9 months. Magnetic resonance imaging revealed a well-demarcated lesion appearing as hypointense on T1- and hyperintense on T2-weighted images in the left orbit; the mass was totally excised. Histopathological examination revealed a tumor comprising spindle shaped cells in myxoid stroma sprinkled with small vascular structure. The tumor tissue was positive for alcian blue and vimentin, and not for S100 on staining. Histopathological examination led to the diagnosis of orbital angiomyxoma. The case was followed-up for 18 months without any evidence of recurrence. (Türk J Ophthalmol 2014; 44: 496-8)

**Key Words:** Diagnosis, myxoma, neoplasms, orbit, pathology

### Giriş

Orbitanın miksoma ve anjiyomiksoma olarak sınıflandırılabilen miksomatöz tümörleri oldukça nadir görülen ve iyi huylu patolojik özellik sergileyen mezankimal kütlelerdir.<sup>1</sup> Miksomaya göre hücre ve damardan daha zengin bir yapı içeren anjiyomiksomalarda baş, boyun, gövde, ekstremiteler ve genital bölgelerde gelişme eğilimi taşımaktadır. Bu tümörler genellikle cilt ve cilt altı dokulardan köken aldığı ve yüzeysel anjiyomiksoma, pelvik ve perineal yumuşak dokulardan köken aldığı ise agresif anjiyomiksoma olarak tanımlanmaktadır. Oldukça ender görülmesi ve kendisine has klinik ve radyolojik

görüntüleme bulgularının olmayışı nedeniyle hastalığın tanısı ancak histopatolojik değerlendirme sonucu konulabilmektedir. Agresif türü haricinde total eksizyon sonrası hastalığın nüks ihtimali düşüktür.<sup>2-4</sup>

Literatürde sunulan orbital anjiyomiksomalı olgu sayısı oldukça azdır.<sup>2,5</sup> Bu yüzden bu çalışmada orbital anjiyomiksoma tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

### Olgu Sunumu

Yirmi altı yaşındaki bir kadın hasta yaklaşık 9 aydır sol üst göz kapağında giderek artan şişlik şikayeti ile başvurdu. Görme

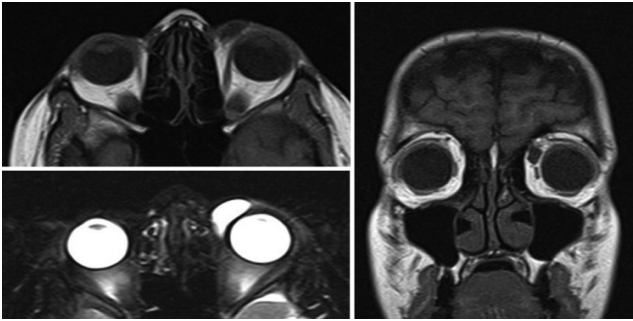
keskinliği her iki gözde de 1,0 olan hastanın sol orbitasında, üst göz kapağının iç kesiminde sağlam deri altında yerleşim gösteren, yaklaşık 12 mm çapında ağrısız solid bir kütle mevcuttu. Proptozisi bulunmayan olgunun göz hareketlerinde de herhangi bir kısıtlılık mevcut değildi. Ön ve arka segment göz muayene bulguları ve göziçi basıncı değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın tıbbi öyküsünde önemli bir özellik yoktu. Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde, sol orbitanın ön kısmında, üst medialde, T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise hiperintens gözlenen, yaklaşık 1x2 cm çapında bir kütle saptandı (Şekil 1).

Genel anestezi altında orbita kitlesi gözkapağı medialindeki cilt insizyonu yoluyla total olarak çıkartıldı. Çevre dokuları işgal etmediği anlaşılan, düzgün ve parlak yüzeyli kütle 2,5x1x0,5 cm boyutlarında ve gri-beyaz renkli jelatinöz kıvamda olduğu görüldü (Şekil 2).

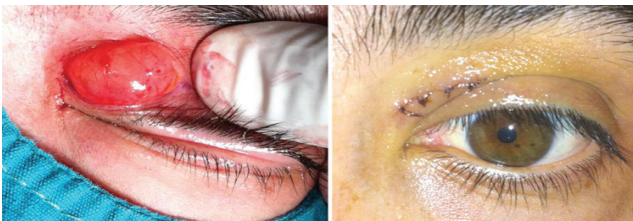
Çıkarılan kütleinin patolojik incelemesinde miksoid zeminde, hücreden fakir görünümde ve damarsal yapılar içeren, işsi morfolojili hücrelerden oluşan bir neoplazm tespit edildi. Alsiyan mavisi pozitif netice veren kütleinin immünhistokimya incelemesinde vimentin pozitif, CD34 kısmi pozitif ve S100 negatif boyandığı görülerek lezyon anjiyomiksoma olarak rapor edildi (Şekil 3). Cerrahi eksizyondan sonra 18 ay izlenen hastada tümör nüks etmedi.

## Tartışma

Miksoid tümörlerin histopatolojik olarak birçok çeşidi bulunmaktadır. Öne çıkan başlıca yumuşak doku miksomaları intramusküler miksoma, juksta-artiküler miksoma, yüzeysel anjiyomiksoma, agresif anjiyomiksoma ve sinir kılıfı miksomaları olarak tasnif edilmiştir.<sup>6</sup>



**Şekil 1.** Olguya ait manyetik rezonans görüntülemesinde T1 kesitlerde hipointens, T2 kesitlerde hiperintens gözlenen yaklaşık 1x2 cm ebatlarındaki sol orbital kütle izlenilmekte

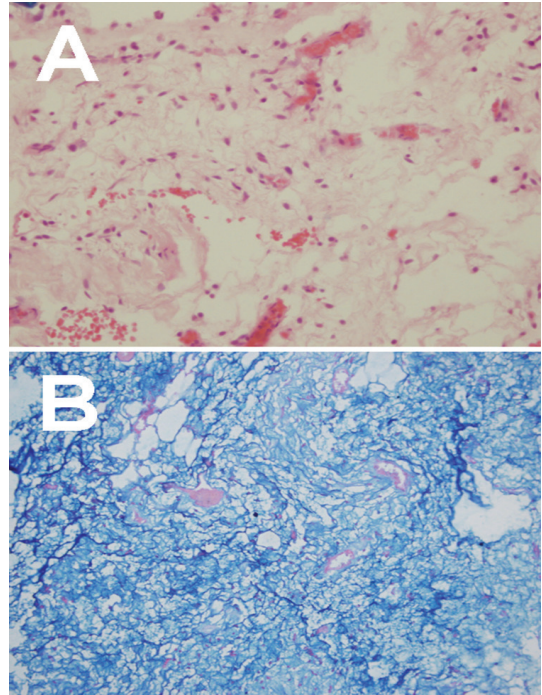


**Şekil 2.** Cerrahi yaklaşım sonucu açığa çıkarılan orbital kitlenin ameliyat esnasındaki görünümü ve ilgili bölgenin ameliyat sonrası görünümü

Yüzeysel anjiyomiksomalarda oldukça nadir görülen iyi huylu deriye ait tümörler grubunda yer almaktadır ve ilk kez Allen ve ark. tarafından 1988 yılında tarif edilmiştir.<sup>2,7,8</sup> Hastalık hayatın herhangi bir döneminde ortaya çıksa da daha çok orta yaşlarda ve erkek bireylerde görülmektedir. Yüzeysel anjiyomiksomalarda genellikle baş, boyun, gövde ve ekstremitelerde ortaya çıkan kutanöz papül, nodül ya da polipoid lezyonlardır.<sup>7,8</sup>

Miksomatöz lezyonların spesifik bir radyolojik bulgusu bulunmamaktadır. Dolayısıyla bu tür lezyonların görüntülenmesindeki asıl amaç lezyon boyutlarının ve tutulum genişliğinin değerlendirilmesi olmaktadır. Bilgisayarlı tomografi görüntülemelerinde miksomalar diğer benign fibro-osseöz lezyonlara benzer şekilde, ancak genellikle daha iyi sınırlanmış olarak radyolusen kütle şeklinde gözlenmektedir. MR incelemesi bilgisayarlı tomografiye göre miksomatöz lezyonların tanısında daha özgün özellikler sunmaktadır. Bu tür lezyonlar T1 ağırlıklı MR görüntülemesinde hipointens, T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde ise hiperintens olarak gözlenmektedir. Bu görüntü özelliği tümörün gevşek miksoid matris ve yüksek sıvı içeriğine bağlıdır ve görüntü yoğunluğu mukoid içerikteki viskozite ve protein bileşimine bağlı olarak değişebilmektedir. Cerrahi sonrası nükseden tümörlerde de benzer görüntüleme bulguları kaydedilmektedir.<sup>3,9,10</sup>

Anjiyomiksomalarda tedavisinde total eksizyon uygulanmaktadır. Ancak tümörün lokal infiltratif büyüme potansiyeli nedeniyle nüks ihtimali bulunmakta ve bu yüzden de uzun dönemli takipleri gerekmektedir.<sup>2</sup> Cerrahi sonrası nüks gelişmesi yeterli eksizyonun yapılamamış olmasına bağlanmıştır.<sup>11</sup> Uzak metastaz bu tür tümörlerde tarif edilmemiştir.<sup>8</sup>



**Şekil 3.** Orbital kitlenin patolojik inceleme kesitleri. A: Hücreden fakir miksoid zeminde damarsal yapılar ve işsi morfolojili hücreler (H&E, X400) B: Alsiyan mavi reaksiyonunda zeminde belirgin miksoid stroma (Alsiyan mavisi, X200)

Morfolojik olarak yüzeysel anjiyomiksomalarda genellikle cilt ve cilt altı yağ dokusunu işgal eden nodüler ya da multinodüler kütlelerdir.<sup>7,8</sup> Bu şekildeki lezyonlar genellikle gri-beyaz düzgün yüzeye sahip, lastik kıvamında, küresel şekilli ve jelatinsi bir kıvama sahip oluşumlardır. İçeriğindeki fibröz doku miktarına bağlı olarak yapısında farklılıklar ortaya çıkabilmektedir. Bazen etrafındaki dokulara karşı oluşturduğu bası neticesinde çevre dokuların yoğunlaşmasıyla kapsüllü bir görünüm sergileyebilmektedir. Ancak oluşan bu görünüm gerçek bir kapsül değildir.<sup>12</sup>

Histolojik doku kesitlerinde yüzeysel anjiyomiksomalarda miksoid stroma içinde ince duvarlı kapillerleri, yer yer karışık türde enflamatuvar hücreleri, işsi şekilde görülen hücreleri barındırmaktadır. Elektron mikroskopide işsi görünümdeki bu hücrelerin fibroblastik stromal hücrelere benzediği ve bunun yanı sıra tümoral oluşumda proteoglikan matriks ve kollajen liflerin bulunduğu görülür. İşsi hücrelerin kökeninin ne olduğu henüz tam olarak bilinmemektedir. Tümöral oluşuma epitelyal bileşenin eşlik etme oranı yaklaşık olarak %20 düzeyindedir. Genellikle vimentin dışı sitoplazmik filament bulundurmayan bu tümörlerde pleomorfizm ve mitoz izlenmemektedir. İmmünohistokimyasal olarak genellikle vimentin dışındaki S100, CD34, düz kas aktini, desmin ve sitokeratin gibi belirleyicilerle negatif ya da düşük oranda pozitiflik sergilediği tespit edilmiştir.<sup>4,8,11,13</sup>

Olgumuzdaki tümöral oluşumun görünümü literatürle uyumlu şekilde nodüler, iyi sınırlı, yumuşak kıvamlı ve pembe-gri renkli olarak tespit edilmiştir. Mikroskopik incelemede ise miksoid stroma içerisinde değişik çaplara haiz damar yapıları tespit edilmiştir.

Anjiyomiksomalarda miksoid dejenerasyon sergileyebilen birçok reaktif ve neoplastik hastalıktan ayırıcı tanısının yapılması oldukça önemlidir. Bunlar arasında nodüler fasiit, miksoma, agresif anjiyomiksoma, fokal kutanöz musinozis, kutanöz miksoid kist, sinir kılıfı tümörleri, anjiyomiyofibroblastoma, miksoid nörofibroma, miksoid düz kas tümörleri (miksolipom, miksoliposarkom), miksoid fibrosarkom, miksoid kondrosarkom ve malign fibröz histiositomagibi tümörler sayılabilir. Ayırıcı tanıda hücresel yapıların miktarı ve görünümü ile artmış pleomorfizm ve yüksek mitotik aktivite yol gösterici olabilmektedir.<sup>12-14</sup> Ayrıca immünohistokimyasal olarak çoğu belirleyiciyle negatif boyanması ile S100 pozitif boyanan miksoid liposarkomdan, desmin pozitif boyanan anjiyomiyofibroblastomdan ya da desmin ve düz kas aktini pozitif boyanan miksoid leiomyomdan da ayırımı yapılabilmektedir.<sup>4</sup> Ancak yüzeysel anjiyomiksomalarda agresif türünden ayrımları her zaman kolay olmamaktadır. Çünkü görünüm özellikleri çok benzeyen bu tümörlerin davranışlarında farklılık görülebilmektedir. Hücresel içerikten zengin ve büyük boyutlu kütleleri her zaman agresif olarak kabul etmek de yanlış

sonuçlara yol açabilmektedir.<sup>4</sup> Sunduğumuz olgudaki lezyonun yalın olması, orbitada gelişmesi, nispeten küçük boyutlu ve düzgün yüzeye sahip olması ve ayrıca çevre dokuları işgal özelliği sergilememesi nedeniyle mikroskopik özellikleri de göz önüne alınarak yüzeysel anjiyomiksoma tanısı ön planda düşünülmüştür.

Özellikle çok sayıda miksomatöz tümör gelişen olgularda göz önüne alınması gereken bir diğer konu ise ciltte pigmentlenme ve endokrin bozukluklarla birliktelik sergileyen Carney kompleksidir.<sup>4,8</sup> Dolayısıyla miksomatöz tümör tespit edilen olgularda öncelikle yalın bir tümörün olup olmadığının ortaya çıkarılması gerekmektedir. Sunduğumuz olgu ek bir cilt ve endokrin bozukluk tespit edilmediği için yalın bir anjiyomiksoma olgusu olarak yorumlanmıştır.

Sonuç olarak anjiyomiksomalarda orbitada oldukça ender görülen tümörlerdir. Hastalık yavaş büyüyen, ağrısız ve metastaz yapmayan kütlelerle ortaya çıkmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinin başlıca faydası tümör sınırlarının belirlenebilmesidir. Tedavi total eksizyonla yapılmakta olup, muhtemel bir nükse karşı olgular düzenli aralıklarla takip edilmelidir.

## Kaynaklar

1. Tawfik HA, Elraey HZ. Orbital myxoma: a case report. *Orbit*. 2013;32:200-2.
2. Bajaj MS, Mehta M, Kashyap S, et al. Clinical and pathologic profile of angiomyxomas of the orbit. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2011;27:76-80.
3. Sutton BJ, Laudadio J. Aggressive angiomyxoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136:217-21.
4. Diniz G, Temir G, Ortaç R. Anjiomiksoma: Her Zaman Miksoid, Bazen Agresif. *Türk Patoloji Derg*. 2012;28:162-4.
5. Hidayat AA, Flint A, Marentette L, et al. Myxomas and angiomyxomas of the orbit: a clinicopathologic study of 6 cases. *Ophthalmology*. 2007;114:1012-9.
6. Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol*. 2000;4:99-123.
7. Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB. Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. Report of 30 tumors in 28 patients. *Am J Surg Pathol*. 1988;12:519-30.
8. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher CD. Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:910-7.
9. İmre A, Pınar E, Çallı Ç, Soy FK, Tunakan M. Myxoma of the Maxilla and Nasal Cavity: Case Report. *Turkish J Rhinology*. 2013;2:88-91.
10. Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fisher C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clin Radiol*. 2003;58:157-62.
11. Yuen HK, Cheuk W, Luk FO, Wat CS, Auyeung KC, Lam DS. Solitary superficial angiomyxoma in the eyelid. *Am J Ophthalmol*. 2005;139:1141-2.
12. Rambhatla S, Subramanian N, Gangadhara Sundar JK, Krishnakumar S, Biswas J. Myxoma of the orbit. *Indian J Ophthalmol*. 2003;51:85-7.
13. Gardner AW. Superficial angiomyxoma of the floor of the mouth--a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2007;45:418-9.
14. Gül AE, Koç S, Şensu S, Keser SH, Api O, Karadayı N. Agresif Anjiomiksoma: Olgu sunumu. *Zeynep Kamil Tıp Bülteni*. 2005;36:11-3.