

Cardia localized inflammatory fibroid polyp: A rare case report

Kardia yerleşimli inflamatuvar fibroid polip: Nadir bir olgu sunumu

Perihan Özlem Doğan Ulutaş¹, Hamide Sayar², Ertan Bülbüloğlu³, Esmâ Gürbüz⁴,
Betül Kızıldağ⁵

¹Department of Pathology, Necip Fazıl City Hospital, Kahramanmaraş, Turkey

²Department of Pathology, Faculty of Medicine, University of Kahramanmaraş Sutcu Imam,
Kahramanmaraş, Turkey

³Department of General Surgery, Faculty of Medicine, University of Kahramanmaraş Sutcu Imam,
Kahramanmaraş, Turkey

⁴Department of Pathology, Faculty of Medicine, Kecioren Education and Research Hospital, Ankara, Turkey

⁵Department of Radiology, Faculty of Medicine, University of Kahramanmaraş Sutcu Imam,
Kahramanmaraş, Turkey

Abstract

Inflammatory fibroid polyp (Vanek's tumor) is a rare benign polypoid lesion of the gastrointestinal tract. It often varies between 1-3 cm in diameter. It is usually seen in 60-70 years. Microscopically, proliferate spindle cells which localized around the vessels concentrically and eosinophil-rich inflammatory infiltrate are seen. In the differential diagnosis, many benign mesenchymal tumors of gastrointestinal tract, especially gastrointestinal stromal tumor, should be considered. 70 year old male patient, admitted with epigastric pain, nausea, fever after eating, had normal laboratory values except anemia. Contrast-enhanced computed tomography revealed a polypoid mass about 4 cm in diameter in the cardia and he was operated on suspicion of gastrointestinal stromal tumor. In the microscopic examination of excision material, numerous small and large vein structures, spindle cell proliferation and eosinophil-rich inflammatory infiltrate were observed. Immunohistochemically, CD117, CD34, smooth muscle actin, desmin, S-100, cytokeratin, DOG 1 were negative, Vimentin was strongly positive and Ki-67 proliferation index was 2%. The diagnose was "inflammatory fibroid polyp". The case is presented because of the unusually localization, large diameter, its rare occurrence and the potential risk of confusion with gastrointestinal stromal tumor.

Keywords:Inflammatory fibroid polyp, cardia, CD34.

Özet

İnflamatuvar fibroid polip (Vanek tümörü), gastrointestinal traktın seyrek görülen benign polibidir. Çapı sıklıkla 1-3 cm arasında değişir ve genellikle 60-70 yaşlarında görülür. Mikroskopik olarak, damarların etrafında konsantrik yerleşim gösteren proliferatif işi hücreler ve eozinofilden zengin inflamatuvar infiltrat izlenir. Ayırıcı tanısında başta gastrointestinal stromal tümör olmak üzere gastrointestinal traktın birçok benign mezenkimal tümörü düşünülmelidir. Epigastrik ağrı, bulantı ve yemeğin ardından ateş yüksekliği şikayetleriyle başvuran 70 yaşındaki erkek hastanın anemi dışında diğer laboratuvar değerleri normal olarak saptandı. Hastanın kontrastlı bilgisayarlı tomografisinde kardiada yaklaşık 4 cm çapında polipoid kitle izlenmiş ve gastrointestinal stromal tümör şüphesiyle operasyona alınmıştır. Eksizyon materyalinin mikroskopik incelemesinde çok sayıda küçük büyüklü damar yapıları, işi hücre proliferasyonu ve eozinofilden zengin inflamatuvar infiltrat izlenmiştir. İmmünohistokimyasal incelemede CD117, CD34, Düz kas aktini, Desmin, S-100, Sitokeratin, DOG 1 negatif, Vimentin kuvvetli pozitif ve Ki-67 proliferasyon indeksi %2 idi. Olguya "İnflamatuvar Fibroid Polip" tanısı kondu. Vaka, alışılmışın dışında lokalizasyonu, büyük çapı, nadir bir vaka olması ve sıklıkla gastrointestinal stromal tümörle karışıyor olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: İnflamatuvar fibroid polip, kardiyak, CD34.

Giriş

İnflamatuvar Fibroid Polip (İFP), ilk kez 1949'da Vanek ve arkadaşları (1) tarafından inflamatuvar özelliği belirgin olan soliter sesil veya saplı polipleri tanımlamak için kullanılmıştır. İFP, sıklıkla 6. dekad

erkeklerde, gastrointestinal trakt boyunca görülebilen fakat sıklıkla mide ve ileumda izlenen nadir mezenkimal benign lezyonlardır. Midede hemen her zaman antrum ve prepylorik bölgeye yerleşirler, etiyojisi belirsizdir. İFP'ler submukozal yerleşimli lezyonlardır. Mikroskopik olarak damarların etrafında konsantrik yerleşim gösteren

Correspondence:Perihan Özlem Doğan Ulutaş, Department of Pathology, Necip Fazıl City Hospital, Kahramanmaraş, Turkey

Tel:+90 553 4040831

tadby@hotmail.com

Received:07.11.2014 Accepted: 11.05.2015

www.gaziantepmedicaljournal.com

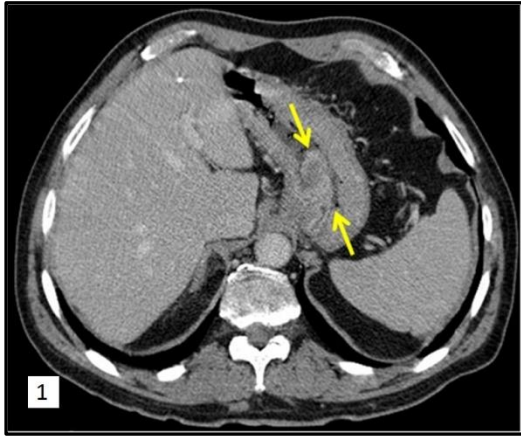
DOI: 10.5455/GMJ-30-172343



ve bu paternin tipik “soğan kabuğu” görünümüne neden olduğu proliferatif hücrelerden oluşmuştur. Tümör stromasında eozinofillerden zengin lenfositleri de içeren inflamatuvar infiltrat lezyonun belirgin özelliklerindedir (1,2). Lezyonun ayırıcı tanısına başta gastrointestinal stromal tümör (GIST) olmak üzere, leiomyom, schwannom, perinöroma ve diğer benign sinir kılıfı tümörleri girer (3). İmmünohistokimyasal ve genetik olarak İFP’ler GIST’e benzerler ve sıklıkla CD34 immünreaktivitesi ve PDGFR-A gen mutasyonu gösterirler (4,5). Bu özellikleri, daha önceleri reaktif, benign, non-neoplastik diye tanımlanan bu lezyonların, neoplastik olabileceği düşüncesini doğurmuştur (4).

Olgu sunumu

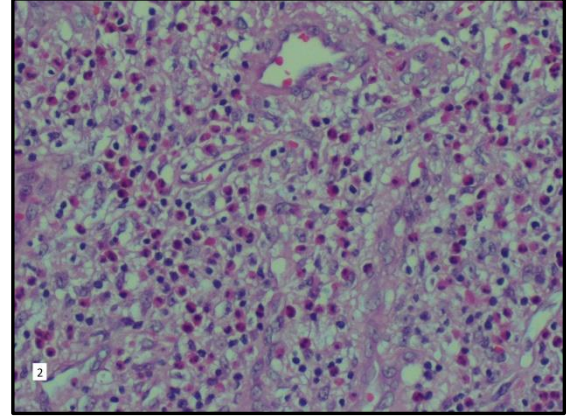
20 yıldır mide bulantısı ve yanma şikayeti bulunan ve uzun süre proton pompa inhibitörleri ve antiasitler kullanmasına rağmen şikayetleri geçmeyen 70 yaşında erkek hasta yineleyen şikayetlerle genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Yemeklerden sonra ateşinin yükseldiğini, mide ağrısının başladığını ve 1 haftadır kabızlık şikayetinin bulunduğunu belirten hastaya daha önce aynı şikayetlerle başvurduğu bir dış merkezde polip ön tanısıyla biyopsi yapılmış ve kronik gastrit tanısı konmuştu. Olgunun laboratuvar değerleri anemi dışında normaldi. Kontrastlı bilgisayarlı tomografisinde (Resim 1) kardiada lümeneye doğru büyüyen saplı, ortası ülser polipoid lezyon saptanması üzerine GIST ön tanısıyla operasyona alındı.



Resim 1. Üst batından geçen intravenöz kontrastlı aksiyel BT kesitinde mide kardiya duvarından kaynaklanan lümeneye polipoid büyüyen, lobüle kontürlü, ortası daha hipodens özellikte, yumuşak doku dansitesinde, kitlesel lezyon izleniyor.

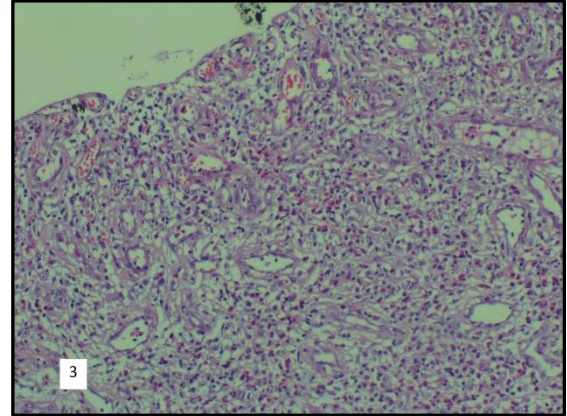
Frozen incelemesinin ardından gelen ameliyat materyali 4x2,5x1 cm’lik mukozanın üzerinde, 1 cm’lik sapı bulunan, 4x2,5x2,5 cm ölçülerinde polipoid kitleydi. Kesit yüzü sütlü kahve renginde ve yumuşak kıvamlıydı. Polipoid yapının mikroskopik incelemesinde çok sayıda küçüklü büyüklü endotelleri şişkin damar yapıları ile beraber berrak sitoplazmalı, minimal nükleer pleomorfizmin izlendiği iğsi hücre proliferasyonu mevcuttu. Geniş

alanlarda ödemli stromada, yoğun eozinofil lökositler ve az miktarda mononükleer lenfositik infiltrat dikkati çekti (Resim 2). Polipoid yapının tabanında bir uçta özofagusun benign çok katlı yassı epiteli izlenirken, diğer uçta normal mide mukozası izlendi.



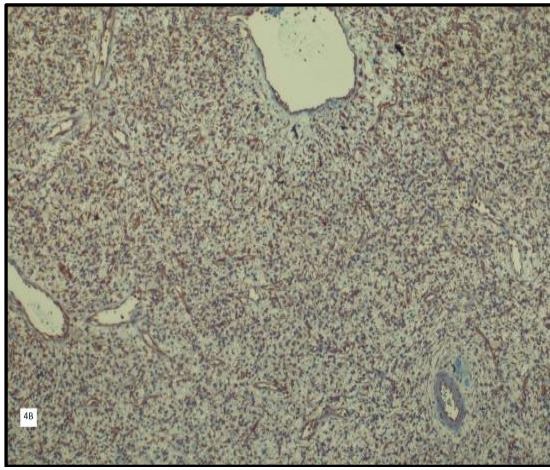
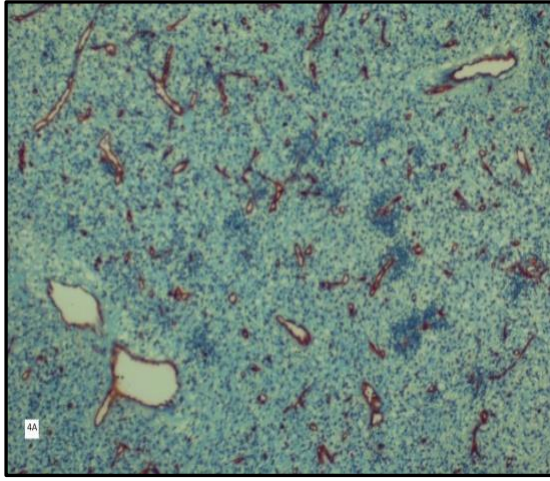
Resim 2. İnflamatuvar fibroid polipte geniş alanlarda ödemli, eozinofil lökositlerden zengin stroma dikkati çekmektedir (HE x20).

Yüzey erozyone görünümdeydi ve erozyona komşu yüzey alanlarında hem damar hem iğsi hücre yapıları daha yoğun (Resim 3).



Resim 3. Erozyone görünümdeki yüzeye komşu alanlarda hem damar hem iğsi hücre yapıları daha yoğun izlenmektedir (HE x10).

Mide mukozasında hafif kronik inflamasyonla beraber, helicobacter pylori kolonizasyonu da içermekteydi. Klinik ön tanı olan GIST’ü ve leiomyomu dışlamak için yapılan immünohistokimyasal çalışmada CD117, CD34 (Resim 4A), Düz kas aktini, Desmin, S-100, Sitokeratin, DOG 1 negatif, Vimentin (Resim 4B) ile kuvvetli pozitif immünreaksiyon saptandı. Ki-67 proliferasyon indeksi %2 olarak hesaplandı. Olguya bu histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla “İnflamatuvar Fibroid Polip” tanısı verildi. Operasyon sonrası olgunun anemisi düzeldi.



Resim 4. İmmünohistokimyasal incelemede CD34 ile boyanma izlenmezken (A), Vimentin ile kuvvetli pozitif boyanma izlenmektedir (B) (x5).

Tartışma

İnflamatuvar Fibroid Polip (Vanek Tümörü), ilk kez Vanek tarafından 1949 yılında “eozinofilik infiltrat ile beraber gastrik submukozal granülom(lar)” şeklinde tanımlanmıştır (1). Görülme yaşı ortalama 60-70 olan, fakat çocuklarda da görülebilen bu nadir mezenkimal tümör, en sık mide ve ileumda izlenirken özofagus ve diğer gastrointestinal traktta da görülen nadir olgular olmuştur (6). Midede hemen her zaman antruma veya prepilorik bölgeye yerleşir ve gastrik poliplerin %0.1’ini oluşturur (7,8). Fakat bizim vakamızda tümör lokalizasyonu farklı olarak kardiyacı. Etiyolojisi henüz bilinmeyen İFP’in köken aldığı hücreyle ilgili çok çeşitli fikirler öne sürülmüşse de son zamanlarda Fascin ve CD35 pozitifliğinden dolayı dentritik hücre orjinli olabileceğine dikkat çekilmiştir (2). Klinik semptomlar polipin boyutuna ve yerleşimine bağlı olarak sıklıkla karın ağrısı, kilo kaybı, kanama, dispeptik semptomlar, kabızlık şeklinde olsa da hiç semptom vermeyen hastalar da vardır. Endoskopide

tipik olarak ülserle bir lezyon olarak izlenirken, sesil veya pedinküllü olabilirler (1,4,7,8). İFP’ler mikroskopik olarak gevşek tümör stroması içinde benign görünümlü işsi hücrelerin proliferasyonu şeklinde görülürler. Çok sayıdaki ince duvarlı damarlar ve özellikle bunların etrafında konsantrik yerleşmiş işsi hücreler, çoğu vakada tipik “soğan kabuğu” görünümünü oluşturur. Yine eozinofil baskınlığında, lenfosit ve plazma hücrelerinin de izlenebildiği belirgin inflamatuvar infiltrat tipik özelliklerindedir (1,2). Eozinofillerin bu kadar baskın olması alerjik veya hipersensitif bir durumu akla getirmekle birlikte, vakalarda periferik eozinofili saptanmamıştır (1,2,4). İFP’te GIST’dekine benzer PDGFRA mutasyonunun saptandığı güncel bir çalışma, bu lezyonun da gerçek benign bir neoplazm olabileceğini desteklemektedir (4). Ayrıcı tanıda GIST’lerde sıklıkla pozitif olan CD117 ve DOG 1’in İFP’lerde negatif olması önemlidir (2,4). Çoğu vakada İFP’lerde CD34 pozitif bulunmuşsa da (2,8), bizim vakamızda negatifti. Daum ve arkadaşları (5), CD34 pozitif işsi hücrelerin konsantrik proliferasyonunun izlendiği Klasik Vanek tümörünün aksine, CD34 negatif olan ve konsantrik formasyon izlenmeyen tümörleri “Atipik inflamatuvar psödötümör benzeri Vanek tümörleri” olarak isimlendirmişlerdir ve iki grupta da PDGFRA gen mutasyonları saptamışlardır. Yine Kim ve arkadaşlarının (8) yaptığı çalışmada konsantrik formasyonun görülmediği 3 vakada CD34 negatif bulunmuştur. Benzer özelliklere sahip olan mevcut vakamız Vanek tümörünün farklı histolojik bir varyantının olabileceğini desteklemektedir. İFP’lerle karışabilecek diğer benign mezenkimal tümörler, işsi hücreli leiomyom ve schwannom, perinöroma gibi benign sinir kılıfı tümörleridir (3,7). Schwannomlar görülme yaşı, iyi sınırlı oluşu, lezyonun periferinde lenfoid hücrelerin görülmesiyle İFP’e benzese de immünohistokimyasal çalışmada S-100’ün pozitif ve CD34’ün negatif oluşuyla İFP’lerden ayrılabilirler. Perinöromalarda, İFP’de negatif olan Epiteyal membran antijeninin pozitifliği önemli iken, işsi hücreli leiomyomların ayrıcı tanısında desmin ve düz kas aktinin pozitifliği yardımcıdır (7). Tanıda endoskopi ve endoskopik biyopsiler değerli olmakla birlikte lezyonun heterojen morfolojisinden dolayı endoskopik biyopsiye nazaran polipin eksizyon materyalinin değerlendirilmesinin önemi aşıkardır. Bizim vakamızda da benzer şekilde dış merkezde polip ön tanısıyla yapılan endoskopik biyopsi materyali, patolog tarafından kronik gastrit olarak değerlendirilmiştir. Kim ve arkadaşları (8) İFP’i histoloji ve boyutuna göre 4 evreye ayırmıştır. Buna göre çapın yaklaşık 0,4 cm olduğu “nodüler evre”de lezyon, immatür fibroblastlardan zengin ve gevşek miksoid bir zemine sahipken, büyüdükçe matür fibroblastik proliferasyon, damar proliferasyonu ve eozinofil infiltrasyonu baskın hale gelmektedir. 4 cm’in üzerindeki poliplerde ise farklı histolojik görüntülerle beraber skleroz ve ödem görülebilmektedir. Bu durum, mevcut vakamızın daha önceki endoskopik biyopsi materyalinin, kronik

gastrit olarak değerlendirilmesini açıklamaktadır. İFP'lerin tam eksize edildiklerinde sıklıkla tekrarlamadıkları ve ek bir tedaviye ihtiyaç duymadıkları söylenmektedir (2,7).

Sonuç olarak İFP'ler belli bir çaptan sonra histolojik farklılıklar gösterebilmekte ve endoskopik biyopsiyle tanı koymak güçleşebilmektedir. Literatürde çok nadir rastlanan kardial yerleşimli İFP'e örnek olarak sunduğumuz vakamız, birçok olgunun aksine CD34 negatif ve bu da Vanek tümörünün farklı bir varyantı olabileceğini ileri süren güncel çalışmaları desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Vanek J. Gastric submucosal granuloma with eosinophilic infiltration. *Am J Pathol* 1949;25(3):397-411.
2. Pantanowitz L, Antonioli DA, Pinkus GS, Shahsafaei A, Odze RD. Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract-Evidence for a dendritic cell origin. *Am J Surg Pathol* 2004;28(1):107-14.
3. Greenson JK. Gastrointestinal stromal tumors and other mesenchymal lesions of the gut. *Mod Pathol* 2003;16(4):366-75.
4. Schildhaus HU, Cavlar T, Binot E, Büttner R, Wardelmann E, Merkelbach-Bruse S. Inflammatory fibroid polyps harbour mutations in the platelet-derived growth factor receptor alpha (PDGFRA) gene. *J Pathol* 2008;216(2):176-82.

5. Daum O, Hatlova J, Mandys V, Grossmann P, Mukensnabl P, Benes Z, et al. Comparison of morphological, immunohistochemical, and molecular genetic features of inflammatory fibroid polyps (Vanek's tumors). *Virchows Arch* 2010;456(5):491-7.
6. Godey SK, Diggory RT. Inflammatory fibroid polyp of the oesophagus. *World J Surg Oncol* 2005;3:30.
7. Carmack SW, Genta RM, Graham DY, Lauwers GY. Management of gastric polyps: A pathology-based guide for gastroenterologists. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2009;6(6):331-41.
8. Kim MK, Higgins J, Cho EY, Ko YH, Oh YL. Expression of CD34, bcl-2, and Kit in Inflammatory Fibroid Polyps of the Gastrointestinal Tract. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2000;8(2):147-53.

How to cite:

Doğan Ulutaş P.Ö, Sayar H, Bülbülüoğlu E, Gürbüz E, Kızıldağ B. Cardia localized inflammatory fibroid polyp: A rare case report. *Gaziantep Med J* 2015;21(3):215-218.