

İNTRASİTOPLAZMİK KRİSTALOID BENZERİ YAPILAR GÖSTEREN PÜR TESTİKÜLER RABDOMYOSARKOMA: IŞIK MİKROSKOBİK, İMMÜNOHİSTOKİMYASAL VE ULTRASÜTRÜKTÜREL BULGULARLA BİR OLGU SUNUMU

Yrd. Doç. Dr. Dilaver DEMİREL*, Yrd. Doç. Dr. Serdar GÖKTAŞ**, Dr. Ömer GÜNHAN***, Prof. Dr. Rıfki FİNCİ***,
Prof. Dr. İmer ÖKAR****, Prof. Dr. Çetin HARMANKAYA*****

ÖZET: Kemik iliği tutulumuyla ortaya çıkan ve lenf nodu metastazıyla tanı konan bir pür testiküler rabdomyosarkoma olgusu sunulmuştur. Işık mikroskopik düzeyde Masson's trichrome boyamasıyla belirginleşen intrasitoplazmik kristaloid benzeri yapılar saptanmış ve bunların ayırıcı tanıdaki önemi tartışılmıştır. Ayrıca elektron mikroskopik ve immünohistokimyasal bulguların ayırıcı tanıya katkısı vurgulanmıştır.

ANAHTAR KELİMELEER: Testisiküler neoplasmlar, rabdomyosarkoma, ayırıcı tanı, immünohistokimya.

SUMMARY: PURE TESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA SHOWING INTRACYTOPLASMIC CRYSTALLOID LIKE STRUCTURES: A CASE REPORT WITH LIGHT MICROSCOPIC; IMMUNOHISTOCHEMICAL AND ULTRASTRUCTURAL FINDINGS. : A case of pure testicular rhabdomyosarcoma presented with bone marrow involvement and diagnosed by lymph node metastasis was presented here. Intracytoplasmic crystalloid like structures clarified by Masson's trichrome stain in light microscopic level were found and their significance in differential diagnosis was discussed. Additionally, contribution of electron microscopic and immunohistochemical findings to differential diagnosis was stressed.

KEY WORDS: Testicular neoplasms, rhabdomyosarcoma, differential diagnosis, immunohistochemistry.

GİRİŞ

Pür testiküler rabdomyosarkoma testisin ender görülen bir tümörüdür (1-4). Bu tümör sıklıkla yirmi yaşın altında görülmekle birlikte üç aylık bebekten ileri yaşlara kadar değişik yaşlarda bildirilmiştir (1,3,5,6). Genellikle yavaş seyirli olan bu tümörler uzak metastaz potansiyeline sahiptir (4,7). Bu seride olguların %40'ında retroperitoneal lenf nodu metastazı bildirilmiştir (7). Tedavide cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi bir arada uygulandığında en etkin sonucun alındığı ve bu tedaviyle bazı olgularda tam iyileşme sağlandığı bildirilmiştir (7). Burada ilk olarak kemik iliği tutulumuyla ortaya çıkan ve testiste ki kitlenin beş ay sonra saptanabildiği ilginç bir testiküler embriyonal rabdomyosarkoma olgusu sunulmaktadır. Bu olguda tümör hücrelerinde izlenen intrasitoplazmik kristaloid benzeri yapılara dikkat çekilmiş ve ayırıcı tanı tartışılmıştır.

OLGU

21 yaşında erkek hasta. Karın ağrısı, halsizlik, çabuk yorulma ve kilo kaybı yakınmaları olan hastanın fizik muayenesinde sol servikal ve sol aksiller bölgede birer adet irileşmiş lenf nodu dışında patolojik bir bulgu saptanmamıştır. Her iki testisi ve diğer sistemleri normal sınırlarda olan hastanın ru-



Şekil 1: Lenf nodu, Metastatik rabdomyosarkoma (Hematoksilen&EosinX110).

tin kan ve idrar testlerinde sedimentasyon (68 mm/h) ve alkalik fosfataz (185 mÜ/ml) yüksekliği dışında anormal bir bulgu elde edilmemiştir. Hastanın Rie grafi, tüm vücut tomografisi ve intravenöz pleyografi sonuçlarının normal olduğu gözlenmiştir. Kemik iliğinden yapılan ince iğne aspirasyon biopsi (İİAB) materyalinde neoplastik hücreler görülen hastada irileşmiş olan sol servikal nodu eksize edilmiştir. Histolojik incelemede; lenf nodunun hemen tamamen tümöral doku tarafından replase edildiği görülmüştür (Şekil-1). Tümör; genellikle diffüz bir patern gösteren, iri pleomorfik bir veya daha fazla nükleuslu, belirgin nükleoluslu, parlak eozinofilik si-

* GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Patoloji Servisi, İstanbul.

** GATA, Üroloji ABD, Ankara,

*** GATA, Patoloji ABD, Ankara,

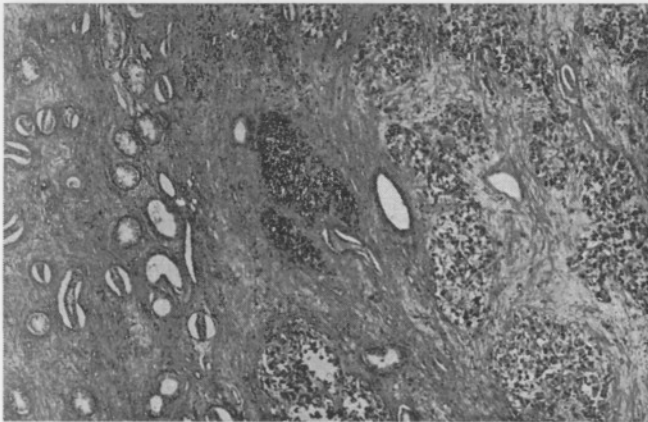
**** Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji ABD, İstanbul,

***** GATA, Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Komutanı, İstanbul.



Şekil 2: Orşiektomi materyalinin makroskopik görünümü.

toplazmalı, yuvarlak veya poligonal şekilli hücrelerden oluşuyordu. Bazı alanlarda tümör hücreleri küçük canlı ve daha hiperkromatik nükleusluydu. Yer yer band şeklinde sitoplazmalı, rabdomyoblastik difeansiasyon için tipik görünüme sahip hücreler mevcut olup bu hücrelerin sitoplazmik enine çizgilenmeler gösterdiği dikkati çekiyordu. Neoplastik hücrelerde mitotik aktivite düşüktü. Bu bulgularla embriyonal rabdomyosarkom tanısı verilen hastaya dört kür kemoterapi uygulandı. Kemoterapi sırasında kemik iliği İİAB yaymalarında tümöral hücre sayısının azaldığı ve hastanın semptomlarının hafiflediği görüldü. Beş ay sonra yapılan fizik muayenede sağ testisin diğerine oranla büyüdüğü ve düzensiz sınırlı olduğu saptandı. Rutin kan testlerinde sedimentasyon ve alkalın fosfotaz yüksekliğinin devam ettiği görüldü. Tekrarlanan Rie grafi, bütün vücut tomografisi ve intravenöz pyelografi de patolojik bir bulgu saptanmayan hastanın testis ultrasonografisinde; sağ testisin sınırlarının bozulduğu ve heterojen eko yapısında olduğu gözlemlendi. Sağ radikal orşiektomi operasyonu uygulandı.



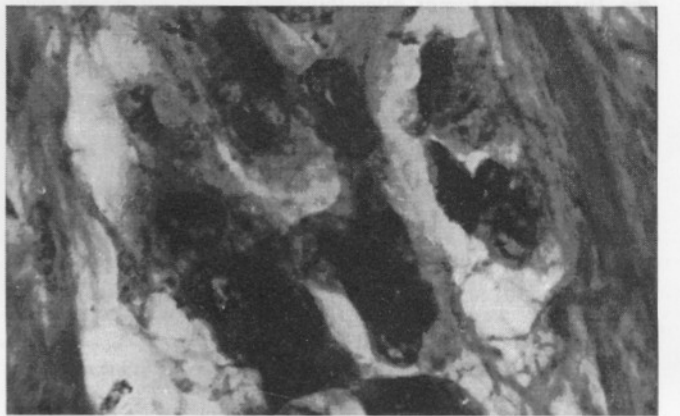
Şekil 3: Testis, rabdomyosarkoma infiltrasyonu (Hematoksilin-Eosin X110).

Makroskopik bulgular

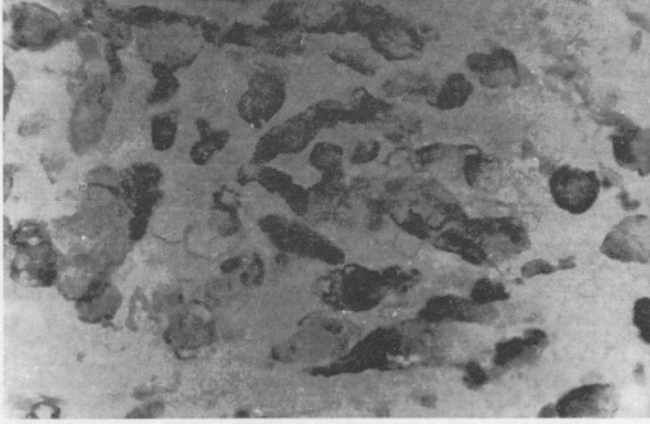
Orşiektomi materyali 7 cm uzunluğunda spermatik kordon ve 6x3.5x3 cm boyutlarında testis içeriyordu. Testisin kesik yüzünde nodüler yapılar oluşturan, pembe beyaz renkli, elastik kıvamlı, solid tümör mevcuttu (Şekil 2). Tümör bazı alanlarda kapsüle invazyon göstermekteydi. Rezidüel testiküler dokunun sıkışmış bir görünüme sahip olduğu izleniyordu. Epididim ve spermatik kordon makroskopik olarak normal görünümündeydi.

Mikroskopik bulgular

Histolojik kesitlerde; tümörün yukarıda tanımlanan metastatik tümörü oluşturan özellikteki hücrelerden meydana geldiği izleniyordu. Tümör hücreleri, hipospermatojenezis gösteren tubulusların arasını infiltre etmişti (Şekil 3). Band şeklindeki hücrelerde enine çizgilenmelerin yanı sıra poligonal tümör hücrelerinde sitoplazma içinde Masson's trichroma boyasıyla kırmızı renge boyanan kristaloid benzeri yapıların varlığı dikkat çekiyordu (Şekil 4). Belirgin nekroz izlenmeyen tümörde paratestiküler dokulara invazyon da saptanmadı. Testisteki ve lenf nodundaki tümörden alınan kesitlere uygulanan myoglobin ve desmin için immünohistokimyasal boyamalarda tümör hücrelerinin çoğunda kuvvetli pozitif boyanma izlendi (Şekil 5). Vimentin ve S-100 protein için yapılan immünohistokimyasal boyamada zayıf reaktivite saptanan olguda androjen için immünoreaktivite izlenmedi. Her iki lokalizasyondaki tümörün elektron mikroskopik incelemesinde; neoplastik hücrelerin sitoplazmasında fokal olarak yoğunlaşma gösteren kalın ve ince myofilamentler mevcuttu. Enine çizgilenmeler gösteren hücrelerin yanı sıra az sayıda sarkomer benzeri yapıların varlığı izleniyordu (Şekil 6-8). Orşiektomi materyalinde teratomatöz komponent saptanmadı.



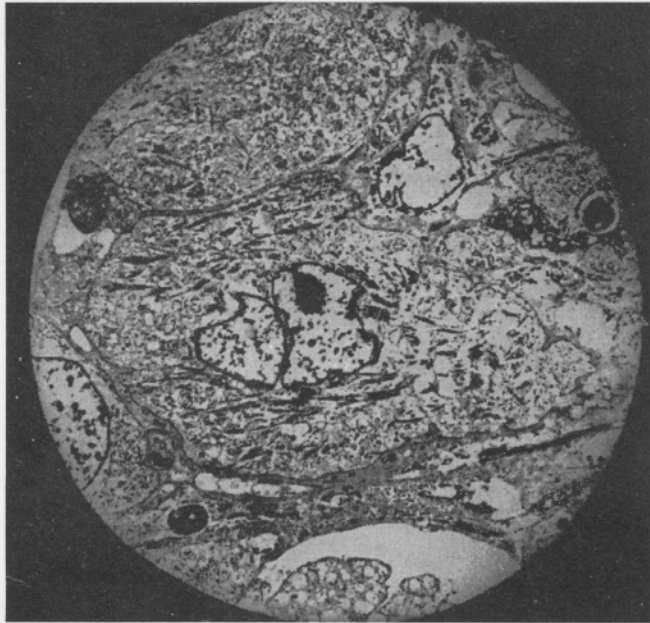
Şekil 4: Masson's trichrome boyamasında intrasitoplazmik kristaloid benzeri yapılar (X1100).



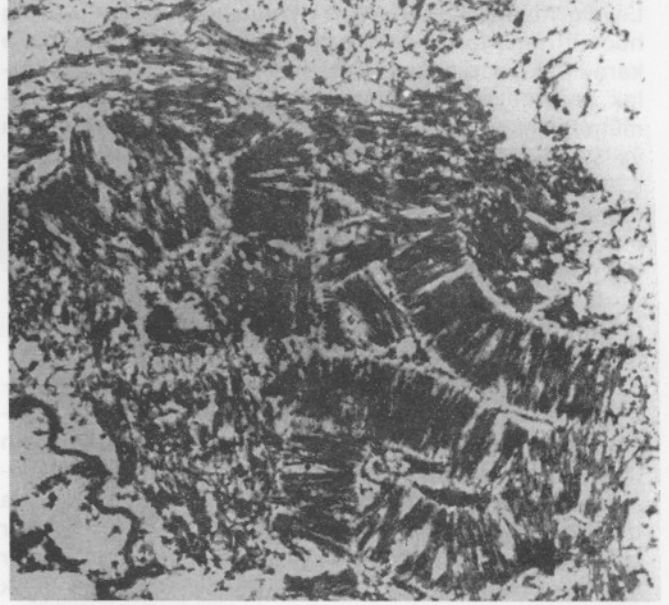
Şekil 5: Desmin için diffüz immünoreaktivite gösteren tümör hücreleri. Bazı hücrelerin sitoplazmasında enine çizgilenmeler de seçilmektedir (X440).

TARTIŞMA

Pür testiküler rabdomyosarkoma testisin ender görülen bir malign tümörüdür. Bu tümörler; çizgili kas hücrelerinin prekürsörlerinden (embriyonik kalıntılardan) veya bir teratomanın sarkomatöz gelişim göstermesiyle oluşabilir(1,9). Son teorilere göre; tümör infiltrasyonun orijinal teratoid elemanları ortadan kaldırdığı düşünülmektedir. Bu nedenle pür testiküler rabdomyosarkoma tanısı konmadan önce tümörün diğer teratoid elemanları içermediği kanıtlanmalıdır. Özellikle ender görülen lokalizasyonlarda, enine çizgilenmeler yoksa rabdomyosarkoma tanısının konması güçtür. Bizim olgumuzda bu çizgilenmeler gözlenmekle birlikte bu bulgunun ol-



Şekil 6: Ultrastrüktürel düzeyde intrasitoplazmik sarkomer benzeri yapılar ve çizgili liflerin görüntüsü (X3500).



Şekil 7: Hücre içi enine çizgilenme gösteren ince ve kalın filamentlerde oluşan yapıların elektron mikrofrafı (X17500).

madığı olgularda ayırıcı tanıda güçlükler yaşanabilir. Rabdomyosarkomayı oluşturan hücreler; tek veya çok nükleuslu, yoğun eozinofilik sitoplazmalı küçük veya iri, yuvarlak, band şeklinde veya raket şeklinde hücrelerdir(7). Bu tümörler enine çizgilenmelerin olmadığı durumlarda nükleer atipi ve diffüz patern gösteren malign



Şekil 8: intrasitoplazmik ince ve kalın liflerin dağılımında sarkomer benzeri yapıların ultrastrüktürel görünümü (X17500).

Leydig hücreli tümörlerden ayrılmalıdır. Malign Leydig hücreli tümörlerde sitoplazmanın granüle görünümüne

ransiye rabdomyosarkomaların tanınması için ilave bir morfoloik tanı kriteri de oluşturmaktadır.

