

ALVEOLER SOFT PART SARKOMA (HİSTOKİMYASAL VE ELEKTRON MİKROSKOPİK ÇALIŞMA)

Dr. M. Halit UMAR (*) • MD. PhD. (ERASMUS) • Doç. Dr. H. Uğur PABUÇCUOĞLU (**)
 Prof. Dr. Ertürk ERDİNÇ (***) • Arş. Gör. Dr. Feza BACAĞOĞLU (****)

ÖZET: Alveoler soft part sarkom yumuşak dokuların ender bir malign tümörüdür. Bu çalışmada transbronşial biopsi ile tanı konan bir alveoler soft part sarkom olgusu sunulmuş ve bu tümörün ışık ve Elektron Mikroskopik (EM) özellikleri literatürün ışığında gözden geçirilmiştir.

ANAHTAR KELİMELEER: Alveoler soft part sarkom, Elektron mikroskopi.

SUMMARY: Alveolar Soft Part Sarcoma (ASPS) is a rare, malignant tumor of the soft tissues. In this study, a case of alveolar soft part sarcoma, diagnosed by means of transbronchial biopsy, is presented and the light and electron microscopic features of the tumor are reviewed in the light of the literature.

KEY WORDS: Alveolar Soft Part Sarcoma, Electron Microscopy.

GİRİŞ

Alveoler soft part sarkom (ASPS) yumuşak dokuların ender rastlanan bir malign tümörüdür ve adını hücrelerinin psödoalveoler diziliminden almaktadır (2). Bu tümör ilk kez 1952 yılında Christopherson ve ark. tarafından ayrı bir antite olarak tanımlanmıştır (5). Geçen süre içinde bu tümörün histogenezi tam olarak aydınlatılamamakla birlikte özellikle miyojenik veya paraganglial orijin üzerinde durulmuş ve Schwann hücresinden köken alabileceği iddia edilmiştir (1). Bugün son çalışmalar miyojenik orijin üzerinde yoğunlaşmışsa da bu konuda çelişkili yayınlar mevcuttur (1,4,8). Bu tümöre kadınlarda daha çok rastlanmakta olup ortalama görülme yaşı 22'dir. Ancak 2 ile 71 yaşları arasında bildirilen olgular mevcuttur. En çok alt ekstremiteler ve kalçalarda yerleşir (4). Kemoterapi ve radyoterapinin kayda değer bir etkisi bulunmadığı ve klinik gidişin yavaş olmakla birlikte her zaman fatal olarak sonuçlandığı bildirilmektedir (3,4).

Olgu:

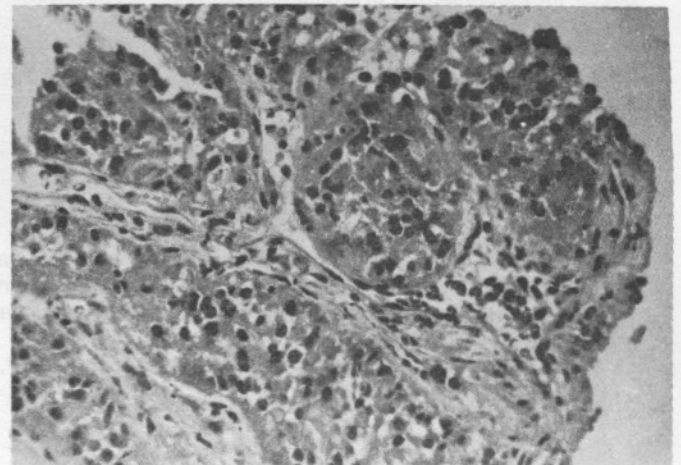
Hasta 45 yaşında erkek olup 6 aydır iştahsızlık ve halsizlik yakınmaları mevcuttur. 2 ay önce çekilen akciğer grafisinin patolojik bulunması nedeniyle non-spesifik tedavi görmüş, ancak kontrol grafisinde düzelme saptanmayınca başvurduğu bir üniversite hastanesinde sputum sitolojisi araştırılmıştır. Bu, her hangi bir tanıya götürmemiştir. Aynı kurumda önerilen bronkoscopi kabul etmeyen hastaya 20.11.1989'da E.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları Kliniğinde bronkoscopi uygulanmıştır. Hastanın 19.10.1989 tarihli Akciğer grafisinde her iki hilusta dolgunluk izlenimi veren homojen dansite artımı ile sağ paratrakeal lobüle dansite artımı yanında, özellikle sağ akciğer periferinde üst ve alt zonlarda düzensiz kenarlı dağınık opasiteler bulunmaktadır. Bronkoscopide karine hafif küntçe, sağ orta lob bronşu ayrıldıktan hemen sonra bazal segment bronşları iç ve dış duvarından itilerek daralmış, sol alt lob bazal segment bronşları

konsantrik olarak dıştan bası ile daralmış olarak bulunmuştur. Karina ve sol alt lob bronşları düzeyinden transbronşial biopsi yapılmıştır.

Mikroskopik Bulgular:

Biopsinin tümü tümör dokusundan oluşmuştur. Tümör alveoler bir çatı yapan hücrelerden meydana gelmektedir. Bu hücreler geniş asidofilik sitoplazmalıdır. Polimorfizm gösteren veziküler nukleus taşımaktadırlar (Resim 1). Ayırıcı tanı için uygulanan Periodic Acid Schiff (PAS) özel boyasında tümör hücrelerinin sitoplazmalarında diastaza rezistan, granüler ve kristal benzeri yapılar dikkati çekmiştir. Histolojik bulgular ışığında söz konusu tümörün alveoler soft part sarkom olduğu tanısına varılmıştır.

Bu diagnoza dayanılarak hospitalize edilen hastada sol iliak, sağ femoral ve sağ kostal kemiklerde metastaz ile uyumlu litik lezyonlar saptanmış ve ayrıca abdominal ultrasonografisinde sol böbrek üst polde 12x14 cm ölçülerinde solid kitle lezyonu bulunmuştur. Endoxan, Oncovin ve Adriablastin ile üçlü sitostatik tedavi altına alınan hastada belirgin olarak radyolojik progresyon ve klinik ağırlaşma devam etmiştir. Son olarak 22.11.1989 ve 24.11.1989 tarihleri arasında aynı tedavi yarım dozla uygulanarak hasta ta-



Resim 1: Tümör dokusunun alveoler patterni, 200xH&E.

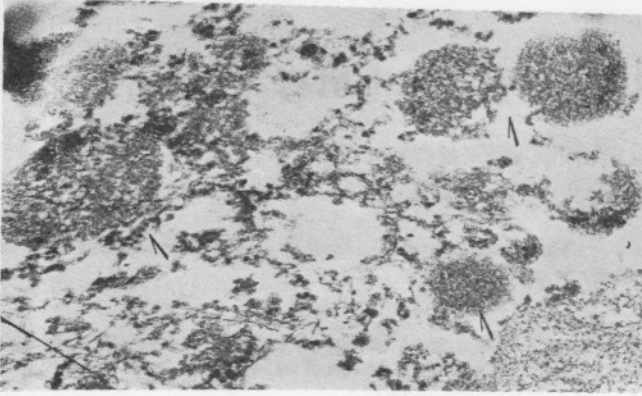
* Melis Patoloji Laboratuvarı, İZMİR.

** DEÜTF Patoloji ABD, Inciraltı, İZMİR.

*** E.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları ABD.

**** E.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları ABD.

Yazışma Adresi: Doç. Dr. H. U. PABUÇCUOĞLU,
 DEÜTF, Patoloji ABD, İZMİR



Resim 2: Elektron Mikroskopunda intrasitoplazmik kristalloid cisimler (okla işaretli), 30.000x.

burcu edilmiştir. Daha sonra hastanın exitus haberi gelmiştir.

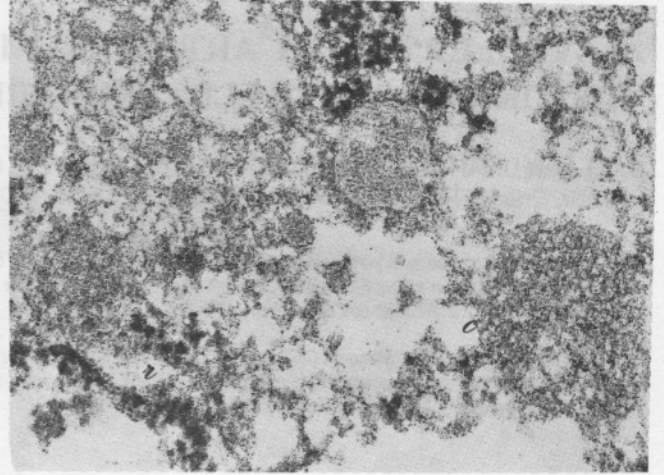
Bu arada tümör hücre sitoplazmalarında saptanan PAS pozitif ve diastaza rezistan granüllerin ve kristallerin yapısını aydınlatmak amacıyla elimizdeki parafin blokta bulunan dokulardan EM inceleme yapılmıştır. Bu, Rotterdam Erasmus Üniversitesi Tıp Fakültesi patoloji laboratuvarının Elektron Mikroskopi Ünitesinde Dr. W. C.'de Bruyn tarafından gerçekleştirilmiştir. Her ne kadar bu çok küçük ve tümü ile histopatolojik değerlendirme için hazırlanmış doku parçacıklarından optimal EM görüntü elde etmek mümkün değilse de, yine de histolojik olarak saptanan intrasitoplazmik granüller EM olarak kristalloid cisimler şeklinde gözlenebilmişlerdir. Bunlarda büyük büyütmelelerde çizgilenmeler seçilmektedir (Resim 2,3). Ayrıca, yapısı bozulmuş endoplazmik retikulum ile poliribozomlar izlenmiştir.

TARTIŞMA

Halen orijini aydınlatılamış olan ASPS'un histopatolojik ayırıcı tanısında, alveoler büyüme patterni gösteren ve sitolojik olarak ASPS'dan ayrılması güç olabilecek tümörler arasında paraganglioma, melanoma, granüler hücreli tümörler ve renal hücreli karsinoma ekarte edilmelidir (6). Bu ayırımda özellikle bu tümör için tipik olan diastaza rezistan PAS pozitif intrasitoplazmik granüller ve kristallerin saptanması gerekmektedir. Bunlar EM olarak değişik büyüklüklerdeki yuvarlak homojen granüller şeklinde kendini göstermekte ve yine bunlar kristal şekline dönüşerek romboid yapı kazanmaktadırlar (4,8). Mukai ve ark. (5) EM fotomikrograflardan kompüter yardımıyla elde ettikleri kristalloidlerin 3 boyutlu modelinden bunların aktin filamanlarına benzediklerini göstermişlerdir. Biz de olgumuzda tipik olarak benzer histokimyasal ve EM özellikleri saptadık.

Her ne kadar ASPS genellikle ekstremitelerde görülmekte ise de (4,7), dil, retroperitoneum gibi lokalizasyonlar da bildirilmiştir (4). Ayrıca adrenal glandda yerleşim gösteren ve akciğer metastazının eksizyonu ile tanı alan bir olgu da mevcuttur (3).

Bizim olgumuz bu yayında sözü edilene benzemektedir,



Resim 3: Bir büyük kristalloid cisim (c) ve Poliribozomlar (r). 50.000x. Uranyl acetate ile boyanmıştır.

ancak otopsi ile verifiye etme şansımız ne yazık ki olmadı. histolojik olarak saptadığımız tümörün primer lokalizasyonu konusunda kesin yorum yapmak olanaksızdır. Sonuç olarak, ASPS kendine özgü bir sellüler strüktüre sahip, orijini tartışmalı, yavaş seyretmekle birlikte mutlaka fatal sonuçlanan bir yumuşak doku tümörüdür. Sunduğumuz olgu, bu patolojik ve klinik özellikleri taşımaktadır. Ayrıca, rutin histoteknik çalışmada kullanılan dokuların, daha sonra EM araştırma için kullanılabileceği gösterilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Auerbach HE, Brooks JJ: Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathological and immunohistochemical study. *Cancer* 60: 66-73, 1987.
2. Brodsky AE, Dennis MD, Sassard WR: Alveolar soft part sarcoma. A case report. *J Bone & Joint Surg* 65: 841-842, 1983.
3. Hurt R, Bates M, Harrison W: Alveolar soft-part sarcoma. *Thorax* 37: 877-886, 1982.
4. Lieberman PH, Brennan MF, Kimmel M, Erlandson R, Chesa PG, Flehinger BY: Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathologic study of half a century. *Cancer* 63: 1-13, 1989.
5. Mukai M, Chikao T, Iri H, Mikata A, Sakamoto T, Hanaoka H, Shinohara C, Baba N, Kanaya K, Kageyama K: Alveolar soft part sarcoma. An elaboration of a three-dimensional configuration of the crystalloids by digital image processing. *Am J Pathol* 116: 398-406, 1984.
6. Ordóñez NG, Hickey RC, Brooks TE: Alveolar soft part sarcoma. A cytologic & immunohistological study. *Cancer* 61: 525-531, 1988.
7. Pabuçcuoğlu U, Ortaç R, Ülkü Ö, Böber R, Ermete M: Alveoler soft part sarkom. *Ege Üni Tıp Fak Dergisi* 27: 655-660, 1988.
8. Persson S, Willems JS, Kindblom LG, Angervall L: Alveolar soft part sarcoma. An immunohistochemical, cytologic and electron-microscopic study and a quantitative DNA analysis. *Virchow's Archive A Pathol Anat Histopathol* 412: 499-513, 1988.