

PRİMER PULMONER RABDOMYOSARKOMA

Ö. YERCİ (*) • A. BAYER (*) • Ş.TOLUNAY (*) • O.EROL (*)

ÖZET: Bu çalışmamızda akciğerin çok nadir primer tümörlerinden olan embriyonel rabdomyosarkoma olgusu literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

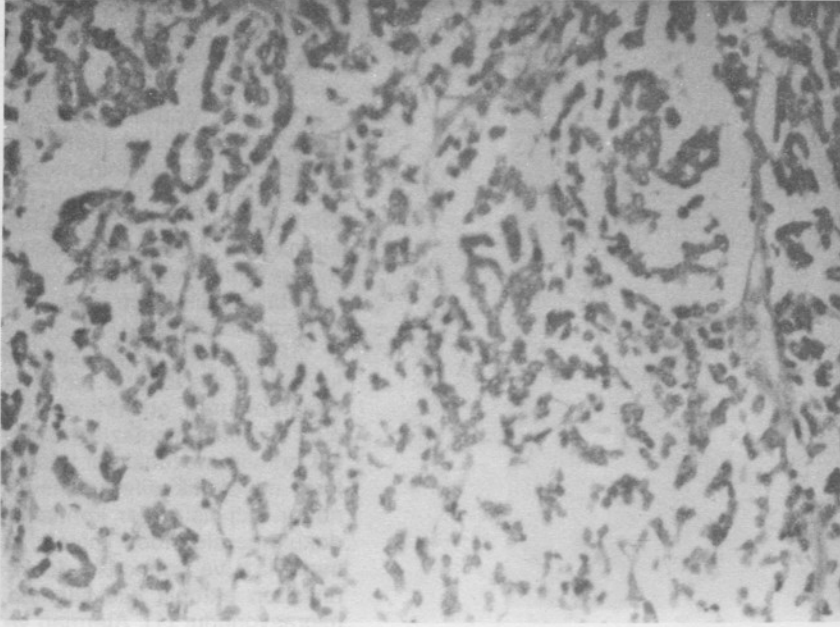
SUMMARY: In our study a primary pulmonary embriyonel rhabdomyosarcoma case being very rare in the lung is presented in the view of the literature.

GİRİŞ

Rabdomyosarkoma yumuşak doku, baş ve boyun dı-

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

şındaki organlarda nadir görülür. Biliyer trakt, prostat, çocuklarda vagina gibi oldukça iyi bilinen lokalizasyonlara ek olarak, santral sinir sistemi, over ve akciğerden kaynaklanan olgular da bildirilmiştir. Primer pulmoner rabdom-



Resim 1: Tumorün mikroskopik görünümü (Prot. No: 4903/91)

yosarkoma ilk kez 1939'da McDonald ve Heather tarafından rapor edilmiştir. 1981'e kadar literatürdeki sayı 13'tür (4). 1984'de literatürdeki primer pulmoner rabdomyosarkoma sayısı 4'ü 20 yaşın altında olmak üzere 24'dür (1). Pulmoner, rabdomyosarkomun histopatolojik özellikleri diğer lokalizasyonlardaki aynı tümörden daha farklı değildir (2).

OLGU

Göğüs Kalb Damar Cerrahi Kliniği'nde ameliyat edilen 55 yaşında erkek hastanın (F.A) Patoloji laboratuvarımıza gönderilen meteryali 20x16x6 cm. boyutlarında akciğerdir. Kesitler yapıldığında ana bronş ağzına 1,5 cm. uzaklıkta gri beyaz renkte solid yapıda tümör tespit edildi. Hematoksilin-Eozin boyasıyla parafin bloklardan hazırlanan rutin kesitlerde genellikle füziform, bazıları poligonal şekilli, hiperkromatik nükleuslu, pleomorfizm gösteren atipik hücrelerin demetler yaptığı ve diffüz şekilde dağıldığı izlendi (Resim 1-2). Masson trikrom ve Van-Gieson boyaları tümörün miyojenik karakterini gösterdiği gibi, Masson trikrom boyası ile bazı tümör hücrelerinde çizgili kas dokusu için spesifik olan krosstriasyonlar bulunduğu gözlemdi (Resim 3). İmmunohistokim-

yasal yöntemlerle yapılan boyamalarda tümör hücrelerinde epitelyal membran antijen, sitokeratin ve vimentin negatif bulundu.

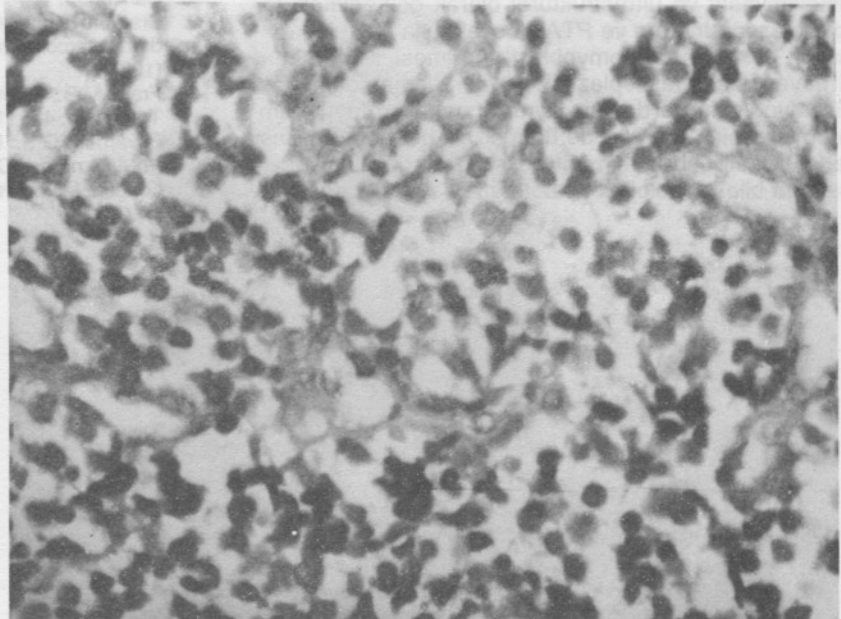
Tümörün histopatolojik özellikleri, Masson-trikrom, Van-Gieson boyaları, immün boyaların sonuçları birlikte değerlendirilerek ve klinik olarak primer başka bir odağın bulunmadığının bildirilmesi üzerine tümörün primer pulmoner rabdomyosarkoma olduğu sonucuna varıldı.

TARTIŞMA

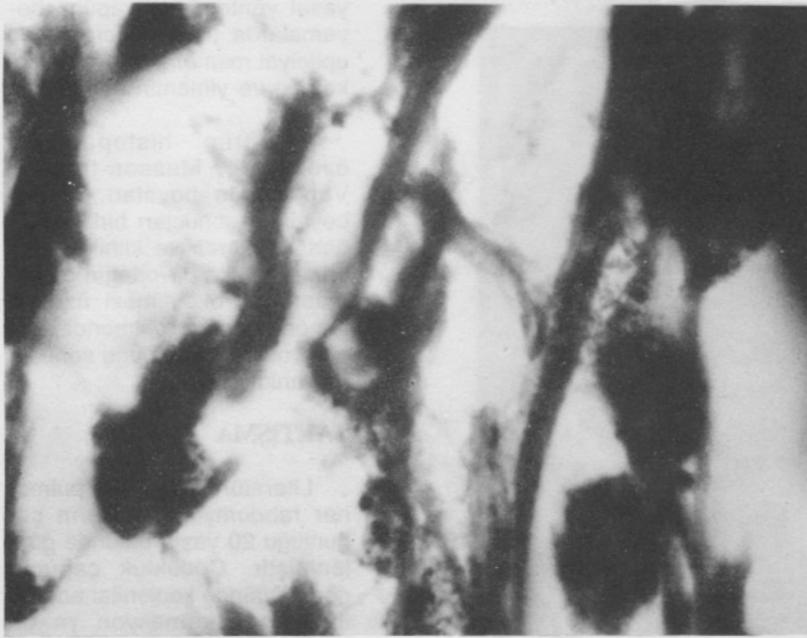
Literatürdeki primer pulmoner rabdomyosarkomların çoğunluğu 20 yaşın üstünde gözlenmiştir. Çocukluk çağında görüldüğünde konjenital adenomatoid malformasyon ya da bronkojenik kist ile ilişkili olabilmektedir (1). Olgumuz 55 yaşında olup tümör solid yapıdaydı, tümörle ilişkili ya da akciğerin diğer alanlarında kistik

bir yapı gözlenmedi.

Literatürde primer pulmoner rabdomyosarkoma sadece birkaç tane olup (2), bulunabilen kaynaklar arasında Alejandra ve ark. (1) bildirdiği 43 yaşında bir olgu ve Bradford ve ark. (2) bildirdiği 21 ve 30 aylık iki olgu vardır. Alejandra ve arkadaşlarının olgusunda tümör izole in-



Resim 2: Tumorün mikroskopik görünümü. Fusiform ve yuvarlak ya da poligonal hücreler birarada görülüyor. (Prot. No: 4903/91, HE 10x40/0,65).



Resim 3: Kros-striasyon rabdomyoblast görülüyor (Prot. No: 4903/91, Masson-trikrom 10x100/1,25).

ce barsak metastazı yapmıştır (1). Bradford ve arkadaşlarının her iki olgusunda da spontan pnömotoraks ve tümörde kistik komponent tanımlanmıştır. Ancak tümörün konjenital kistten kaynaklandığını gösterememişlerdir (2).

Çoğu araştırmacı rabdomyosarkoma tanısı için kros-striasyon gösteren rabdomyoblast görülmesini gerekli sayar. Alveoler rabdomyosarkoma gibi bazı tipler rabdomyoblast görülmeden de tanınabilmesine karşın çoğu olguda güvenilir tanı için rabdomyoblastın mikroskopik, immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel olarak gösterilmesi temeldir. Masson trikrom ve PTAH boyalarıyla belirgin kros-striasyon gösteren rabdomyoblast görülmesi % 50-60'dır. PAS boyasında intrasitoplazmik glikojen hemen daima pozitifdir. Myoglobin ve desmin ayırıcı tanıda en faydalı immun boyalar olup her ikisi de hem çizgili hem de düz kası boyarlar. Özellikle desmin kötü diferansiye rabdomyosarkomalarda bile morfolojik olarak tanınamayan rabdomyob-

lastları da boyadığından daha tercih edilen bir markerdir (3).

Olgumuzda Masson trikrom boyasıyla kros-striasyon gösteren rabdomyoblast tesbit edilmiştir. Yapılan immunboyalarda epitelyal membran antijen ve sitokeratinin negatif olmasıyla epitel kaynaklı tümörlerden, vimentin negatif bulunmasıyla da fibrosarkomdan ayırıcı tanısı yapılmıştır. Olgumuz bu özellikleri ile kaynaklara uyumludur.

Akciğer gibi çizgili kası bulunmayan organlarda rabdomyosarkomanın orijinini açıklamak için bazı hipotezler vardır. İlki primitif mezenkimal hücrelerin miyojenik diferansiasyonudur. İkincisi diğer konnektif doku hücrelerinden miyojenik metaplazi ve üçüncüsü de farinksden ektopik kas liflerinin migrasyonudur (1). Aterman ve Patel fetus ve infant otopsiplerinde ekstra lobar sekestrasyon şeklinde çizgili kas bulduklarını bildirmişlerdir. Ancak

bu teorilerden birini destekleyecek direkt kanıt bulunamamıştır (2). Bizim olgumuzda bu teorilerden hangisinin gerçekleştiğini göstermek mümkün olmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Alejandra A., Elsen B., Marco LD. ve arkadaşları: Pulmonary rhabdomyosarcoma with isolated small bowel metastasis. *Cancer* 53: 1048-1951 (1984).
2. Bradford T.A., Day DL., Dehner LQ.: Primary pulmonary rhabdomyosarcoma of the lung in children. *Cancer* 59: 1005-1011, (1987).
3. Frans M.E., Sharon W.W., 2 nd ed. St Louis, Washington, DC, Toronto, p: 475 (1988).
4. Silverberg G.S.: Principles and practise of surgical pathology, Vol 1, 2 nd ed. Churchill, Livingstone, New York, Edinburgh, London, Melbourne P: 742 (1990).