

## Yumuşak Damak Yerleşimli, Adult Tipte Bir Rabdomyom Olgusu

### An Adult Rhabdomyoma of the Soft Palate (Case Report)

Latife Candan <sup>1</sup>, Aslı Özdil <sup>1</sup>, Filliz Özyılmaz <sup>1</sup>, Selçuk Bilgi <sup>1</sup>, Kemal Kutlu <sup>1</sup>

<sup>1</sup>Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Edirne

Rabdomyomlar kardiyak ve ekstrakardiyak yerleşimli olmak üzere iki gruba ayrılır. Kardiyak rabdomyomlar gelişimsel bir defekt olarak kabul edilirken, ekstrakardiyak rabdomyomlar iskelet kasının gerçek neoplazmlarıdır. Son derece nadir görülen ekstrakardiyak rabdomyomların adult tipi, daha çok baş boyun bölgesinde, özellikle de larenks ve farinkste ortaya çıkar. Yumuşak damak yerleşimli bir rabdomyom olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Rabdomyom, ekstrakardiyak, adult tip, yumuşak damak.

Rhabdomyomas have been divided into cardiac and extracardiac types according to their locations. While cardiac rhabdomyomas are considered as a maturation defect, the extracardiac rhabdomyomas are true neoplasms of skeletal muscles and they are very rare. Extracardiac adult rhabdomyomas are frequently located in head and neck region, especially in larynx and pharynx. We present a rhabdomyoma case which is located in soft palate because of its rarity.

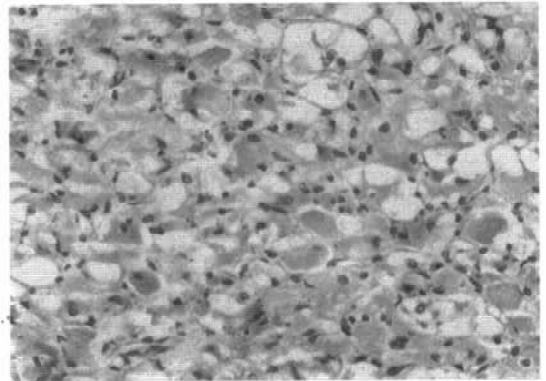
**Key words:** Rhabdomyoma, extracardiac, adult type, soft palate.

Rabdomyomlar çizgili kas dokusunun nadir görülen, morfolojik olarak çok karakteristik özellikleri olan benign tümörleridir. Tüm çizgili kas tümörlerinin %2'sinden daha azını oluştururlar. Rabdomyomlar iki ana grupta incelenirler. Birinci grup; sıklıkla tuberoskleroz, nörofibrinomatosis gibi fakomatozlara eşlik eden kardiyak tip rabdomyomlar, ikinci grup ise oldukça nadir görülen ekstrakardiyak rabdomyomlardır. Ekstrakardiyak rabdomyomlar da adult tip, fetal tip, genital tip ve rabdomyomatöz mezenşimal hamartom olarak dört gruba ayrılır<sup>(1)</sup>. Bunlardan adult rabdomyomlar, genellikle baş-boyun bölgesinde görülür. Erişkin erkeklerde larinks ve farinks bölgesi en tipik lokalizasyonlardandır<sup>(1,2)</sup>.

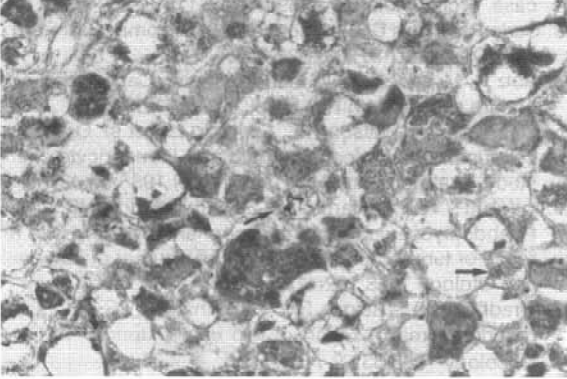
Yumuşak damak yerleşimli bir rabdomyom olgusu, adult tipte ekstrakardiyak rabdomyomun karakteristik özelliklerini taşıması ve nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

#### OLGU SUNUMU

Bir yıldır damakta şişlik yakınması bulunan, 41 yaşında erkek hastanın yumuşak damak sol tarafından 3x3x2.5 cm. ölçülerinde kitle eksize edildi. İyi sınırlı olan kitlenin kesit yüzeyi solid, sert, gri-pembe renkteydi. Mikroskopik incelemede ince granüler, koyu eosinofilik, bazıları vakuollü sitoplazmalı, periferde yerleşmiş bir veya daha fazla nükleusu olan yuvarlak veya poligonal hücrelerden oluşan tümör görüldü (Resim 1). Arada ince fibröz septalar ve vasküler yapılar mevcuttu. Periodik acid-Schiff (PAS) boyası ile tümör hücrelerinde sitoplazmik boyanma görüldü. Vakuollü hücrelerin bazılarında, küçük sentral asidofilik sitoplazmik kitle ve bu kitleden hücrenin periferine uzanan ince sitoplazmik uzantılar gözlemlendi. Bazı hücrelerin sitoplazmalarında phosphotungstic acid-hematoxylin (PTAH) boyası ile daha belirgin olarak izlenen enine çizgilenmeler ve kristaloid yapılar dikkati çekti (Resim 2). Bu özellikleri ile rabdomyom tanısı konan olguda immunohistokimyasal (İHK) yöntemle keratin, aktin, desmin, S100 boyandı. Aktin ile yoğun/diffüz, desmin ile fokal/kuvvetli boyanma saptanırken, S100 ile daha hafif/diffüz boyanma saptandı. Keratin ile boyanma



**Resim 1** : Bazıları birden fazla nükleuslu, eosinofilik veya vakuollü sitoplazmalı hücrelerden oluşan adult rabdomyom (HE,x200).



**Resim 2 :** Granüler sitoplazmalı tümör hücrelerinin bazılarının sitoplazmalarında enine çizgilenmeler ve kristaloid yapılar (okla işaretli görülmekte (PTAH; x400).

gözlenmedi. Bu İHK boyanma özellikleri de rabdomyom tanısını destekledi.

### TARTIŞMA

Ekstrakardiyak rabdomyomlar, klinik ve morfolojik olarak dört gruba ayrılabilir. Bunlar:1)Genellikle yaşlı insanların baş ve boyun bölgesine yerleşen, yavaş büyüyen bir lezyon olan adult tip, 2)Daha çok 4 yaşından küçük çocukların baş-boyun bölgesinde görülen fetal tip, 3)Orta yaşlı kadınların vulva ve vagen bölgesinde ortaya çıkan genital tip, 4)İnfantlar ve küçük çocukların perioral ve periorbital bölgesinde görülen rabdomyomatöz mezenşimal hamartomdur<sup>(1)</sup>.

Adult tipde ekstrakardiyak rabdomyom, daha çok baş boyun bölgesini tutan, oldukça nadir görülen benign bir neoplazmdir<sup>(1,2)</sup>. Bazı yayınlarda "rabdomyoma purum" teriminin kullanıldığına rastlanabilir<sup>(1)</sup>. Olgumuzda olduğu gibi hastalar sıklıkla 40 yaşın üzerinde ve erkektir<sup>(1,3)</sup>. Erkeklerde kadınlara oranla yaklaşık iki kat fazla görülür<sup>(3)</sup>.

Rabdomyomun etiolojisi hala karanlıktır. Gerçek bir neoplazm mı, yoksa bir çeşit hamartom mu olduğu tartışılmaktadır<sup>(1,4)</sup>. Üçüncü ve dördüncü branşial yarıklardan gelişen baş-boyun bölgesi kasları tümörün en sık kaynaklandığı yerlerdir. Genellikle larinks, farinks, ağız tabanı ve dil kökünde bulunur. Lokal yayılımla yumuşak damak ve uvulayı da invaze edebilir. Sternokleidomastoid ve sternohyoid kas, alt dudak, çene ve orbita kasları gibi izole örnekler de mevcuttur<sup>(1)</sup>. Olgumuzda gözlenen yumuşak damak yerleşimi, bu tümörün tipik lokalizasyonlarından biridir. Gözden geçirilen 83 olguluk bir adult rabdomyom serisinde lokalizasyonlara bakıldığında, ağız tabanı (%20.5), larinks (%15.7) ve submandibuler bölge(%14.5)'nin ardından %10.8'lik oranla yumuşak damak dördüncü sırada yer almaktadır<sup>(4)</sup>. Yayınlanmış olan 16 olguluk bir intraoral rabdomyom serisinde ise %25'lik oranla, ağız tabanından sonra ikinci sırada en sık görülen lokalizasyon yumuşak damaktır<sup>(3)</sup>.

Adult rabdomyomlar genellikle tektir. %20 oranında

multifokal olabilir<sup>(3,4,5)</sup>. Tümör bulunduğu yere göre bası ve obstrüksiyon bulguları verir. Genellikle ağrısız kitlelerdir. Otopsilerde veya radikal boyun diseksiyonu sırasında tesadüfen de bulunabilir. Tümör yavaş büyür. İyi sınırlı, yuvarlak veya lobule görünümündedir. Büyüklüğü 0.5-6 cm. arasında değişir<sup>(1,4)</sup>. Kesit yüzeyi ince granüler, gri-sarı veya kırmızı kahverengidir. Mikroskopik olarak, yuvarlak veya poligonal, koyu eosinofilik, ince granüler sitoplazmalı, periferde yerleşmiş bir veya daha fazla nükleusu olan hücrelerden oluşur. Hücrelerin çoğunda, doku takip işlemleri sırasında glikojen kaybına bağlı olarak vakuollü görünüm vardır. Vakuollü hücrelerin bazılarında küçük sentral asidofilik sitoplazmik kitleden periferde doğru uzanan ince sitoplazmik uzantılar vardır. Bu hücrelere "örümcek ağı hücre" (spider web cell) denir. Bazı hücrelerin sitoplazmalarında enine çizgilenmeler (cross striations) ve muhtemelen hipertrofik Z bantlarına bağlı intrasellüler kristaloid materyal izlenir. Tümörde mitotik figürler nadirdir<sup>(1,3)</sup>. Olgumuzda enine çizgilenmeler sadece birkaç hücrede saptanırken, PTAH boyası ile birçok hücrede intrasellüler kristaloidler görülmüştür.

Adult rabdomyomun ayırıcı tanısı özellikle granüler hücreli myoblastom ile yapılmalıdır. Granüler hücreli myoblastom, kadınlarda yaklaşık iki kat daha sık görülür. Başlangıç yaşı dördüncü dekad dolaylarıdır. Vücutta yerleşim bölgeleri sıklık sırasına göre dil, yanak mukozası, dudak, yumuşak damak ve diğer bölgeler şeklindedir. Adult rabdomyom ve granüler hücreli myoblastom arasında etiyolojik bir ilişki yoktur. Rabdomyom benign olmasına rağmen, granüler hücreli myoblastomun %2 malignleşme potansiyeli vardır. Bu nedenle ayırıcı tanı önem taşır. Enine çizgilenmenin ve vakuolizasyonun olmaması, santral lokalizasyonlu nükleus, tümör sınırlarının belirsiz olması, granüler hücreli myoblastoma özgü özelliklerdir. Granüler hücreli myoblastomdaki malign hücrelerde çok sayıda lizozom ve yoğun intrasellüler asit fosfataz vardır<sup>(1,5)</sup>. İHK yöntemle yapılan boyamalarla myosin, aktin, myoglobin ve desmin gibi myojenik belirleyicilerle granüler hücreli myoblastoma boyanmazken, adult rabdomyoma her biri ile farklı derecelerde boyanır. S100 ile kuvvetli boyanma granüler hücreli myoblastom lehinedir<sup>(5)</sup>. Olgumuzda aktin ile yoğun-kuvvetli, S100 ile diffüz-hafif, desmin ile fokal-kuvvetli boyanma saptanmıştır.

Adult rabdomyomun ayırıcı tanısında önemli bir başka hastalık pleomorfik rabdomyosarkomdur. Baş ve boyun rabdomyosarkomu oldukça nadir görülür ve bu bölgede özellikle orbita ve nazofarenkse yerleşme eğilimindedir. İgisi nükleuslu, belirgin eosinofilik sitoplazmalı iğsi hücreler horizontal demetler oluşturur ve yüksek oranda atipik mitoz içerir. Fokal nekroz bulandıran geniş mikzoid alanlar, hücrelerde pleomorfizm ve infiltratif büyüme paterni dikkati çeker<sup>(1,4,6,7)</sup>.

Ayırıcı tanıda akla gelen diğer iki neoplazi hibernoma ve retikülohistiyositomadır. Hibernomada hücreler oldukça küçüktür ve sitoplazmalarında değişik boyutlarda lipid birikimleri görülür. Retikülohistiyositoma asidofilik histiyositler, ksantom

hücreleri arasında bulunan fibroblastlar, multinükleuslu dev hücreler ve kronik yangı hücrelerinden oluşur<sup>(1)</sup>.

Rabdomyomlar lokal eksizyonla tedavi edilebilir. İnkomplet rezeksiyon veya multilobüle tümör kitlesine bağlı olarak lokal rekürrens görülebilir. Rekürrenslerde tümör agresif davranış göstermez<sup>(1,4,7)</sup>.

Sonuç olarak; ekstrakardiak rabdomyomlar, son derece nadir görülen, tümörün karakteristik klinik ve morfolojik özellikleri ile kolayca tanınabilen, sadece rezeksiyonla tedavi edilebilen tümörlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Enzinger FM., Sharon WW. Soft Tissue Tumors, Third Edition, Mosby, St Louis 1995; 539-577.
2. Assor D.,Thomas JR. Multifocal rhabdomyoma. Report of a case. Arch. Otolaring 1969;90:111-113
3. Corio RL.,Lewis DM. Intraoral rhabdomyoma. Oral Surg Oral Med Oral Path 1979;48:523-531.
4. Golz R. Multifocal adult rhabdomyoma. Case report and literature review. Path Res Pract 1988;183:512-516.
5. Steawart CM., Watson RE., Eversole LR. et al. Oral granular cell tumors: A clinicopathologic and immunocyto-chemical study. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988;65:427-435.
6. Wight RG., Harris SC., Shortland JR. et al. Rhabdomyosarcoma of the nasopharynx a case with recurrence of tumour after 20 years. The Journal of Laryngology and Otology 1988;102:1182-1184.
7. Pradhan SA., Rajpal RM., Shrikhande SS. Extracardiac rhabdomyoma: A report of two cases. Journal of Surgical Oncology 1986;33:69-71.