

Alveoler soft part sarkoma

Dr. Önder Bozdoğan*, Dr. Gökhan Gedikoğlu*, Dr. Türkan Küçükali*

ÖZET

Alveoler soft part sarkoma (ASPS) ilginç morfolojisi ve histogenezinde belirsizlikler olan nadir bir yumuşak doku tümörüdür. Bölümümüzde bu tanıyı almış 3 olgu yeniden değerlendirilmiştir. Olgular 26, 25, 35 yaşlarında; ikisi erkek bir kadın hastadan oluşmaktadır. Tanı konulduğunda olguların ikisinde akciğer metastazı mevcuttu. Spesmenlerden birisi akciğerden metastazektomi materyali idi. 3 olgu da PAS (+) kristaller içeren tipik morfolojik yapıya sahip olmakla beraber, elektron mikroskopide (EM) granüler endoplazmik retikulum grupları ve bol mitokondri toplulukları saptanmış, ancak "rhomboid" kristaller gösterilememiştir. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada desmin, vimentin ve myosin, literatürdeki bazı örneklerdeki gibi negatif bulunmuştur. Olgularımız son literatür verileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Alveolar soft part sarkoma.

GİRİŞ

Alveoler soft part sarkom histolojisindeki farklılık ve histogenezindeki belirsizlik nedeniyle özellikle son yıllarda dikkati çeken bir tümördür. Histolojik olarak tanısı ve ayırıcı tanısı kolay olmakla beraber histogenezinde hala bazı belirsizlikler mevcuttur. İmmünohistokimyasal yöntemlerin işin içine girmesiyle kas diferansiyasyonunu gösteren bulgular artmakla birlikte, kesin yargıya varmak mümkün olamamaktadır. Biz bu araştırmada hastanemizde izlenen üç alveoler soft part sarkoma olgusunu sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

Olgular (Tablo I) 26, 25, 35 yaşlarında iki erkek, bir kadın hastadır. Tüm hastalar kitle ve ağrı yakınmalarıyla başvurmuşlardır. Lokalizasyonlar, sol diz, sol kalça ve sağ skapuladır. Bu olguların ikisinde (Olguların 1-2) hastaların primer tümör spesmeni, diğerinde ise akciğer metastazektomi materyali değerlendirilmiştir.

İki olguda (1-2) hastalar başvurduklarında akciğer metastazları mevcuttu. Her iki olguda metastazlar torakal CT ile gösterildi. Olguların 2, hastanemize başvurduğunda radyoterapi ve kemoterapi almıştı. Tümör spesmenleri, 14x9, 5x8, 2x2x2, 5x4x3 cm boyutlarında olup, kesit yüzleri sarı-beyaz renkli solid görünümündeydi.

Mikroskopisinde tümörlerin değişik kalınlıkta fibrovasküler, yer yer kalın kollajen demetler içeren septalarla ayrılmış organoid ya da alveoler nitelikte yuvalar yaptığı görülmüştür.

SUMMARY

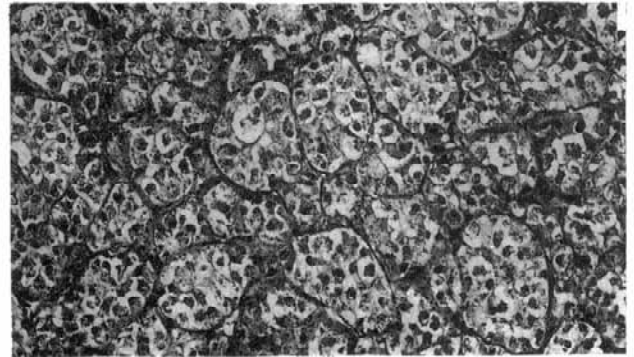
ASPS is a rare soft tissue tumor with interesting morphology and unknown histogenesis. 3 cases diagnosed as ASPS in our department are reevaluated. Cases are 26, 25, 25 years old; two men and a woman. Two cases have metastasis in lung when diagnosed. One of the specimen is a metastasectomy material from lung. Although the tumors are typical examples of ASPS with PAS (+) crystals, we can reveal stacks of rough endoplasmic reticulum and clusters of mitochondria but not show rhomboid bodies in electron microscopic exam. We also study immunohistochemically desmin, vimentin and myosin but all are negative like the similar examples in some of the literature. In discussion, we point out, histogenesis of ASPS with presented cases in the light of up dated literature.

Key words: Alveolar soft part sarcoma.

Tablo I: Olguların klinik dökümantasyonu

Olgular	Yaş/ Cins	Lokalizasyon	Boyut (cm)	Metastaz	Tedavi	Takip (Ay)
1	26/K	Sol diz	14x9x8	Akciğer	CyVADIC	10
2	25/E	Sol kalça	2x2x2	Akciğer	KT+RT	24
3	35/E	Sağ skapula	5x4x3	-	?RT+KT	13

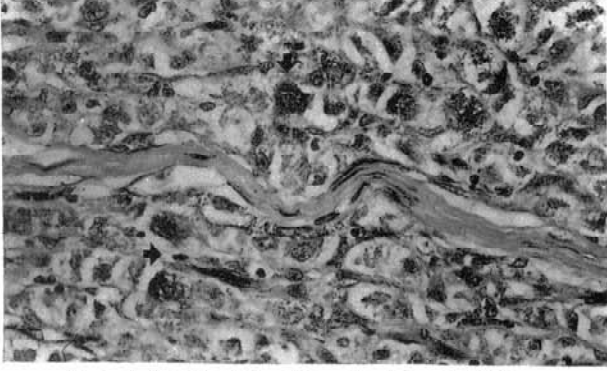
CyVADIC: Cyclophosphamid, Vincristin, Adriamicin, Dacar bazin
RT: Radyoterapi KT: Kemoterapi



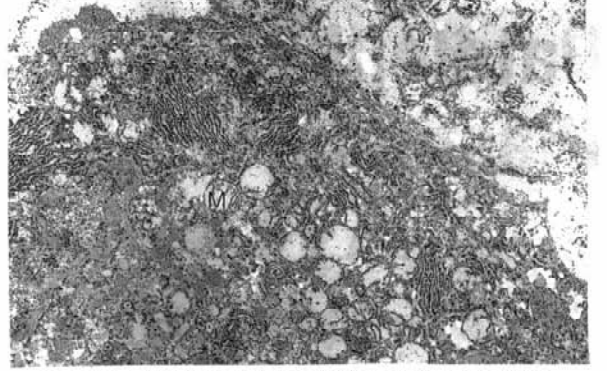
Resim 1: Alveolar çatıya sahip, geniş eozinofilik sitoplazmalı poligonal hücrelerden oluşan neoplazm, H+E (x230).

Hücrelerin poligonal, granüler sitoplazmalı, veziküle nükleuslu olduğu, yer yer belirgin pleomorfizm gösterdiği izlenmiştir (Resim 1). PAS yöntemiyle üç olguda da, hücrelerin büyük kısmında PAS (+) kristaller gösterilmiştir (Resim 2). Yapılan immünohistokimyasal çalışmada Desmin (BioGenex), Vimentin (Dako) ve myosin (Bio Genex) üç olguda da negatif bulunmuştur. İki olguda yapılan elektron mikroskopik çalışmada

* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı



Resim 2: ASPS'da PAS pozitif granüller (ok), PAS (x460)



Resim 3: Paralel dizilin gösteren granüler endoplazmik retikulum grupları (yıldız) ve mitokondriler (M), uranil asetat-kurşun sitrat (x12500)

(Olgu 1-3)-ASPS'a ilişkin bol mitokondrial elemanlar yanı sıra gruplar yapan granüler endoplazmik retikulum kümeleri izlenmiştir (Resim 3), "rhomboid" kristaller gösterilememiştir

TARTIŞMA

Alveoler Soft Part Sarkom genellikle 15-35 yaşları arasında görülen nadir bir yumuşak doku tümürüdür. Yumuşak doku sarkomları arasında % 0.5-1'lik bir oranı oluşturur. Kadınlarda erkeklere oranla daha sıktır (1). Sık olarak iki bölgede (Başboyun ve alt ekstremiteler) görülür. Başboyun bölgesine lokalize tümörler genellikle daha erken yaşlarda, küçük boyutta olan tümörlerdir. Bu lokalizasyondaki tümörlerin bazıları belirgin organoid patern yapmayıp diffüz bir görünüme sahip olabilirler ve prognozları daha iyidir (1-3). Olgularımızın ikisi alt ekstremitede, biri ise skapulada yerleşimli olmasına rağmen ileri yaşta idi (35 yaş). ASPS kas iskelet sistemi dışında da tanımlanmıştır. Ekstraskelatal olarak en sık gözde ve dilde izlenir. Vajina, retroperiton, uterus ve vulvada bildirilen olgular vardır (4).

ASPS histolojik olarak genellikle belirgin tanı güçlüğü göstermez ve olgudan olguya histolojik farklılık çok azdır. Biz de üç olgumuz arasında belirgin bir morfolojik farklılık saptamadık. Ancak literatürde bir olguda Psammom cisimcikleri görülmüştür (3). ASPS'nin spesifik bulgusu PAS (+) kristaller ve granüller olup tanı için önemli bir kriterdir EM de iki olgumuzda da izlenen granüler endoplazmik retikulum kümeleri ve bol mitokondrial elemanlar ASPS tanısını destekler niteliktedir.

Ayrıca ASPS'de "rhomboid" kristaller görülebilir. Bu kristaller her ne kadar ASPS için spesifik olsa da patognomonik değildir. ASPS dışında islet cell tümörlerinde, paraganglioma, rhabdomyoma, schwannoma, Wartin's tümörlerinde de bulunduğu bildirilmiştir (5). Ayrıca nörojenik muskuler atroji olan bir olguda kas içiğinde bu tip kristallere rastlanmıştır, ancak bu olguda PAS pozitivitesi saptanamamıştır (5).

ASPS'nin histogenezi immunhistokimyasal çalışmalarla aydınlatılmaya çalışılmıştır. Kasa spesifik antikorlarla yapılan çalışmalar birbirleriyle çelişmekte tüm olgularda pozitiflik gösterilememektedir. Bizim olgularımızın hepsi tipik ASPS morfolojisi göstermesine rağmen, desmin ve myozinin negatif olması literatürle uyumludur. Bu farklı immunhistokimyasal sonuçların, kullanılan antikorların spesifikliğine ve özellikle de fiksatiflerin etkisine bağlı olduğu düşünülmektedir. Y Matsuna ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada 10 olgunun 5'inde desmin, 6'sında ise β -enolaz pozitifliği saptanmıştır ve digital image analiz tekniğiyle rhabdomyoblastik diferansiyasyonu göstermişlerdir (2). Aktin pozitifliği de son yıllarda bildirilmiştir (5). Bütün bu bulgular ASPS'nin muhtemel kas diferansiyasyonu gösteren bir sarkom olduğunu destekler niteliktedir. Diğer bir muhtemel teoride myoendokrin diferansiyasyondur (4-6).

Bizim incelediğimiz üç olguya histogenezi açıklayabilecek bir yoruma gitmek güç gibi görünmektedir. Ancak literatürde oluşan bilgi birikimi ASPS'nin rhabdomyosarkomun farklı bir tipi olduğu lehinedir.

KAYNAKLAR

1. Enzinger F. M and Weiss, Malignant tumors of uncertain histogenesis, in Soft Tissue Tumors 2nd ed, C.V. Mosby St Louis. 1988, 929-936.
2. Matsuna Y, Mukai K et al, Alveoler Soft Part Sarcoma. Acta, Pathologica Japonica. 1990; 40: 199-205.
3. Chetty R. Alveoler Soft Part Sarcoma With Psammom bodies Histopathology. 1990; 17: 188.
4. Yagihashi S, Yagihashi N. Primary Alveoler Soft Part Sarcoma Of The Stomach. Am. J. Surg. Pathol. 1991; 15: 399-406.
5. Per. H. B. Contens M.P. Membrane Bound Cytoplasmic Crystals Similar to those in ASPS in A Human Muscle Spindle. Ultrastructural Pathology. 1990; 14: 423-428.
6. Miettinen M, Exforts T. ASPS Immunohistochemical evidence For Muscle cell Differentiation. Am. J. Clin, Pathol. 1990. 93: 32-38.