

# GRANULAR CELL MYOBLASTOMA

(Abrikossoff Tümörü)

Uzm.Dr. Yüksel KIROĞLU(\*) ● Uzm.Dr. Güler BAYDAR(\*\*) ● Ast.Dr. Yalçın GÜNAY(\*\*\*)

**ÖZET:** 1980-1984 yılları arasında S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Laboratuvarında 5 vakada Granular Cell Myoblastoma (GCM) görülmüş ve nadir görülmesi, ayrıca histogenezinin ilginçliği nedeniyle yayınlanması uygun bulunmuştur.

**SUMMARY:** *Granular Cell Myoblastoma (GCM):* Five patients with GCM has been seen at the Pathology Laboratory of SSK İstanbul-Göztepe Hospital between 1980-1984 years and decided to report because of it is a rare tumor and has an interesting histogenesis.

## G İ R İ Ş

Granular hücreli tümörler ilk defa 1926 yılında Abrikossoff tarafından Granular Cell Myoblastoma şeklinde tanımlanmıştır (1). Genellikle deri, müközmembranlar ve damakta görülürler. Soliter tümörler olup, % 8 arasında multipl yapıdadırlar. Ayrıca seyrek olarak özafagus, mide, apandiks, larenks, bronşlar, tükrük bezleri, uvea, iskelet kasları (2), meme, thyroid, safra kesesi (3)'nde yereşme gösterirler. Intra dermal granular hücreli tümörler keskin sınırlı, kabarık, sert, çapları 0.5-3 cm. arasında değişen nodüllerdir. Bazı vakalarda tümör hiperkeratotik bir cilt ile örtülüdür. Subkutenöz GCM'lar sert nodül şeklinde olup, deriye bağlı veya bağlanmamış durumda olabilirler.

1926 yılında Abrikossoff 5 vakalık bir serinin Histolojik değerlendirmesini yaparak yayınladı ve Myoblastikmyoma olarak adlandırdı. Daha sonra Fust ve Custer (4) lezyonun nöralorjinli olduğunu söyleyerek tümöre Granular Cell Nörofibroma adı verilmesini teklif ettiler. Histokimyasal ve elektron mikroskopundaki çalışmalarından sonra Fisher ve Welhsler (5) Schwannın hücrelerinden kaynak olduğunu düşünerek Granular Cell Schwannoma adı verilmesini istediler. Moscovic ve Azar (6) ise mezenkinal veya fibroblastik orijinli olabileceğini söylediler.

## MATERYEL VE METOD

S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Laboratuvarında 1980-1984 yılları biopsi materyeli içersinden 5 granular hücreli Myoblastoma vakası çalışma kapsamına alındı.

## BULGULAR

S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Laboratuvarında saptadığımız 5 Granular hücreli myoblastoma vakası (Tablo 1)'de verilmektedir.

Dergiye geldiği tarih: 21.1.1985.

(\*) S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Laboratuvarı Şefi, İstanbul

(\*\*) S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Laboratuvarı Şef yardımcısı, İstanbul.

(\*\*\*) S.S.K. Göztepe Hastanesi Patoloji Asistanı, İstanbul.

Tablo I. Granuler Cell Myoblastoma vakalarımız

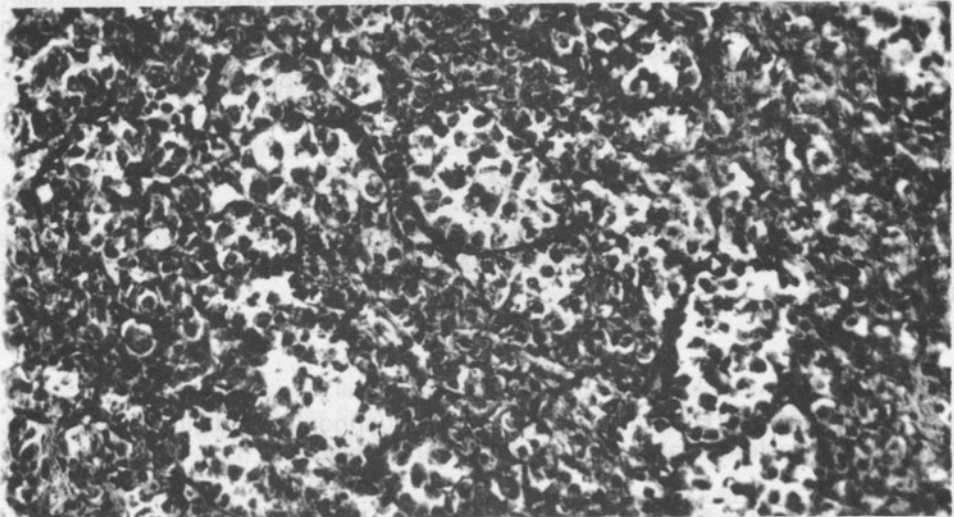
VAKA NO.	YAŞI	CİNSİ	LOKALİZASYON	MAKROSKOPİ
N.T.737/80	44	K	Pubis üstü	3x3x3 ve 3x2x1 cm
Y.H.967/82	14	E	Ön kol	3x1.5x1 cm.
E.E.4239/82	17	K	Sağ omuz	4x3x1.5 cm.
Y.A.4704/82	16	K	Koltuk altı	1.5x1x1 cm.
H.T.5083/84	53	K	Koltuk altı	2.5x1.5x1 cm.

Vakaların yaş ortalaması 28,8'dir. En büyük yaş 53, en küçük yaş 14'dür. Vakalarımızın 4'ü kadın, biri erkektir.

Yerleşim olarak ikisi koltuk altında, diğerleri sağ omuz, ön kol ve pubis üzerindedir.

Mikroskopik olarak materyelin en büyüğü 3 cm. çapındadır.

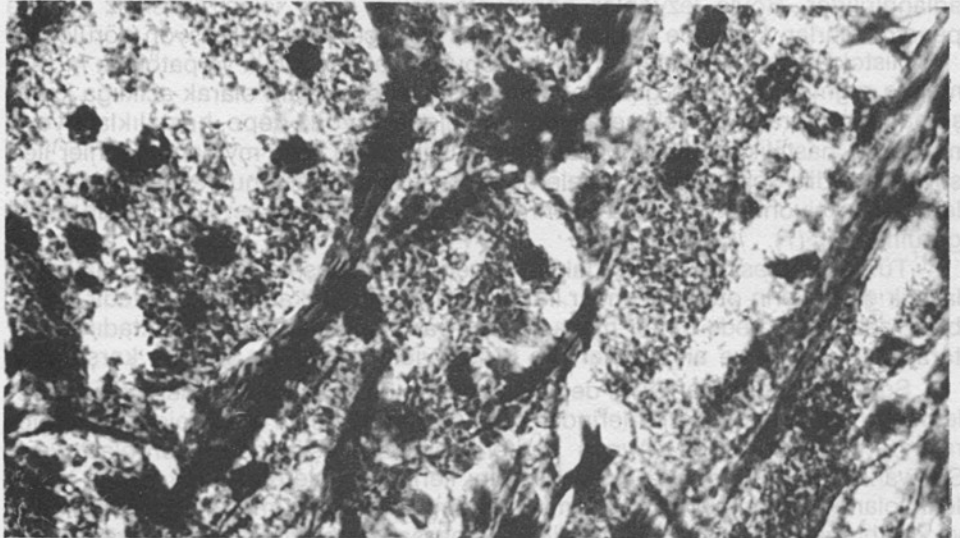
Vakalarımızın histolojik görünümünde hücreler iri, yuvarlak veya poligonaldir. Bunlar hücreler oluşturmakta veya az bağ dokusu septumları ile ayrılmaktadır. (Resim 1) Stoplazmaları soluk eozinofilik granüllü ve membranları belirgindir (Resim 2, 3).



Resim 1: Küçük gruplar yapmış ve ince bağ dokusu septumları ile ayrılmış tümör (H.E X 50).



*Resim 2: Kümeler yapmış tümör hücreleri (H.E X 100).*



*Resim 3: Büyük yuvarlak veya oval granüllü stoplazmalı tümör hücreleri (H.E X 200).*

## TARTIŞMA

5 vakamızdan 4'ü kadın, biri erkektir. Elliot W. ve arkadaşları (7) nda bu oran kadın hastalar lehine 1/2 dir (95 vakalılık seride). Yaş ortalaması bizde 28,8, Elliot W. de ise 38,1 dir. Lezyonların büyüklüğünde bir fark görülmemiştir. Vakalarımızdan bir tanesinde lezyon multisantriktir. Hastaların akıbeti, bilindiği gibi hastane vaka takiplerinin iyi yapılmaması nedeniyle tam olarak bilinmemektedir.

İlk çalışmalar multipl lezyonların nadir olduğu görüşünde isede son çalışmalarda bu oran % 16'ya çıkmaktadır (7). Bu lezyonların multipl fokus orijinlimi yoksa primer lezyonun metastazımı olduğu görüşü henüz aydınlanmamıştır. Metabolit veya infeksiyöz yapıda spesifik ajanların veya virus benzeri partiküllerinin neden olabileceği yapılan E.M. çalışmaları sonucunda düşünülmektedir (8). Klinik olarak malign kabul edilen lezyonlar lokal yineleme, lenfatik ve daha az olmak üzere hematojen metastazlar yaparlar.

Tümör hücrelerinin histolojik tetkikinde, iri yuvarlak veya poligonal hücrelerin oluşturduğu yoğun kümeler şeklinde veya az bağ dokusu ile ayrılmış kordonlar ve dar sütunlar şeklinde görülür. Çoğu 30-60 mikron çapındadırlar. Bir kısmı daha büyükçedir. Hücre membranları belirgin ve eozinofilik granüllü soluk sitoplazmalıdır. Nüve küçüktür. Yuvarlak veya oval olup merkezde yerleşmiştir. Birkaç hücre birden çok nüveye sahip olabilir.

Sitoplazmadaki çok sayıdaki kaba ve ince granüller bu tümör hücrelerinin Xanthoma hücrelerinden ve lipofajlardan ayrılmasında yardımcı olur (8). Granüller iki şekilde görülür. Küçük olanlar Lizozomlara benzerler, fakat Lizozomal ve marker'larla boyanmazlar. Büyük olanlar çok tipik lizozomlardır ve diğer enzimlerin yanısıra Asid Fosfataz ihtiva ederler. Tümör hücreleri içindeki belirsiz granüller Pas pozitif ve diastaz rezistanstırlar (2).

Genelde hücreler mitotik figürler ve anaplazik yapıdadırlar. Fakat nadir lezyonlarda cellular ve nüklear pleomorfizm görülür ve bunlar Malign GCM olarak adlandırılırlar. Böyle lezyonlar görünüşte çevre doku içine düzensiz şekilde penetre olurlar. Bazende nadiren metaztas veya çevrede infiltrasyon görülebilir.

Histokimyasal ve elektron mikroskobu ile yapılan klinik ve patolojik incelemelere rağmen tümörün gerçek yapısı ve histogenezi tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Travma, dejenerasyon ve rejenerasyon, depo hastalıkları veya metabolik hastalıklar, mazenkimal, fibroblastik, nöral veya myojenik teoriler ileri sürülmektedir. Yeni doğmuş farelerde stilbestrol enjeksiyonu ile yapılan deneylerde enjeksiyondan birkaç ay sonra yapılan otopsilerde serviks uteride GCM görülmüştür (7).

Tümör hücresinin natürü hakkında henüz bir anlaşma yoktur. E.M.'da sitoplazmik granüllerin otofagozomlar ile lizozomlar olduğu kabul edilmektedir. Fakat bazı yazarlara görede tümör menşeyini Schwann hücrelerinden almaktadır. Diğer tarafta Al-Sarraf ve arkadaşları ile Moscovic ve Azar bu görüşe karşıdırlar.

Sobel ve arkadaşları 1971'de yayınladıkları bir raporda myoblastoma hücrelerinden yapılan doku kültürlerinde arada oluşan hücreleri embriyjenik kas hücrelerine benzetmişlerdir. Ayrıca periferik sinirlere eşlik eden fibroblast veya Schwann hücrelerinden GCM çıktığını ileri sürmüşlerdir. Ayrıca tanıda histolojik olarak, rabdomyom, rabdomyosarkom, alveolar yumuşak doku sarkomu ve xanthomalardan ayırt edilmelidirler. Bilhassa xanthomalarla çok karışabilirler. xanthomada sitoplazma köpüklü görünümünde ve epidermis atrofiktir. GCM'de ise sitoplazma granüler yapıdadır. Epidermis hiperplaziktir. Epiderminin bu

durumu psödokarsinomatoz hiperplazi adını alır. Bu son durumda da karsinomlarla karıştırmamak gerekir.

GCM sık görülmeyen, histogenezi henüz tam anlaşılmamış bir tümördür. Genellikle tektir, nadiren multipl ve çok nadiren malign'dir. Her yaşta ve her yerde görülebilir. Genellikle izole veya infiltre soliter, asemptomatik, 3 cm. çapa kadar ulaşabilen subkutanöz ve submukozaya yerleşen bir tümördür. Lokal ekzisyonlar tedavi için yeterlidir. Nadiren lezyonun agreziv olduğu durumlarda radikal ekzisyon tavsiye edilmektedir. Tam olmayan lokal ekzisyonlar sonucu lezyon tekrarlayabilir. Malign lezyonların regional ve uzak metastazları söz konusudur. Tedavide radio ve kemoterapinin yeri yoktur. Tümörün büyüklüğü, büyüme hızı, hücre ve nüyenin üniform veya pleomorfik oluşu ve yakın dokulara invazyonu, tümörün malign veya benign diferansiyasyonunda büyük değer taşır.

### KAYNAKLAR

- 1) Abrikossoff A: Über ve Myome ausgehend von der quergestraften willkürlichen Muskulatur. Virchow. Arsh. 260: 215 (1926).
- 2) Lever Walter F: Histopathology of the skin J.B. Lippincott Company, 639 (1975).
- 3) Robbins Stanley L: Pathologie basis of Disease, W.B. Saunders Company, 1429 (1974).
- 4) Fust JA. Custer RP: On the heurogenieries of so-called granular cell myoblastoma AMJ.Clin.Pathol, 19:522 (1949).
- 5) Fisher, E.R., Wechsler H: Granular cell myoblastoma- a misnomer, Cancer 15: 936 (1962).
- 6) Moskovic EA, Azar HA: Multipl granular cell tümors (Myoblastomas) Cancer 20:2032 (1967).
- 7) Elliot W. et al: Granular cell myoblastoma Cancer 25: 415 (1970).
- 8) John D. et all: Granular cell myoblastoma of the Head and neck Am.J.Surg. 138 (4): 611 (1979).

### MATERİYEL VE METOD