

İki yaşında bir kız çocukta alveolar soft part sarkom

Süha GÖKSEL, Cuyan DEMİRKESEN, Nüket TÜZÜNER
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

SUMMARY

A case of alveolar soft part sarcoma in a two-year-old girl

A 2-year-old girl presented with the development of a mass on her upper lip two or three months after her

birth. For the mass which was removed upon the estimation that it could be neurofibroma or organized hemangioma, the pathological diagnosis was alveolar soft part sarcoma. The case is reported due to the rare nature of both the age and the site of incidence.

Key words: Alveolar soft part sarcoma.

Giriş

Alveolar Soft Part Sarkom (A.S.P.S.) orijini bilinmeyen, nadir görülen habis bir yumuşak doku tümörüdür. En sık adolesan ve genç erişkinlerde görülmele birlikte çocukluk çağında da özellikle baş boyun bölgesinde görülebilmektedir. Baş boyun bölgesinde en sık göz ve dil tutulumuna rastlanmaktadır. A.S.P.S, ilk 1 yaşta oldukça nadirdir ve doğumdan itibaren var olduğu bildirilen tek vaka vardır (3,5,6).

Olgu Sunumu

Nisan 1990'da üst dudakta kitle nedeniyle 2 yaşında kız çocuk Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Plastik Cerrahi Anabilim Dalı'na başvurdu. Aile kitlenin ilk kez 2-3 aylık iken belirdiğini ve yavaş büyüme gösterdiğini bildiriyordu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde özellikle görülmedi. Nörofibrom veya organize hemangiom ön tanıları ile kitle total olarak eksize edildi.

Ameliyat materyali 2x1.5x1.5 cm ölçülerinde yumuşak kıvamlı, kesiti gri-pembe renkli yuvarlakça bir kitle idi. Rutin parafin kesitlerinde, Hematoksilin/Eosin preparatlarında ince sinusoidal stroma ile ayrılmış kompakt hücre gruplarından oluşan yer yer psödoalveolar yapı oluşturan tümör görüldü.

Tümör hücreleri yuvarlak vasküler çekirdekli, küçük nükleollü, geniş eosinofilik sitoplazmalı idi (Resim 1). Retikulin preparatlarında tümör hücre gruplarını çevreleyen sinusoidal vasküler yapı açıkça görülmüyordu (Resim 2).

PAS boyası ile A.S.P.S. için tanı koydurucu diastaza dirençli PAS (+) intrasitoplazmik kristaller ve granüler boyanma görüldü (Resim 3).

İmmunhistokimya ile Desmin, S-100 protein, Epitel Membran Antijen ve Keratin antikolları ile negatif sonuç alındı.

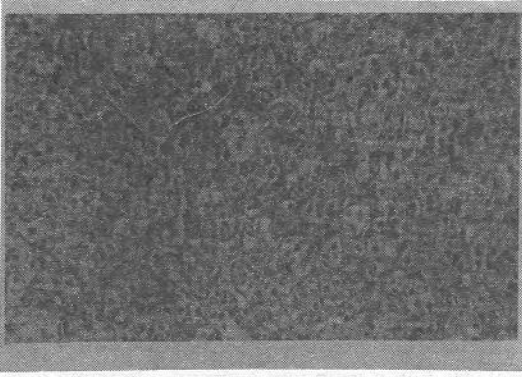
Alveolar soft part sarkom tanısı konan vakada, tümör çevresinde hiç sağlıklı doku görülmediğinden ikinci bir ameliyatla cerrahi sınırlar genişletildi ve vaka pediatrik onkoloji bölümüne sevk edildi.

Tartışma

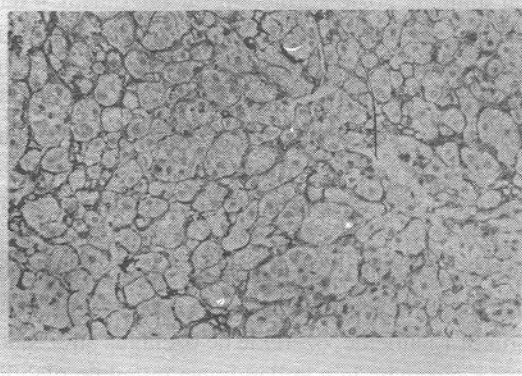
A.S.P.S. henüz orijini bilinmeyen bir tümördür. En sık paranganglia, sinir ve kas kökenli oluşu üzerinde durulmuş ancak bunların hiçbiri desteklenmemiştir (1,4,8). Vakamızda sinir kökeni için S-100 protein ve kas kökeni için Desmin antikolları ile yapılan immünhistokimya incelemelerinde negatif sonuç alınmıştır.

Adres: Öğ. Görev. Dr. Süha GÖKSEL, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

A.S.P.S. en sık adolesan ve genç erişkinlerde görülmekte ve ekstremitelerde yerleşmektedir. Fakat genital sistem, hipofiz gibi vücudun çok değişik yerle-



Resim 1: Uniform, geniş eosinofil sitoplazmalı tümör hücreleri sinusoidal stroma ile ayrılmakta ve yer yer psödoalveolar yapı oluşturmaktadır (B:5141/90, H/Ex200).

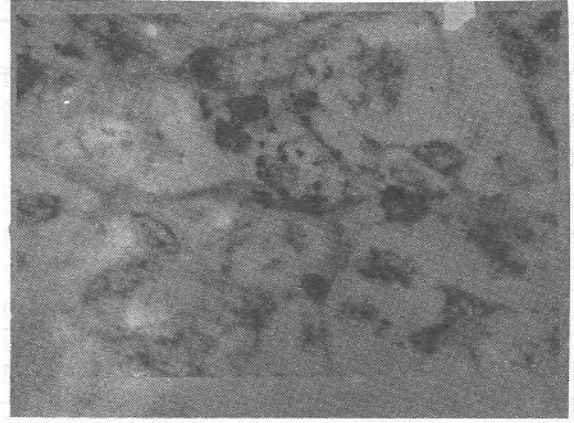


Resim 2: Retikulin preparatlarında sinusoidal stroma görülmektedir (B:5141/90, Retikulum x 200).

rinde de görülmüştür (2,9). Çocukluk çağında da görülebilen tümör bu çağda en sık göz ve dil tutulumu ile baş-boyun bölgesinde yerleşmektedir (3,5,7). Literatürde doğumdan itibaren var olduğu bildirilen tek bir vaka mevcut olup (5), vakamızda tümörün doğumdan sonra 2-3 aylar içinde üst dudakta ortaya çıktığı belirtilmiştir. Bu yüzden tümörün konjenital olarak da gelişebileceği düşüncesindeyiz.

A.S.P.S.'da 5 yıllık sağ kalım oranının % 41-67 arasında, en uzun yaşam süresinin ise 20 yıl olduğu bildirilmektedir (1,5,7). Prognozu etkileyen en önemli faktörün tümör çapı olduğu belirtilmektedir (6). A.S.P.S. uzun yaşam şansı olan bir tümör olarak görülmekle birlikte Weber ve arkadaşları baş boyun yerleşimli sarkomlar içinde A.S.P.S.'u grade III tümörler içine almaktadır (10).

Literatürde saptadığımız vakalara çok değişik tedavi biçimleri uygulandığı görülmüştür. Bunlar sadece "cerrahi", "cerrahi+radyoterapi", "cerrahi + kemoterapi",



Resim 3: Tümör hücrelerinin sitoplazmasında diastaza dirençli PAS (+) kristaller izlenmektedir (b:5141/90, D-PASx1250).

pi", "cerrahi + radyoterapi + kemoterapi" şeklinde olabilmektedir (1,3,4,6,7). Çocukluk çağında A.S.P.S.'un baş-boyun bölgesinde daha sık görüldüğü ve en iyi yaşam süresinin de 20 yıl olduğu düşünülürse etkili bir tedavi protokolünün belirlenerek uygulanması önem kazanmaktadır. Ancak tümörün nadir görülüşü, uygulanmakta olan tedavi yaklaşımları arasında karşılaştırma yapmayı olanaksız kılmaktadır.

Kaynaklar

1. Auerbach HE, Brooks JJ: Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Cancer* 60:66, 1987
2. Bots GT, Tjissen CC, Wijnalda D, Teepen JL: Alveolar soft part sarcoma of the pituitary gland with secondary involvement of the right cerebral ventricle. *Br J Neurosurg* 2:101, 1988
3. Çetik F, Özşahinoğlu C, Kıvanç F, Seçinti E: Alveolar soft part sarcoma of the tongue. *J Laryngol Otol* 103:952, 1989
4. Eksfors TO, Kalimo H, Rantakokko V, Latvala M, Parvinen M: Alveolar soft part sarcoma. A report of two cases with some histochemical and ultrastructural observations. *Cancer* 43:1672, 1979
5. Enzinger FM, Sharon WW: *Soft Tissue Tumors*. The C.V. Mosby Company. St. Lois. Washington D.C., Toronto, 1988
6. Evans HL: Alveolar soft part sarcoma. A study of 13 typical examples and one with a histologically atypical component. *Cancer* 55:912, 1985
7. Font RL, Jurco S, Zimmerman LE: Alveolar soft part sarcoma of the orbit: A clinicopathologic analysis of seventeen cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 13:569, 1982
8. Mathew T: Evidence supporting neural crest origin of an alveolar soft part sarcoma. An ultrastructural study. *Cancer* 50:507, 1982
9. Şahin AA, Silva EG, Ordonez NG: Alveolar soft part sarcoma of the uterine cervix. *Mod Pathol* 2:676, 1989
10. Weber RS, Benjamin RS, Peters LJ, Ro JY, Achon O, Goepfert H: Soft tissue sarcomas of the head and neck in adolescents and adults. *Am J Surg* 152:386, 1986