

# Dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (Olgu sunumu)

## Desmoplastic small round cell tumor (Case report)

Safiye Aktaş<sup>1</sup>

Ayşe Erbay<sup>2</sup>

Gülden Diniz<sup>1</sup>

Canan Vergin<sup>2</sup>

Ragıp Ortaç<sup>1</sup>

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Alsancak-İzmir  
<sup>1</sup> Patoloji Laboratuvarı <sup>2</sup> Pediatrik Hematoji ve Onkoloji Kliniği

### Özet

**Amaç:** Dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (DKYHT), genellikle çocukluk çağında görülen, abdominal veya peritoneal yüzeylerde ortaya çıkan, ektodermal ve mezenkimal immünfenotipik özellik gösteren bir tümördür. Amacımız ender görülen ve ayırıcı tanısı sorun yaratabilen bu tümörün özelliklerini irdelemektir.

**Olgu:** Bu çalışmada; retroperitoneal infiltrasyon yapmış büyük intraabdominal kitle saptanan 3 yaşındaki erkek olgu sunuldu. Eksploratif cerrahi sırasında abdominal kitle ve karaciğerdeki nodüller örneklendi. Ameliyat materyalleri solid, gri- beyaz renkte ve kolay parçalanır nitelikteydi. Mikroskopik olarak tümör dezmoplastik stroma ile ayrılan, keskin sınırlı adalar oluşturmuş, uniform yuvarlak hücrelerden oluşuyordu. Bunlar belli belirsiz nükleol taşıyan hiperkromatik nükleuslu, dar eosinofilik sitoplazmalı hücrelerdi. İmmün dokü kimyasal olarak tümör hücreleri, desmin, vimentin, sitokeratin, kromogranin, plasental alkalin fosfataz ile olumlu; CD99 ve, AFP ile olumsuz bulundu.

**Sonuç:** DKYHT başka birçok malignite ile histopatolojik ve fenotipik ortak özellikler gösterir. Ayırıcı tanısında özellikle iğne biyopsilerinde güçlükler yaşanabilir. Agresif gidişli olması ve sağaltım yaklaşımının daha komplike olması nedeniyle, ayırıcı tanısı çok önemlidir.

**Anahtar sözcükler:** Dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör, çocukluk çağı tümörleri, abdominal tümörler.

### Summary

**Introduction:** Desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) is an aggressive neoplasia that occurs mainly in childhood and involves abdominal or peritoneal sites, coexpressing ectodermal and mesenchymal immunophenotypic markers. Since it is a rare tumor, we aimed to report an additional case and discuss the differential diagnosis.

**Case:** In this study, a 3-year-old boy with a large irregular abdominal and retroperitoneal infiltrating mass is presented. A large biopsy from the abdominal mass and a nodule from the liver were excised during explorative surgery. The surgical specimens are irregular solid fragile tissues with a grey-white cut surface. Uniform malignant round cells are observed in sharply demarcated nests and sheets in a desmoplastic stroma in microscopic examination. The nuclei are hyperchromatic, nucleoli are inconspicuous and cytoplasm is scant and eosinophilic. Immunohistochemistry showed perinuclear positivity for desmin, diffuse positivity for vimentin, cyto-keratin, chromogranin, plasental alkaline phosphatase and negativity for alpha fetoprotein and CD99 in tumor cells.

**Conclusion:** DSRCT demonstrates histopathologic and phenotypic overlap with some other malignancies. Differential diagnosis includes problems especially on tru-cut biopsies. Its aggressive course and necessity of complicated therapy requires a definite differential diagnosis.

**Key words:** Desmoplastic small round cell tumor, childhood cancer, abdominal tumor.

**D**ezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (DKYHT) genellikle batin içinde gelişen az görülen bir tümördür. Plevral kavitede de bildirilmiştir. Tanı anında genellikle hangi organdan köken aldığı saptanamayan peritona ve serozal yüzeylere dağılmış çok sayıda nodüllerle karşımıza çıkar (1). Kökeniyle ilgili tartışmalar sonuçlanmadığından günümüzde hala "kökeni bilinmeyen neoplazmlar" arasında anılmaktadır (2). Erkek kadın oranı 5: 1 olup; adolesan dönemdeki erkeklerde biraz daha sık gözlenir (3). Ortalama görülme yaşı 22 olmakla birlikte kaynaklarda 3 ile 68 yaş arası olgular bildirilmiştir (4).

### Olgu sunumu

Hastanemize güçsüzlük ve solukluk yakınmasıyla başvuran 3 yaşındaki erkek çocukta, fizik bakıda abdominal kitle varlığı saptandı. Batin ultrasonunda sağ yanda lokalize, 10X8 cm'lik, karaciğer ve sağ adrenal bezi infiltrate etmiş, retroperitoneal uzanımlı kitle saptandı. Serum NSE düzeyi 38 mikrogram/lt (N: 0-12.5) bulundu. Serum alfa fetoprotein düzeyleri normal sınırlardaydı. Batin BT'sinde birçok satelit peritoneal ve omental nodülleri olan malign tümör izlendi (Resim 1). Ayrıca karaciğerde de çok sayıda tümör odakları gözleniyordu (Resim 2).

Eksploratif cerrahi sırasında abdominal kitle ve karaciğerdeki nodüller biyopsi ile örnekledi ve örnekler solid, gri- beyaz renkte ve kolay parçalanır nitelikteydi.

Mikroskopik olarak tümör dezmoplazik stroma ile ayrılan, keskin sınırlı adalar oluşturmuş, uniform yuvarlak hücrelerden oluşuyordu (Resim 3). Bunlar belli belirsiz nükleol taşıyan hiperkromatik nükleuslu, dar eosinofilik sitoplazmalı hücrelerdi (Resim 4). İmmün dokü kimyasal olarak tümör hücreleri desmin ile perinükleer olumlu; vimentin (Resim 5), sitokeratin (Resim 6), kromogranin ve plasental alkalin fosfataz ile diffüz olumlu; AFP ve CD99 ile olumsuz bulundu. Tüm bu bulgular eşliğinde olguda dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör tanısına ulaşıldı.

### Tartışma

Dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümörün patogenezi ile ilgili çalışmalar tümörün; periton ve plevranın multipotansiyel sellüler diferansiyasyon kapasitesi bulunan subserozal hücrelerinden geliştiğini düşündürmektedir (2). Bu tümör birçok başka malignite ile histopatolojik ortak özellikler gösterir (5). İmmün dokü kimyasal olarak tümörde hem epitelial hem de mezenkimal belirleyiciler olumlu bulunur (6).

Tümörün klasik kitaplara girmiş immün profili şöyledir (2): Tümör hücreleri WT1 antikoru ile olguların tama-

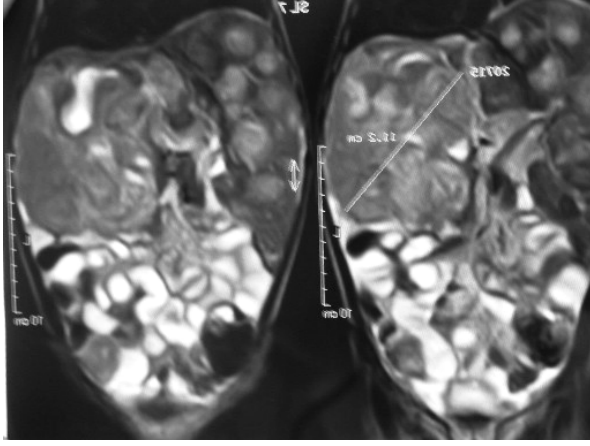
mında, sitokeratin ve desmin ile % 90'ında, EMA, Vimentin ve NSE ile % 80- 85'inde, CD57 ile olguların yarısında olumlu boyanır. Kromogranin, S-100 protein, alfa SMA, sinaptofizin ise olguların ancak % 10-15'inde olumlu boyama ortaya koyar. GFAP, CEA, HMB-45, AFP, CD99 ve myoglobülin olumsuz boyanma gösteren antikorlardır. Sunulan olguda da benzer immün boyanma özellikleri vardır.

Bu olgularının hemen tümünde Wilms Tümör (WT1) protein ekspresyonuna yol açan EWS-WT1 füzyon geni varlığı gösterilmiştir (7- 8). WT1 geni 11p13 lokusunda, Ewing Sarkom (EWS) geni ise 22q12 lokusunda lokalizedir (9). DKYHT için karakteristik translokasyon t(11;22) (p13; q12)'dir (10, 11). Bu translokasyon EWS ve WT1 geninin füzyonuyla sonuçlanır (12).

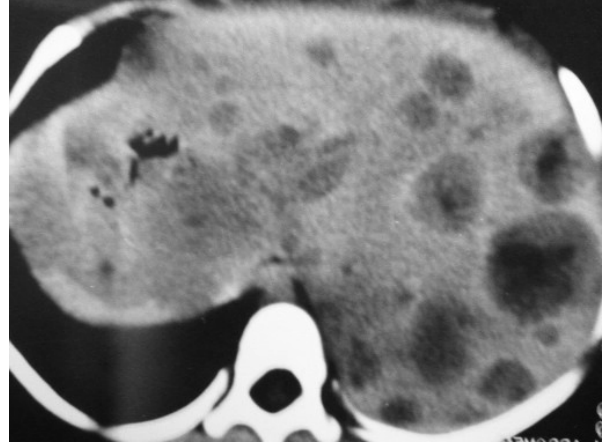
Makroskopik olarak tümörün en karakteristik özelliği; çoğul satelit nodüller biçiminde serozal yüzeyler boyunca gelişmesidir (2). Mikroskopik olarak ise oldukça dezmoplazik stromayla ayrılmış keskin sınırlı tümör adaları tipiktir (13). Bu adaları oluşturan hücreler, olgumuzdaki gibi uniform yapıda, belli belirsiz nükleol taşıyan hiperkromatik nükleuslu, dar eosinofilik sitoplazmalı ,yuvarlak hücrelerdir. Stroma ödemi ve miksomatöz görünümde olabilir (14). Nüks olgularda dezmoplazi azalma eğilimi gösterir (15). Ayırıcı tanıda, çocukluk çağında PNET, Ewing sarkomu, nöroblastom ve embryonal rabdomyosarkom bulunur. Yaşlı kadınlarda, metastatik ovaryum tümörleri benzeri klinik tabloya yol açabilir. İnce iğne aspirasyon sitolojisinde genellikle adenokarsinom olarak rapor edilmektedir (2).

Prognostik çalışmalar az sayıda olmakla birlikte, hemen tüm olgu sunumlarında oldukça, tümörün biyolojik davranışının agresif seyirli olduğu belirtilmektedir. Sağaltım multidisipliner kemoterapi, cerrahi eksizyon ve radyoterapiyi kapsar (16). Kemosensitif bir tümör olmasına karşın, sağkalım oranları yüz güldürücü değildir. Ancak tümör lokalize olduğu erken dönemde saptanırsa sağkalım süresi 60 ayın üzerine çıkar. En uzun sağkalım komplet rezeksiyon uygulanabilen lokalize tümörlü olgularda saptanmıştır (17). Sunulan olguda tanı anında tümör tüm batin içi ve retroperitoneal bölgeye yayılmış olup, hasta 3 ay içinde eksitus olmuştur.

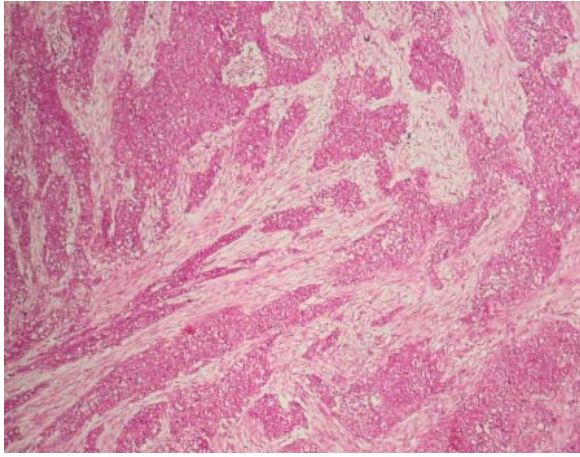
Dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümörün birçok başka malignite ile histopatolojik ve fenotipik ortak özellikler gösterir. Ayırıcı tanısında özellikle iğne biyopsilerinde güçlükler yaşanabilir. Agresif gidişli olması ve sağaltım yaklaşımının daha komplike olması nedeniyle ayırıcı tanısı çok önemlidir.



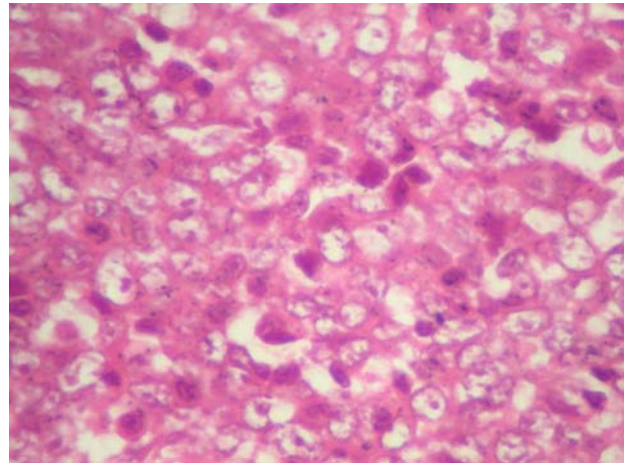
Resim 1. Batın BT'de tümör.



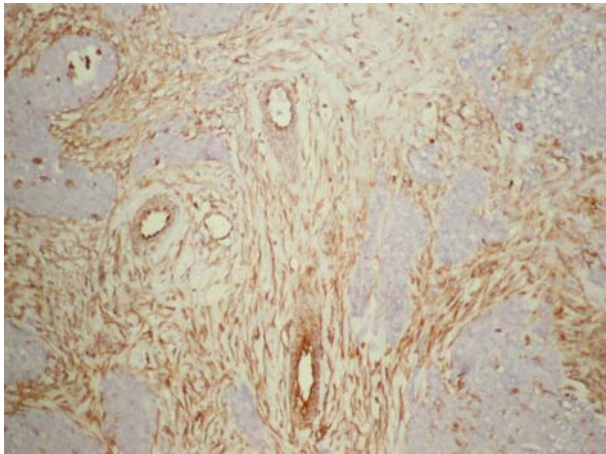
Resim 2. Karaciğer'de multipl nodüller.



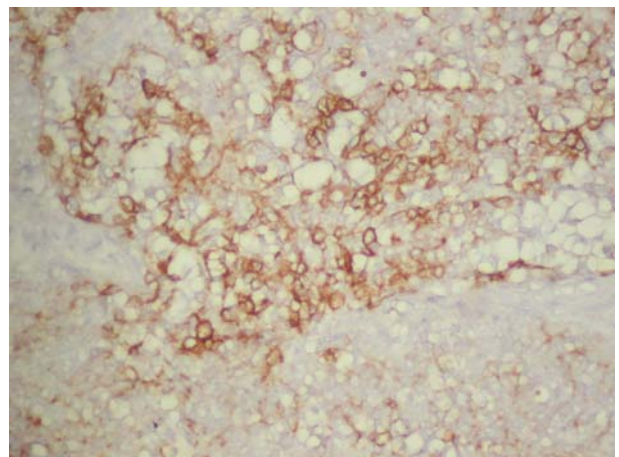
Resim 3. Dezmoplastik stromada tümör adaları (H+Ex 40).



Resim 4. Yuvarlak hücrelerden oluşan tümör dokusu (H+Ex 400).



Resim 5. Stromada belirgin vimentin pozitifliği (DABx100).



Resim 6. Tümörde sitokeratin pozitifliği (DABx200).

**Kaynaklar**

1. Amato RJ, Ellerhorst JA, Ayala Ag. Intraabdominal desmoplastic small cell tumor. Report and discussion of five cases. *Cancer* 1996; 78: 845-851.
2. Desmoplastic round cell tumor. In: Rosai J,ed. Atlas of tumor Pathology: Tumors of soft tissues. Washington, Armed Forces Institute of Pathology; 2001: 452-458.
3. Bisagno G, Roganovich J, Sotti G, Ninfo V et al. Desmoplastic small round cell tumour in children and adolescents. *Med Pediatr Oncol* 2000; 34: 338-342.
4. Reich O, Justus J, Tamussino KF. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor in a 68 year old female. *Eur J Gynaecol Oncol* 2000; 21: 126-127.
5. Barnoud R, Sabourin JC, Pasquier D, Ranchere D et al. Immunohistochemical expression of WT1 by desmoplastic small round cell tumor : a comparative study with other small round cell tumors. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 830-836.
6. Sapi Z, Szentimay Z, Orosz Z. Desmoplastic small round cell tumor of the pleura: a case report with further cytogenetic and ultrastructural evidence of mesothelioblastic origin. *Eur J Surg Oncol* 1999; 25: 633-634.
7. Liu J, Nau MM, Yeh JC, Allegra CJ et al. Molecular heterogeneity and function of EWS-WT1 fusion transcripts in desmoplastic small round cell tumors. *Clin Cancer* 2000; 6: 3522-3529.
8. Takekawa Y, Ugajin W, Koide H, Nishio S et al. Pathologic, cytologic and immunohistochemical findings of an intraabdominal desmoplastic small round cell tumor in a 15 year old male. *Pathol Int* 2000; 50: 417-420.
9. Reynolds PA, Smolen GA, Palmer RE, Sgroi D, Yajnik V, Gerald WL, Haber DA. Identification of a DNA-binding site and transcriptional target for the EWS-WT1(+KTS) oncoprotein. *Genes Dev* 2003; 17(17): 2094-107.
10. Su MC, Jeng YM, Chu YC. Desmoplastic small round cell tumor of the kidney. *Am J Surg Pathol*. 2004; 28(10): 1379-83.
11. Chiu LL, Koay ES, Chan NH, Salto-Tellez M. Sequence confirmation of the EWS-WT1 fusion gene transcript in the peritoneal effusion of a patient with desmoplastic small round cell tumor. *Diagn Cytopathol* 2003; 29(6): 341-3.
12. Kawano N, Inayama Y, Nagashima Y, Miyagi Y et al. Desmoplastic small round cell tumor of the paratesticular region : report of an adult case with demonstration of EWS and WT1 gene fusion using paraffin embedded tissue. *Mod Pathol* 1999; 12: 729-734.
13. Takahira K, Ohi S, Fujii N, Matsumura Y et al. Intra abdominal desmoplastic small round cell tumor (IDSRCT). *J Gastroenterol* 2000; 35: 712-716.
14. Natan JD, Gingalewski C, Salem RR. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumor. *Yale J Biol Med* 2001; 74: 13-20.
15. Bosman C, Boldrini R. Unusual aspects of desmoplastic small round cell tumor. *Ultrastruct Pathol* 2004; 28(2): 83-96.
16. Kurre P, Felgenhauer JL, Miser JS, Patterson K, Hawkins DS. Successful dose-intensive treatment of desmoplastic small round cell tumor in three children. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; 22: 446-450.
17. Bertuzzi A, Castagna L, Quagliuolo V, Ginanni V, Compasso S, Magagnoli M, Balzarotti M, Nozza A, Siracusano L, Timofeeva I, Sarina B, Parra HS, Santoro A. Prospective study of high-dose chemotherapy and autologous peripheral stem cell transplantation in adult patients with advanced desmoplastic small round-cell tumour. *Br J Cancer* 2003; 89(7): 1159-61.

**Yazışma adresi**

Dr. Safiye AKTAŞ  
 Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, Alsancak-İzmir  
 Tel : 0.232.4641045  
 Faks : 0.232.3625522  
 E-posta : safiyeaktas@yahoo.com

