

Desmoplastik Küçük Yuvarlak Hücreli Tümör (DKYHT)- Olgu Sunumu

Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT)- A Case Report

Adnan NARCI¹, F.Hüsnüye DİLEK², Orhan FESÇEKOĞLU³,
Evrım ÖZKARACA¹, Salih ÇETİNKURŞUN¹

^{1.} Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, Afyonkarahisar

^{2.} Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Afyonkarahisar

^{3.} Afyonkarahisar Zübeyde Hanım Doğum ve Çocuk Bakım Evi Çocuk Cerrahisi Kliniği, Afyonkarahisar

ÖZET: Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (DKYHT) genellikle adolesan ve genç erişkin yaş grubunu etkileyen, ender görülen ancak çok saldırgan seyreden bir neoplazmdir. En sık peritoneal boşluğu tutar ancak farklı lokalizasyonlarda da görülebilmektedir. Literatürde yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir. Bu yazıda yeni bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör.

ABSTRACT: Desmoplastic small round cell tumour (DSRCT) is a rare but highly aggressive neoplasm that afflicts mainly adolescents and young adults. The most common location is the peritoneal cavity, although tumors arising from other sites have been described. About 200 cases have been reported in the literature. Herein we reported a new case.

Key Words: Desmoplastic small round cell tumour.

GİRİŞ

Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör (DKYHT), son yıllarda özellikleri çok iyi bir biçimde tanımlanmış bir neoplazidir (1,2,3). Çok agresif bir gidiş gösteren bu malign tümör daha çok adolesan yaş grubu ve genç erişkinlerde izlenmektedir (2,4,5,6). Olgular genellikle karın ağrısı ve karında şişlik nedeni ile hastaneye başvurmaktadır. Tanıda abdomen yada yakınmanın olduğu bölgeye yönelik yapılan ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) çok yararlı olarak değerlendirilmektedir (1,2,5,6). Literatürde bugüne dek yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir (3).

Tümör histolojik olarak desmoplastik stroma ile ayrılmış değişik büyüklüklerde adalar oluşturan küçük, yuvarlak hücrelerden oluşmuştur. Benzer morfoloji gösteren bir grup tümör ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir (5,7,8).

Bu yazıda bir DKYHT olgusu ender görülmesi nedeniyle sunulmuş ve literatür ışığında bulgular tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

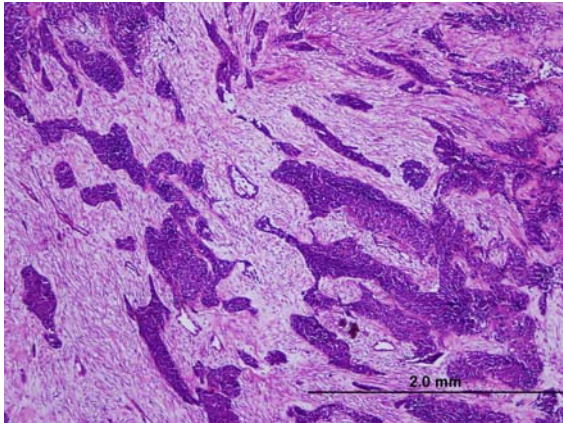
On bir yaşında erkek hasta, 3 ay önce başlayan aralıklı karın ağrısı yakınması ile başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde herhangi bir özellik saptanmadı. Yapılan fizik muayenede; göbek altı bölgede, orta hatta yer alan ve biraz sağa doğru uzanan, palpasyonla hafif ağrılı, semi mobil, 10x8x8cm boyutlarında sert bir kitle saptandı. Hastanın rutin laboratuvar testleri ve CEA, AFP, ve HCG değerleri normal sınırlar içinde, CA 19.9 değeri ise yüksek bulunmuştur. Abdomene yönelik yapılan USG' de, abdomen orta hat yapıların net izlenemediği, sağ alt kadranda solid yapıda, santralinde hipoekoik nekrotik alan ve kalsifikasyonlar izlenen yaklaşık 99x67x58mm boyutlarında kitle lezyonu izlenmiş ve lezyon çevresinde serbest sıvı bulunduğu bildirilmiştir. BT' de ise; abdomen sağ alt kadranda pelvis yerleşimli, orta hatta uzanan 8x7x7cm boyutlarında düzgün sınırlı kitlenin santralinde hiperdens görünümünün olduğu bildirilmiştir. Bu incelemeler ışığında olgunun intraabdominal tümör (Nöroblastoma?) ön tanısı ile opere edilmesine karar verildi. Genel anestezi altında yapılan operasyonda, omentum içinde hipervasküler görünümde, yaklaşık 10x8x8cm boyutundaki kitle tümü ile eksize edildi (Resim I). Ancak peritoneal yüzey üzerinde çok sayıda tümör implantlarının olduğu dikkati çekti.

Mikroskopik incelemede; küçük, yuvarlak ve monoton görümlü hücrelerden oluşan tümör adalarının desmoplastik stroma ile çevrelediği görüldü (Resim II). Hücre sınırları belirgin değildi. Yaygın nekroz alanları görülmesine karşılık, mitoz sık görülmüdü. Bu bulgular desmoplastik yuvarlak hücreli tümör ile uyumlu idi. Ewing sarkomu, lenfoma, nöroblastoma, rabdomyosarkoma gibi diğer küçük, yuvarlak hücreli tümörlerle ayırıcı tanı yapabilmek için immünohistokimyasal boyama yapıldı. Düz kas aktini, LCA (leukocyte common antigen), S-100 ve CD99 ile negatif boyanan tümör, sitokeratin ve desmin ile diffüz boyanma gösterdi (Resim III). Nöron-spesifik enolaz ve vimentin ile fokal boyanma görüldü. Bu sonuçlarla desmoplastik yuvarlak hücreli tümör tanısı desteklendi.

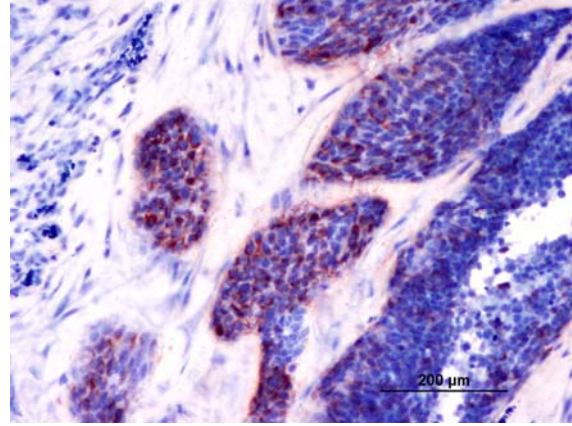
Postoperatif erken dönemde olguda herhangi bir sorun gelişmemiştir. Olgu halen postoperatif 5. ayında olup multiajan kemoterapi uygulanmaktadır.



Resim I: Eksize edilen ve kitle ve kesit yüzü görülmektedir.



Resim II: Desmoplastik stroma içinde tümör adaları görülmektedir.



Resim III: Tümör hücrelerinde desmin pozitifliği görülmektedir.

TARTIŞMA

DKYHT, genellikle pediyatrik yaş grubunda izlenen, “küçük yuvarlak mavi hücreli tümörler” grubu içinde yer almaktadır. Bu grupta, nöroblastoma, malign lenfoma, rabdomyosarkoma, Ewing sarkomu, Wilm’s tümörü ve primitif nöroektodermal tümör (PNET) yer almaktadır (5,7). DKYHT, ilk kez 1989 yılında Gerald ve Rosai tarafından bildirilmiş ve 1991 yılında tümörün karyotipik, immünohistokimyasal ve histolojik özellikleri tam olarak tanımlanmıştır (5,7).

Makroskopik olarak; multinodüler ve sert nitelikteki tümöral kitle gözlenmekte olup kesit yüzeyi gri-beyaz renktedir (6,9). Olgumuzda da olduğu gibi tümör tipik olarak, dominant tümör kitlesi yanında çok sayıda nodüllerle karakterizedir.

Histopatolojik olarak DKYHT; fibröz bir stroma içerisinde yer alan küçük yuvarlak hücrelerden oluşan tümör adaları ile karakterizedir. Değişen oranlarda mitoz izlenmektedir (6,7,9,10). Ancak bazı olgularda taşlı yüzük benzeri morfoloji, tübül ve psödozet formasyonu ve desmoplazinin çok az olduğu papiller yapıların baskın olduğu alanlar gibi değişik morfolojiler de görülebilmektedir (8,9).

Sıklıkla serozal yüzeylerle ilişkili görülmesi nedeniyle tümörün mezotel orijinli olduğu düşünülmüşse de kökeni hala tartışmalıdır ve çok yöne diferansiye olabilen primitif bir hücreden köken aldığı düşünülmektedir. Çok yönlü diferansiyasyon gösteren özel bir immünofenotipi bulunur. Tümör hücreleri vimentin ile pozitifdir. Epitelyal (düşük molekül ağırlıklı sitokeratin, epitelyal membran antijeni), nöral (Leu-7, nöron spesifik enolaz) ve kas (desmin) antikoları ile pozitif boyanır (6,8,9,10). Olgumuzda, EMA, aktin S-100 ve CD 99 ile bo-

yanma izlenmemiştir. NSE, ve vimentin ile fokal alanlarda olmak üzere, desmin ve sitokeratin ile diffüz pozitiflik saptanmıştır.

DKYHT' de tümör hücrelerinde sitogenetik ve moleküler çalışmalarda bir çok olguda t(11,22) (p13; q12 yada q11.2) traslokasyonu ortaya konmuştur (5,6,11,12). Ancak olgumuza ait tümör parçalarından yapılan sitogenetik incelemelerde kromozomal bir anomali saptanmamıştır.

DKYHT'li olguların çoğunda tümoral kitlenin basısına bağlı olarak gastrointestinal veya genitoüriner yakınmalar ön plandadır (1,2,5). Olgumuz da, aralıklı karın ağrıları yakınması ile hastaneye başvurmuştur.

Bazı yazarlar laboratuvar incelemelerinin ve tümör belirteçlerinin tanıya herhangi bir katkısı olmadığını öne sürerken, bazı yazarlar CA 125'in bu olgularda yüksek olduğunu belirtmektedirler (1,12). Olgumuzda tümör belirteçlerinden yalnızca CA 19.9 yüksek bulunmuştur.

Olguların bir çoğunda hastaneye başvuru esnasında karın ağrısı ve büyük abdominal kitle varlığı saptanmasından dolayı USG ve BT en sık seçilen tanı yöntemleri olmaktadır. Bu incelemelerde retrovezikal kitle, lenfadenopati ve asit varlığı en sık saptanan abdominal olaylardır (1,2,5). Bu üç bulgu olgumuzda da saptanmıştır. BT, cerrahi ve kemoterapi sonrası izlemlerde de çok faydalı bulunmuştur (5).

DKYHT'ün ayırıcı tanısında, rabdomyosarkoma, lenfoma, nöroblastoma, PNET, mezotelioma, peritoneal leimyosarkomatozis ve intraabdominal desmoid tümör gibi büyük mezenterik kitle yaratan ve çoğu malign tümör olan patolojiler yer almaktadır (1,5,6).

Cerrahi girişim, radyoterapi ve multiajan kemoterapiye karşın, DKYHT'nin prognozu genellikle kötü gidiş göstermektedir (2,5,6,12). Son yıllarda ortalama 17 ay olan yaşam süresini daha da uzatan kemoterapi rejimleri bildirilmiştir (3,13). Ayrıca yaşam süresini uzatmak ve daha konforlu hale getirmek için perkütan stent (bilier vb.) uygulamaları da erişkinlerde olduğu gibi pediatrik olgularda da uygulanabilmektedir (14).

KAYNAKLAR

1. Takhtani D, Saleeb SF and Teplick SK: General case of the day. RadioGraphics, 1999; 19:252-254
2. Gamanagatti SH, Thulkar S and Rao SK: Desmoplastic round cell tumour of the abdomen. Singapore Med J, 2007; 48:e 19.
3. Stuart-Buttle CE, Smart CJ Pritchard S, Martin D, and Welch IM: Desmoplastic small round cell tumor: A review of the literature and treatment options. Surg Oncol, 2008; Jan 9. (Epub ahead of print).
4. Yaqoob N and Hasan SH: Desmoplastic small round cell tumour. J Coll Physicians Surg Pak, 2006; 16: 614-616.
5. Bellah R, Suzuki-Bordalo L, Brecher E, Ginsberg JP, Maris J and Pawel BR: Desmoplastic small round cell tumour in the abdomen and pelvis: Report of CT finding in 11 affected children and young adults. Am J Roentgen, 2005; 184: 1910- 1914.
6. Bildirici K, Tel N, İhtiyar E ve Algin C: Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör. Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi, 2002; 24: 87-90.
7. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG and Rosai J: Intraabdominal desmoplastic small round cell tumour. Report of 19 cases of a distinctive type of high grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. Am J Surg Pathol, 1991; 15: 499-513.
8. Ordonez NG: Desmoplastic small round cell tumour: II: an ultrastructural and immunohistochemical study with emphasis on new immunohistochemical markers. Am J Surg Pathol, 1998; 22: 1314-1327.
9. Akalın T ve Kandillioğlu G: Desmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör. Türk Patoloji Dergisi, 2000; 3-4: 103-105.
10. Omeroglu A, Omeroglu G: Pathologic quiz case: A 13 year old with multiple abdominal masses. Archive of Pathology and Laboratory Medicine, 2003; 8: e 347- e 348.
11. Kim J, Lee K and Pelletier J: The desmoplastic small round cell tumour t(11:22) translocation produces EWS/WT1 isoforms with differing oncogenic properties. Oncogene, 1998; 16: 1973-1979.
12. Biswas G, Laskar S, Banavali SD, Gujral S, Kurkure PA, Muckaden M, Parikh PM and Nair Chandrika N: Desmoplastic small round cell tumour: Extrabdominal and abdominal presentations and the results of treatment. Indian J Cancer, 2005; 42: 78-84.
13. Lal DR, Su WT, Wolden SL, Loh KC, Modak S and La Quaglia MP: Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. J Pediatr Surg, 2005; 40: 251-255.
14. Irwin GJ, Mac Lennan AC and Carachi R: Interventional radiology cases from the Royal Hospital for Sick Children, Glasgow: Percutaneous metal biliary stent placement for palliation of intraabdominal desmoplastic small round cell tumour in a child. Eur J Pediatr Surg, 2004; 14: 130-132.

