

AKCİĞERİN NADİR GÖRÜLEN BİR MALİGNİTESİ: RABDOİD TÜMÖR

A RARE MALIGNANCY OF LUNG: RHABDOID TUMOR

Tuğba COŞGUN¹ Ferda AKSOY² Cemal Asım KUTLU³

- ¹ Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye
- ² Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye
- ³ Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Anahtar sözcükler: Rabdoid tümör, Büyük Hücreli Kanser, Rabdoid fenotip

Key words: Rabdoid tumor, Large Cell Carcinoma, Rhabdoid phenotypic

Geliş tarihi: 17 / 08 / 2012

Kabul tarihi: 09 / 11 / 2012

ÖZET

Rabdoid fenotipli büyük hücreli karsinomlar akciğerin nadir görülen tümörleridir. Akciğer kanserleri içinde Büyük Hücreli kanserlerin görülme sıklığı %10'dur (1). Büyük hücreli kanserlerin içinde ise; çok az oranda tümör Rhabdoid fenotip ile kendi gösterir. İlk olarak böbrek lokalizasyonlu tanımlanmıştır (2). Renal veya ekstra renal nadir görülen bu tümörler; klinik olarak agresif seyirli olması sebebiyle önemlidir.

Bu olgu sunumuzda; pür rabdoid fenotipli akciğer büyük hücreli karsinomu tanısı alan, 52 yaşındaki bir erkek hastamızı sunuyoruz. Preoperatif dönemde yapılan tetkiklerde sol üst lobda lezyon saptanması üzerine operasyon kararı alınan hastamızın patoloji sonucu nadir görülen bir malignite olan rabdoid tümör olarak bildirildi. Akciğer rabdoid tümörü agresif seyirli bir malignite olduğu için hastamız sık aralıklarla takibe alınmıştır.

SUMMARY

Malign rhabdoid tumors are rare pulmonary tumors. The percent of Large Cell Carcinomas is 10 % of all lung cancers (1). In this group tumours with Rhabdoid phenotypics are less frequently. At first time it was defined for renal located tumours (2). This tumors are rarely renal or extra renal. But they have significant roles because of they are aggressive prognosis.

In this case we reported a 52 years old male patient. We identified a lesion at left upper lobe, and we decided to operate him. This case is important because of it's postoperative pathology was reported as rhabdoid tumor which is a rare malignancy of lung.

Because of 'rhabdoid tumors' are aggressive malignancies, we checked up him at frequent intervals.

OLGU SUNUMU

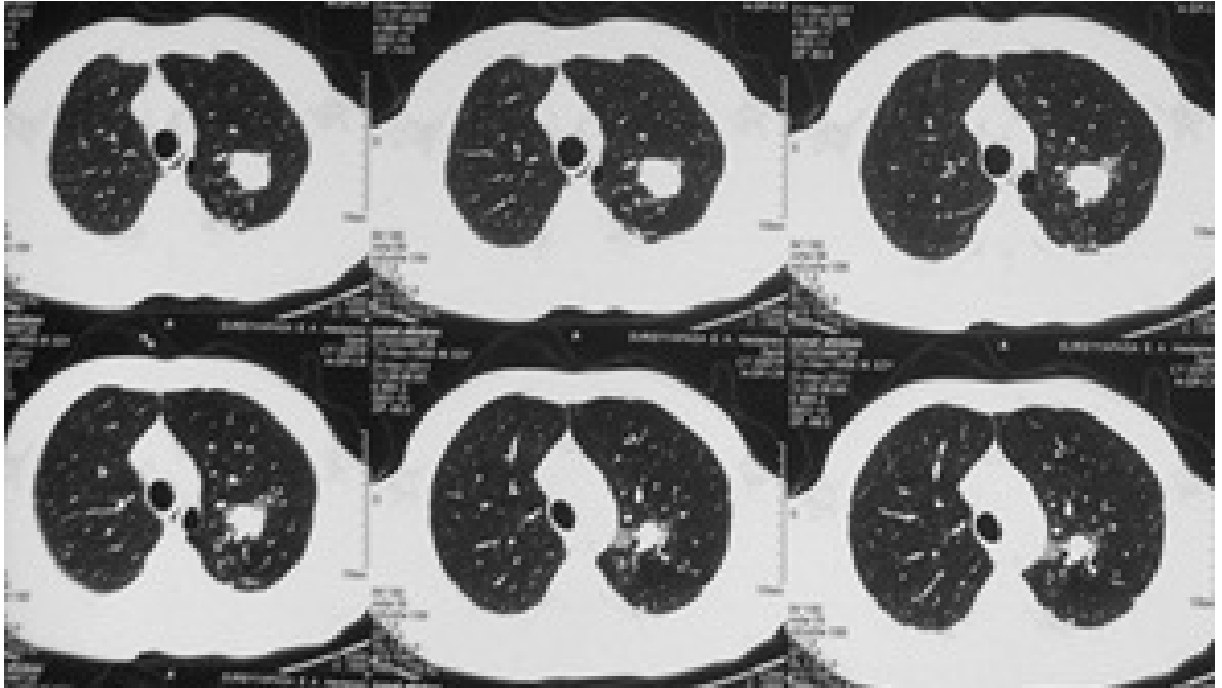
Bu olgu sunumunda 52 yaşında erkek hasta bildirildi. Bir yılı aşkın zamandır kuru öksürük şikayeti olan hasta son dönemde şikayetinin artması ve hemoptizi gelişmesi üzerine hasta başka bir merkezde göğüs hastalıkları kliniğine başvurmuştu. Mesleği çiftçilik olan hastanın 32p/yıl sigara öyküsü bulunmaktadır.

Akciğer filminde sol üst lobda lezyon görülmesi üzerine toraks bilgisayarlı tomografisi çekildi ve yine sol üst lobda 25X30 mm boyutlarında kitle lezyon görüldü (Resim1). PET-CT'de sol üst lobdaki kitlenin SUVmax'ı 9 olarak ölçüldü, ayrıca lezyonun lateral komşuluğunda milimetrik boyutta minimal FDG tutulumu (SUDmax:2,7) tespit edildi (Resim 2). Hastaya yapılan fiberoptik bronkoskopide sol üst lob girişini tıkayan kitle tespit edildi. Ancak patoloji sonucu negatif kaldı. Konseyde hastaya tanı ve tedavi yönünden cerrahi uygun görüldü.

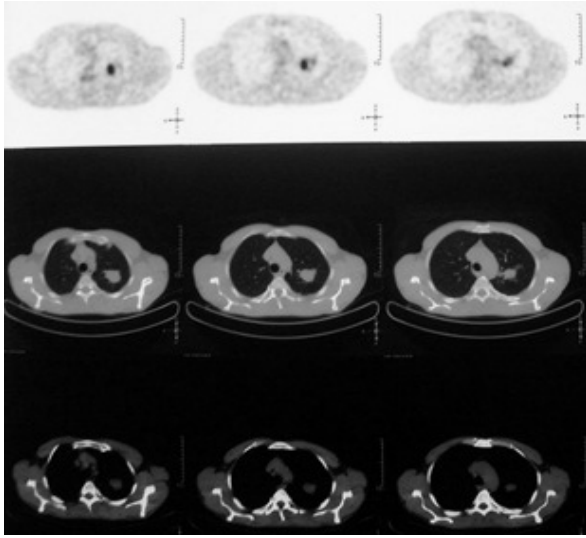
Hastanın preoperatif solunum fonksiyonları. FEV1:3.11L %88, DLCO değeri 30,4 idi. Arter kan gazında pO2:96,7 pCO2:36.5 pH:7.46 satO2:98.8 idi. 6 Dakika yürüme testi 504 metre gelmesi üzerine operasyon kararı alındı.

Operasyonda kitlenin santral yerleşimli olmasından ötürü direk üst lobektomi kararı alındı. Usulüne uygun olarak üst lobektomi gerçekleştirildi. Cerrahi sınır negatif olması üzerine operasyon tek drenle sonlandırıldı.

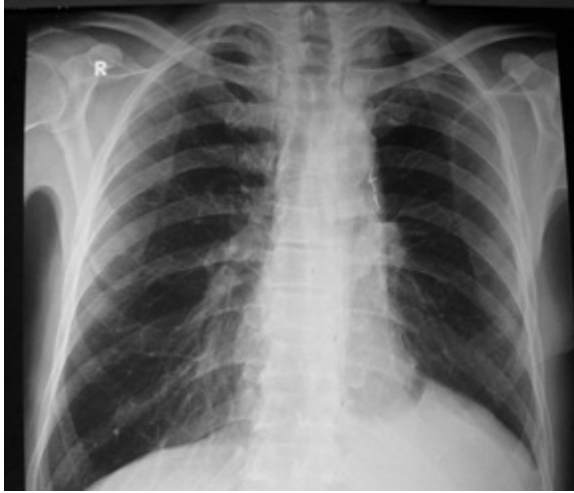
Postoperatif 2. gün dreni sonlandırılan hasta 3. gün taburcu edildi (Resim3). Hastadan gönderilen lobektomi matryalinde periferik yerleşimli 5x4x4,5cm ölçüsünde düzensiz sınırlı kesit yüzü kanamalı sarı-kahverenkte tümöral lezyon izlendi. Tümör hücreleri geniş eozinofilik sitoplazmalı eksantrik oval nukleusludur. Tümör geniş nekrozlar içermektedir (Resim 4).



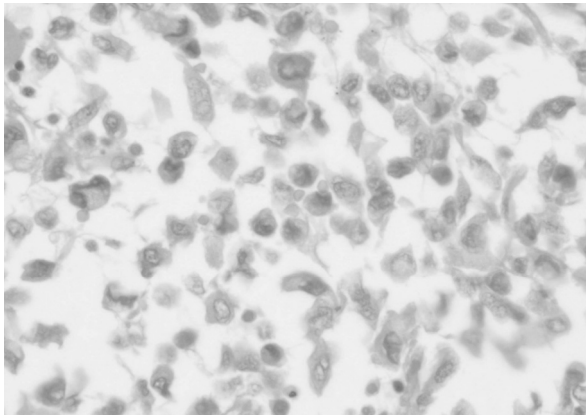
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.

Hastanın patoloji sonucu Rabdoid tümör, (büyük hücreli akciğer karsinomu, pür rabdoid fenotip) olarak raporlandı. Hasta onkoloji kliniğine yönlendirildi. Onkolojik tedavisi devam eden hasta postoperatif 10. ayda kaybedildi.

TARTIŞMA

Rabdoid tümörler akciğerin nadir görülen tümörleridir. Akciğer kanserleri içinde Büyük Hücreli kanserlerin görülme sıklığı %10'dur (1). Büyük hücreli kanserlerin içinde az oranda tümör Rabdoid fenotip ile kendi gösterir. İlk olarak Beckwith ve Palmer tarafından 1978 yılında böbrek lokalizasyonlu tanımlanmıştır (2). Sıklıkla böbrek kökenli olan bu tümörler çocukluk çağıının en kötü prognozlu ve letal seyreden tümörleridir (3). Renal veya extra renal bu tümörler nadir görülür. Böbrek yerleşimli olanlar 'Rhabdoid Tumor of the Kidney' (RTK), beyin ve spinal kord kökenli ise 'CNS atypical teratoid/rhabdoid tumors (AT/RTs), eğer bu bölgelerden farklı yerde ise 'non-CNS extrarenal rhabdoid tumors' olarak adlandırılır (4). Bunun dışında göz, dil, nazofarinks, kalp, uterus, mesane, cilt, gastrointestinal sistemde de görülür.

İlk başlarda bu tümörlerin renal ve extrarenal rabdoid tümörlerin pulmoner metastazı olduğu düşünülmüştür. Aslında bu daha sık görülen bir durumdur. Ancak ilk kez Colby 1995 tarihinde primer pulmoner yerleşimli rabdoid tümörü tanımlamıştır (5). Çok nadir görülen bu tümörün İngiliz literatüründe 2003 yılına kadar 11 (6), 2009 tarihine kadarsa yalnız 38 bildirim olmuştur (7).

Rabdoid teriminin kullanılma sebebi ilk tanımlandığında görüntü olarak Rabdomyosarkoma benzetilmiştir. Büyük hücreli, geniş stoplazmalı, santral bir ekstrantik büyük çekirdek, ve sitoplasmasında eozinofilik inklüzyon cisimcikleri olması sebebiyle benzetilmiştir (8).

Rabdoid tümörler immunhistokimyasal olarak Pan-cytokeratin AE1/3, Epitelyal Membran

Antijen(EMA), Vimentin, Thyroid Transcription Factor-1 (TTF1), İntegrin interactor-1 pozitif iken Desmin negatif boyanmaktadır(9). Bizim olgumuz ise Vimentin, SMA, Pansitokeratin, EMA, TTF-1 pozitif boyanmış, Desmin ise negatiftir. Dettmer ve ark. bunlara ek olarak MyoD1 için nükleer pozitivitenin olmadığını göstermişlerdir (9).

Bu tümörler çok nadir görülen bir grup olduğu için ayrı olarak klasifiye edilememiştir. High grade tümör kategorisinde kabullenilmelidir (10,11). Post operatif dönemde lokal nüks veya uzak metastaz oranı yüksek seyretmektedir (12). Çok nadir görülen bir tümör olduğu için ortalama sağkalım belirtilememektedir. Ancak

Izquierdo-Garcia ve arkadaşları yedi hastalık serilerinde 5 hastanın tanı aldıktan 2 ile 31 ay arasında olduğunu yalnız bir hastanın hastalıklı 123 ay yaşadığını bildirmişlerdir (12). Bizim hastamız ameliyat sonrası 10. ayda kaybedildi.

SONUÇ

Rabdoid tümörler nadir görülen malignitelere dir. Bu tümörlerde cerrahi tedaviden sonra bu hastaların lokal nüks veya uzak organ metastazı görülme olasılığının daha yüksek olduğu öngörülebilir ve sık aralıklarla takibi ve onkoloji kliniğine refere edilmesi uygun olur.

KAYNAKLAR

1. Travis WD, Travis LB, DeVesa SS. Lung Cancer. Cancer. 1995;75:191-202.
2. Beckwith JB, Palmer NF, Histopathology and prognosis of Wilms' tumor: results from the first National Wilms' Tumor Study. Cancer 1978; 41:1937-48.
3. Attia A, Suleman M, Mosleh H. Malignant rhabdoid tumor of the lung in the young adult: a case report Case reports in Pulmonology. 2011;2011:323584. Epub 2011 Oct 1.
4. Haas J.E, Palmer N.F, Weinberg A.G, et al, 'Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney. A distinctive renal tumor of children.' Human pathology, vol. 12, no. 7, pp.646-657, 1981
5. Colby TV, Koss MN, Travis WD. Carcinoid and other neuroendocrine tumors. In: Travis WD, editör. Tumors of Lower Respiratory tract. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1995.p.311.
6. Tamboli P, Toprani TH, Amin MB, et al. Carcinoma of lung with rhabdoid features. Human Pathology. 2004 Jan; 35(1):8-13.
7. Saini G, Kumar M, Julka PK, Puri T, Sharma M, Rath GK. Rhabdoid variant of lung cancer: clinicopathological details of a case and a review of literature. Journal of cancer research and therapeutic 2009 Jan-Mar; 5(1):54-7.
8. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors: An analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. Am J Surg Pathol 1994; 18:1010-29.
9. Dettmer M, Hench J, Pang B, Willi N, et al. Rhabdoid large cell carcinoma of lung, with illustrative immunohistochemical and molecular findings. Appl Immunohistochem Mol Morphol. 2012 May; 20(3):208-13.
10. Alberto M. Marchevsky MD Lung Malignancies and Special Pathologic Procedures. Medical Management of the Thoracic Surgery Patient. Part4, Chapter 22, 213-237.
11. Izquierdo-Garcia FM, Moreno-Mata N, Herranz-Aladro ML, Cañizares MA, Alvarez-Fernandez E. Histology and Histopathology. Lung carcinoma with rhabdoid component. A series of seven cases associated with uncommon types of non-small cell lung carcinomas and alveolar entrapment. 2010 Oct; 25(10): 1287-95.

Yazışma Adresi:

Tuğba Coşgun
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü,
İstanbul, Türkiye
e-posta: tugba_cosgun@hotmail.com
