

## Dil Kökünde Alveolar Soft-Part Sarcoma\*

Şahsine TOLUNAY\*\*  
Oktan EROL\*\*\*  
Mine HEKİMGİL\*\*\*\*

### ÖZET

*Yumuşak dokunun ender gözlenen tümörlerinden biri olan "Alveolar Soft-Part Sarcoma" histolojisi, sitolojisi ve ultrastrüktürel yapısı iyi tanımlanmış olan, ancak histogenezi halen tartışılan, daima fatal seyir gösteren bir sarkomadır. Bu çalışmada 18 yaşındaki bir kadın hastada gözlediğimiz tümörün çok ender rastlanan dil kökü tutuluğu bildirilmiştir.*

### SUMMARY

#### Alveolar Soft-Part Sarcoma in the Base of Tongue

*Alveolar soft-part sarcoma is one of the uncommon tumors of soft-tissue, which is well defined in histological, cytological, and ultrastructural grounds, but of uncertain histogenesis and is invariably fatal. In this paper we have reported a case of 18 years old woman the rare location of the tumor in the base of tongue.*

Yumuşak dokuların ender gözlenen bir primer malign tümörü olan "alveolar soft-part sarcoma" — kısaltılmış şekliyle ASPS — ilk olarak 1952'de Christopherson ve ark.<sup>1</sup> tarafından tanımlanmıştır. Yumuşak dokunun malign tümörleri içinde histolojik açıdan en belirgin özellikleri taşıyanlardan biri olarak kabul edilen bu tümör, yakın zamana dek malign granuler-cell myoblastoma, alveolar rhabdomyosarcoma ve malign nonchromaffin paraganglioma gibi hiçbir ortak özelliği olmayan lezyonlarla birlikte sınıflandırılmıştır<sup>2</sup>. Histogenezi açıklığı kavuşturulmadığı için adını

\* VII. Ulusal Patoloji Kongresi, 14-16 Mayıs 1986, İSTANBUL

\*\* Uzm. Dr., Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı

\*\*\* Doç. Dr., Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

\*\*\*\* Dr., Uludağ Univ. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

hücrelerinin psödoalveoler diziliminden almıştır<sup>3</sup>. Günümüzde tümörün morfolojisi ultrastrüktürel düzeyde daha iyi tanımlanmıştır, ancak histogenezine yönelik tartışmalar sürmektedir. Tüm sarkomalar içinde % 1'den az sıklıkla rastlanan ASPS'nin çok ender olarak gözlenmesi, tümör hakkında bilgi edinilmesini engellemiştir<sup>4</sup>. Bazı araştırma merkezleri 20 yıldır primer olguyla karşılaşmamıştır ve kanser merkezleri de yılda bir yada iki olgu gözlemektedirler<sup>5</sup>.

## OLGU SUNUMU

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak-Burun-Boğaz Servisine 253714-B protokol numarası ile 15.1.1986-18.2.1986 tarihleri arasında yatırılan 18 yaşındaki kadın hastanın dil kökünden çıkan tümöral dokusundan alınan parçalar Patoloji Anabilim Dalında incelenmiş ve ASPS tanısı almıştır (Biopsi numaraları: B-222-86, B-409-86, B-410-86, B-416-86, B-526-86).

Sekiz ay önce tonsillektomi operasyonu geçirmiş olan hastamız, üç-dört ay önce boynunun sağ tarafında gitgide büyüyen, zaman zaman ağrılı, ateş yapmayan bir şişlik farketmiş, uygulanan nonspesifik tıbbi sağaltım sonucu kitlenin biraz küçüldüğünü, ancak hemen ardından eskisinden daha büyük boyutlara ulaştığını tanımlamıştır. Bir ay önce yutkunma ve nefes almada güçlük, sesinin boğuk çıkması, katı ve sıvı her türlü gdayı alırken ağrı yakınmaları başlayan hastanın yapılan fizik bakışında burun, ağız boşluğu ve farenks mukozası hiperemik bulunmuş, sağ tonsil lojundan dil kökü ve diğer tonsil lojuna uzanan 4 cm. uzunluğunda 1 cm. kalınlığında, kırmızı ve pürtüklü yüzeyle, orta sertlikte, basmakla ağrısız bir kitle saptanmış, dışı doğru ilerleyerek sağ submandibüler bezi ittiği gözlenmiştir. Hastaya tonsil tümörü ön tanısı koyularak ileri inceleme ve sağaltım amacıyla yatışı uygun görülmüştür.

## BULGULAR

Primer olarak dil kökünden çıktığını saptadığımız tümör ana kitlesi makroskobik olarak, topluca 5x4x1.5 cm. boyutlarında, gri-kahverengiden sarıya değişen renklere, orta sertlikte doku parçaları olarak gözlenmiştir.

Ana kitle, mikroskopik görüntü açısından ASPS'nin klasik histolojik bulgularını göstermiştir. Hematoksilin-eosin ile boyanan kesitlerde, granüler, geniş eosinofilik stoplazmalı, iri veziküler nukleuslu, belirgin nukleoluslu, oval yada poligonal şekilli, değişik büyüklüklerdeki hücrelerin genellikle alveoler, yer yer organoid bir yapı oluşturacak şekilde dizildiği gözlenmiştir. Bu hücre kümeleri ince fibröz bağ dokusu trabekülleri ile çevrelenmiş ve birbirinden ayrılmış olup, bu septalar içinde ve hücre kümelerinin periferinde çok sayıda küçük, endotel hücreleri ile örtülü ince duvarlı vasküler yapılar izlenmiştir. Gümüşleme yapılmış kesitlerde septaların alveoler grupların her birini vasküler kanallardan ve komşu hücre gruplarından ayırdığı ve hücreler arasında retikülün fibrillerinin bulunmadığı saptanmıştır. Yapılan PAS ve diastazla işlem görmüş PAS boyamaları ardından hücrelerin bir kısmında ASPS'nin belirgin diagnostik özelliği olan, eosinofilik PAS-pozitif, diastaza dirençli, intrasitoplazmik, yer yer kümeler yapmış granüller ve kristal yapıları izlenmiştir.





*Resim: 1*  
*Tümöral yapının dil mukozası ile ilişkisi*  
*(H.E., 10x6,3/0,20)*



*Resim: 2*  
*Alveolar çatının ayrıntılı görünümü*  
*(H.E., 10x6,3/0,20)*



## TARTIŞMA

ASPS'ların çoğunluğu ekstremitelerin derin dokularında, genellikle iskelet kası içinde ya da muskulofascial yüzeyler boyunca gözlenmektedir<sup>1</sup>. Ayrıca ilk kez Lieberman ve ark.<sup>6</sup> tarafından belirtildiği gibi çoğunlukla vücudun sağ yarısında ve alt ekstremitelerde, % 60 kadarı uylukta yerleşim göstermektedir. Dil ve orbitayı da kapsamak üzere tümörün baş ve boyun yerleşimi çok enderdir ve daha çok 20 yaş, hatta çocukluk yaş gruplarına kaymaktadır<sup>7</sup>.

ASPS'nın primer olarak dil kökünde gözlenen ilk olgusu 12 yaşında bir kız çocuğudur ve 1952'de Christopherson ve ark.<sup>1</sup> tarafından tanımlanmıştır. İkinci olgu 1956'da Caldwell ve ark. tarafından bildirilen 4 yaşında bir erkek çocuk, üçüncüsü ise 1976'da Olson ve Perkins<sup>8</sup> tarafından yayınlanan 5 yaşında bir kız çocuğudur. Spector ve ark.<sup>7</sup>, gözlemiş oldukları yedinci olguyu 1979'da bildirmişler, o güne dek İngilizce literatürlerde yayınlanmış olan 12 baş ve boyun olgusunun 7'sinde primer lezyonun dil kökünde ve daha çok sağda izlendiğini belirtmişlerdir.

Tüm yumuşak doku tümörleri arasında en malign olanlarından biri olan ASPS'da lokal rekürrensler sıklıkla ve olguların çoğu sıklıkla akciğerler, kemikler ve beyine, nadiren lenf nodüllerine metastazlar göstermektedir<sup>1-6</sup>. Ancak literatüre bakıldığında 20 yaş altındaki hastalarda ve baş-boyun tutuluşlarında prognozun daha iyi olduğu gözlenmektedir.

Baş ve boyunda saptanan tümörlerin makroskopik görüntüleri renk, şekil ve kıvam açısından vücudun diğer yerlerinde gözlenen ASPS olguları ile aynıdır, ancak yerleşimleri nedeniyle semptomların tümörün varlığını kolaylıkla açığa çıkarması sonucu genellikle daha küçük hacimlerde gözlenirler<sup>7</sup>. Yavaş büyüme ve asemptomatik gidiş gösteren tümör tam yada kısmi kapsülasyon gösteren, iyi sınırlı, orta sertlikte, kesit yüzeyi gri kahverengiden sarıya değişen renklerde, fokal hemoraji ve nekroz alanları gösteren, bazen fibröz septaların belirginleşmesi nedeniyle balpeteği görünüm alan bir kitledir<sup>1-8</sup>.

ASPS'da bir tümör dokusu içinde ve tümörler arasında, hatta metastazlarda histolojik ve sitolojik açıdan genellikle uniform bir yapı mevcuttur. Tümör yapısı iyi gelişmiş psödoalveoler, organoid yada granüler dizilim ile bu hücre gruplarını ayıran çok sayıda, endotelle örtülü, ince duvarlı küçük vasküler kanallar ve ince fibröz septalarla karakterizedir<sup>1-2-7</sup>. Tümör hücreleri granüler, geniş, eosinofilik stoplazmalı, iri, oval yada yuvarlak, veziküler nükleuslu, 1-2 belirgin santral yerleşimli nükleoluslu, yuvarlak yada poligonal şekilli büyük hücrelerdir<sup>1</sup>. Nükleusta kromatin daha çok periferik yerleşik gösterir ve mitozlar çok enderdir<sup>1-2-7</sup>. Hücreler 4-5 ila 50 hücreden oluşan kompakt gruplar yaparlar, yada bir boşluğu çevreleyen tek sıralı periferik dizilim ile alveoler yapı oluştururlar<sup>1</sup>. Bu ikinci yapının merkezindeki hücreler sıklıkla kohesyon yeteneklerini yitirip ayrılmışlar, geride fibröz septayı döşeyen periferdeki hücreleri bırakmışlardır. Bu olay tümörün karakteristik özelliği olan organoid yada psödoalveoler dizilimi oluşturur<sup>1-2</sup>. Ekspansiyon sonucu neoplazmik hücrelerin ince vasküler kanallara itilişi ve invazyonu sık olarak gözlenmektedir ve bu olay tümörün hematogen yayılımına neden olmaktadır<sup>7</sup>.

En belirgin sitolojik özelliği PAS-pozitif, diastaza dirençli lineer şekilli kristaloid inklüzyonların demetler, kümeler yapacak tarzda intrasitoplazmik yerleşimi-



dir<sup>1</sup>·<sup>2</sup>. Bu kristaller % 85 olguda gözlenir. Geri kalan % 15 olguda ise hücreler diastaza dirençli, PAS-pozitif granüler materyal içermektedirler. PAS, Trichroma, Alcian Blue ve Achrolein-Schiff teknikleri ile bu inkluzyonların protein-polisakkarid içerikleri saptanmış, retikülün boyaları alveoler yapıya ayrıntılı görünüm kazandırmıştır<sup>2</sup>·<sup>7</sup>.

Elektron mikroskopta kesit yüzeyine göre rhomboid yada çomak, bazen de değişik poligonal şekillerde gözlenen kristaller, ilk kez 1964'de Shipkey ve ark.<sup>2</sup> tarafından 31 olgu üzerinde yapılan elektron mikroskopik çalışma sonunda tanımlanmış ve ASPS ile epitelyal, sinir, paraganglionik, fibröz, yağ yada kas dokuları arasında hiçbir benzerlik olmadığı gösterilmiştir. Kristaller başka bir yumuşak doku sarkomunda gözlenmeyip, yalnızca ASPS'a özgüdür. Ancak son yayınlarda mide duvarı schwannomasi olduğu düşünülen bir olguda benzer kristallerin saptandığı bildirilmiştir<sup>5</sup>.

### KAYNAKLAR

1. CHRISTOPHERSON, W.M., FOOTE, F.W., and STEWART, F.W.: Alveolar soft part sarcoma, Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer*, 5: 100-111, 1952.
2. SHIPKEY, F.H., LIEBERMAN, P.H., FOOTE, F.W. Jr. and STEWART, F.W.: Ultrastructure of alveolar soft part sarcoma. *Cancer*, 17: 821-830, 1964.
3. BRODSKY, E.B., DENNIS, M.D., SASSARD, W.R.: Alveolar soft-part sarcoma: A case report. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 65(A) (6): 841-842, 1983.
4. EKFOR, T.O., 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: 1672-1677, 1979.
5. ANDERSON, W.A.D., KISSANE, J.M.: *Anderson's Pathology*. C.V. Mosby Company, St. Louis-Toronto-Princeton, 1985, 1693-1695.
6. LIEBERMAN, P.H., FOOTE, F.W. Jr., STEWART, F.W., BERG, J.W.: Alveolar soft-part sarcoma. *The Journal of the American Medical Association*. 198 (10): 1047-1051, 1966.
7. SPECTOR, R.A., TRAVIS, L.W., SMITH, J.: Alveolar soft part sarcoma of the head and neck. *The Laryngoscope*, 89(8): 1301-1306, 1979.
8. OLSON, R.A.J., PERKINS, K.D.: Alveolar soft-part sarcoma in the oral cavity: report of case. *Journal of Oral Surgery*, 34: 73-76, 1976.

Uzm. Dr. Şahsine TOLUNAY  
Uludağ Üniv. Tıp Fak.  
Patoloji Anabilim Dalı  
BURSA