

Askin Tümörü

ASKIN TUMOR

Dr. Fűrüzan Kaçar, *Dr. Ayşe Yağcı, **Dr. Ahmet Önel

Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Aydın

* İzmir SSK Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü, İzmir

** İzmir SSK Eğitim Hastanesi, Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İzmir

Özet

Elliliç yaşındaki erkek hastada toraks duvarı posterior sol üst bölgede, intra ve ekstratorasik yerleşimli solid kitle saptanmıştır. İncelenen insizyonel biyopsi örneğinin mikroskopisinde nöron spesifik enolaz ve kromogranin ile pozitif reaksiyon veren malign küçük hücreli bir tümör izlenmiştir. Histopatolojik, immunohistokimyasal bulgular ve yerleşim yeri özellikleri birlikte değerlendirilerek olguya "Askin tümörü" tanısı konulmuştur. Torakopulmoner yerleşimli, malign küçük hücreli bir tümör olan Askin tümörü az görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Askin tümörü, küçük hücreli tümör

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2001;9:115-117

Summary

A solid extra and intrathoracic mass localized to the left posterior superior region of the chest wall was detected in a 53-year-old man. Microscopic examination of the incisional biopsy specimen revealed a malignant small blue cell tumor staining positive for Neuron Specific Enolase and chromogranin. A diagnosis of "Askin tumor" was rendered based on the histopathological, immunohistochemical and the peculiar localization of the lesion. Askin tumor - a small blue cell tumor localized to thoracopulmonary region- was presented due to its rarity

Keywords: Askin tumor, small blue cell tumor

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2001;9:115-117

Giriş

Askin tümörü göğüs duvarında izlenen malign, küçük yuvarlak hücreli bir tümördür [1-3]. İlk defa 1979 yılında Askin ve arkadaşları [1] tarafından 20 olguluk bir seri olarak yayınlanmıştır. Periferik nöroektodermal tümörlerin bir türüdür. Tümör akciğerde, plevrada veya torasik yumuşak dokuda ağırlı ya da ağrısız kitle şeklinde görülür. Malign, küçük yuvarlak hücreli tümörlerin ayırıcı tanısı Ewing sarkomu, nöroblastoma, lenfoma ve rabdomiyosarkomu içerir. Askin tümörünü diğer küçük hücreli malign tümörlerden ayırırda immunohistokimyasal ve elektron mikroskopik çalışmalar ve klinik veriler yardımcıdır [4].

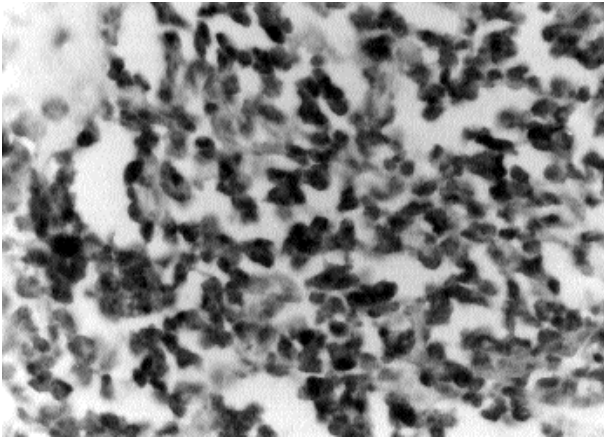
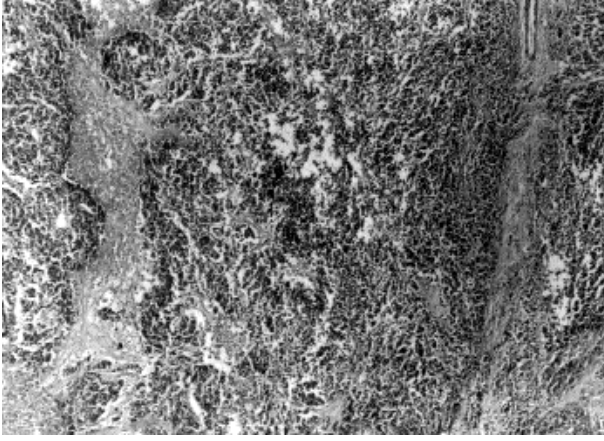
Olgu Sunumu

Yaşı 53 olan erkek hasta, polikliniğe sırt sol üst tarafında son birkaç ay içinde ortaya çıkarak büyüyen ağırlı kitle, aşırı halsizlik, kilo kaybı, genel durum bozukluğu şikayeti ile başvurdu. Hastanın çekilen PA akciğer grafisinin ve toraks BT incelemelerinin birlikte değerlendirilmesinde toraks duvarı posteriorsol üst bölümünde ekstratorasik komponenti daha büyük olan, intra ve ekstratorasik yerleşimli solid kitle saptandı (Resim1 ve 2). Olgudan mezotelyoma ön tanısı ile biyopsi alındı. Kesitlerin incelenmesinde fibröz doku ve geniş nekroz alanları içerisinde yuvalar oluşturan tümör izlendi. Tümör hücreleri lenfositten biraz daha büyük, hücre sınırları seçilebilen, dar sitoplazmalı, kaba kromatinli, yuvarlak hücrelerden oluşturmaktaydı (Resim 3). Nekroz alanlarının perivasküler yerleşimi dikkat çekiciydi. 50 BBA'da 3 mitoz

varlığı izlendi. Bu bulgularla malign, küçük yuvarlak hücreli bir tümör olduğu düşünüldü. Tümör kesitlerine uygulanan PAS, DPAS, AB, Masson trichrom özel boyaları negatif olarak değerlendirildi. Retikulum boyasında retikulum liflerinin tümör hücrelerini gruplar şeklinde çevrelediği görüldü. İmmünhistokimyasal çalışmada LCA (-), CD15 (-), sitokeratin (-), EMA (-), desmin (-), vimentin (-), aktin (-), CEA (+), kromogranin (+) ve NSE (+) olarak saptanmıştır (Resim 4).

Tartışma

Askin tümörü göğüs duvarında izlenen malign, küçük hücrelerden oluşan agresiv gidişli nadir bir tümördür [2,5,6]. Ortalama tanı yaşı 14,5 olmasına karşın tüm yaş gruplarında bildirilmiştir [4,7]. Kadınlarda daha sık izlenir [4,5]. Olgumuz 53 yaşında erkek hastadır. Tümör akciğerde, plevrada veya torasik yumuşak dokuda ağırlı veya ağrısız kitle şeklinde görülür. Olgumuzda tümör toraks duvarı sol üst bölümde ekstratorasik komponenti daha belirgin intra ve ekstratorasik yerleşimli solid kitle şeklinde izlenmiştir. Askin tümörünün radyolojik görünümü de nonspesifiktir ve metastaz paterni de diğer küçük hücreli neoplazmlara benzer [7]. Genellikle tek semptom kitedir. Ek olarak ateş, kilo kaybı ve dispne olabilir [1,5,7]. Olgumuzda da ağırlı kitlenin yanı sıra dispne, kilo kaybı ve gece terlemeleri ve genel durum bozukluğu mevcuttu. Tümör kostaları, skapulayı ve retroperitoneal boşluğu invaze edebilir. Uzak metastazın en sık izlendiği bölge iskelet sistemidir [7]. Olgumuzda görüntüleme yöntemleri ile metastaz saptanmamıştır. Gross olarak sınırlı, lobüle, grimsi kitlelerdir. Ortalama çap



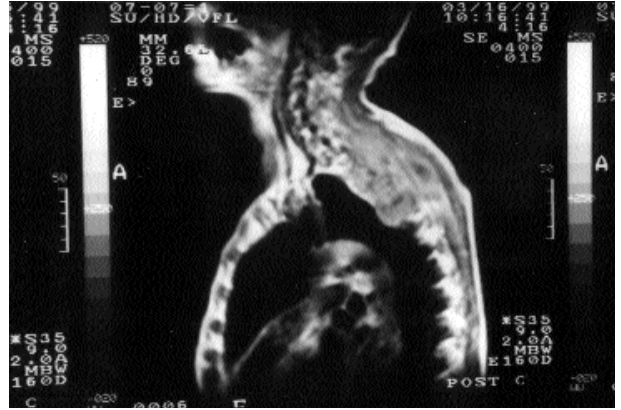
Resim 1 ve 2. Toraks BT'de saptanan intra ektratorasik yerleşimli solid kitle.

6 cm'dir [1,2,5]. Histolojik olarak bu tümörler yuvarlak nükleuslu, dar sitoplazmalı, uniform görünümlü hücrelerin oluşturduğu hücre tabakaları veya yuvaları şeklindedir. Mitoz boldur. Nekroz izlenebilir [5,7]. Olgumuz da benzer bir histolojik görünümdeydi.

Malign, küçük yuvarlak hücreli tümörlerin ayırıcı tanısında Ewing sarkomu, nöroblastoma, lenfoma ve rabdomyosarkom yer alır. Bununla beraber, bu neoplazmlar arasında geçiş olabilmesi özellikle tanı için sadece Hemotoksilen-Eosin boyalı kesitlerin ışık mikroskopik değerlendirmesi kullanılıyorsa oldukça zordur [7]. İmmunohistokimyasal ve elektron mikroskopik incelemeler ve klinik bulgular, Askin tümörünü diğer küçük hücreli malign tümörlerden ayırmakta yardımcıdır [3,8]. Olgu laboratuvarımıza mezotelyoma ön tanısı ile gelmiştir. Mezotelyomanın bifazik veya tubulopapiller histolojik görüntüsü olmamasına karşın CD15 (Leu-M1) ve CEA immunohistokimyasal boyaları uygulanmıştır. CD15 (-), CEA (+) olması ve histopatolojik görünüm bizi mezotelyoma tanısından uzaklaştırmıştır. Lenfomadan ayırıcı tanıyı LCA (-) olduğundan kolayca saptadık. Tümörde, rabdomiyosarkomun koyu eosinofilik sitoplazmalı hücreleri görülmemiştir. Vimentin, desmin ve aktin negatifliği ve NSE pozitifliği immunohistokimyasal olarak da rabdomiyosarkomu düşündürmemektedir. Nöroblastomdan ayırıcı tanıda nöroblastomun histolojik görünümünün (fibriler zemin, Homerwright rozetleri) olmaması ve yerleşim yeri yardımcı olmuştur. Kemik dışı Ewing sarkomu genellikle daha derin yumuşak dokuları tercih eder. Ewing sarkomunda PAS (+) (hücrelerdeki glikojen) ve sitokeratin (+) dir. Olgumuzda PAS,



Resim 3. Nekroz alanları arasında tabakalar şeklinde küçük uniform yuvarlak hücrelerden oluşan tümör.



Resim 4. Tümör hücrelerinde nöronspesifik enolaz pozitifliği.

sitokeratin ve EMA negatiftir. Tümör hücreleri içerisinde PAS (+) glikojen bulunması veya bulunmaması tanı için güvenilir bir kriter olarak kabul edilememekle birlikte, Askin orijinal raporunda PAS (+)'liğini Ewing sarkomu lehine değerlendirmiştir [1,7]. Askin ve arkadaşları tarafından ileri sürülen tümör hücrelerinin PAS negatifliğinin, son çalışmalarda önemini yitirdiği görülmektedir [2]. Araştırmacılar PAS negatifliği gösteren olgular olabileceği gibi, PAS pozitifliği saptanan malign, küçük yuvarlak hücreli tümörler de olabileceğini ortaya koymuşlardır [1,3,4]. Kısaca eğer olgumuzdaki tümör hücreleri PAS (+) olsaydı, bu durum Ewing sarkomu veya Askin tümörü lehine değerlendirilemezdi. Ancak tümör hücrelerinin PAS (-) olması, Askin tümörü bulgularını desteklemektedir. Askin orijinal raporunda PAS pozitifliğini Ewing sarkomu lehine değerlendirmiştir. Olgumuzda tümörün yerleşimi, kromogranin ve NSE pozitifliği, PAS negatifliği Askin tümörü lehine değerlendirilmiş ve diğer immunohistokimyasal boyalar ve histopatolojik görünümde ayırıcı tanıda yardımcı olmuştur.

Pariyetal plevra tutulumu olmayan hastalarda yaşam süresi biraz daha uzun olmakla birlikte prognoz genel olarak kötüdür [2,7-9]. Hastaların tanı konduktan sonra ortalama yaşam süreleri 9 ay kadardır. Agresif tedavi protokolleri uygulanmakla birlikte optimal bir tedavi protokolü tanımlanmamıştır [2,5,11]. Tümörün tam rezeksiyonu, kemoterapi ve intraopretif radyoterapi şeklinde multidisipliner tedavi yaklaşımları önerilmektedir (9,11). Olgumuz tanı konduktan sonra paliyatif tedavilerle genel durumu düzeltilmeye çalışılırken yaşamını kaybetmiştir.

Kaynaklar

1. Askin F, Rosai J. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. *Cancer* 1979;43:2438-51.
2. Cabezali R, Lozano R. Askin's tumor of the chest wall: A case report in an adult. *Thorac and Cardiovasc Surg* 1994;107:960-2.
3. Taneli C Genç A, Erikçi V, Yüce G, Balık E. Askin tumor in children; a report of four cases. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:312-4.
4. Seemayer AT, Vekemans M. Histological and cytogenetic findings in malignant tumor of the chest wall and lung (Askin tumor). *Virch Arch Pathol* 1985;408:289-96.
5. Amatruda JF, Tran K, Manil M, Singer S, Demetri G. Diagnosis in oncology; Askin tumor. *J Clin Oncol* 1998;16:1997-8.
6. Dang NC, Siegel SE, Phillips JD. Malignant chest wall tumor in children and young adults. *J Pediatr Surg* 1999;34:1773-9.
7. Askin F, Periman EJ. Neuroblastoma and peripheral neuroectodermal tumors. *Am J Clin Pathol* 1998;109:523-30.
8. Gonzalez F, Wolfson S. Peripheral neuroectodermal tumors of the chest wall in childhood. *Cancer* 1985;54:2519-27.
9. Tsokos M, Linnoila R. Neuron-specific enolase in diagnosis of neuroblastoma and other small, round cell tumors in children. *H Pathol* 1984;15:592-8.
10. Yeste L, Siera A, Canon R, Aristu J, Torre W. Successful use of intraoperative radiotherapy for local control of an Askin's tumor recurrence. *J Cardiovasc Surg* 2001;42:143-5.
11. Christiansen S, Semik M, Dockhorn DB, Rotker J, Thomas M. Diagnosis, treatment and outcome of patients with Askin-tumors. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:311-5.