

**SOL BACAĞTA LOKALİZE OLAN VE AKCİĞER, KEMİK VE BEYİNDE  
MULTİPL METASTAZ GÖSTEREN BİR ALVEOLAR SOFT PART  
SARCOMA VAKASI**

**Dr. Ahmet Nasuhođlu (\*)**

Alveolar soft part sarcoma vakaları uzun zamandan beri myoblastoma, Abrikosof tümörü, paraganglioma v.s. gibi çeşitli isimlerle adlandırılan maling tümörler olarak tanınmıştır. Fakat bu tümörler, halen, Christopherson, Stewart ve Foote'tan beri histogeneslerinin tayin edilememiş olması dolayısıyla «Alveolar soft part sarcoma» adı altında bilinmektedir.

Son yıllarda, hastahanemizde primer tümörü sol bacakta bulunan ve sağ akciğerde, sonradan aynı bacak fibulasında ve nihayet beyinde metastazlar gösteren böyle bir vakayı inceleme fırsatı bulduk.

Nadir bir vaka olması ve literatürde bildirilen metastazları aynen göstermesi itibarıyla yayınlamağa değer bulduk .

Vaka: H.Ç. 21 yaşında bir kadın olan hasta, sol bacağındaki şişlik ve ağrı dolayısıyla poliklinikte muayene edilmişti. Hastanın bu şikâyetleri 3 yıldır devam etmekte idi. Fizik muayenede: sol bacağın üst kısmında, diz altında, bacağın arka yüzünde 5-6 cm. uzunluk ve 4-5 cm. enlikte yerel bir şişlik tespit edildi, palpasyonla hafif sert olan kitlede renk ve temperatür değişikliği görülüyordu. Çekilen direkt grafide (şekil: 1) yumuşak kısımlarda genişleme görülüyor, kemiklerde herhangi bir anormallik bulunmuyordu. Sistem muayenelerinde patolojik bulgu yoktu, akciğer grafisinde de bir arıza mevcut değildi.

Cerrahi kliniđi ile yapılan konsültasyonda, müdahaleye karar verildi ve ameliyatta 2.6.963 tarihinde beyaz, yumuşak bir tümör çıkarıldı. Mikroskopik diağnoz: myoblastoma idi, bunun üzerine radyoterapi tatbik edildi.

Cerrahi müdahaleden 3 yıl kadar sonra sadece bir kontrol için çektirilen akciğer grafisinde (Şekil: 2) sağ riede, alt kısımda, yumurta büyüklüğünde bir imaj görüldü. Lateral grafide (Şekil 3) imaj ko-

(\*) Şişli Çocuk Hastanesi 2. Dahiliye Kliniđi (Şef: Dr. Fikret Pamir)

lumna vertebralis üzerinde slçilmekte idi; bunun üzerine tomografi yaptırıldı ve imaj 9.5 cm. de aşıkâr bir şekilde teressüm etti. (Şekil 4)

Sistem muayenesinde: Zayıf, soluk bir hasta, kan basıncı 120/80 mm. Sistemlerde patolojik bulgu görülmedi. Eritrosit: 3.400.000, lökosit: 7200 Hb: % 70, formülde seg: 64, EO:O Mono: 4. Sedimentasyon: 6-17-40 İdrar tahlilinde patolojik bulgu yok.

Üç yıl önce bir maligne tümör hikâyesi bulunduğundan, ilk ihtimal olarak bir metastaz düşündük. Fakat diğer ihtimalleri ortadan kaldırmak için bazı incelemeler yaptık. Casoni ve weinberg menfi. Formülde eosinofiller yoktu. Yapılan P P D müsbet netice gösterdi, ancak akciğer grafisi normal idi ve vücudun diğer kısımlarında tüberkülozla ilgili herhangi bir bulgu yoktu.

Hastanın üç yıl evvelki (ameliyat sırasındaki) dosyasını tekrar inceledik ve o zamanki göğüs filminde şimdi tümör görülen yerde, küçük, fındık cesametinde bir imaj bulunduğunu gördük. Anladık ki tümör, çok küçük olarak orada bulunmaktaydı ve o zaman gözden kaçırmıştı.

Derhal, Heybeliada göğüs cerrahisi ile işbirliği yaptık ve ikinci bir müdahaleye karar verildi. Sağ toraks açıldığında tümör alt obda hissedildi. Lenf düğümleri yumuşak ve normal büyüklükte idi, bunun üzerine lobektomi yapıldı. Diseksiyonda beyaz, yağlı görünümde, gevrek, yumurta büyüklüğünde bir tümör elde edildi. Mikroskopi raporu aynen şöyle: Tümör dokusu hafif boyalı granüler cytoplasmalı, ineseptalarla lobüllere bölünmüş hücrelerden yapılmıştır. Hücreler pleomorfizm göstermektedir. Nukleusları küçük, yuvarlak ve hiperkromotofildir. Nuüleuslar ortada veya hücrelerin kenarlarına lokalize olmuşlardır. Diağnoz: Alveolar soft part sarkoma. (Şekil: A) (Münevver Yenerman)

Böylece, tümörün üç yıl önce bacadan alınan aynı tümör olduğunu ve bir rie metastazı karşısında bulunduğumuzu anladık.

Post-operatif devrede, hastada sağda plörezi teşekkül etti. Mükerrer torasentezlerde serö-fibrinöz mayi elde edildi, mikroskopik muayenelerde habis tümör hücresi görülmedi. Antibiotiklerle yapılan tedavi ile hasta, tamamen iyileşti. Hasta, hastaneden tam şifa ile çıkarıldı ve mediasten sahasına derin şua tedavisi tatbik edildi.

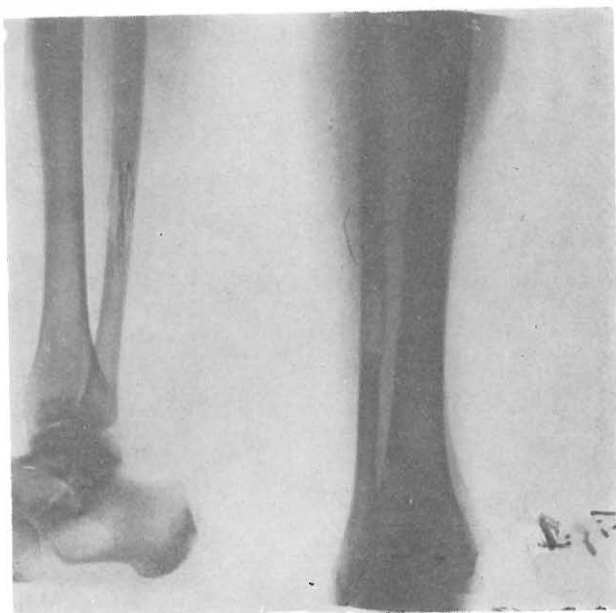
Lobektomiden iki ay sonra, hastanın bacağına ağrılar başladı, fizik muayene ile patolojik belirti görümedi, ancak grafide fibulanın alt ucunda harabiyet görüldü. (Şekil: 63) Bu şekilde bir kemik metastazı ile karşı karşıya olduğumuz belirgin idi.

Vakayı radyoterapist ile tartıştık ve bu sahaya, yani sol bacağıın alt ucuna radyasyon tedavisi yapılmasını kararlaştırdık.

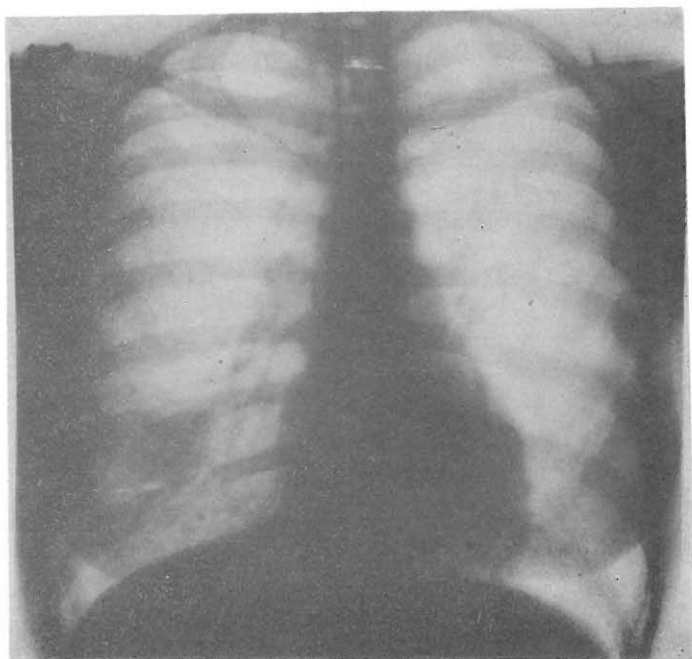
Bacağa şua tedavisine başlamamızdan bir hafta sonra, hastada yüksek ateş başladı, fizik muayenede patolojik bulgu yoktu. Terramycine, tetracycline etkisiz idi. Bu şekilde ateşi günde 3 defa combiotic tatbiki ile kontrol altında tutabiliyorduk. Aynı zamanda şektirdiğimiz akciğer grafisinde ateşin sebebini aradık ve bu defa sol akciğerde yeni tümör metastazları gördük. Bu metastazlar tomografide daha belirgin görülmekte idi. (Şekil: 8-9)

Bu durum sistemik metastaz ifadesi idi ve cytostatiklere başlamamız gerektiğini düşündük. Önce damar yolundan Endoxan'a başladık. Günde 200 mg.'dan 8 ga.'a doluncaya kadar devam ettik, sonra oral endoxan'a geçtik ve günde 4 tabletle tedaviye devam ettik. Bu sırada sağ akciğerde yeni iki metastatik nodül daha belirdi. (Şekil: 10) Hastanın genel durumu iyi değildi. Devamlı lökosit sayımı yaptırmaktaydık. Lökosit sayısı 3000'e düşünce endoxan'ı kestik ve steroid tedavisine başladık. Hastanın genel durumu düzeldi, kilo almağa başladı. Lökosit adedi yükselince endoxana tekrar başladık. Hasta tamamen düzeldi, daha önce 48 kilo olan kilosunu 66'ya kadar yükseldi. Hasta bu durumda iki yıl, normal hayatını yaşadı. Endoxan, devamlı tatbik ediliyordu. Ara sıra bulantı, kusmadan, fazla yürüyünce bacakta ağrıdan şikâyet ediyor, fakat bunlar palyatif tedavi ile kontrol altına alınabiliyordu. 1967'nin son üç ayı içinde başağrısı, bulantı ve gözlerinde görememe başladı. Baş ağrısı sağ hemisferde, aynen migren tarzında idi. Bir nörolog ile konsültasyon yaptık ve migren tedavisine karar verdik, fakat buna rağmen, şikâyetleri devam etti. Bir ay sonra, görme kaybı arttı, yapılan muayenede her iki göz dibinde fundusta ödem ve atrofi tesbit edildi. Yaptırılan E.E.G. de beyinde generalize ödem, temporal zonda kitle ve diğer zonlarda multiple kitlelere ait bulgular tesbit edildi. Bu şekilde beyin metastazı karşısında bulunduğumuzu anladık. Bunu esasen beklemekte idik. Derhal şua tedavisine başladık. Netice bütün semptomların artması oldu. Şuayı kestik ve tekrar endoxan diüretik mannitol'le beyin ödemi gidermeğe çalıştık. Hastada nisbi salah husule geldi, fakat görme kaybı devam etti. Beyin cerrahı ile yaptığımız konsültasyonda inoperabl neticesine vardık ve bir ay kadar sonra hasta vision'unu tamamen kaybetti.

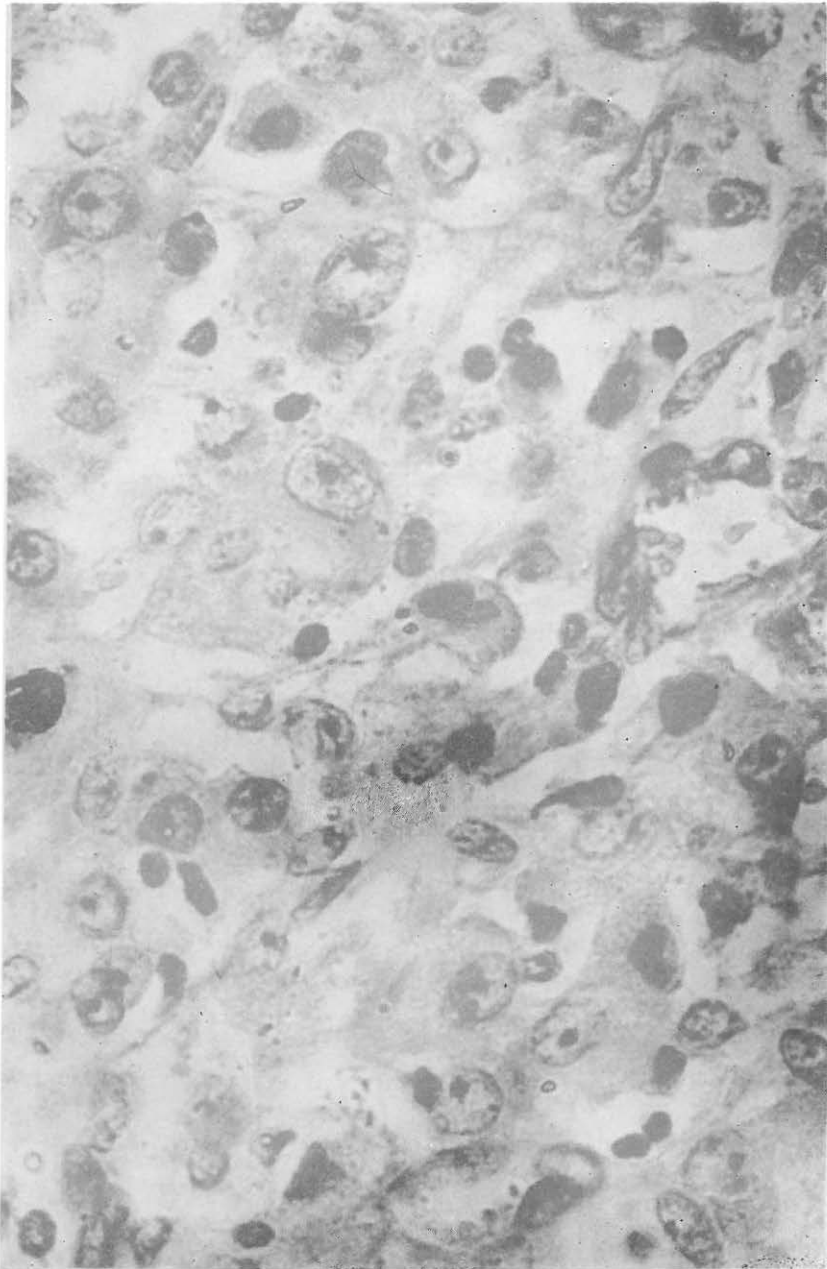
Sitostatiklere devam ettik. Bulantı ve kusmayı antiemetiklerle durdurabiliyorduk. İki ay sonra hastada işitme kaybı başladı. Bu, süratle arttı ve hasta kısa süre içinde işitmesini tamamen kaybetti.



Resim 1



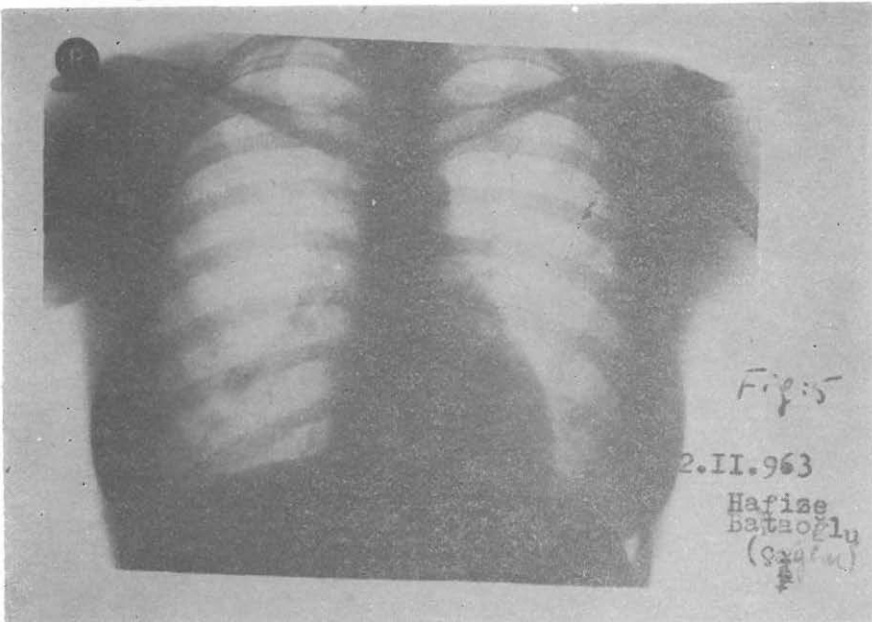
Resim 2



Resim 3



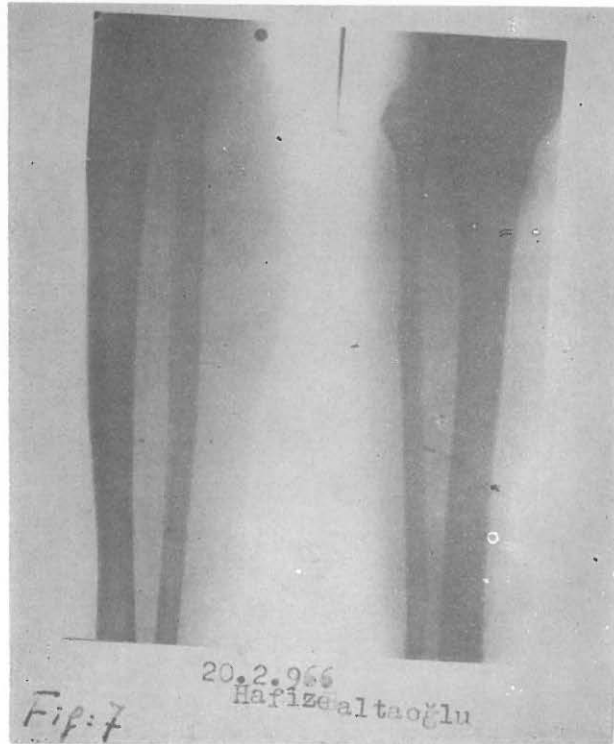
Resim 4



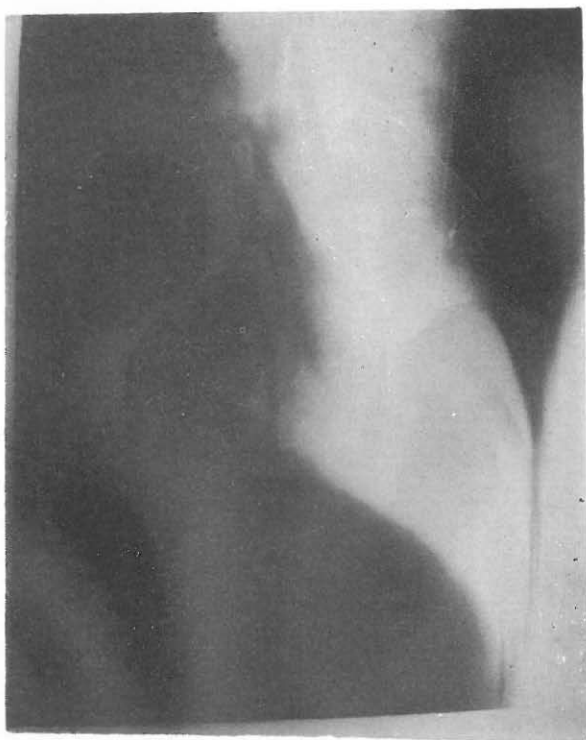
Resim 5



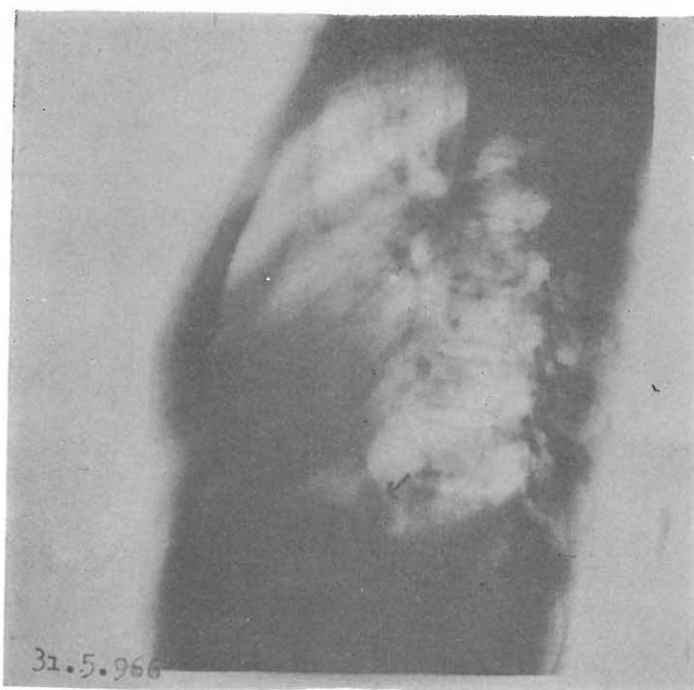
Resim 6



Resim 7

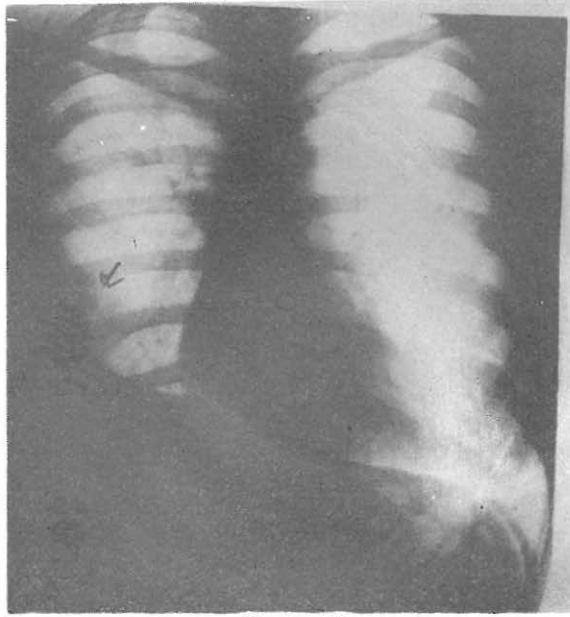


Resim 8



Resim 9





Resim 10

Zekâ ve konuşma tamamen normal idi. Sorularına cevap vermekte güçlük çekiyorduk. Ancak, avucu içine yazmakla kendisine cevap verebiliyorduk ve hasta da bunları anlıyabiliyordu. Bu dönem içinde iki defa meningeal kanama geçirdi ve ikinci kanamada hastayı kaybettik.

Görüldüğü gibi, vakamız literatürde bildirilen vakaların aynı özelliklerini göstermektedir, yani 20 yaşlarında bacakta başlaması, akciğerde metastazlar ve yavaş yavaş seyirle beyinde metastazlar ve fatal şekilde sonlanma.

### Özet

21 yaşında, sol bacakta başlayan bir alveolar soft part sarcoma vakası takdim edildi. Tümör cerrahi müdahale ile alındı, üç yıl sonra sağ akciğerde metastaz husule geldi ve lobektomi ile alındı. Aynı zamanda sol bacakta nekroz şeklinde ikinci bir metastaz tesbit edildi. Yapılan Sitostatik tedaviyle hasta salah buldu ve iki yıl normal hayatını yaşadı. Sonra beyin metastazları başladı, bunlar inoperabl idi. Bu şekilde hastayı kaybettik.

*Summary*

A case of alveolar soft part sarcoma, started upper part of left leg of a 21 years of white female, surgically removed, three years later a metastate of lung diagnosed, lobectomy done. Patient lived two years on cytostatics, then brain metastases occured, they were inoperable and we lost the patient.

**LITERATURE**

- 1 — Joseph F. Martin, M. Pleausho et F. Cabbine. Annular d'anatomie pathologique. Tom 4 No: 2 1959
- 2 — William M. Christopherson, M.D. Frank W. Foote, Dr. M.D. and Fred W. Stewart M.D. Cancer vol. 5 No: 1 January 1952
- 3 — George T. Perck, The American surgeon Vol. 27 No: 10 October 1966
- 4 — John W. Nurley, The Australian and New Zeland Journal of surgery Vol. 26 No: 2 1956
- 5 — Arthur Purdy Stout M.D. Lab. of surgical pathology, Colombia University of New York N Y 1961
- 6 — P.N. Karnanchow and Magner. Journal of Pathology and bacteriology. Vol. 86 No: 1 1963
- 7 — Max Manuel Altakizono Dina et all. Archieves of ophtalmology vol. 75 1966 April
- 8 — Yücel, Fatih Âli. Myoblastoma. Hastane 1964