

# Abdomen kaynaklı dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör

Burçe Özgen, Mithat Haliloğlu, Ayşegül Üner

B. Özgen (E), M. Haliloğlu  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim  
Dalı, Ankara

A. Üner  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı,  
Ankara

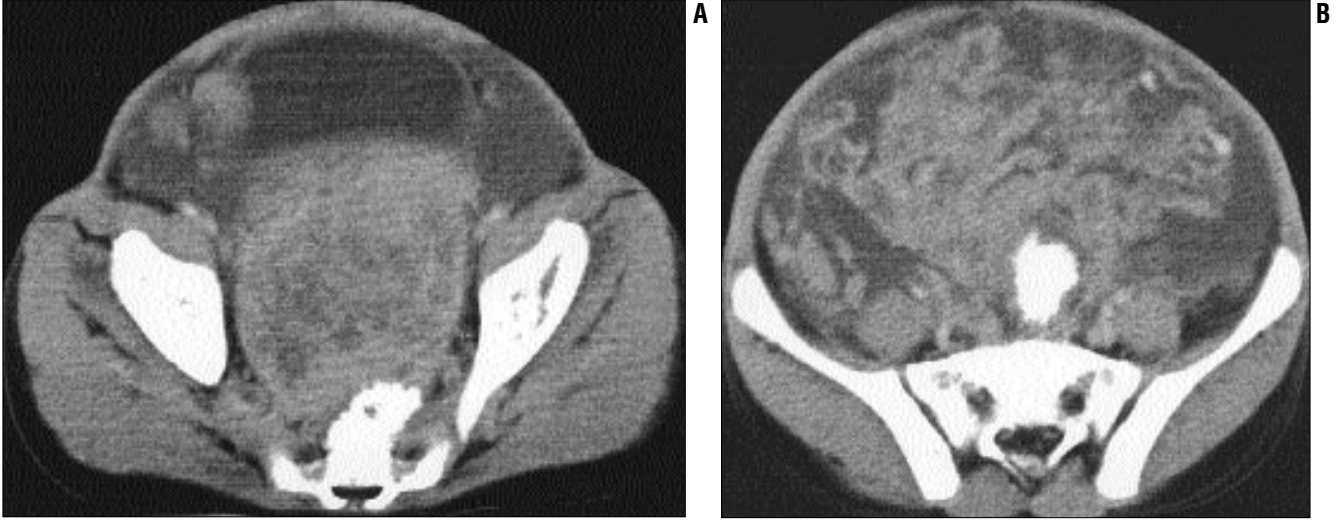
**I**ntraabdominal dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör yakın dönemde ayrı bir klinikopatolojik grup olarak tanımlanan, özellikle genç erkekleri ilgilendiren ve oldukça agresif seyreden bir malign tümör grubudur (1). Genellikle abdominal distansiyon ve ağrı gibi nonspesifik şikayetlerle başvuran ve muayenelerinde kitle saptanan bu hastaların değerlendirilmesinde radyolojik görüntüleme ilk sıralarda yer almaktadır. Bu olguda dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümörlü bir hastadaki ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi bulguları tartışılmış ve bu tümör grubunun literatürdeki radyolojik özellikleri gözden geçirilmiştir.

## Olgu bildirisi

On yaşında erkek hasta, karın şişliği ve karın ağrısı nedeniyle başvurduğu dış merkezde yapılan ultrasonografisinde yaygın asit ve pelviste kitle saptanması üzerine tanı ve tedavi için merkezimize gönderildi. Yapılan fiziksel muayenede vital bulguları stabil, karın normalden bombe olarak bulundu; intraabdominal yaygın asit ve kitle palpe edildi. Laboratuvar incelemesinde bir özellik saptanmadı. Tekrarlanan US'sinde yaygın intraabdominal asit, pelviste mesane hizasında orta hattan sağ alt kadrana uzanan, miks eko yapısında solid karakterde kitle saptandı. Yapılan abdominal BT'sinde intraabdominal asit, mesane posterioru ile rektum anterioru arasında, tüm pelvisi dolduran ve alt abdomene uzanım gösteren, 7.5 x 8.5 cm boyutunda, solid karakterde, içerisinde yer yer kistik veya nekrotik alanlar içeren kitle ve yaygın peritoneal implantlar saptandı (Resim 1). Bu bulgulara ek olarak sol akciğer bazalinde bir adet metastatik nodül ile uyumlu görünüm izlendi. Lezyondan alınan biyopsi sonucu dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör olarak rapor edildi. İki ay sonra yapılan ultrasonografide mesane ile rektum arasında, içerisinde kalsifikasyonlar bulunan rezidü kitle izlendi ve kitle cerrahi olarak çıkarıldı. Cerrahi esnasında yaygın peritoneal implantların sebat ettiği izlendi.

## Tartışma

İntraabdominal dezmoplastik küçük yuvarlak hücreli tümör Gerald ve arkadaşları tarafından 1991 yılında ayrı bir patolojik grup olarak tanımlanmıştır ve çocukluk çağı küçük yuvarlak hücreli tümörler ana kategorisine aittir (1). Bu sınıfa ait olan diğer tümörler arasında Ewing sarkomu, rabdomyosarkom, primitif nöroektodermal tümör, nöroblas-



**Resim 1. A.** Abdominal BT'de mesane posteriorunda, içerisinde kistik alanlar içeren solid kitle izlenmekte. **B.** Daha üst düzeyden geçen BT kesitinde intraabdominal asit ve yaygın peritoneal implantlar görülmekte.

tom ve lenfoma sayılabilir. Dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümörü diğer tümörlerden ayıran klinik özellikleri, sıklıkla erkeklerde (erkek /kadın oranı >5/1) ve gençlerde (4-36 yaş arası) görülmesidir (1-3). En sık başvurma şikayeti abdominal distansiyon, ağrı, kitle farkedilmesi ve obstrüksiyona bağlı semptomlardır (2). Hastaların hemen hepsinde laboratuvar bulguları nonspesifiktir.

US'de tümör iyi sınırlı hipoekoik lezyonlar olarak izlenir. BT incelemesinde ise en karakteristik bulgu belirli bir organ primeri olmadan çok sayıda peritoneal yumuşak doku kitlelerinin varlığıdır (3). Bu lobüle kitlelerin ortalama çapı 5 cm (2-12cm) olup, özellikle omental ve paravezikal dağılım göstermektedirler (3). Olguların %78'inde izlenen tümör içi santral düşük dansiteli alanlar kitlelerin içerisinde kanama ve nekroz alanlarından kaynaklanmaktadır. Bazı olgularda tümör içerisinde kalsifikasyon görülebilir. Bizim olgumuzda ilginç olarak rezidü tümör içi kalsifikasyon tedavi sonrası ortaya çıkmıştır. BT'de olgulara sıklıkla eşlik eden bir diğer bulgu asittir. Ayrıca intraperitoneal tümör

yayılımından kaynaklanan serozal tümör implantları da saptanabilir. Karaciğer en sık parankimal organ metastazı görülen organdır (3). Ancak nadiren de olsa bizim olgumuzdaki gibi akciğer metastazları bildirilmiştir (2). Abdominal veya retroperitoneal lenfadenopatiler, kitle etkisine bağlı hidroüreteronefroz farklı serilerde saptanmış diğer BT bulgularıdır (4,5).

İntraabdominal dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümörlerin radyolojik bulgularının ayırıcı tanısında multipl solid periton kitlelerine neden olabilecek patolojiler akılda tutulmalıdır. Bunların başında çeşitli primer tümörlerden ve özellikle over, gastrointestinal sistem malignansilerinden kaynaklanabilecek peritoneal karsinomatosis gelmektedir. Ayrıca malign me-

zotelyoma, yumuşak doku sarkomları, peritoneal tüberküloz, leyomyomatosis, leyomyosarkomatosis benzer BT bulguları verebilir (3).

İntraabdominal dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümör nadir ve son derece agresif seyreden bir malign tümör grubudur. Başlangıçta kemoterapiye kısmi bir cevap izlense dahi olgumuzda olduğu gibi tam kür mümkün olmamaktadır. Ortalama bildirilen yaşam süresi 17 aydır (1). Bu kötü prognozlu ve yakın dönemde tanımlanan malignansinin radyologlar tarafından bilinmesi ve özellikle belirgin bir primerin saptanamadığı peritoneal kitleleri olan genç erkek hastalarda dezmozplastik küçük yuvarlak hücreli tümörün muhakkak ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekmektedir.

#### CASE REPORT: INTRAABDOMINAL DESMOPLASTIC ROUND CELL TUMOR

**Desmoplastic small round cell tumor is a very aggressive malignant neoplasm that belongs to the family of small round cell tumors of infancy and childhood. The tumor is predominantly located in the abdomen and has a predilection for young males. The most common presenting symptoms are vague abdominal pain and distension. We report the imaging findings in a ten-year-old male with abdominal and pelvic involvement of desmoplastic round cell tumor.**

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:304-305

#### Kaynaklar

1. Gerald WL, Miller HK, Battifora H, et al. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor: report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol* 1991; 15:499-513.

2. Furman J, Murphy WM, Wajzman Z, Berry AD. Urogenital involvement by desmoplastic small round-cell tumor. *J Urol* 1997; 158:1506-1509.
3. Pickhardt P, Fisher AJ, Balfe DM, Dehner LP, Huettner PC. Desmoplastic small round cell tumor of the abdomen: radiologic-histopathologic correlation. *Radiology* 1999; 210:633-638.

4. Varma DG, McDaniel K, Ordonez NG, Granfield CA, Charnsangavej C, Wallace S. Primary malignant small round cell tumor of the abdomen: CT findings in five cases. *AJR* 1992; 158:1031-1034.
5. Amato RJ, Ellerhorst JA, Ayala AG. Intra-abdominal desmoplastic small cell tumor. *Cancer* 1996; 78:845-851.