

RETROPERİTONAL BÖLGEDE ALVEOLER RABDOMİYOSARKOM: 56 YAŞINDA BİR OLGU SUNUMU

RETROPERITONEAL ALVEOLAR RHABDOMYOSARCOMA: A CASE REPORT IN 56 YEARS OLD

ALTAY B.*, AKALIN T.**, SEMERCİ B.*

* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, İZMİR

** Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR

ÖZET

Retroperitoneal alveolar rabdomiyosarkom erişkinlerde oldukça nadir gözlenir ve kötü prognostik faktördür. 56 yaşında erkek hasta 15 gündür süren sol lomber bölgede flank ağrı ile başvurmuştur. Radyolojik incelemede retroperitoneal bölgede sol böbrek alt pol komşuluğunda 13x10 cm. boyutlarında kistik komponentli kitle saptanmıştır. Eksploratif cerrahi sonrası, histopatolojik incelemede alveolar rabdomiyosarkom tanısı alınmıştır. Olguya 8 kür adjuvant kemoterapi planlanmıştır, kontrol BT (Bilgisayarlı Tomografi) ile incelemede 10 cm. çapında nüks kitle saptanmıştır. İkinci cerrahi tümör rezeksiyonu girişimden 3 ay sonra hasta kaybedilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Retroperitoneal, sarkom, alveolar, erişkin

ABSTRACT

Retroperitoneal alveolar rhabdomyosarcoma is a very rare condition in adults and it is also an adverse prognostic factor. A 56 years old man was presented with a left lumbar flank pain for 15 days. Radiologic examination revealed 13x10 cm retroperitoneal mass with cystic component near the lower pole of the left kidney. After explorative surgery, histopathologic examination was reported as alveolar rhabdomyosarcoma. Eight courses of adjuvant chemotherapy were performed, but in the control CT (Computed Tomography) examination a recurrent tumor with 10 cm dimension was detected. Three months after the second tumor resection surgery, patient died.

Key Words: Retroperitoneal, sarcoma, alveolar, adult

GİRİŞ

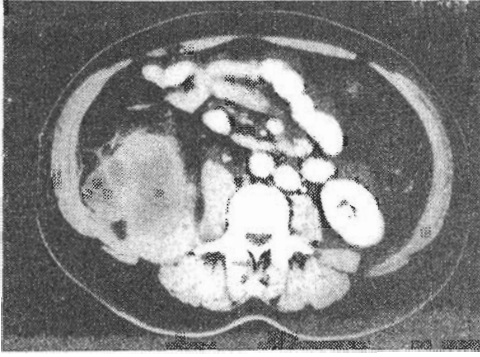
Retroperitoneal tümörlerin histolojik tipleri her yaş grubunda gözlenirse de, rabdomiyosarkom genellikle çocuklarda ve adolesan çağda görülür. Genç erişkinlerde de rastlanır ancak 40 yaşın üzerinde oldukça nadirdir¹⁻⁴. Yaşlılarda ise malign fibröz histiositom daha sık gözlenir. Etiyolojide radyasyon, travma ve asbestli ortamlar rol oynamaktadır. Embriyonal, botroid, alveoler ve pleomorfik histolojik sınıflama ile 4 gruba ayrılır ve en sık embriyonal tip gözlenir. Erişkinlerde görülen rabdomiyosarkomların genellikle pleomorfik alt tipte olduğu belirtilmektedir¹.

Alveoler tip en sık ekstremitelerde bildirilmiştir. Retroperitoneal ve pelvik bölge rabdomiyosarkomların sadece %8'inde ve 5. sıklıkta tanımlandığı yerleşim alanlarıdır. Retroperiton lokalizasyonu, alveoler alt tip ve erişkin dönemde görülmesi rabdomiyosarkom için olumsuz prognostik faktörlerdir.

Burada uygun tedavi almış olmasına rağmen fatal seyreden retroperitonda lokalize, 56 yaşında bir rabdomiyosarkom olgusu sunulmaktadır.

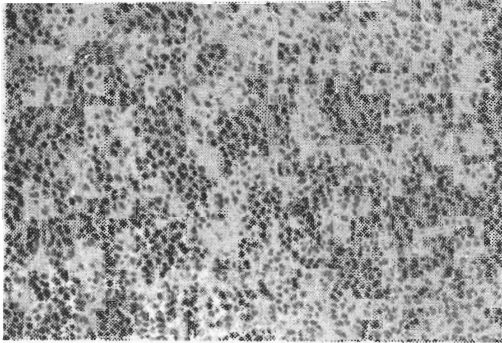
OLGU SUNUMU

56 yaşında erkek hasta 15 gündür süren sol yan ağrısı şikayeti ile başvurdu. Herhangi bir operasyon öyküsü olmayan hastanın 2 yıllık oral antidiabetik ajanlarla kontrollü Diabetes Mellitus öyküsü vardı. Batın muayenesinde sol alt kadranda fiks kitle tespit edildi. Açlık kan şekeri dışında tüm biyokimyasal tetkikleri olağandı. Yapılan ultrasonografide sol böbrek alt pol komşuluğunda 13x10 cm boyutlarında kistik yapıda kitle saptandı. Çift yönlü akciğer filmi olağandı. BT sonrası kitlenin böbrek alt polden pelvise doğru uzandığı ve heterojen yapıda olduğu tanımlandı (Resim-1). Peroperatif dönemde sol retroperitoneal alandaki kitleye bağ kolon invazyonu tespit edildi ve kitle eksizyonu ile birlikte kolon rezeksiyonu ve Hartmann kolostomi uygulandı.

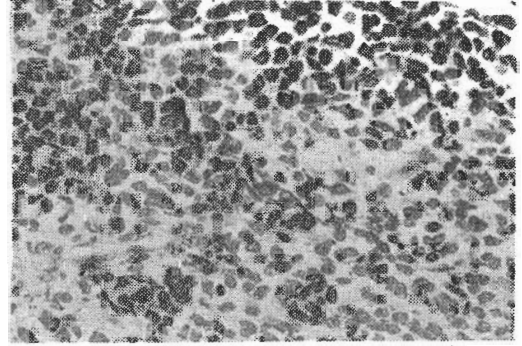


Resim-1. Retroperitoneal bölgede kistik komponentli kitlenin BT'de görünümü

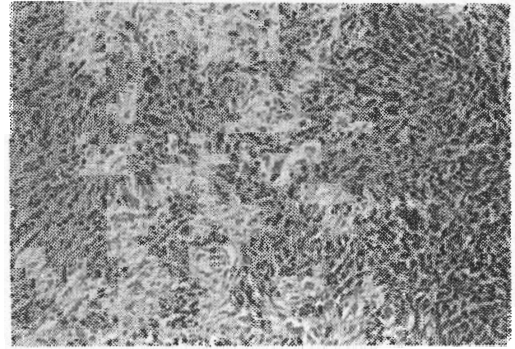
Patolojik inceleme için gönderilen ameliyat materyali, 17x15x8 cm boyutlarında tümör yanı sıra duvarında 4.5x4.5 cm boyutlarında tümör barındıran 13 cm uzunluğunda barsak parçasına aitti. Tümör genelde solid görünümdeydi, ancak fokal altı cm bir alanda daha balık eti kıvamında bir tümör dokusu gözlemlendi. Histolojik incelemede genelde kohezyonu zayıf küçük yuvarlak hücrelerin oluşturduğu solid alanlar izlendi (Resim-2). Bazı alanlarda düzensiz alveoler çatı dikkati çekti. Histokimyasal incelemede tümörün genelde retikulum lifinden fakir olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede vimentin ve desmin ile tümör hücrelerinde pozitif reaksiyon saptandı (Resim-3). Makroskopik olarak balık eti kıvamında olan alanda tümörün yer yer storiform patern de oluşturan pleomorfik-bizare hücreler ile karakterli malign fibröz histiyositom görüntüsünde olduğu dikkati çekti (Resim-4). Bu alanlarda düz kas aktini ve CD-68 ile pozitif sonuç alındı.



Resim-2. Dar sitoplazmalı küçük yuvarlak hücrelerin oluşturduğu solid alanlar. H.E. x200



Resim-3. Tümör hücrelerinde desmin pozitifliği. Antidezmin x200



Resim-4. Pleomorfik bizare hücrelerin düzensiz dağılımı ile karakterli malign fibröz histiyositom ile uyumlu alanlar. H.E. x100

Hastaya adjuvan kemoterapi planlandı ve 8 kür Vincristin 2 mg, Adriablastin 70 mg, Endoksan 1 gr. ve Cisplatin 100 mg uygulandı. Kontrol BT ve kemik sintigrafilerinde karaciğerde diffüz yağlanma ve pararenal bölgede kalınlaşma ve fibrotik değişikliklerle birlikte retroperitoneal bölgeden kolona uzanan yaklaşık 10 cm. çapında nüks kitle saptandı. Olguya ikinci kez tümör rezeksiyonu planlandı. Olgunun nüks materyeli 8x5x4 cm ve 6x5x5 cm'lik eksizyon ortasında 4.5 ve 5.5 cm'lik tümör dokusu görüldü ve histolojik incelemesinde de ilk tümöre benzer morfoloji ile karşılaşıldı. İkinci operasyondan üç ay sonra hasta ex oldu.

TARTIŞMA

Retroperitoneal yerleşimli alveolar rabdomyosarkomlar anatomik lokalizasyonu nedeniyle tanı konduğunda genellikle büyük boyutlara ulaşır. Ekstremiteler lezyonlarında ortalama tümör 5

cm iken, retroperitoneal bölgede ortalama 16.5 cm'ye dek ulaşmaktadır. Karında kitle ve karın ağrısı %60-80, bulantı-kusma ve kilo kaybı %20-30, yine nörolojik bulgular %30 oranında gözlenir. Alt ekstremitelerde ödem %17-20 oranında tanımlanırken, üriner semptomlar %3-5 oranında görülmektedir. Lenfadenopati yine %5 gibi düşük oranda bildirilmektedir.

Radyolojik görüntüleme yöntemleri ile lezyonun anatomik sınırları, organ komşuluğu nedeniyle ve komşu organlar ile ilişkisi ortaya konulur. Bu amaçla en sık BT ile çift taraflı böbrek fonksiyonları, batin içi organ metastazları ve lenfadenopati değerlendirilebilir. Ancak BT bulguları liposarkomlar dışında diğer retroperitoneal tümörlerde belirgin özellikler içermez. MRI (Manyetik Rezonans Görüntüleme) yönteminin ayırıcı tanıda BT'ye kanıtlanmış üstünlüğü yoktur. Yine geçmiş çalışmalarda anjiografinin kullanımı söz konusu ise de, günümüzde tümörün çıkarılması açısından teknik güçlükler nedeniyle anjiyografi tek başına yeterli olmamaktadır. Tanının doğrulanması amacıyla BT eşliğinde perkütan iğne biyopsi uygulanabilir.

Otuz yıl öncesine kadar rabdomiyosarkom genellikle fatal seyreden bir sarkom grubunu temsil ediyordu. Enzinger ve Shiraki 110 olguluk alveoler tip rabdomiyosarkom serisinde 5 yıl içindeki ölüm oranını %98 olarak vermiştir⁵. Ancak günümüzde multidisipliner yaklaşım ve gelişen kemoterapötik ajanların gelişimi ile 5 yıllık sağ kalım oranları oldukça yukarılara çekilmiştir. Ortalama 5 yıllık yaşam tam rezeksiyon sonrası %54, tamamen çıkarılamayan olgularda %17 olarak bildirilmiştir⁶. Lokal nüksler 5 yılda %72 ve on yılda %90 oranında bulunmuştur. Ancak olumlu prognostik faktörlere sahip olgularda 5 yıllık sağ kalım oranları %88'e kadar çıkmaktadır⁷.

Patolojik incelemede altı cm'lik bir alanda malign fibröz histiyositom histolojisi ile karşılaşılmıştır. Molenaar ve ark. rabdomiyosarkomun erişkinlerde daha nadir görülmesini, erişkin malign fibröz histiyositomu ile çocukluk çağı rabdomiyosarkomunun ortak primitif mezenkimal hücreden köken aldığı ve malign fibröz histiyositomun erişkin rabdomiyosarkomu temsil edebileceğini belirtmiştir³. Aslında olgumuz bu spekülatif görüşü, her iki tümörden de bölümler içermesi nedeniyle destekler niteliktedir ancak biz malign fibröz histiyositom benzeri alanların tümörün dediferansiasyonu ile ilişkili olduğunu düşünüyoruz.

Olgu sunumuzun erişkin olması, alveoler histolojik tip, retroperitoneal lokalizasyon, 5 cm'den büyük boyutlarda kitle ve lokal rekürrens gibi olumsuz faktörlere sahip olması prognozu olumsuz etkiledi. Sonuç olarak hasta tanıdan 12 ay sonra ex oldu.

KAYNAKLAR

- 1- **Enzinger FM and Weiss SW:** Soft tissue tumors. 3rd edition. Mosby, pp 539-577, 1995.
- 2- **Miettinen M:** Rhabdomyosarcoma in patients older than 40 years of age. Cancer, 62:2060-5, 1988.
- 3- **Molenaar WM, Oosterhuis AM, Ramaekers FC:** The rarity of rhabdomyosarcomas in the adult: A morphologic and immunohistochemical study. Pat Res Pract., 180: 400-4, 1985.
- 4- **Seidal T, Kindblom LG, Angervall L:** Rhabdomyosarcoma in middle aged and elderly individuals. APMIS., 97: 236-48, 1989.
- 5- **Enzinger FM, Shiraki M:** Alveolar rhabdomyosarcoma: An analysis of 110 cases. Cancer, 24: 18-31, 1969.
- 6- **Oosterling JE, Richie JP:** Urologic Oncology. WB Saunders Company, Philadelphia, pp 549-50, 1997.
- 7- **Maurer HM, Beltangady M, Gehan et al:** The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. Cancer, 71: 1904-22, 1993.