

Prostatik leiomyosarkom: Nadir bir olgu sunumu

Prostatic leiomyosarcoma: report of a rare case

Figen Öztürk¹, Arzu Erdem Taşdemir¹, Atilla Tatlışen², Kemal Deniz¹, Turhan Okten¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Kayseri

Özet

Prostatın primer leiomyosarkomu oldukça nadirdir. Primer prostat tümörlerinin yaklaşık %0.1'inden azını oluşturur ve kötü prognoza sahiptir. Çoğu hasta obstrüktif semptomlar, perineal ağrı, ejakülasyonda yanma ve kilo kaybı ile başvurur. Prostatın leiomyosarkomlarının tedavisinde, prostatektomi veya sistoprostatektomi gibi cerrahi, preoperatif veya postoperatif radyoterapi ve neoadjuvan veya adjuvan kemoterapiyi içeren multidisipliner tedavi kombinasyonları uygulanır, fakat önerilen standart bir tedavi yoktur. Biz burada tekrarlayan hematüri atakları ve hızlı gelişen prostatizm şikayetleri ile başvuran ve primer prostatik leiomyosarkom tanısı alan 62 yaşındaki erkek hastayı sunduk.

Anahtar sözcükler: Leiomyosarkom; prostat.

Abstract

Primary leiomyosarcoma of the prostate is extremely rare. It accounts for less than 0.1% of prostate neoplasms and has a poor prognosis. Most patients are presented with obstructive symptoms, perineal pain, burning on ejaculation, and weight loss. Multimodality treatment combinations including surgery like prostatectomy or cystoprostatectomy, preoperative or postoperative radiation therapy, and neoadjuvant or adjuvant chemotherapy have been used in the management of leiomyosarcomas of the prostate, but there are no standard treatment recommendations. Herein, we present a 62-year-old male suffering from recurrent hematuria and rapidly progressive prostatism, diagnosed as leiomyosarcoma of the prostate.

Key words: Leiomyosarcoma; prostate.

Geliş tarihi (Submitted): 08.08.2008

Düzeltilme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision): 27.08.2009

Primer prostat sarkomları, prostat stromasının epitelyal olmayan mezenkimal bileşenlerinden gelişen nadir tümörlerdendir. Tüm prostat tümörlerinin %0.1'inden azını oluştururlar.^[1-3] Leiomyosarkom yetişkinlerde prostatik sarkomların en sık histolojik tipi iken, pediatrik hastalarda rabdomyosarkom daha sık olarak görülür.^[1] Prostat leiomyosarkomları kötü prognoz göstermekte ve yaşam beklentisi, hastalığın erken ya da geç tanınmasına bağlı olarak değişik serilerde %0-60 arasında değişmektedir.^[1-4] Biz bu yazımızda nadir görülen ve kötü prognoza sahip bir leiomyosarkom olgusunu literatür eşliğinde gözden geçirdik.

Olgu sunumu

Klinik bulgular

Tekrarlayan hematüri atakları ve prostatizm semptomları ile hastanemize kabul edilen, 62 yaşındaki

erkek hastanın rektal muayenesinde prostat büyümesi ve rektal ultrasonda prostat sol periferik zondan başlayarak seminal vezikül içine doğru uzanan, ön arka çapı 3.5 cm'lik düzgün sınırlı, kitle lezyonu tespit edildi. Hastanın iki kez tekrarlanan total ve serbest prostat spesifik antijen (PSA) değerleri normal sınırlarda bulundu. Olgunun dış merkezli hazır transüretal rezeksiyon (TUR) materyaline yüksek grade leiomyosarkom tanısı verildi. Daha sonra hastaya radikal sistoprostatektomi operasyonu uygulandı. Operasyon sonrasında önemli bir komplikasyon gelişmeyen hasta bir hafta sonra şifa ile taburcu oldu.

Patolojik bulgular

Radikal sistoprostatektomi materyalinin makroskopik olarak incelenmesinde 3.5x2.5x2 cm ölçülerinde, çevreden düzgün sınırlarla ayrılan sağ-sol anterior ve posterior lobları tutan bej renkli tümör izlendi (Şekil 1). Sağ ve sol veziküla seminalisler ve

duktus deferenslerde tutulum izlenmedi. Mikroskopik incelemede nükleer pleomorfizm gösteren hiperkromatik nükleuslu iğsi şekilli, eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin demetler tarzında dizilim göstermesinden oluşan tümör görüldü (Şekil 2 ve 3). Tümör hücreleri arasında çok sayıda tipik ve atipik mitotik figürler izlendi (Şekil 3). Tümöre yapılan immünohistokimyasal boyamalardan vimentin, aktin ile pozitif boyanma (Şekil 4) dezmin, S-100, pankeratin ile negatif sonuç elde edildi. Proliferasyon belirteçlerinden olan Ki-67 immünohistokimyasında proliferasyon indeksi %30'un üzerinde bulundu.

Tartışma

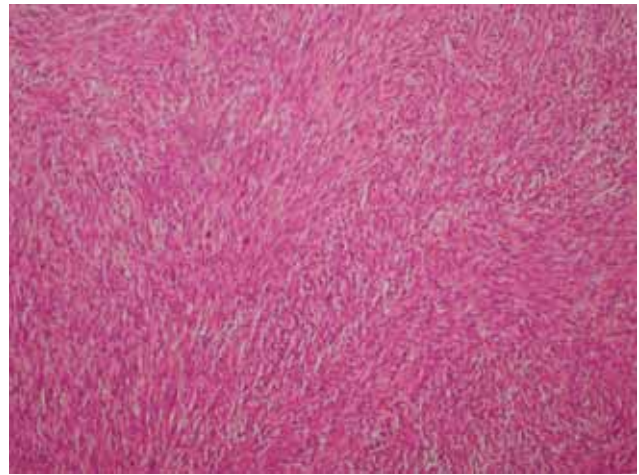
Sarkomlar tüm malin tümörlerin %1'ini, tüm malin genitoüriner tümörlerin ise %5'inden azını oluştururlar.^[5] Primer prostat sarkomları ise tüm prostat malignansilerinin %0.1'inden azını oluştururlar.

^[1-4] Hastaların çoğunluğu 40-70 yaş arasında olmakla birlikte leiomyosarkomların %20'si genç erişkin veya çocuklarda görülür. Bizim hastamız 62 yaşında idi. Primer prostatik leiomyosarkomların, ana başvuru nedenleri arasında perineal ve pelvik ağrı, sık idrara çıkma, hematüri, konstipasyon gibi obstrüktif semptomlar ve ejakülasyonda yanma ile kilo kaybı yer alır. Klinik olarak benin prostat hastalıklarından ayırımı güçtür. Lezyonlar 3-21 cm arasında değişen boyutlarda olup, sıklıkla makroskopik olarak infiltratif görünümdedir.^[6] Vakamızda tümörün en büyük çapı 3.5 cm olup makroskopik olarak infiltratif görünümdedir.

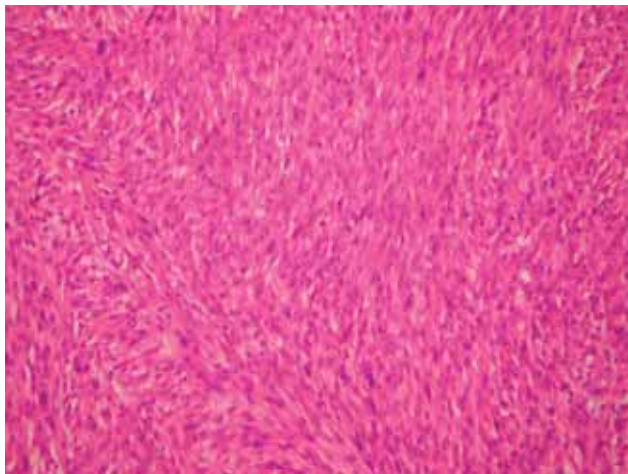
Ayırıcı tanıda psödosarkom, inflamatuvar fibrosarkom, prostat apseleri gibi benin durumlar ve diğer nadir prostat tümörlerinin düşünülmesi gereklidir.^[2,7] Mikroskopik olarak değişen derecede atipi ve selülarite gösteren mitozları bulunan iğsi tümör hücrelerinin oluşturduğu demetler karakteristiktir. Epiteloid özel-



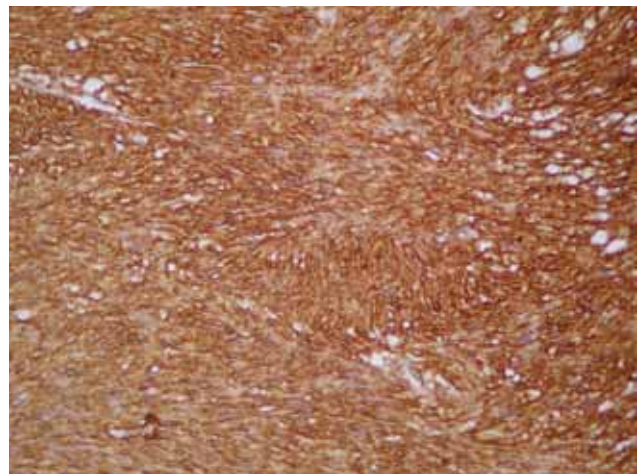
Şekil 1 Radikal prostatektomi materyalinde solid, bej renkli tümör.



Şekil 2 Pleomorfik iğsi tümör hücrelerinin oluşturduğu demetler (H&E x10).



Şekil 3 Mitotik figürler (H&E x20).



Şekil 4 Aktin immünohistokimyasal boyamasıyla tümöral hücrelerde yaygın, kuvvetli boyanma (x20).

likler bulunabilir. Literatürde düşük grade ve yüksek grade prostatik leiomyosarkom olmak üzere iki grupta incelenen olgularda bu iki grubun ayırımında atipik, sellülarite ve mitotik figürler dikkate alınmaktadır. Vakamız sellüler özellikte olup, atipik hücreler, tipik ve atipik mitotik figürler izlenmiştir. Bu bulgularla yüksek grade leiomyosarkom tanısı almıştır. Daha sellüler, atipisi fazla, sık mitoz içeren, atipik mitotik figür bulunduran tümörler düşük gradeden çok yüksek grade leiomyosarkomun özellikleridir. Düşük grade leiomyosarkomlar ise atipik miktarı değişken olmakla birlikte düşük, fokal alanlarda artmış sellülariteyle birlikte, az sayıda mitotik figüre sahip işi hücrelerden oluşur. Mikroskopik olarak ayırıcı tanıda diğer işi hücreli leiomyom, rabdomyosarkom, inflammatuar myofibroblastik tümör, soliter fibröz tümör, gastrointestinal stromal tümör, malin fibröz histiositom, anjiosarkom, nörofibrom, schwannomlar göz önünde bulundurulmalıdır. Prostattaki işi hücreli lezyonların klinik ve morfolojik spektrumları, hastaların prognozunda ve tedavi modalitelerinde farklılık yaratacağından büyük öneme sahip olup, ayırıcı tanının doğru olarak yapılması gereklidir.^[7]

İmmunohistokimyasal olarak tümörlerin çoğu vimentin ve aktin ile pozitif reaksiyon verirler. Keratin ile pozitif reaksiyon leiomyosarkom tanısını dışlamaz.^[3]

Prostatik leiomyosarkomlar kötü prognoza sahip olup, tedavileri değişkendir. Radikal cerrahi tedavi serilerin çoğunda seçkin tedavi yöntemi olmakla birlikte, olguların büyük kısmında tam eksizyon mümkün değildir.^[3] Erken tanıyı takiben operabl tümörlerde radikal prostatektomi veya sistoprostatektomiyle birlikte radyoterapi veya kemoterapi kombinasyonu primer tedavidir. Vakamızda radikal sistoprostatektomiye takiben 6.5 hafta, haftada 5 gün radyoterapi (33x200 fraksiyon) uygulanmıştır. Neoadjuvan ve adjuvan kemoterapi verilmemiştir. Vakanın 2 yıllık takipleri normal klinik bulgularla seyretmektedir. Magnetik rezonans görüntüleme metastaz yönünde bulgu izlenmemiştir. Herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir. Yetişkin prostatik sarkomlarda beklenen sağkalım oranı değişken olup, %0 ila %60 arasındadır. Yaşam beklentisi cerrahi sınırdır

tümörü olan olgularda olmayanlara göre daha düşüktür. Bununla birlikte, yüksek grade, 5 cm'den büyük, evre III grubunda yer alan olgular ile, düşük grade, 5 cm'den daha küçük boyuta sahip, evre I olgular arasında ortalama yaşam beklentisi açısından bir fark yoktur.^[1] Literatürdeki bazı serilerde cerrahi tedavi ile birlikte radyoterapi ve kemoterapi kombinasyonlarını içeren multidisipliner yaklaşım seçenek olarak sunulmuştur.^[1,3,8]

Sonuç olarak, sıklıkla obstrüktif semptomlar ile başvuran prostatik leiomyosarkomlar nadir neoplazmlar olup, kötü prognozla birlikte. Yüksek rekürrens ve akciğer ve karaciğer metastazı yapabilen bu tümörün tedavisinde literatürde tam bir fikir birliği olmamakla birlikte, kendi olgumuzda da uygulanan radikal sistoprostatektomiyle birlikte radyoterapi veya kemoterapi kombinasyonu ana tedavi yöntemidir.

Kaynaklar

1. Agarwal Naresh K, Dorairanjan LN, Kumar S, Murthy C, Krishnan R. Primary prostatic leiomyosarcoma in an adult. Indian J Urol 2006;22:66-7.
2. Cruz Ruiz M, Calleja Escudere J, Peral Martinez JJ, Cortinas Gonzales JR, Rivera Ferro J, Fernandez Del Busto E. Prostatic leiomyosarcoma: report of a review of the literature. Actas Urol Esp 2001;25:445-9.
3. Cheville JC, Dundore PA, Nascimento AG, Meneses M, Kleer E, Farrow GM, et al. Leiomyosarcoma of the prostate: report of 23 cases. Cancer 1995;76:1422-7.
4. Amat Villegas I, Belouqui Perez R, Cabellero Martinez MC, Gomez Dorronsoro ML, Larrinaga Linero B, Cuesta Alcala JA, et al. Prostate leiomyosarcoma: report of three cases. Arch Esp Urology 2005;58:71-4.
5. Kaustav T, Bhushan N, Ritu B, Shubhada K, Bakshi A. Recurrent episodes of hematuria: a rare presentation of leiomyosarcoma of prostate. JCRT 2006;2:212-4.
6. Hansel DE, Herawi M, Montgomery E, Epstein JI. Spindle cell lesions of the adult prostate. Modern Pathology 2007;20:148-58.
7. Csata S, Orosz Z, Ivanyi A, Repassy D. Prostatic leiomyosarcoma. Ory Hetil 1998;139:371-3.
8. Kandıralı E, Şanlı Ö, Erdemir F, Özcan F, Esen T, Tunç M. Ürogenital sistem sarkomlarının retrospektif analizi. Türk Üroloji Dergisi 2005;31:49-54.

Yazışma (Correspondence): Prof. Dr. Figen Öztürk. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 38030 Kayseri, Türkiye. Tel: 0352 437 49 37/24050 e-posta: ozfigen@erciyes.edu.tr