

# Premenopozal dönemdeki bir hastada uterus Rhabdomyosarkomu

Alparslan Baksu<sup>1</sup>, Fevziye Kabukçuoğlu<sup>2</sup>, Zehra Ince<sup>1</sup>, Nimet Göker<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

<sup>2</sup>Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

## ÖZET:

Premenopozal dönemdeki bir hastada uterus rhabdomyosarkomu

Rabdomyosarkom, çizgili kas öncül hücrelerinden köken aldığı kabul edilen genellikle çocukluk çağında görülen bir sarkom türüdür. Erişkinde mülleryan sistemin saf rabdomyo- sarkomu oldukça nadir görülür. Sunulan yazıda premenopozal dönemde saptanan ve kliniğimizde takip edilen bir uterus rabdomyosarkomu olgusu değerlendirilmiştir.

**Anahtar sözcükler:** Botrioid rabdomyosarkom, premenopoz, uterus

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2009;43;54-56

## ABSTRACT:

Rhabdomyosarcoma of the uterus in a premenopausal patient

Rhabdomyosarcoma is a type of sarcoma accepted to arise from the skeletal muscle progenitors and seen mostly in childhood period. Pure rhabdomyosarcoma of the mülleryan system of the adult is very rare. Here, a case of rhabdomyosarcoma of the uterus in the premenopausal period and followed up by our clinic is presented.

**Key words:** Botryoid rhabdomyosarcoma, premenopause, uterus

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2009;43;54-56

## GİRİŞ

Uterus sarkomları oldukça nadir görülen ve malign özellikler taşıyan mezodermal kökenli tümörlerdir. Uterus malignitelerinin yaklaşık %3'ünü, kadın genital sistemi tümörlerinin %1'ini oluştururlar (1). Uterus sarkomlarından olan rabdomyosarkom ilk olarak Weber tarafından 1854'de tanımlanmıştır. Kesin histolojik tanımı ise 1946 yılında Stout tarafından rabdomyoblastların morfolojisi anlaşıldıktan sonra yapılmıştır (2). Her ne kadar çizgili kas öncüllerinden köken aldığına inanılsa da, tümör vücudun herhangi bir yerinde görülebilir.

Rabdomyosarkomlara ait birçok klasifikasyon sistemi bulunmaktadır. En çok kabul edilen ve Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tarafından kullanılan sınıflamaya göre embriyonel, botrioid, alveolar ve pleomorfik tip olmak

üzere dört tip rabdomyosarkom bulunmaktadır. Botrioid tip genitoüriner sistemde izlenir ve makroskopik olarak üzüm salkımına benzeyen yumuşak polipoid kitle şeklinde kendini gösterir. Rabdomyosarkomlar çocukluk çağı kanserlerinin %3'ünü oluşturur. Rabdomyosarkomların %90'undan fazlası 25 yaş altı hastalarda görülmektedir (3). İki yaş altı çocuklarda alt genitoüriner sistemin en sık görülen tümörü rabdomyosarkomlardır. Erişkinlerde ise mülleryan sistemin saf rabdomyosarkomu çok nadir gözlenir (4).

Bu olgu bildirisinde menometroraji şikayeti ile başvuran ve rabdomyosarkom tanısı konulan bir premenopozal hasta sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Kırk sekiz yaşında kadın hasta, bir aydır devam eden vajinal kanama şikayeti ile kliniğimize başvurdu. İki yıldır düzensiz menstrüel kanamaları (3-5 ayda bir/ 10 gün süren/ günde 4-5 pedlik menstrüel kanama) olduğunu ifade eden hastanın vajinal muayenesinde serviksten dışarıya doğru uzanan üzerinde çok sayıda nodüler yapılar bulunan polipoid yumuşak kıvamlı kitle dikkati çekti.

Yazışma Adresi / Address reprint requests to: Alparslan Baksu  
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,  
İstanbul-Türkiye

Telefon / Phone: +90-212-231-2209/0-532-261-0287

E-posta / E-mail: alpbaksu@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 2 Şubat 2009 / February 2, 2009

Kabul tarihi / Date of acceptance: 23 Ocak 2009 / January 23, 2009

Transvajinal ultrason incelemesinde; uterus boyutları 6.9X4.2cm olup myometriyum normal görünümde idi. Endoservikal kanaldan dışarıya uzanan uterus kavitesinden köken alan yaklaşık 6 cm uzunluğunda düzensiz polipoid kitle izlendi, overlere ait patoloji görülmedi. Douglas alanı boş idi. Akciğer grafisinde patolojik kitle izlenmedi.

Laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda idi (Hb: 14.2 gr/dl, Plt: 155000U/L, WBC: 10400U/L, Elektrolitler: Normal, Kreatinin: 1.08mg/dl). Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Bir yıl önce yapılan Pap smear testi, yaşıyla uyumlu bulgular içeriyordu.

Bu bulgular ışığında hastaya önce endoservikal biyopsi ve endometriyal küretaj uygulandı. Histopatolojik incelemede epitel altında miksoid stroma içinde iğsi şekilli hücrelerin proliferasyonu izlendi. İmmünohistokimyasal çalışmada, desmin ile olumlu boyanma görüldü. Bulgular, botrioid rabdomyosarkom ile uyumlu bulundu.

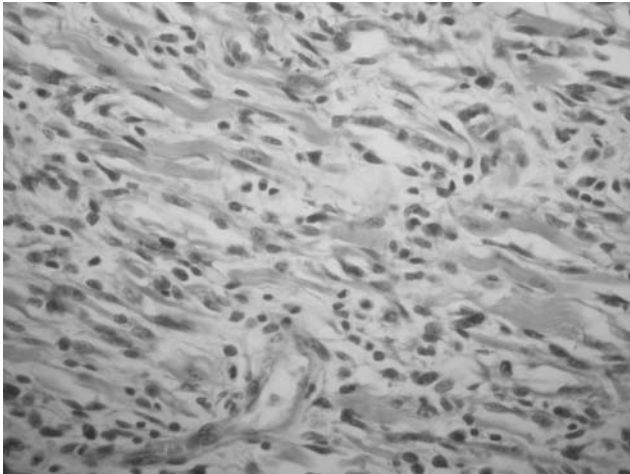
Hastaya total abdominal histerektomi, bilateral salpingo-ooferektomi, pelvik-paraaortik lenfadenektomi ve omentektomi uygulandı. Patolojik incelemeye gönderilen histerektomi materyalinde 6x4x4cm boyutlarında yüzeyinde çok sayıda nodüler ya da parmakı çıkıntılar içeren, endoservikal kanalın arka duvarından köken alan ve serviksin eksternal osundan dışarıya sarkan polipoid kitle ve yine endoservikal kanalda 4.5x2x1 cm boyutlarında yüzeyi benzer görünümde ikinci bir polipoid kitle görüldü. Ayrıca endometriyum içinde 2 cm çapında üçüncü bir polipoid kitle saptandı. Servikal kitlelerin hematoksilen eozin

ile boyalı kesitlerinde, yüzeyde yer yer ülser görünümde çok katlı yassı epitel veya silindirik epitel izlendi. Epitel altında iğsi şekilli hücrelerden oluşan tümör proliferasyonu dikkati çekti. Tümör hücreleri kısmen miksoid bir stroma içinde rastgele dağılım gösteriyordu. Hücreler hiperkromatik nükleuslu ve eozinofilik sitoplazmalı idi. İyi diferansiye tümör hücrelerinde enine çizgilenmeler seçilebiliyordu. Tümör hücreleri submukozal alanda bant şeklinde bir sellülarite artışı gösteriyordu. On büyük büyütme alanında sekiz atipik mitotik figür izlendi (Resim 1).

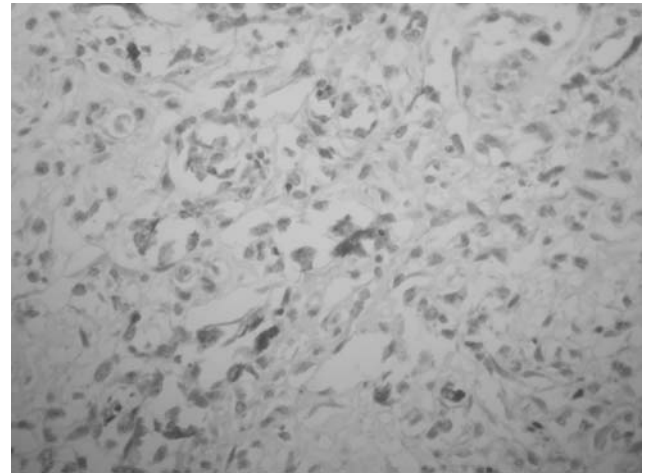
Endometriumdaki polipoid kitle de benzer morfolojik özellikler gösteriyordu. Endoserviks ve endometriyumda yüzeyel kas tabakasında tümör tutulumu izlendi. Perinöral invazyon görüldü. Vasküler invazyon izlenmedi. Operasyon materyaline ait cerrahi sınırlar salımdı. Tümör dışı endometriyum inaktifti. Myometriyumda adenomyozis ve 1cm'lik intramural bir leiomyom izlendi. Tuba ya da overlere ait patolojik bulgu saptanmadı.

İmmünohistokimyasal çalışmada, desmin (klon D 33, 1:50, Neomarkers), kas spesifik aktin (klon HHF 35, 1:10, Neomarkers), ve vimentin (klon V5, 1:50, Neomarkers) pozitif bulundu (Resim 2). Düz kas aktini (klon IA4, 1:10, Neomarkers) ile immünreaksiyon izlenmedi. Bu bulgularla olgu, botrioid rabdomyosarkom tanısı aldı.

Hasta, postoperatif 12. gününde cerrahi şifa ile taburcu edildi. Operasyondan 3 ay sonraki ilk kontrolünde, pelvik muayene ve vajinal smear normal sınırlarda idi. İlk iki yıl hasta, üç ayda bir; sonraki üç yıl ise altı ayda bir kontrole çağrıldı. 5 yıllık takipte, metastaz ya da rekürrens ile uyumlu bulgu saptanmadı.



**Resim 1:** Kısmen miksoid stroma içerisinde iğsi hücrelerin tümöral proliferasyonu (Hematoksilen eozin x200)



**Resim 2:** Tümör hücrelerinin desmin ile immünreaksiyonu (x200)

## TARTIŞMA

Rabdomyosarkom, en sık görülen çocukluk çağı yumuşak doku sarkomudur (4). Totipotent mezenkimal hücrelerden köken aldığı için vücudun herhangi bir yerinde ortaya çıkabilir. Tam olarak eksiz edilmediği takdirde lokal invazyon ve erken rekürrens riski yüksek olan agresif bir tümördür (5).

Sarkomun primer tedavisi cerrahi olmakla birlikte, inoperabl olgularda radikal radyoterapinin başarılı sonuçlar sağladığı bilinmektedir (5). Primer radyoterapi, cerrahi tedaviye göre sağkalım süresini olumsuz yönde etkileyeceğinden radyoterapi, adjuvan tedavi olarak kullanılır. Salazar'ın çalışmasında sarkom tedavisinde cerrahi ile birlikte uygulanan radyoterapinin yalnız başına uygulanan cerrahi tedaviye üstünlüğü olmadığı gösteril-

miştir (6). Pek çok çalışmada cerrahi tedaviye eklenen radyoterapinin santral nüks oranını azaltmakla birlikte uzak metastaz gelişimini önlemediği ve sağ kalım süresini belirgin olarak etkilemediği belirtilmiştir. Sarkomlarda primer kemoterapinin yeri yoktur. Adjuvan kemoterapinin nüks oranını azalttığı ve sağ kalım süresini olumlu etkilediği öne sürülmüştür (7).

Rabdomyosarkomun hem uterusu yerleşimi hem de 40 yaş üzerinde rastlanması oldukça nadirdir. Çocukluk çağında vajende gelişen botrioid sarkom, özellikle 40 yaş üzerinde oldukça nadir görülür. Klinik özelliklerinin akılda tutulması, premenopozal dönemde doğru tanı koymamızı sağlayacaktır. Erken tanı ve uygun tedavi, genellikle kötü prognozlu olan bu tümöre sahip kadınlarda hayat kurtarıcı olabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. *J Natl Inst* 1986; 76:399-402
2. Merlino G, Helman LJ. Rhabdomyosarcoma- working out pathways. *Oncogene* 1999; 38:5340-8.
3. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL. Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race- and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer* 1995; 75: 2186-95.
4. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in adults and children: An update. *Archives of Pathology and Laboratory Medicine* 2006; 130:1454-65.
5. Rozenberg SA, Suit H, Baker LH, Rosen G. Sarcoma of the soft tissue and bone. In DeVita VT, Helman S, Rosenberg SA (eds): *Cancer principles and practice of oncology*. Lippincott, 1982:1057
6. Salazar OM. Uterine sarcomas: Analysis of failures with special emphasis on the use of adjuvant radiation therapy. *Cancer* 1978;42:1161
7. Perez CA, Aksin F, Bag Ian RJ. Effects of irradiation on the mixed müllerian tumors of the uterus. *Cancer* 1979;43:1274