

Olgu Sunumu

Urakus Adenokarsinomu: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Sait Yamiş^{*}, Yüksel Küçükzeybek^{**}, Murat Tüken^{*}, İlyas Sayar^{***}, Kerem Taken^{***}

Özet

Urakus karsinomu oldukça nadir bir tümördür. Mesane kanserlerinin % 0,17-0,34'ünü oluşturur. Bu grup tümörlerde histopatolojik tanılarının çoğu adenokarsinomdur. 26 yaşında erkek hasta makroskobik hematüri şikayeti ile hastanemize başvurdu. Ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve sistoskopi tetkikleri sonrasında mesane kubbesinde tümöral oluşum saptandı. Transüretral rezeksiyon uygulandı. Histopatolojik inceleme sonrasında sistitis glandularis saptandı. Bunun üzerine açık operasyona karar verildi. Operasyon esnasında frozen sonucu adenokarsinom gelmesi üzerine parsiyel sistektomi ve pelvik lenfadenektomi operasyonu uygulandı. Olgu sunumu yapıldığı sırada, olgumuzun 10 aylık hastaliksız sağkalımı devam etmekteydi. Bu olgu, genç yaşta saptanan ve tanı anında uzak metastazı olmayan bir urakus tümörü olduğu için sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Urakus adenokarsino

Urakus, erken intrauterin dönemde kloakayı allantoise bağlayan allantoik dokuya ait bir kalıntıdır. Doğumdan sonra median umblikal ligament olarak adlandırılır ve mesaneden umblikusa kadar uzanır. Yetişkinlerde urakal kalıntıda mikroskopik olarak açık lümen saptanabilir. Kalıntılar çoğunlukla değişici (transizyonel) epitel ile döşelidir. Urakal kalıntılarla ilgili, görülen başlıca sorunlar; kistik dilatasyon, infeksiyon, benign veya malign tümör gelişimidir(1-5). Olgu sunumunda, urakus adenokarsinomu tanılı bir hastanın klinik verileri ve tedavisinin literatür ışığında gözden geçirilmesi amaçlandı.

Olgu Sunumu

Hematüri yakınması nedeniyle araştırılan 26 yaşındaki erkek olgunun tıbbi geçmişinde özellik saptanmadı. Ultrasonografide mesane kubbesine

yakın yerleşim gösteren kitlesel lezyon saptandı. Üst ve alt batin bilgisayarlı tomografi tetkikinde mesane kubbesi ve anterior duvarı bitişiğinde egzofitik yerleşimli yaklaşık 5x4 cm boyutlu kontrast enhansmanı gösteren heterojen iç yapıya sahip kitle belirlendi (Resim 1).



Resim 1. Egzofitik yerleşimli yaklaşık 5x4 cm boyutlu kontrast enhansmanı gösteren heterojen iç yapıya sahip kitlesel lezyonun bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

Olgunun sistoskopik bakışında mesane tavanından lümeneye doğru uzanan kitle saptandı. Transüretral olarak rezeksiyon edildi. Rezeksiyon örneğinin histopatolojik incelemesiyle sistitis glandularis tanısı konuldu. Olguya olası uzak metastazların belirlenmesi için ek olarak yapılan

^{*}Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği

^{**}Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği

^{***}Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü

Yazışma Adresi: Dr. Yüksel KÜÇÜKZEYBEK

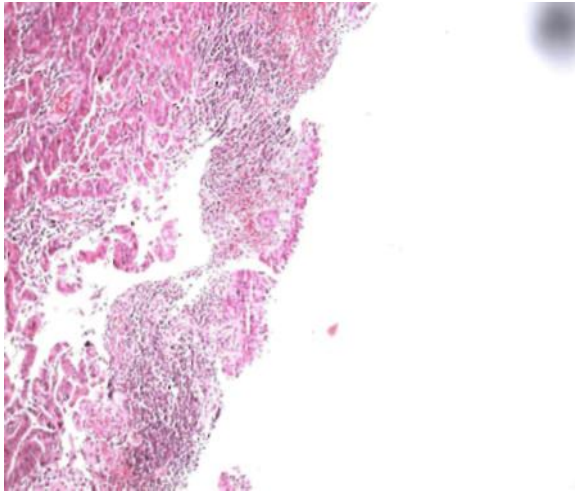
Van Eğitim Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği, 65100 Van-Türkiye

E-mail: yuksel.kucukzeybek@ege.edu.tr

Makalenin Geliş Tarihi: 26.07.2010

Makalenin Kabul Tarihi: 30.09.2010

iki yönlü elde edilen akciğer grafilerinde uzak metastaza ilişkin bulgu saptanmadı. İntravenöz ürografisinde (İVÜ) mesane kubbesinden köken aldığı düşünülen düzensizlik izlendi. Fizik incelemede patolojik bulgusu olmayan ve radyolojik tetkiklerinde uzak metastaz saptanmayan hastaya açık operasyona karar verildi. Operasyon esnasında olyom frozen kesit sonucunun adenokarsinom gelmesi üzerine urakusu ve çevre fibroadipoz dokuları içerecek şekilde genişletilmiş parsiyel sistektomi ve pelvik lenfadenektomi operasyonu yapıldı. Parsiyel sistektomi materyalinin histopatolojik incelemesi sonrasında urakus adenokarsinomu tanısı konuldu. Cerrahi sınırlar negatif olarak bildirildi. Patolojik materyaliyle birlikte incelenen kitlenin makroskopik ve histopatolojik özellikleri ile urakus tümörü tanısı konuldu. Adenokarsinom özelliklerini taşıyan tümörün perivezikal yağ dokusu ve cerrahi sınırlarda tümör bulunmadığı ve pelvik lenf nodları negatif belirlendi (Resim 2). Üçer aylık sistoskopi ile izleme alınan hasta operasyon sonrası takipte 10. ayını tamamlamıştır. Lokal nüks veya sistemik metastaz saptanmamıştır. Ürolojik yakınması yoktur.



Resim 2. Mesane mukozası ve sol üst köşede atipik glandüler yapılar (Adenokarsinom, Hex100).

Tartışma

Bütün kanserler arasında 7. sıklıkta görülen mesane kanserlerinin yaklaşık %0.17-0.34 kadarını primer urakal adenokarsinomlar oluşturmaktadır (6, 7). Çoğunlukla 40-70 yaşlar arasında görülmesine karşın literatürde en genç tanı konulan olgu 15 yaşındadır. Erkeklerde daha sık görülen bu tümör mesaneyi infiltre etme gücüne sahiptir (8). Olgunun 26 yaşında olması bilinen literature verilerinden farklılık göstermektedir. Urakal kalıntılardan gelişen

tümörler çoğunlukla iyi diferansiye müsinöz adenokarsinom histolojisindedir. Nadiren taşlı yüzük hücreli karsinomalar da görülebilir (9). Transizyonel karsinom, nöroendokrin karsinom ve skuamöz hücreli karsinom diğer nadir görülen histolojik tiplerdir (10, 11). Hematüri ve suprapubik palpabl kitle urakal kanserlerin en sık karşılaşılan bulgularıdır. Sık görülen diğer bulgular, karın ağrısı, dizüri, umblikustan mucus veya kan akıntısı olmasıdır. Erken evrede belirgin bulguların gelişmemesi sıklıkla hastalığın ileri dönemde tanı almasına neden olmaktadır. Sunduğumuz olguda olduğu gibi urakus karsinomu tanısı sıklıkla sistoskopi ve biyopsi ile konulur (7). Urakal karsinom çoğunlukla bölgesel lenf nodlarına, omentum, karaciğer ve kemiğe metastaz yapar (12). Daha az sıklıkla beyin, over metastazı görülebilir (13, 14). Ayrıca meninks tutulumu da bildirilmiştir (15). Metastaz yapma kapasitelerinin yüksek olmasından dolayı erken evre, metastaz yapmamış urakus tümörü saptanma oranı literatürde oldukça düşüktür. Genişletilmiş lenf nodu diseksiyonu yapılan olguda lenfatik metastaz saptanmadı. Urakal karsinom tedavisinde cerrahi uygulamaların önemli bir yeri vardır. Cerrahi yaklaşım urakus ve umblikusun eksizyonunu da kapsayan parsiyel veya radikal sistektomiden oluşur. Parsiyel veya radikal sistektomi yapılan olguların 5 yıllık yaşam süreleri arasında farklılık saptanmamasına karşın parsiyel sistektomi uygulananlarda mesanede ve pelviste lokal nüks riski yüksektir (7, 16). Sunulan olgunun genç ve ek sağlık sorunu bulunmadığı için cerrahi tedavisi parsiyel sistektomi ve pelvik lenfadenektomi olarak gerçekleştirildi. Cerrahi tedavi uygulanamayan veya uzak metastazlı hastalarda kullanılacak tedavi seçenekleri konusunda görüş birliği yoktur. Literatür incelendiğinde cerrahi uygulanamayan urakal adenokarsinomlu 3 hastaya doksorubisin, mitomisin-C ve 5-florourasil ile oluşan kemoterapi verilmesine kısmi yanıt alınmasına rağmen tüm hastalar bir yıl içerisinde progresyonla yaşamlarını yitirdiler (17). Nüks urakal karsinomlu bir olguya ise metotreksat, vinblastin, doksorubisin, sisplatin ile oluşan kemoterapi uygulanmasının 13 aylık remisyon sağladığı bilinmektedir (18). Parsiyel sistektomi ile birlikte urakus rezeksiyonu yapılan olgunun izleminde gelişen akciğer metastazının radyoterapi ile eş zamanlı sisplatin, doksorubisin, mitomisin ile oluşan kemoterapi uygulanması lezyonlarda tam yanıt sağlayabildi. Bir başka urakal adenokarsinom olgusunda ise aynı cerrahi tekniğin kullanılmasının ardından sisplatin, 5-florourasil ve doksorubisinden oluşan adjuvan kemoterapi uygulanmasına rağmen over ve akciğer metastazları gelişti. Cerrahi girişim

sonrasında 5-florourasil, doksorubisin, etoposidden oluşan kemoterapi uygulanan olguda gelişen lokal nüks rezeke edilerek akciğer metastazına yönelik neoadjuvan 5-florourasil, sisplatin ve interferon-alfakombinasyonu verilip metastaz çıkartıldığında 11 yıllık izlemle hiçbir hastalık bulgusunun gelişmediği görüldü (19). Urakal kanserlerin nadir görülmesi ve birçok hekim tarafından farklı kemoterapi şemalarının izlenmesi standart bir tedavi programı oluşturulmasını güçleştirmektedir. Urakal kanserlerde lokal tümör rekürrens oranı %40-50 düzeyindedir (20,21). Mesane adenokarsinomu tanımlı 72 hastadan oluşan seride yer alan 24 urakal adenokarsinom olgusunun 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %61 ve %46 olarak saptandı (22). Bir başka seride ise 5 yıllık sağkalım oranı %50 olarak belirlendi (23). Olgumuzun 10 aylık izlem süresi içerisinde yapılan kontrollerinde nüks ya da metastaz saptanmadı. Nadir görülen bir malignite olan urakus kanserinde tedavi hastalığın cerrahi uygulanabilir veya metastatik olmasına göre şekillenmektedir. Metastatik hastalık bulunmayan olgularda tedavi parsiyel sistektomi ile birlikte urakal rezeksiyon veya radikal sistektomidir. Cerrahi uygulanan olgularda adjuvan tedavilerin sağ kalım üzerine etkisinin henüz tanımlanmamış olmasına rağmen hastalığın lokal ve uzak nüks oranlarının yüksek olması adjuvan tedavilerin gözardı edilmesini engellemektedir. Metastatik urakus kanseri olgularının tedavisi konusunda da kesin bir görüşbirliği sağlanamamıştır. Ancak sınırlı sayıda hastadan oluşan veya olgu sunumu şeklinde literatürde yer alan çalışmaların sonuçlarına göre değişik şemalara kısmi yanıtlar alınabilmektedir.

Urachus adenocarcinoma: A case report and review of the literature

Abstract

Urachal carcinoma is an extremely rare tumor, comprising 0.17-0.34% of all bladder tumors. Most of the histopathological diagnosis is adenocarcinoma in this group of tumor. A 26-year-old man complaining of macrohematuria admitted to our institute. Ultrasonography, computed tomography and cystoscopy demonstrated a tumor at the bladder dome. Transurethral resection was performed. Adenocarcinoma was determined at the histopathologic examination of the specimen. Patient has been alive and disease free for 10 months when this case was reported. Because of younger age and lack of distant metastases at the time of the diagnosis, the present case is found worth reporting.

Key words: Urachus adenocarcinoma

Kaynaklar

1. Rosai J. Bladder and male urethra. In Ackerman's Surgical Pathology. Vol 1. 8th ed. St. Louis: Mosby 1996:1185-1220.
2. Johansson SL, Anderström CR. Primary adenocarcinoma of the urinary bladder and urachus. In: Raghavan D, ed. Textbook of Uncommon Cancer. 2nd ed. Chichester: John Wiley & Sons 1999:29-43.
3. Schubert GE, Pavkovic MB, Bethke-Bedürftig BA. Tubular urachal remnants in adult bladders. J Urol 1982; 127:40-42.
4. Chen WJ, Hsieh HH, Wan YL. Abscess of urachal remnant mimicking urinary bladder neoplasm. Br J Urol 1992; 69:510-512.
5. Risher WH, Sardi A, Bolton J. Urachal abnormalities in adults: the Ochsner experience. South Med J 1990; 83:1036-1039.
6. Ferlay J, Bray F, Pisani P, et al (2001). Globocan 2000: Cancer incidence, mortality and prevalence worldwide. Iarc Press: Lyon.
7. Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, Williams RD, Fraley EE. Malignant urachal lesions. J Urol 1984; 131:1-8.
8. Cornil C, Reynolds CT, Kickham CJ. Carcinoma of the urachus. J Urol 1967; 98: 93-95.
9. Chen KT, Workman RD, Rainwater G. Urachal signet-ring cell carcinoma. Urology 1990; 36:339-340.
10. Chow YC, Lin WC, Tzen CY, Chow YK, Lo KY. Squamous cell carcinoma of the urachus. J Urol 2000; 163:903-904.
11. Jimi A, Munaoka H, Sato S, Iwata Y. Squamous cell carcinoma of the urachus. A case report and review of literature. Acta Pathol Jpn 1986; 36:945-952.
12. Brick SH, Friedman AC, Pollack HM, Fishman EK, Radecki PD, Siegelbaum MH, et al. Urachal carcinoma: CT findings. Radiology 1988; 169:377-381.
13. Ohira S, Shiohara S, Itoh K, Ashida T, Fukushima M, Konishi I. Urachal adenocarcinoma Metastatic to the ovaries: case report and literature review. Int J Gyn Pathol 2003; 22:189-193.
14. Idei M, Urasaki E, Yokota A. Metastatic brain tumor originating from urachal carcinoma: a case report. No Shinkei Geka 2005; 33:1015-1019.
15. McClelland S, Garcia RE, Monaca SE, Goldman JE, Olson TJ, Kim GH, et al. Carcinomatous meningitis from urachal carcinoma: the first reported case. J Neuro-oncol 2006; 76:171-174.
16. Dandekar NP, Dalal AV, Tongaonkar HB, Kamat MR. Adenocarcinoma of the bladder. Eur J Surg Oncol 1997; 23:157-160.

17. Logothetis CJ, Samuels ML, Ogden S. Chemotherapy for adenocarcinomas of bladder and urachal origin: 5-Fluorouracil, doxorubicin and mitomycin-C. *Urology* 1985; 26:252-255.
18. Ichiyangi O, Sasagawa I, Suzuki Y, Iijima Y, Kubota Y, Nakada T, et al. Successful chemotherapy in a patient with recurrent carcinoma of the urachus. *Int Urol Nephrol* 1998; 30:569-573.
19. Kawakami S, Kageyama Y, Yonese J, Fukui I, Kitahara S, Arai G, et al. Successful treatment of metastatic adenocarcinoma of the urachus: Report of 2 cases with more than 10 year survival. *Urology* 2001; 58:462.
20. Kakizoe T, Matsumoto K, Andoh M, Nishio Y, Kishi K. Adenocarcinoma of urachus. Report of 7 cases and review of literature. *Urology* 1983; 21:360-366.
21. Henly DR, Farrow GM, Zincke H. Urachal cancer: role of conservative surgery. *Urology* 1993; 42:635-639.
22. Grignon DJ, Ro JY, Ayala AG, Johnson DE, Ordóñez NG. Primary adenocarcinoma of the urinary bladder. A clinicopathologic analysis of 72 cases. *Cancer* 1991; 67:2165-2172.
23. Nakanishi K, Kawai T, Suzuki M, Torikata C. Prognostic factors in urachal adenocarcinoma: a study in 41 specimens of DNA status, proliferating cell nuclear antigen immunostaining, and agyrophilic nuclear-organizer region counts. *Hum Pathol* 1996; 27:240-247.