

## VULVAR RABDOMYOSARKOM: BİR OLGU SUNUMU

Dr. Gamze Uğurluer<sup>1</sup>, Dr. Ali Kolusarı<sup>2</sup>, Dr. Mustafa İzmirli<sup>1</sup>, Dr. Zehra Akpınar Palabıyık<sup>1</sup>

### ÖZET

Vulvar tümörler nadir görülür, vulvar sarkomlar ise tüm vulvar tümörlerin %1-2'sini oluşturur. Biz kliniğimizde palyatif radyoterapi alan ve agresif seyreden bir vulvar alveoler tip rabdomyosarkom vakasını sunmayı amaçladık. Yirmi yaşında hasta genital bölgede şişlik şikayetiyle başvurmuştu. Radikal hemivulvektomi ve sağ inguinal lenfadenektomi yapılan hastanın postoperatif patoloji raporu alveoler rabdomyosarkom olarak raporlanmıştı. Postoperatif kemoterapi ve radyoterapi alan hastanın tedavinin tamamlanmasından bir ay sonra exitus oldu. Nadir görülen ve agresif seyreden vulvar alveoler rabdomyosarkom vakası sunulmuş ve literatür bilgileri eşliğinde tedavisi ve prognozu tartışılmıştır.

### ABSTRACT

Vulvar tumors are uncommon, among them vulvar sarcomas represent only 1-2% of all vulvar malignancies. We aimed to present an aggressive vulvar alveolar type rhabdomyosarcoma that was treated with palliative radiotherapy at our clinic. A 20-years-old patient presented with a mass on genitalia. Radical hemivulvectomy and inguinal lymphadenectomy was performed and postoperative histopathology was reported as alveolar rhabdomyosarcoma. Postoperative chemotherapy and radiotherapy was administered, one month after completion of treatment she died. A case of vulvar alveolar rhabdomyosarcoma which is uncommon and aggressive is presented and the treatment and prognosis is discussed with the literature review.

### GİRİŞ

Ürogenital sistem kanserleri içinde vulvar tümörler nadir görülür, vulvar sarkomlar ise tüm vulvar tümörlerin %1-2'sini oluşturur (1). Rabdomyosarkom ekstremitelerin sık görülen bir yumuşak doku sarkomudur ve histolojik olarak dört tipe ayrılır: pleomorfik, alveoler, embriyonel ve botyroid (2). Vulvar rabdomyosarkomlar ile ilgili bilgiler ise daha çok vaka sunumlarına dayanır, embriyonel tip en sık görülen histolojik tiptir, alveoler tip ise çok nadir görülür (3). Biz kliniğimizde palyatif radyoterapi alan ve agresif seyreden bir vulvar alveoler tip rabdomyosarkom vakasını sunmayı amaçladık.

### VAKA SUNUMU

Yirmi yaşında bayan hasta (gravida 0) üç ay önce genital bölgede fark ettiği ve hızla büyüyen şişlik şikayetiyle özel bir hastaneye başvurmuştu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Haziran 2007'de yapılan fizik muayenede sağ labium bölgesinde 5-6 cm'lik kitle tespit edilmişti. Laboratuvar testlerinde anlamlı değişiklik yoktu. Yapılan USG incelemesinde "sağ labium alt lojunda 5x6x4 cm ölçülerinde solid, sert ve yarı mobil kitle, sağ inguinal bölgede en büyüğü 4 cm olan 4-5 adet lenfadenopati" tespit edilmişti. Manyetik rezonans incelemesi "sağ perineal bölgede 37x47 mm boyutlarında, düzensiz

Geliş tarihi: 20/07/2009

Kabul tarihi: 31/10/2009

<sup>1</sup>Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

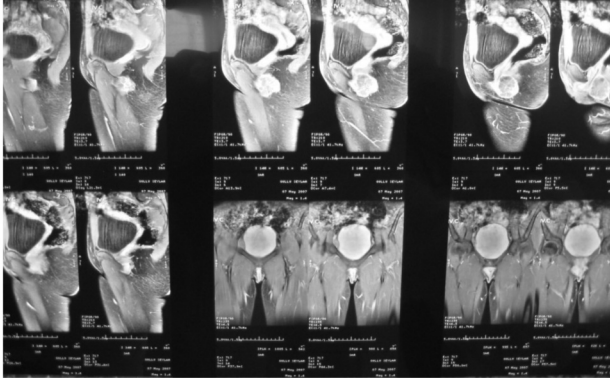
<sup>2</sup>Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

İletişim: Dr. Ali Kolusarı

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı VAN

Tel: 0532 577 87 96

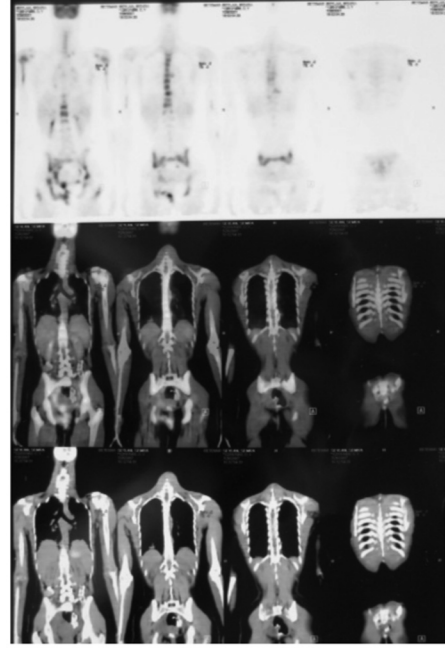
E-posta: dralikolusari@yahoo.com



**Şekil 1**–Preoperatif manyetik rezonans incelemesi.

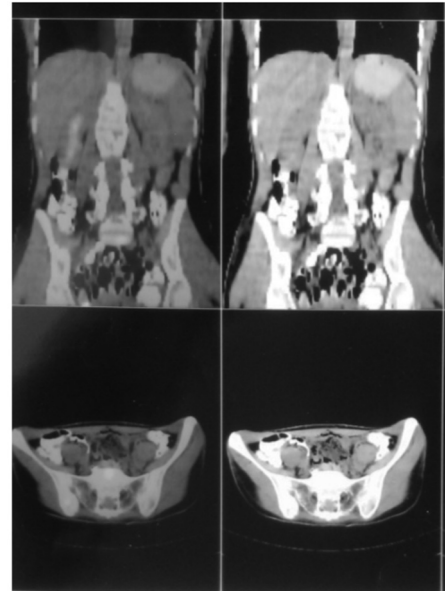
sınırlı, lobüle kontürlü, T1 ağırlıklı serilerde hipointens, T2 ağırlıklı serilerde hafif hiperintens, rektuma belirgin bası yapan ve intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası heterojen tarzda kontrast tutulumu gösteren kitle lezyon (sarkomatöz tm?) ve bilateral inguinal lenf nodları” olarak raporlanmıştı (Şekil 1). Vulvar kitleden alınan biyopsi “nöroendokrin tümör? sarkom?” olarak raporlanmış ve hasta 7 Haziran 2007’de opere edilmişti. Radikal hemivulvektomi ve sağ inguinal lenfadenektomi yapılan hastanın postoperatif patoloji raporu “küçük yuvarlak hücreli indifferansiye malign mezenkimal tümör, çoğu alanda tümör cerrahi sınırlarda mevcuttur, on üç adet lenf nodunda küçük yuvarlak hücreli indifferansiye malign mezenkimal tümör metastazı, immünohistokimyasal çalışmada vimentin ve myogenin antikorları ile tümör hücrelerinde yaygın pozitif, desmin ile tümör hücrelerinin bir kısmında pozitif boyanma görülmüştür, EMA ve MIC-2 antikorları ile boyanma saptanmamıştır, solid varyant komponenti belirgin alveoler rabdomyosarkom” olarak raporlanmıştı.

Hastanın 26 Temmuz 2007 tarihli postoperatif PET-BT incelemesinde “İskioanal fossada muhtemelen obturator internus adalesi boyunca sağ inguinale uzanan hipermetabolik lezyon (SUVmax 14,93), sağ meme lojunda (SUVmax 6,60), sağ alt paratrakeal, pretrakeal, sol üst paratrakeal, sol hiler, sol supraklaviküler ve interaortokaval lenfatik lokalizasyonlarda (SUVmax 5,49 ile 12,16 arasında), bilateral akciğer nodüler lezyonlarında (SUVmax 2,92 ile 5,82 arasında) ve iskelet sisteminde yaygın olarak vertebral kolumda, sternumda, pelviste, her iki humerus ve femur proksimallerinde (SUVmax 13,82) hipermetabolik



**Şekil 2**–Postoperatif PET-BT incelemesi.

lezyonlar saptanmış ve hasta metastatik olarak kabul edilmişti (Şekil 2). Temmuz-Kasım 2007 tarihleri arasında 6 kür VAC tedavisi uygulanan hastaya kontrol PET-BT incelemesi yapılmış ve sadece minimal pelvik (sakrumda ve inguinal bölgede) tutulum saptanmıştı (Şekil 3).



**Şekil 3**–Kemoterapi sonrası PET-BT incelemesi.

Hastaya kliniğimizde pelvik bölgeye yönelik paliyatif radyoterapi planlandı. Tedavi öncesi hastanın isteğiyle bilateral ovaryopeksi uygulandı. 21 Ocak 2008-27 Şubat 2008 tarihleri arasında ön, arka ve iki yan alandan günlük 180 cGy'lik dozlarla 28 fraksiyon toplam 5040 cGy radyoterapi uygulandı. Tedavi sırasında ara vermeye neden olacak yan etki görülmedi. Tedavisi sorunsuz tamamlanan ve bir ay sonra kontrole gelmek üzere taburcu edilen hastanın 22.03.2008 tarihinde evinde exitus olduğu öğrenildi.

## TARTIŞMA

Rabdomyosarkom çocuklarda sık görülen bir yumuşak doku tümörüdür (tüm pediatrik solid tümörlerin %8'i), ancak erişkinde nadirdir ve tüm erişkin yumuşak doku sarkomlarının %5'inden daha azını oluşturur (4-7). Pediatrik rabdomyosarkomların yaklaşık %20'si genital bölgede görülür (8). Erişkin kadınlarda jinekolojik bölgede görülen rabdomyosarkomlar en sık servikste, ikinci sırada ise uterusun korpusunda lokalizedir (9). Ancak vaka serileriyle sıralama bu şekilde bildirilmiş olsa da genital bölge rabdomyosarkomları çok nadir görüldüğünden hangi jinekolojik bölgede hangi gerçek insidansla görüldüğü kesin olarak bilinmemektedir. En sık görülen histolojik varyant embriyonel rabdomyosarkomdur (8). Histolojik ayırıcı tanı adenosarkom, karsinosarkom, endometrial stromal sarkom ve leiomyosarkomu kapsar (8).

Erişkin rabdomyosarkomlarında hastalık hızlı ilerler, progresyona kadar geçen süre kısadır ve sağ kalımı kötüdür, 5 yıllık hastalığa özgü sağ kalım jinekolojik bölge tümörleriyle yapılan çalışmalar olmasa da %20-40 arasında bildirilmiştir (10, 11). Bu çocuklarda jinekolojik bölgede görülen rabdomyosarkomların %85'in üzerindeki sağ kalımlardan çok düşüktür (12, 13). Sağkalımdaki bu farkın nedeni tartışmalıdır. Bazı araştırmacılara göre erişkinlerde görülen rabdomyosarkom farklı bir biyolojik antitedir ve kemoterapiye duyarlı değildir (14). Bazı araştırmacılara göre ise bu farklar kötü prognostik faktörlere ve erişkinlere verilen yetersiz tedaviye bağlıdır (11). Yeterli multiajan kemoterapi uygulanan çalışmalarda beş yıllık sağkalım oranları pediatrik popülasyona yaklaşmaktadır (11).

Rabdomyosarkomlar içinde alveoler ve pleomorfik varyantların prognozu kötüdür (15). Anatomik lo-

kalizasyonun erişkin hastalarda prognoza etkisi bilinmemektedir. İleri yaş ve ileri evre de prognozu kötü etkileyen bağımsız faktörlerdir, 20 yaşın üzerindeki hastalarda 16-20 yaş arası hastalara göre prognoz daha kötü olduğu gösterilmiştir (16). Memorial Sloan-Kettering Kanser Merkezinin verilerine göre pelvik bölge yumuşak doku sarkomlarında prognozu belirleyen en önemli faktörler primer tümörün büyüklüğü ve graddır (17). Pediatrik grupta cerrahi, radyoterapi ve multiajan kemoterapi kombine tedavilerle iyi sonuçlar elde edildiği geniş randomize çalışmalarla gösterilmiştir, ancak erişkinlerde nadir olması nedeniyle böyle çalışmalar yapılamamıştır (18). Pediatrik tedavi şemalarına dayanarak uygulanan multiajan kemoterapilerle cevap oranları retrospektif serilerde %80'lere yaklaşmaktadır (10, 11). Pediatrik kemoterapi rejimleriyle tedavi edilen hastalarda sağ kalımın %60'ı geçtiği, kemoterapi almayanlarda ise bu oranını %40'tan az olduğu gösterilmiştir (11). Ancak, erişkin rabdomyosarkomunda kemoterapiye anlamlı yanıtın bulunmadığı çalışmalar da vardır (19).

Cerrahi tedavide geniş lokal eksizyonun yanında radikal vulvektomi ve lenf nodu diseksiyonu öneren çalışmalar vardır, cerrahi sınırlar önemlidir, yüksek gradlı tümörlerde ve pozitif cerrahi sınır varlığında radyoterapi önerilmektedir (20).

## SONUÇ

Nadir görülen ve agresif seyreden vulvar alveoler rabdomyosarkom vakası sunulmuş ve literatür bilgileri eşliğinde tedavisi ve prognozu tartışılmıştır. Tedaviyi ve prognozu etkileyebileceğinden erken başvuru önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Textbook of Uncommon Cancer Third Edition. Edited by D. Raghavan, M.L. Brecher, D.H. Johnson, N.J. Meropol, P.L. Moots, P.G. Rose. Associate Editor: I.A. Mayer., 2006, John Wiley & Sons, Ltd. Tumors of the Vulva and Vagina, page 521.
2. Imachi M, Tsukamoto N, Kamura T, Shigematsu T, Funakoshi K, Nakano H. Alveolar rhabdomyosarcoma of the vulva. Report of two cases. Acta Cytol, 35(3):345-9, 1991.
3. Hays DM, Shimada H, Raney RB; Tefft M, Newton W, Crist WM, Lawrence W, Ragab A, Beltangady M, Maurer HM. Clinical staging and treatment results in rhab-

- domyosarcoma of the female genital tract among children and adolescents. *Cancer*, 61:1893-1903, 1988.
4. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM. Rhabdomyosarcoma. Biology and treatment. *Pediatr Clin North Am*, 44:953-972, 1997.
  5. Qualman SJ, Coffin CM, Newton WA, Hojo H, Triche TJ, Parham DM, Crist WM. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study: update for pathologists. *Pediatr Dev Pathol*, 1:550-561, 1998.
  6. Greenlee RT, Murray T, Bolden S, Wingo PA. Cancer statistics, 2000. *CA Cancer J Clin*, 50:7-33, 2000.
  7. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin*, 54:94-109, 2004.
  8. Ferguson SE, Gerald W, Barakat RR, Chi DS, Soslow RA. Clinicopathologic features of rhabdomyosarcoma of gynecologic origin in adults. *Am J Surg Pathol*, 31(3):382-389, 2007.
  9. Behtash N, Mousavi A, Tehranian A, Khanafshar N, Hanjani P. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix: case report and review of the literature. *Gynecol Oncol*, 91:452-455, 2003.
  10. Esnaola NF, Rubin BP, Baldini EH, Vasudevan N, Demetri GD, Fletcher CD, Singer S. Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma. *Ann Surg*, 234:215-223, 2001.
  11. Ferrari A, Dileo P, Casanova M, Bertulli R, Meazza C, Gandola L, Navarria P, Collini P, Gronchi A, Olmi P, Fossati-Bellani F, Casali PG. Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer*, 98:571-580, 2003.
  12. Arndt CA, Donaldson SS, Anderson JR, Andrassy RJ, Laurie F, Link MP, Raney RB, Maurer HM, Crist WM. What constitutes optimal therapy for patients with rhabdomyosarcoma of the female genital tract? *Cancer*, 91:2454-2468, 2001.
  13. Martelli H, Oberlin O, Rey A, Godzinski J, Spicer RD, Bouvet N, Haie-Meder C, Terrier-Lacombe MJ, Sanchez de Toledo J, Spooner D, Sommelet D, Flamant F, Stevens MC. Conservative treatment for girls with non-metastatic rhabdomyosarcoma of the genital tract: a report from the Study Committee of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol*, 17:2117-2122, 1999.
  14. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin*, 54:94-109, 2004.
  15. Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Patel SR, El-Naggar AK, Garden AS, Benjamin RS. Adult rhabdomyosarcoma: outcome following multimodality treatment. *Cancer*, 95: 377-388, 2002.
  16. La Quaglia MP, Heller G, Ghavimi F, Casper ES, Vlammis V, Hajdu S, Brennan MF. The effect of age at diagnosis on outcome in rhabdomyosarcoma. *Cancer*, 73:109-117, 1994.
  17. Russo P, Brady MS, Conlon K, Hajdu SI, Fair WR, Herr HW, Brennan MF. Adult urological sarcoma. *J Urol*, 147:1032-1037, 1992.
  18. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, Wiener ES, Maurer HM, Crist WM. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of Intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. *J Pediatr Hematol Oncol*, 23:215-220, 2001.
  19. Hawkins WG, Hoos A, Antonescu CR, Urist MJ, Leung DH, Gold JS, Woodruff JM, Lewis JJ, Brennan MF. Clinicopathologic analysis of patients with adult rhabdomyosarcoma. *Cancer*, 91:794-803, 2001.
  20. Ulutin HC, Zellars RC, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: A clinical study. *Int J Gynecol Cancer*, 13:528-531, 2003.