



Embriyonal Prostatik Rabdomyosarkom: Olgu Sunumu

Embryonal Prostatic Rhabdomyosarcoma: A Case Report

Cumhur İbrahim BAŞSORGUN¹, Betül ÜNAL¹, Ceren UZUN¹, Gülgün ERDOĞAN¹,
İrem Hicran ÖZBUDAK¹, Mehmet Akif ÇİFTÇİOĞLU¹, Mehmet BAYKARA²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye
²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi
Correspondence Address

Cumhur İbrahim BAŞSORGUN
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı,
Antalya, Türkiye
E-posta: drbassorgun@gmail.com

ÖZ

Sarkomlar tüm prostat malignansilerinin %0,1-0,2'sini oluşturur. Rabdomyosarkom, iskelet kası (sarcomerik) diferansiyasyonu gösteren malign tümördür. %35 baş- boyun bölgesi, %40 ekstremiteler ve diğer alanlar, %25 genitoüriner sistemde izlenir. %5 oranında prostat ve mesanede görülür. Primer prostatik rabdomyosarkom genellikle infant ve çocukluk çağında ortalama 10 yaş civarında izlenir. 20 yaşında sağ-sol yan ağrısı yakınması ile hastanemize başvuran hastanın yapılan tetkikleri sonrası bilateral hidronefroz görüldü. Yapılan üretrografi prostatik uretranın çok daraldığı, sert ve fiske olduğu izlendi ve iğne biyopsi alındı. Mikroskopik incelemede prostat bez yapıları ve fibromusküler stroması içinde invaziv tümör saptandı. Tümör, oval yuvarlak, yer yer düzensiz kontürlü hiperkromatik nükleusa sahip, arada eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşmaktaydı. Tümör hücreleri immünohistokimyasal yöntemle uygulanan myogenin, desmin, c-kit ile pozitif immünreaksiyon gösterdi. Bu bulgularla olgu embriyonal rabdomyosarkom olarak tanı aldı. Olgu prostatik embriyonel rabdomyosarkomun nadir izlenmesi ve diğer prostatik tümörlerden ayrımı yönünden tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Genitoüriner sistem, Sarkom, Embriyonel rabdomyosarkom, Prostatik rabdomyosarkom

ABSTRACT

Sarcomas account for 0.1 to 0.2% of all prostatic malignancies. Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor that shows skeletal muscle (sarcomeric) differentiation. About 35% of rhabdomyosarcomas occur in the head-neck, 40% on the limbs and other areas and 25% in the genitourinary system. Only 5% of them arise in the prostate or bladder. Primary prostatic rhabdomyosarcoma usually develops in infancy and childhood at around 10 years of age. A 20-year-old male presenting with a complaint of right-left side pain was diagnosed with bilateral hydronephrosis after a series of tests. His urethrography showed a severely narrowed, firm and fixed prostatic urethra, so a needle biopsy was performed. The microscopic examination detected an invasive tumor within fibromuscular stroma and prostate glands. The tumor consisted of oval to round tumor cells with hyperchromatic nuclei and irregular contours in places, as well as cells with occasional eosinophilic cytoplasm. Immunohistochemically, the tumor cells showed a positive immunoreaction for myogenin, desmin and c-kit. Based on these findings, the patient was diagnosed with embryonic rhabdomyosarcoma. The case has been presented for discussion, since prostatic embryonic rhabdomyosarcoma is a rare disease with diagnostic challenges in differentiating from other prostatic tumors.

Key Words: Genitourinary tract, Sarcoma, Embryonic rhabdomyosarcoma, Prostatic rhabdomyosarcoma

Geliş tarihi \ Received : 03.11.2014
Kabul tarihi \ Accepted : 10.06.2015

GİRİŞ

Prostatın embriyonal rabdomyosarkomu erişkinlerde oldukça nadir görülmesine karşın çocuklarda en sık görülen malignite olup ortalama görülme yaşı 5 yaş civarındadır ve prognozu oldukça kötüdür (1). Yumuşak doku sarkomları Amerika'da 1 yıl içinde görülen tüm kanserlerin %1'ini oluşturmaktadır. Bu tümörlerin %5'inden azını genitouriner sistem sarkomları oluşturur. Genitouriner sarkomlar tüm malign genitouriner tümörlerin %1-2'sini oluşturmaktadır. Prostatta erişkinde en sık leiomyosarkom, çocuklarda ise rabdomyosarkom izlenir (2).

OLGU SUNUMU

20 yaşında erkek hasta, yaklaşık bir ay önce sağ-sol yan ağrısı yakınması başlamış ve buna idrar çıkartamama şikayeti de eklenince hastanemize başvurdu. Sistemik fizik muayenesi doğal olan olgunun rektal tuşesi sert ve fikse olarak tespit edildi. Laboratuvar analizinde kan BUN seviyesi 203 mg/dl, Kreatinin değeri 10 mg/dl olarak izlendi ve değerlerin yüksek görülmesi üzerine hasta diyaliz programına alındı. Olguda yapılan ileri tetkikler sırasında üst batın ultrasonografisinde, pelvikalisiyel sistemde grade 2 dilatasyon, bilateral hidronefroz, pelvik MR'da prostat çevresinde çok sayıda lobüle kontürlü kitle saptandı. Aynı zamanda rektum anteriorunda yaygın kitleler, bilateral obturator, internal ve eksternal iliak ve inguinal bölgede yaygın lenfadenopatiler izlendi. Ayrıca yapılan üretrografisinde prostatik üretrası çok dar, sert ve fikse izlendi. Tanısal amaçlı prostat iğne biyopsisi yapılan olgunun biyopsi örneği makroskobik olarak, 1 ve 0.3 cm uzunluğunda, kirli beyaz renkte iki adet dokudan oluşmakta idi. Mikroskobik olarak prostat bez yapıları ve fibromüsküler stroma içinde invaziv tümör alanları görüldü. Tümör, oval-yuvarlak, yer yer düzensiz

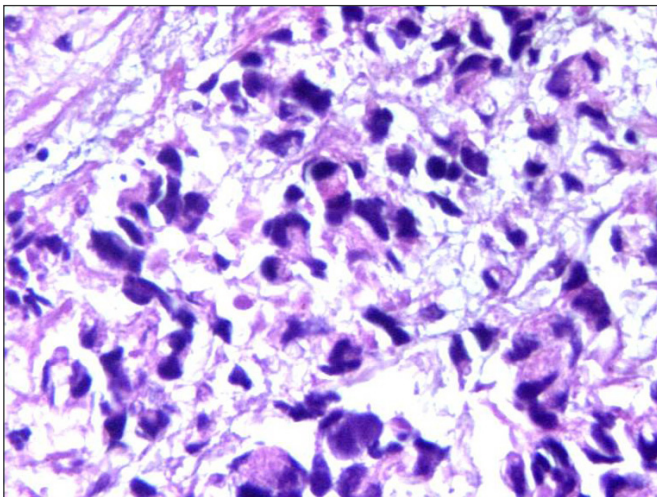
kontürlü, hiperkromatik nukleusa sahip, yer yer eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşmakta idi (Şekil 1). Tümör hücreleri immünohistokimyasal yöntemle uygulanan myogenin (Şekil 2), desmin ve c-kit ile pozitif immünreaksiyon gösterdi. Bu bulgularla olgu prostatik rabdomyosarkom olarak tanı aldı. Daha sonra yapılan PET-CT de abdomende, pelviste, retroperitoneal ve rektal alanda multiple konglomere metastatik lezyonlar, C1 vertebrada litik-sklerotik, sol klavikula, sağda 4. kot posteriorunda, solda 8. kotta litik metastatik lezyonlar izlendi. Her iki hemitoraksda multiple fokal hipermetabolik kalınlaşma alanları, sağda belirgin olmak üzere hidroüreteronefroz saptandı. Olgu bu bulgularla "evre 4" rabdomyosarkom olarak kabul edilip 3 kür neoadjuvan kemoterapi (Vinkristin, doksorubicin ve siklofosomid) aldı ve kemik lezyonlarına radyoterapi uygulandı.

TARTIŞMA

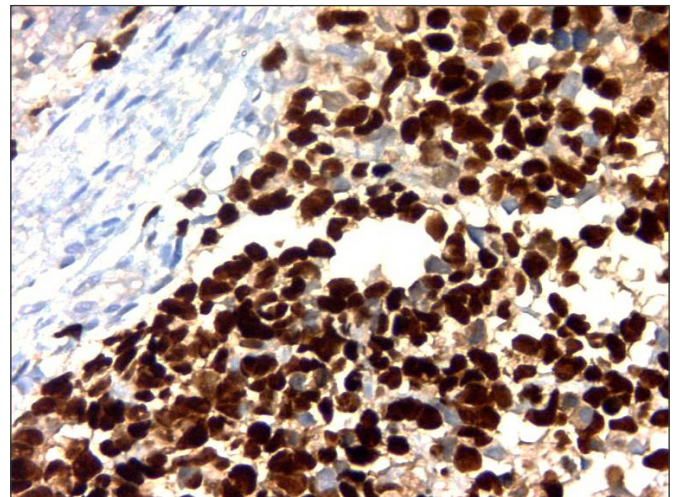
Rabdomyosarkom, myojenik diferansiyasyon gösteren mezenkimal tümördür. Histolojik özelliklerine göre embriyonal, alveolar ve pleomorfik tipleri bulunur. Prostatik rabdomyosarkom olguları daha çok pediatrik yaş grubunda görülür. Daha ileri yaşta görülen olgu sayısı 20'nin altındadır ve görülme yaşı 18-68 arasındadır. Erişkin yaş grubunda hastalık kötü prognozlu izlenmektedir (1).

Prostatik rabdomyosarkom olgularında karakteristik olarak obstrüktif semptomlar hızlı gelişir. Genellikle suprapubik kitle, lenf nodu tutulumu, akciğer metastazına bağlı solunum yolu ile ilişkili semptomlar, osteoklastik kemik metastazı ve normal PSA düzeyi izlenebilir (3).

Metastaz saptanması, 5 cm.'nin üzerinde tümör çapı, hasta yaşının 10'un üzerinde olması kötü prognostik faktörlerdir. Tümör ilk saptandığı organ ile sınırlı ise iyi prognostik faktördür (3).



Şekil 1: Oval, yuvarlak, yer yer düzensiz kontürlü, hiperkromatik nukleusa sahip, yer yer eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşan tümör (H&E, x400).



Şekil 2: İmmünohistokimyasal yöntemle uygulanan myogenin pozitifliği (myogenin, x400).

Prostatta sarkom oldukça nadir izlenir. Tüm prostat malign neoplazilerinin % 1'ini oluşturur. Bu tümörler, rabdomyosarkom, leiomyosarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, Ewing sarkoma/PNET, fibrosarkoma, gastrointestinal stromal tümör, sinovyal sarkomadır. Bu tümörler ile rabdomyosarkom ayırımında, rabdomyosarkomda histopatolojik olarak tipik rabdomyoblastların görülmesi önemli bir özelliktir.

İyi diferansiye tümörlerde rabdomyoblast tanınmasındaki güçlükler sonucu yanlış tanı konulabilir. Bu gibi durumlarda myogenin, myo D1 gibi immünohistokimyasal spesifik belirteçler kullanılabilir (4).

Histopatolojik olarak ayırıcı tanıda inflamatuvar myofibroblastik tümör, küçük hücreli karsinom, fibroepitelyal polip, sarkomatoid ürotelyal karsinom, karsinosarkom, lenfomalar yer almaktadır;

- İnflamatuvar myofibroblastik tümörden ayırımı özellikle çocukluk çağında çok önemlidir. İnflamatuvar myofibroblastik tümörde eozinofilik sitoplazmalı elonge, işçi hücreler ile eozinofil ve plazma hücrelerini de içeren mononükleer yangı hücreleri izlenir. Tümör hücreleri immünohistokimyasal olarak düz kas aktin, sitokeratin ve yer yer ALK ile pozitif boyanırken, myo D1 ve myogenin ile boyanma yoktur. Erişkinde görülen küçük hücreli karsinom, tipik ürotelyal karsinomdur ve alveolar rabdomyosarkom ile karışabilir. İmmünohistokimyasal olarak sitokeratin, sinaptofizin ve kromogranin pozitifdir; myo D1 ve myogenin ile boyanma yoktur.
- Fibroepitelyal polip, polipoid ve ekzofitik büyümeden dolayı bothroid rabdomyosarkom ile karışabilir, ancak poliplerde kambium tabakası izlenmez ve immünohistokimyasal olarak myogenin ve myo D1 ekspresyonu yoktur.

- Mesaneye ait karsinosarkomlarda ürotelyal karsinom komponenti içerir. Rabdomyosarkom karsinosarkom içerisindeki heterolog elemanlar olarak yer alabilir. Bunun ayırımını yapmak gerekir.
- Lenfomalar sitolojik özellikler nedeniyle alveolar rabdomyosarkom ile karışırlar, immünohistokimyasal olarak LCA,CD20,CD3 ile boyanma izlenirken, myogenin ve myoD1 ile boyanma yoktur (5).

Prostatik sarkomlar da en önemli prognostik faktörün histolojik özellikler olduğunu savunan çalışmalar mevcuttur. Erişkin yaş grubunda rabdomyosarkom dışı prostat sarkomlarında prognoz kötü iken ortalama yaşam 24 ay olarak saptanmıştır. Pediatrik yaş grubunda ise prostatik rabdomyosarkomun prognozu daha iyidir ve ortalama yaşam 142 ay bulunmuştur (6). Tedavide multimodal bir yaklaşımla cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi birlikte kombine edilerek çocuklarda neredeyse %74 başarı sağlanabilmektedir (1). Ancak erişkinlerde durum böyle değildir. Erişkinlerde bildirilmiş çok az sayıda olgu olduğundan tedaviyle ilgili ortak bir konsensus mevcut olmayıp, radikal sistoprotektomi cerrahisi ve sonrasında kemoradyoterapi günümüzde uygulanmaktadır.

Özellikle postradyasyon sarkom olgularında c-kit immünoaktivitesi saptanması ve moleküler düzeyde tedavilerin (imatinib mesylate) uygulanması savunulurken (7), bizim olgumuzda radyasyon hikayesi olmamasına rağmen c-kit pozitifliği saptanması, sadece postradyasyon rabdomyosarkomlarda değil, diğer rabdomyosarkomlarda da C-kit' in tanı ve hedefe yönelik tedavi seçeneklerinin değerlendirilmesi konusunda etkisi olabileceğini göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Nabi G, Dinda AK, Dogra PN. Primary embryonal rhabdomyosarcoma of prostate in adults: Diagnosis and management. *Int Urol Nephrol* 2002-2003;34(4):531-4.
2. Dalal DD, Tongaonkar HB, Krishnamurthy S, Kulkarni JN. Embryonal rhabdomyosarcoma of prostate in an adult-a diagnostic dilemma. *Indian J Cancer* 2000;37(1):50-3.
3. Singh NK, Gangappa M, Gupta V, Mohan A. Embryonal prostatic rhabdomyosarcomas disguised presentation in an adolescent male: A case report. *Cases J* 2009;2:7546.
4. Ferrer FA, Isakoff M, Koyle MA. Bladder/prostate rhabdomyosarcoma: Past, present and future. *J Urol* 2006;176(4 Pt 1):1283-91.
5. Amin MB, Lin DW, Gore JL, et al. The critical role of the pathologist in determining eligibility for active surveillance as a management option of patients with prostate cancer. Consensus statement with recommendations supported by the College of American Pathologists, International Society of Urological Pathology, Association of Directors of Anatomic and Surgical Pathology, the New Zealand Society of Pathologists and the Prostate Cancer Foundation. *Arch Pathol Lab Med* 2014; 138:1387-1405.
6. Janet NL, May AW, Akins RS. Sarcoma of the prostate: A single institutional review. *Am J Clin Oncol* 2009;32(1):27-9.
7. Niimi K, Hashimoto Y, Kurokawa S, Okada A, Tozawa K, Kohri K. Embryonal rhabdomyosarcoma of the prostate. *Int J Clin Oncol* 2010;15(1):93-6.