

PRİMER RETROPERİTONEAL TÜMÖRLER: VAKA SERİSİ

Dr. Pınar ÇİLESİZ GÖKSEDEF*, Dr. Hüsnü GÖRGEN*, Dr. Murat APİ*, Dr. Nida ERGİN*, Dr. Ahmet ÇETİN*

ÖZET

Giriş: Primer retroperitoneal tümörler retroperitoneal dokudan kaynaklanan nadir tümörlerdir. Bu tümörlerin geleneksel görüntüleme yöntemleri ve laboratuvar teknikleri ile preoperatif tanısı zordur. Retroperitoneal tümörlerin tedavisi çoğunlukla benign patolojiye sahip olsalar da komplet cerrahi rezeksiyondur.

Olgular: 2002-2005 yılları arasında, kliniğimizde preoperatif olarak adneksiyal kitle tanısı alarak opere edilen 310 olgudan 7 tanesi operasyon esnasında retroperitoneal kitle tanısı aldı (%2,25). Hastaların yaşları 28-62 arasında tespit edildi. Retroperitoneal tümör tanısı olan 7 olgunun 2 tanesi malign histolojiye sahipti. Bu tümörlerin 4 tanesinde histolojik orjin mezankim, 3'ünde ise ektoderm olarak saptandı. Bu yazıda retroperitoneal tümörlerin klinik bulguları, histopatolojik tanıları ve operasyon esnasında karşılaşılan zorluklar incelendi.

Sonuç: Nadir görülse de jinekolojik cerrah retroperitoneal tümörlere hazırlıklı olmalıdır. Çoğunlukla benign olan bu tümörlerin primer tedavi yöntemi komplet rezeksiyondur. Komplet rezeksiyon karnama ve tümörün büyük damar ve kemik yapıya yapışık olması nedeniyle her zaman mümkün olmayabilir. Tümörün histolojik orjini belirlenerek malign benign ayırımına gidilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Primer retroperitoneal tümör, pelvik kitle.

ABSTRACT

Background: Primary retroperitoneal tumors are rare with an origin from retroperitoneal tissues. As conventional imaging and laboratory techniques do not permit recognition of these tumors, preoperative diagnosis is not easy. Treatment of retroperitoneal tumors, most of which have benign pathology, is complete surgical resection.

Cases: Between years 2002-2005, 7 of the 310 cases who were admitted to our clinic with a preoperative diagnosis of adnexial mass, revealed to have a primary retroperitoneal tumor intraoperatively (2,25%). Age of these patients ranged between 28-62. 2 of the 7 cases had a malign pathology, 4 of them had a mesenchymal origin histologically, in the remaining 3 patients ectoderm was the histological origin. In this manuscript, clinical findings, histopathological diagnosis of retroperitoneal tumors and pitfalls during the operations are reviewed.

Conclusion: Despite its rare occurrence, gynecologic surgeon should be familiar with retroperitoneal tumors. Primary treatment in these mostly benign tumors is complete resection which may not be possible in case of fixation of the tumor or bleeding. Histological origin should be determined during pathologic examination, distinction of benign and malign nature should be given.

Anahtar Kelimeler: Primary retroperitoneal tumors, pelvic mass.

GİRİŞ

Primer retroperitoneal tümörler retroperitoneal dokulardan kaynaklanırlar. Retroperitoneal yerleşimli organların tümörleri, primer retroperitoneal tümörlerin dışında tutulmaktadır. Retroperitoneal tümörler konjenital, nörojenik, osseöz ve yumuşak dokunun çeşitli tümörleri olarak sınıflandırılmıştır (1). Pratik açıdan kistik ve solid olarak ikiye ayırdığımız

zaman; en yaygın kistik lezyonlar arasında dermoid ve epidermoid kist, tailgut kistleri, kistik hamartom, kistik teratom, nöroenterik kist ve enterik duplikasyonlar sayılabilir. Solid kitleler arasında ise kordoma, primer mezenşimal ve nöro (endokrin) tümörler yer alır.

Pelvik retroperitoneal alan, önde rektum ve fasya propriası, arkada rektosakral fasya ile sınırlanır. Yanlarda iliak damarlar, üreterler ve rektumun lateral li-

Geliş tarihi: 19/01/2006

Kabul tarihi: 16/03/2006

*Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

İletişim: Dr. Pınar Çilesiz Göksedef

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği İSTANBUL

Tel: (0246) 211 21 00

Fax: (0246) 237 17 62

E-posta: drokanozkaya@yahoo.com

gamını bulunur. Waldeyer fasyası, presakral alan ve supralevator bölgeyi birbirinden ayırır. Pelvik retroperitoneal alan gevşek konnektif doku ile döşenmiş olup, middle sakral, iliolumbar ve middle hemoroidal damarlar, lenfatikleri, sakral pleksusun dalları ve embriyolojik hücre kalıntılarını içerir. Bu alan embriyolojik kapanmaları içerdiğinden potansiyel gelişebilecek neoplazmlar notokordal, kloakol, nörojenik ve diğer gelişim taslaklarından kaynaklanabilir.

Pelvik kitleli kadınların ayırıcı tanısı yapılırken nadir görülmesine rağmen retroperitoneal tümörler göz önünde bulundurulmalıdır. Jinekolojide en fazla ayırıcı tanı yapılması gereken durumlar gastrointestinal sistemin hastalıkları olmasına rağmen; özellikle şüpheli, alışılmadık semptomların varlığında, rektum veya damar basısı klinik bulgularında, üreter obstrüksiyonu varlığında retroperitoneal tümör olasılığı düşünülmelidir (2). Bu tümörlerin tedavisi komplet rezeksiyondur. Tümörün boyutu ve fikse olması, intraoperatif kanama, cerrahi deneyim yetersizliği gibi durumlarda komplet rezeksiyon mümkün olmayabilir (3).

Bu yazıda retroperitoneal tümörlerin klinik semptomları, tanı yöntemleri, histolojik tipleri ve davranışları ile tedavi yöntemlerini incelemeyi amaçladık.

OLGULAR

Olgu 1: 62 yaşında, son üç aydır mevcut olan karında şişlik, ağrı, kilo kaybı şikayetleri ile başvuran hastada, pelvik muayenede umbilikusa kadar uzanan düzgün konturlu kitle tespit edilmiş olup, Bilgisayarlı Tomografi (B.T.) incelemesinde umbilikustan başlayıp mesane üst konturuna kadar uzanan karın ön duvarına komşu heterojen dansitede kitle mevcuttu. Tümör belirteçlerinden CA 125: 3 IU/ml, CA 153: 17 IU/ml, AFP: 0,839 ng/ml, CEA: 0,878 ng/ml olarak saptandı. Hastaya postmenapozal adneksiyal kitle tanısı ile laparotomi yapıldı. Göbek alt-üst vertikal insizyonla batına girildi. Yapılan eksplorasyonda batında yaklaşık 20ml serbest sıvı mevcuttu. Sağ retroperitoneal alanda yerleşmiş karaciğer altına kadar uzanım gösteren lobüle konturlu, yumuşak kıvamlı, sarı renkli 40X20 cm.lik kitle izlendi. Kitle total olarak eksize edildi. Retroperitoneal kitle patolojisi indifferansiye liposarkom olarak belirlendi. Hastaya adjuvan radyoterapi tedavisini kabul etmedi. Pelvik muayene ve görüntüleme yöntemleri ile yapılan takiplerinde

25' inci ayında karaciğer altında 85 mm. lik nüks ile uyumlu kitle saptandı. Hasta tedaviyi kabul etmedi. 28. aydır destek tedavisi uygulanmaktadır.

Olgu 2: 54 yaşında, 1 aydır mevcut olan kabızlık ve defekasyonda ağrısı olan hastada, pelvik muayenede uterusla rektum arasında 7X8 cm.lik kitle mevcuttu. Manyetik Rezonans (M.R.) görüntülemeye rektum ile uterus arasında 11X9 cm. boyutlarında oldukça düzgün konturlu solid kitle saptandı. Rektoskopide mukozaya normal, ampullada dışyan bası mevcuttu. Postmenapozal adneksiyal kitle tanısı ile laparotomi yapıldı. Göbek altı vertikal insizyonla batına girildikten sonra yapılan eksplorasyonda, uterus ve her iki over normal görünümde idi. Vagen arka duvarına rektum ön duvarına komşuluk gösteren, pelvis minörü tamamen dolduran, rektumu invaze etmeyen 7X7 cm lik kitle izlendi. Kitlenin pelvik damar ve sinirler ile olan ilişkisi nedeniyle tam rezeksiyon yapılamayacağına karar verilerek biyopsi alındı. Patolojik olarak indifferansiye malign tümör saptanmış olup yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda vimentin ve myc kuvvetli pozitifliğinin saptanması ile 'Primitif Nöroendokrin Tümör' (PNET) düşünüldü. Hastaya alterne kemoterapisi verildi (21 günde bir Adriablastin-Vinkristin- Endoksan/Haloksan- Etoposit). Kemoterapi sonrası 10 aylık takipte nüks izlenmedi.

Olgu 3: 42 yaşında, 5 aydır mevcut olan karın ağrısı şikayeti ile başvuran hastada, muayenede uterus arkasında douglasa fiske immobil kistik kitle tespit edilmiş olup abdominopelvik B.T. görüntülemeye uterus posterolateralinde 4X5 cm.lik kistik kitle (over kisti? Douglasta abse?) saptanmıştır. Laboratuvar bulgularından tümör belirteçleri CA 125: 9,67 IU/ml, CA 153: 17,9 IU/ml, AFP: 4,12ng/ml, CEA: 1,09 ng/ml olarak tespit edildi. Hasta over kisti ön tanısı ile laparotomiye alındı. Yapılan eksplorasyonda sol fossa ovarikada retroperitoneal yerleşimli 4X5 cm kistik kitlenin ekstirpasyonu yapıldı. Patolojik incelemesi kistadenofibrom olarak tespit edildi.

Olgu 4: 52 yaşında, yaklaşık 4 aydır mevcut olan karında şişlik, ağrı şikayeti olan hastada, muayenede orta hatta yaklaşık 10 cm boyutlarında sert, yarı mobil kitle tespit edildi. B.T. görüntülemeye pelvisten başlayıp abdomene doğru uzanan orta hattın sağında 10X15 cm.lik solid kitle mevcuttu. Tümör belirteçleri CA 125: 10 IU/ml, CA 153:10,8 IU/ml, AFP: 1 ng/ml, CEA: 2 ng/ml olarak tespit edildi. Hasta postmenapozal adneksiyal kitle ön tanısı ile laparotomiye alın-

di. Eksplorasyonda sağda retroperitoneal alanda doglasa doğru uzanım gösteren 10X15 cm.lik solid kitle mevcuttu. Kitle eksizyonu ve TAH- BSO yapıldı. Retroperitoneal kitle patolojik incelemede leiomyoma olarak tespit edildi. 14 aylık takibi süresinde nüks izlenmedi.

Olgu 5: 45 yaşında, karında şişlik, ağrı şikayetleri mevcut olan hastada, muayenede umblikus üstüne ulaşan orta sertlikte, yaklaşık 20 cm lik kitle tespit edildi. B.T incelemede batın sağ yarısında yaklaşık 20X30 cm.boyutlarında solid kitle saptanması üzerine hasta abdominopelvik kitle nedeniyle laparotomiye alındı. Göbek alt- üst vertikal insizyonla batına girilerek yapılan eksplorasyonda uterus sola deviye sağ retroperitoneal alanda broad ligament altından başlayarak karaciğer altına kadar uzanan, sarı renkte, yumuşak 20X30 cm.lik kitle izlendi. Kitle eksizyonu yapıldı. Patoloji sonucu lipom olarak tespit edildi.

Olgu 6: 28 yaşında, kabızlık, karın ağrısı şikayetleri olan hastada, pelvik muayenede uterus arkasında douglasta yerleşmiş yaklaşık 6 cm'lik düzgün sınırlı, mobil, kistik kitle mevcuttu. Doppler Ultrasonografi ile incelemede uterus arkasında 5X7 cm boyutlarında cidarında yüksek dirençli akım saptanan yoğun içerikli kistik kitle mevcuttu. CA 125: 15 IU/ml idi. Hastaya adneksiyal kitle ön tanısı ile yapılan laparotomide uterus solunda, sakrouterin ligamenti deplase eden, retroperitoneal yerleşimli yaklaşık 7 cm.lik kistik kitle eksize edildi. Patolojik inceleme sonucu kitlenin kist dermoid olduğu belirlendi.

Olgu 7: 44 yaşında kabızlık ve karın ağrısı şikayeti olan hastada, pelvik muayenede douglası dolduran uterusu sola deplase eden yumuşak kıvamlı, yarı mobil kitle mevcuttu. Doppler ultrasonografi ile incelemede 82X43 mm.lik heterojen yapıda çoğunluğu solid karakterde, solid alandan alınan akım örneğinde RI: 0,58 olan kitle mevcuttu. Tümör belirteçleri CA 125: 18,44 IU/ml, CA 199: 7,21 IU/ml, CEA: 0,29 ng/ml olarak saptandı. Hastaya adneksiyal kitle ön tanısı ile yapılan laparotomide uterus sağ posterior bölgede retroperitoneal yerleşimli, yaklaşık 7X8 cm. boyutlarında internal iliak arter ve ven üzerinde yerleşim gösteren kitlenin eksizyonu yapıldı. Patolojik inceleme sonucu ganglionörom olarak tespit edilmesi üzerine klinik ve görüntüleme yöntemleri ile takibe alındı. Hastanın 3 ay sonraki takibinde rezidü tümör izlenmedi.

TARTIŞMA

Retroperitoneal tümörler nadir görünmelerine rağmen; pelvik cerrah bu tümörlerle karşılaşmaya hazırlıklı olmalıdır. Bu tümörlerin klasik semptomları olmayıp operasyon öncesi ayırıcı tanının dikkatlice yapılması gerekir. Retroperitoneal tümörlerin tanısı çoğunlukla operasyon esnasında yapılmaktadır. Semptomlar tümörün retroperitoneal alandaki yeri ile ilişkilidir. Olguların klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Kemik yapısı dolayısıyla pelvik tümörler komşu organlara bası bulguları ile üst abdomen yerleşimli retroperitoneal tümörlerden daha erken klinik bulgu verirler(3). İncelediğimiz 7 olgudan 3'ünde tümör retroperitonda yerleşmiş olup hastalıkla ilgili bulgular tümör geniş çaplara ulaşmadan klinik belirti vermemiştir (olgu1,4 ve 5). Diğer 4 vakada ise pelvik yerleşimli tümörler mevcut olup tümör daha küçük boyutlarda iken pelvik organ bası ve ağrı semptomları mevcuttu (olgu 2,3,6 ve 7). Beck'in rapor ettiği yedi vakalık retroperitoneal tümör serisinde majör semptomlar abdominal ağrı, abdominal kitle, kilo kaybı, iştahsızlık idi (4). Bizim olgularımızda da sık olarak rastladığımız semptomlar karın ağrısı, karında şişlik, konstipasyon, kilo kaybı idi.

Retroperitonun primer tümörleri histolojik olarak en sık mezenkimal dokulardan kaynaklanırlar (5). Bizim olgularımızın 4'ünde (olgu 1, 3, 4 ve 5) histolojik kökeni mezenkim olarak saptanmıştır. Diğer üç olguda (olgu 2, 6 ve 7) ise ektoderm kaynaklı tümör tespit edilmiştir.

Preoperatif incelemede bilgisayarlı tomografi (B.T.) ve magnetik rezonans (M.R.) görüntülemeleri önemlidir. BT ile retroperitoneal tümör ve diğer pelvik yapılar (uterus, adneksler, üreter v.d.) ayırımında değerlidir (6). Özellikle preoperatif biyopsinin kontrendike olduğu anterior sakral meningesel ayırıcı tanısı için gerekmektedir. MR ile de kitle diğer organlar arasındaki planların ayrıntılı incelemesi yapılabilmektedir. Görüntüleme yöntemleri arasında ayırıcı tanıda faydası olabilecek bir diğer yöntem endorektal ultrason (ERUS) incelemesidir. Malign tümörün implantasyonu, presakral abse, fistül formasyonu, kanama gibi potansiyel komplikasyonlardan dolayı preoperatif iğne biyopsisi yapılmamalıdır. İleri evre tümörlerde, hastanın operasyon için kondisyonunun uygun olmaması halinde iğne biyopsisi tümörün orijinini belirlemede kullanılabilir (6).

Tablo 1—Olguların klinik özellikleri ve tedavi yöntemleri*.

Olgu	Yaş	Şikayet	Kitlenin Yeri	Tedavi	Patoloji
OLGU 1	62	Ağrı, kilo kaybı	Retroperitoneal sağ pelvik alandan başlayarak karaciğer altına uzanan kitle (40X20 cm)	Eksizyon	İndiferansiye Liposarkom
OLGU 2	54	Kabızlık, ağrı	Rektum ile vagen arasında retroperitoneal kitle (7X7 cm)	Biyopsi	PNET*
OLGU 3	42	Karın ağrısı	Fossa ovarika yerleşimli Retroperitoneal kitle (4X5 cm)	Eksizyon	Kistadenofibrom
OLGU 4	52	Şişlik, ağrı	Pelvis sağ retroperitoneal bölge (10X15 cm)	Eksizyon TAH-BSO	Leiomyom
OLGU 5	45	Şişlik, ağrı	Retroperitoneal sağ pelvik alandan başlayarak karaciğer altına uzanan kitle (20X30 cm)	Eksizyon	Lipom
OLGU 6	28	Kabızlık, ağrı	Rektum ile vagen arasında retroperitoneal kitle (7X7 cm)	Eksizyon	Dermoid kist
OLGU 7	44	Kabızlık, ağrı	Sağ pelviste retroperitoneal kitle (7X8 cm)	Eksizyon	Ganglionörom

* Primitif nöroendokrin tümör

Primer retroperitoneal tümörler çoğunlukla benign patolojiye sahiptirler (6). Ancak hastaların yarısından fazlasının semptomatik olması ve zaman içinde malign tranformasyon gösterebilme özellikleri nedeniyle bu lezyonların çıkarılması önerilmektedir (7). İncelediğimiz 7 olgudan 2 tanesinde malignite saptandı (olgu1 ve 2). Malignite saptanan olgu1 liposarkom olup, retroperitoneal yumuşak doku sarkomları içinde en sık rastlanan histolojik tiptir (8). Liposarkom olgusunda histolojik subgrup indifferansiye idi. İndifferansiye liposarkom subtipi lokal nüks ve uzak metatazlarla ilişkili olup, agresif cerrahi yaklaşım gerekmektedir (8). İncelenen olguda tümör komplet rezeksiyonu yapılmış olup sonrası takiplerinde 25 ay boyunca nüks izlenmedi. Ancak hastanın sonraki takiplerinde karaciğer altında 85mm'lik nüks ile uyumlu lezyon izlendi. Hasta yeni bir cerrahi işlemi kabul etmemiştir. Malignite saptanan diğer olguda (olgu2) tümör presakral yerleşimli olup, vasküler yapılara yakınlığı ve fiksasyonu nedeniyle komplet rezeksiyonu mümkün olmamıştır. Kitleden alınan biyopsilerin immunohistokimyasal incelenmesinde vimentin pozitifliği, myc'in kuvvetli pozitifliği sonucunda histopatolojik olarak 'Primitif Nöroektodermal Tümör (PNET)' tanısı konulmuştur. PNET embriyonal küçük hücrelerden oluşan neoplazm grubu olup, indifferansiye veya nöronal, glial veya mezenkimal diferansiasyonun değişik derecelerini ifade eder (9).

Retroperitoneal leiomyom oldukça nadir bir tümör olup, iyi prognozlidir. Uzun dönem takiplerde metastaz görülmemekle birlikte lokal nüks olduğu rapor edilse (10) de incelenen leiomyom olgusunda (olgu 4) 14 aylık takip sonunda metastaz ve lokal nüks izlenmedi. Retroperitoneal leiomyom nadir görülen bir tümör olup, tespit edildiğinde tedavisi komplet rezeksiyondur (11).

Pelvik kitleli kadınların ayırıcı tanısı yapılırken retroperitoneal tümörler göz önünde bulundurulmalıdır. Nadir tümörler olmasına karşın pelvik cerrah retroperitoneal kitlelere hazırlıklı olmalıdır. Primer retroperitoneal tümörlerin tedavisi cerrahi rezeksi-

yondur. Abdominal yaklaşımla pelvis ve üst abdomen tamamen değerlendirilebilir. Retroperitoneal tümörlerde primer tedavi yöntemi kitlenin tamamen çıkarılmasıdır. Patolojik değerlendirme sonrasında tümörün histolojik orjini belirlenmeli, benign-malign ayrımı yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ackerman LV. Tumors of the retroperitoneum mesentery and peritoneum. In: Atlas of tumor pathology, section VI, Fascicles 23&24. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of pathology, 1954
2. Spillane AJ, Thomas JM. Gynecological presentation of retroperitoneal tumors. *BJOG* 2000; 107(2): 170-3.
3. Isaacs JH, Dolan JR. Nongynecologic Conditions Encountered by the Gynecologic Surgeon. In: Rock JA, Thompson JD, eds. *Te Linde's Operative Gynecology*, ed 50. Lippincott-Raven, 1997:1305-28.
4. Beck HH. Retroperitoneal tumors: diagnosis and treatment. In: Isaacs JH, Byrne MP, eds. *Pelvic surgery: a multidisciplinary approach*. Mt Kisco, NY, Futura Publishing, 1987:91.
5. Benissa N, Soualy K, Alouta N, Kafih M, Zerouali NO. Primary retroperitoneal tumors in adults: report of 11 cases. *Ann Urol*. 2003 Oct; 37(5): 252-7.
6. Wolpert A, Beer-Gabel M, Lifschitz O, Zbar A.P. The management of presacral masses in the adult. *Tech coloproctol*. 2002; 6: 43-59.
7. Dozois RR. Rectorectal tumors: spectrum of disease, diagnosis and surgical management. *Perspect Colon Rectal Surg*. 1990;3:241-5.
8. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg*. 2003 Sep; 238(3): 358-70.
9. Burns DK. Sinir sistemi. Kumar V, Cotran RS, Robbins SL, eds. *Çelikbaş U, Çev. Ed. Basic pathology*. ed 6. 5. cilt 2000:713-44.
10. Hsu YH, Chan T, Yuan SS, Wang SL, Su JH. Retroperitoneal leiomyomas: a rare tumor of the pelvis. *Kaohsing J Med Sci*. 2002 Dec; 18(12): 636-9.
11. Dursun P, Salman MC, Taşkıran C, Yüce K, Ayhan A. Retroperitoneal leiomyomatosis: a case report. *Int J Gynecol Cancer* 2005; 15: 1222-5.