

# SERVİKAL BOTİROİD SARKOM ÖYKÜSÜ OLAN BİR HASTADA GELİŞEN MÜSİNÖZ BORDERLINE OVER TÜMÖRÜ

Dr. Mehmet Coşkun Salman<sup>1</sup>, Dr. Alp Usubutun<sup>2</sup>, Dr. Kunter Yüce<sup>1</sup>

## ÖZET

Genital sistemi etkileyen rabdomyosarkomlar genellikle yaşamın ilk iki dekadında görülür. Oldukça agresif seyirli olan bu tümörlerde kombine tedavi yaklaşımlarının uygulamaya girmesiyle birlikte uzun dönem sağkalım şansı artmıştır. Ama aynı zamanda tedaviyle ilişkili morbiditeler de daha fazla görülmeye başlamıştır. Özellikle radyoterapi ve kemoterapiye bağlı sekonder kanser gelişimi en önemli uzun dönem morbiditeler olarak karşımıza çıkmaktadır. Burada 5 yaşında iken servikal botiroid sarkom tanısı konup cerrahi ve kemoradyasyon ile başarılı şekilde tedavi edildikten sonra 34 yaşında iken müsinöz borderline over tümörü saptanan bir hasta sunulmuştur. Ayrıca uzun süreli sağkalım elde edilen kanser hastalarında kemoterapi veya radyoterapi ile ilişkili olası uzun dönem sorunlar tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Rabdomyosarkom, Botiroid sarkom, Borderline over tümörü, Kombine tedavi, Sekonder kanserler.

## ABSTRACT

Genital rhabdomyosarcomas are commonly seen during the first and second decades of life. Although these tumors tend to be highly aggressive, long-term survivals have been achieved by using combined therapeutic approaches. However, the incidence of treatment-related morbidities also increased due to the long-term survival. Especially, development of secondary cancer associated with previous radiotherapy and chemotherapy is the most considerable long-term morbidity. Here, a 34-year-old patient with mucinous borderline ovarian who had a history of cervical sarcoma botryoides which was treated successfully by surgery and chemoradiation at 5 years of age is presented. Also, chemotherapy or radiotherapy related long-term problems which may be detected in cancer survivors were discussed.

**Key Words:** Rhabdomyosarcoma, Sarcoma botryoides, Borderline ovarian tumor, Combined therapy, Secondary malignancies.

## GİRİŞ

Borderline over tümörleri epitelyal over tümörlerinin %10-15'ini oluşturur. Seröz histoloji en sık görülen tiptir ve bunu müsinöz histoloji takip eder. Genellikle 40'lı yaşlarda görülür ve hastaların önemli bir kısmı üreme çağındadır. Tedavide temel yaklaşım fertilitte koruyucu cerrahidir ve mükemmel prognoz beklenir (1).

Rabdomyosarkom ise oldukça agresif seyirli bir mezankimal tümördür ve çocuklarda ve genç erişkin-

lerde en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. En sık baş-boyun bölgesinde görülürler. Genital sistemi tutanlar çoğunlukla embriyonel varyant olan botiroid sarkom şeklindedir ve mukoza altında gelişen polipoid kitlelere bağlı tipik görünümüne sahiptir (2-4).

Borderline over tümörü ile botiroid sarkom arasındaki ilişki açık değildir ve literatürde bu iki tümörün aynı hastada görüldüğü yönünde rapora rastlanmamıştır. Burada çocukluk çağında servikal botiroid sarkom saptanan, cerrahi, kemoterapi ve radyoterapiyi içeren multimodal yaklaşımla tedavi edilen ve

Geliş tarihi: 14/04/2010

Kabul tarihi: 20/04/2010

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı ANKARA

İletişim: Dr. Mehmet Coşkun Salman

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

Tel: 0312 305 31 28

E-posta: csalman@hacettepe.edu.tr

üreme çağıında ovaryan borderline müsinöz tümör geliştiren bir hasta sunulmuştur.

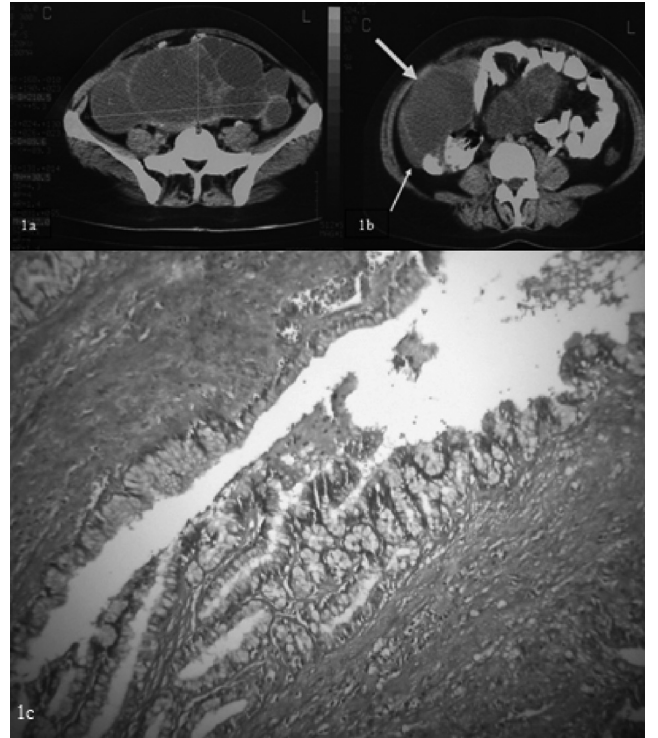
## OLGU SUNUMU

1978 yılında 5 yaşındaki bir kız çocuğu vajinal kanama nedeniyle hastaneye başvurmuş. Yapılan muayenede serviksten köken alıp kısmen vajinayı dolduran polipoid bir kitle saptanmış. Kitleden alınan biyopsi botiroid sarkom şeklinde rapor edilmiş. Serviks dışında hastalık bulgusuna rastlanmayan hastaya total abdominal histerektomi ve total vajenektomi yapılmış. Postoperatif dönemde adjuvan pelvik radyoterapi ve 6 kür VAC (vinkristin, aktinomisin D, siklofosamid) kemoterapisi verilmiş. Hastanın tedavi sonraki izlemi normal sınırlardaymış. 15 yaşına geldiğinde persistan 10 cm'lik pelvik kitle nedeniyle laparotomi yapılmış ve sağ unilateral salpingo-ooforektomi uygulanmış, patolojik incelemede benign karakterli bir kist rapor edilmiş.

Daha sonraki kontrolleri normal seyreden hasta 2007 yılında, 34 yaşında iken karın ağrısı şikayetiyle merkezimize başvurdu. Yapılan muayenede umblikus üzerine kadar uzanan kitle saptandı. Çekilen abdominopelvik tomografide sol overden köken alan ve üst kadrana kadar ulaşan 26 x 16 x 21 cm boyutlarında, septalı, kalın duvarlı, solid komponent içeren kitle ve az miktarda asit izlendi (Şekil 1a, 1b). Serum CA 125 düzeyi 280 IU/ml idi. Bu bulgularla hastaya laparotomi yapılmasına karar verildi. Laparotomi sırasında sol overden köken alan, pelvisi ve kısmen abdomeni dolduran komplike kitle ve 300 cc asit olduğu görüldü. Eksplorasyonda bunların dışında herhangi bir patoloji izlenmedi. Sitolojik inceleme için asit örneği alındı. Sol unilateral salpingo-ooforektomi yapıp frozen incelemeye gönderildi. Frozen inceleme müsinöz borderline over tümörü şeklinde rapor edildi. Bunun üzerine infrakolik omentektomi, bilateral pelvik-paaraortik lenf nodu diseksiyonu ve appendektomi de içeren cerrahi evreleme yapıldı. Nihai patolojik inceleme evre 1a müsinöz borderline over tümörü şeklinde idi (Şekil 1c). Hasta 6 günlük hospitalizasyon sonrası sorunsuz bir şekilde taburcu edildi ve ek herhangi bir tedavi uygulanmadı. Son kontrolü borderline tümör tanısından yaklaşık 2,5 yıl sonra yapılan hasta jinekolojik açıdan asemptomatikti ve rekürrens bulgusu yoktu.

## TARTIŞMA

Rabdomyosarkom çocuklardaki ve genç erişkinlerdeki tük kanserlerin %4-6'sını oluşturur (2). Daha çok baş-boyun bölgesini etkilemekle beraber %20 kadarı genitoüriner sistemde görülür. Genital sistemde genellikle etkilenen organ vajendir, ama servikste de saptanabilir. Vajinal rabdomyosarkom sıklıkla 4 yaşın altındaki çocuklarda görülürken servikal rabdomyosarkom daha çok yaşamın ikinci dekadında izlenir. Genital sistemdeki rabdomyosarkomların çoğu botiroid sarkom şeklinde görülür ki bu rabdomyosarkomun embriyonel varyantıdır. Submukozal bölgede gelişen kitleler nedeniyle bu varyantın üzüm salkımı şeklinde tipik bir görünümü vardır (3-4). Hastalar genellikle yaşamlarının birinci ve ikinci dekadlarında olmasına rağmen pelvik ekzenterasyon gibi radikal cerrahi girişimler 1970'li yıllarda standart yaklaşım olarak uygulanmaktaydı. Yine de prognoz kötü idi. Daha az radikal cerrahilerle birlikte kemoterapi ve radyoterapinin kullanıldığı kombine tedavi yakla-



**Şekil 1**—Tüm pelvisi dolduran septalı kistik kitlenin aksiyal bilgisayarlı tomografi görüntüsü (a). Kitle üst kadrana uzanmaktadır (kalın ok) ve az miktarda asit (ince ok) görülmektedir (b). Atipik özellikler gösteren ve endoservikal ve intestinal tip epitel içeren müsinöz borderline tümör (c).

şımları ile daha iyi sağkalımlar elde edilmiştir (3). Sağkalım sürelerindeki uzama ise tedaviyle ilişkili morbiditenin daha fazla görülmesine neden olmuştur. Genel olarak tüm kanserler için geçerli olan bu durum, uzun yaşam beklentileri nedeniyle, tedavi edilmiş çocukluk çağı kanseri öyküsü olanlarda daha ön plana çıkmaktadır.

Kanseri etkin şekilde kontrol altına alan tedavi modaliteleri olan radyoterapi veya kemoterapi uzun dönem komplikasyon olarak yeni kanserlerin gelişmesine neden olabilmektedir. Radyoterapi çok sayıda kanserle ilişkili olmasına rağmen kemoterapi en sık kemik iliğini etkiler. Bu tedavilerin kullanımı sonrasında yeni kanser gelişimine kadar geçen süre birkaç yıl ile birkaç dekad arasında değişebilmektedir. Bu nedenle kemoterapi ve/veya radyoterapi alan hastaların ömür boyu izlenmelerinde fayda vardır (5).

Jinekolojik malignansilerin tedavisi ile ilişkili olarak gelişen kanserlerin çoğu solid tümörlerdir. Radyoterapi sahasında gelişen sarkomlar bu tür tümörlerin tipik örneğidir (6). Özellikle serviks kanseri için küratif amaçla kullanılan ve uzun süreli sağkalımla sonuçlanan kombine tedavi sonrasında genellikle tedavinin radyoterapi bileşeni ile ilişkili ikincil kanserler söz konusu olabilir. Tedavi edilmiş serviks kanserli hastaları inceleyen bir çalışmada gözlenen/beklenen kanser oranı 1,2 idi ve yoğun radyoterapi alan hasta grubunda kanser riski 2 kat artmış olarak bulundu. Beklenenin üzerinde gözlenen kanserler rektum, vulva, vajina, over ve mesanede görüldü (7).

Pelvik radyoterapi öyküsü olanlarda over kanseri insidansı artmış bulunsa da pelvik radyoterapi ile borderline over tümörlerinin gelişimi arasında ilişki olup olmadığı açık değildir ve borderline tümörlerin etyopatogenezinde radyoterapinin rolü ortaya konmamıştır. Zaten bu tür bir ilişkinin olduğu yönünde literatür bilgisi de mevcut değildir. Bununla birlikte botiroid sarkom gelişimine neden olan onkogenler veya tümör supresör genler hastayı bir başka tümör gelişimine yatkın hale getirmiş olabilir. Bu yatkınlık adjuvan tedavilerle ilişkili olabilir veya bu tedavilerden bağımsız olabilir. Bu kapsamda Golbang ve arkadaşları (8) tarafından servikal botiroid sarkom öyküsü olan bir hastada overde gelişen Sertoli-Leydig hü-

reli tümör rapor edilmiştir. Bizim vakamız da cerrahi ve adjuvan kemoradyasyon tedavisi alan ve uzun süreli sağkalım elde edilen bir hastada yakın takip sonucunda saptanan ikincil kansere bir başka örnek teşkil edebilir. Her ne kadar bu vakada saptanan borderline over tümörü tamamen bağımsız gelişen ikinci bir tümör olabilir de kanser öyküsü olan bir hastanın uzun dönem takibinin ne derece önemli olduğunu ortaya koymaktadır.

Sonuç olarak kanser nedeniyle tedavi edilmiş ve uzun dönem sağkalım beklenen bir hastada yaşam boyu izlem gereklidir. Bu izlem özellikle kanser tedavisi için gerek cerrahi sonrası adjuvan tedavi olarak, gerekse primer tedavi modalitesi olarak kemoterapi ve/veya radyoterapi almış olan hastalarda daha da önem kazanmaktadır, çünkü aslında kanseri tedavi etmeleri için kullanılan bu tedavilerin uzun dönemde karsinojenik etkileri söz konusu olabilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Gershenson DM. Clinical management potential tumors of low malignancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2002;16:513-527.
2. Young JL Jr, Miller RW. Incidence of malignant tumors in U. S. children. *J Pediatr* 1975;86:254-258.
3. Bell J, Averette H, Davis J, Toledano S. Genital rhabdomyosarcoma: current management and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv* 1986;41:257-263.
4. 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* 2003;91:452-455.
5. Holm LE. Cancer occurring after radiotherapy and chemotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;19:1303-1308.
6. Tucker MA, Fraumeni JF Jr. Treatment-related cancers after gynecologic malignancy. *Cancer* 1987;60(Suppl 8):2117-2122.
7. Kleinerman RA, Boice JD Jr, Storm HH, et al. Second primary cancer after treatment for cervical cancer. An international cancer registries study. *Cancer* 1995;76:442-452.
8. Golbang P, Khan A, Scurry J, MacIsaac I, Planner R. Cervical sarcoma botryoides and ovarian Sertoli-Leydig cell tumor. *Gynecol Oncol* 1997;67:102-106.