

# Retroperitoneal Leiomyosarkom

## *Retroperitoneal Leiomyosarcoma*

**Mustafa YORDAM<sup>1</sup>, Çağrı ŞENOCAK<sup>1</sup>, Mehmet ÇİFTÇİ<sup>1</sup>, Görkem GÜVENİR<sup>1</sup>,  
Gülçin Güler ŞİMŞEK<sup>2</sup>, Ömer Faruk BOZKURT<sup>1</sup>.**

### Öz

Leiomyosarkom retroperitondaki düz kas hücrelerinden çıkabilen nadir bir malign tümördür. Tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %5-10 kadarını leiomyosarkomlar oluşturur. Tanı konulmadan önce sıklıkla büyük boyutlara ulaşır. Bu yazıda çok nadir olarak görülen retroperitoneal leiomyosarkomlu 61 yaşındaki kadın hastayı klinik ve mikroskopik bulgularla sunduk.

**Anahtar kelimeler:** Leiomyosarkom, retroperiton, kanser

### Abstract

Leiomyosarcoma a rare malignancy of smooth muscle may arise from the retroperitoneum. Of all soft tissue sarcomas approximately 5-10% are leiomyosarcomas<sup>1</sup>. They often reach a large size before diagnosis is made. We present a 61 year old female patient with retroperitoneal leiomyosarcoma who was seen very rarely in this article with clinical and microscopic findings.

**Keywords:** Leiomyosarcoma, retroperitonum, cancer

#### İletişim Adresi:

Uzm. Dr. Mustafa Yordam

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği Pınarbaşı mah, 06280 Ankara

**Telefon:** +90 312 356 90 00 • **E-posta:** myordam@gmail.com

<sup>1</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği.

<sup>2</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği.

## Giriş

Leiomyosarkomlar tüm yumuşak doku sarkomlarının %10'dan az bir kadarını oluşturmuş olsa da bu tümörlerin yarısından çoğu retroperitoneal bölgede karşımıza çıkmaktadır(1). Kadınlarda 2 kat daha fazla rastlanmaktadır. Genellikle 50-70 yaş grubu arasında daha sık görülmektedir. Makroskopik olarak düşük dereceli leiomyosarkomları leiomyomlardan ayırt etmek güç olabilir. Ancak yüksek dereceli lezyonlar daha infiltratif bere şeklinde görünüm arz eder(2). Yine farklı tipler açısından düz kas hücre lezyonlarının progresyonunda bir devamlılık bulunmaktadır. Bu tümörlerin nadir görülen bir varyantıda büyük damarlardan köken alan leiomyosarkomlardır. İliak damarların tümörleri ağırlıklı olarak genellikle alt ekstremité ödemi olarak kendini gösterirken inferior vena kavanın tümörleri Budd-Chiari sendromu ile uyumludur(3). Bizde bu yazımızda üroloji kliniğimize başvuran ve retroperitoneal leiomyosarkom tespit edilen 61 yaşındaki kadın hastamızı sunduk.

## Olgu Sunumu

61 yaşında kadın hasta iki aydır devam eden sağ yan ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde ve fizik muayenesinde anlamlı bir bulgu saptanmadı. İlk yapılan abdominal ultrasonografi (US) ve bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiklerinde sağ böbrek pelvis ve alt kaliksinde en büyüğü 3 ve 45 mm'lik taşlar tespit edilmesi üzerine perkütan nefrolitotomi planlanmak ve ileri tetkik edilmek üzere yatırıldı. Öncelikli olarak US sonrası yapılan abdominal BT'sinde sol retroperitoneal alanda 50x48x41 mm'lik solid kitle tespit edilmesi üzerine dinamik abdominal BT incelemesi yapıldı. Hastaya arteriyel ve venöz fazda iv kontrast madde (IVKM) verilmesini takiben 3 mm kesitlerinde sağ böbrek parankim kalınlığı 5 mm, sağ böbrek pelvis lokasyonunda 3x45 mm'lik taşa ait opasite ayrıca alt pol kaliskte en büyüğü 20 mm'lik 2-3 adet taş izlendi. Sağ böbrek pelvikalisiyel yapıları grade 3 hidronefrotik izlendi. Sol böbrek alt pol komşuluğunda böbrek konturları dışında psoas kası komşuluğunda böbrek ve psoas kası arasında yağ planı ince bir şekilde izlenen 50x48x41 mm boyutlarında düzgün lobule kontürlü İVKM enjeksiyon sonrası kontrast tutulum gösteren solid kitle lezyonu (retroperitoneal sarkom, diğer maligniteler?) şeklinde raporlandı. Yağlı dokuda milimetrik boyutta lenf nodları dışında lenf nodları izlenmedi. (Resim 1).

Hastada uzak metastaz saptanmadı.

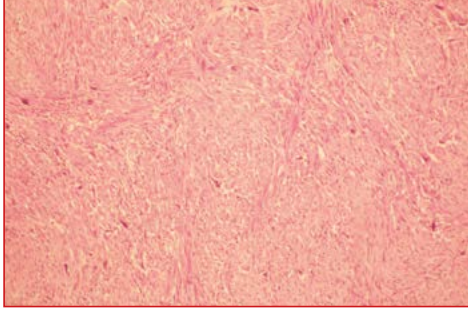
Hastanın tam kan ve biyokimya tetkikinde hemoglobin 12,9 g/dl, kreatinini 0,67 mg/dl tespit edildi. Tam idrarında özellik yoktu. İdrar kültüründe üreme olmadı. Diğer operasyon için yapılan rutin tetkikleri de normal bulundu.

Hastaya cerrahi müdahale planlandı. Genel anestezi altında sol flank insizyonla hasta açıldı. Sol retroperitoneal alanda yaklaşık 5x5 cm' lik psoasa, üretere ve peritona yapışık kitle görüldü. Periton yan duvarı kitlede kalacak şekilde çevre dokulardan ayrılarak kitle tümüyle çıkarıldı. Reroperitoneal alana bir adet dren konarak hasta uygun şekilde kapatıldı. Postoperatif takiplerinde problemi olmayan hastanın 3. günü dreni çekilerek ertesi gün taburcu edildi.



**Resim 1:** Sol retroperitonda 50x48x41 mm lik kitlenin BT görüntüsü.

Patolojik sonucunda tümör boyutu yaklaşık 6x5,5 cm olup, kapsüllü düzgün sınırlı olarak izlendi. Tümör birbirini çaprazlayan demetler oluşturan paranükleer vakuoller bulunan künt uçlu nukleuslu, eosinofilik sitoplazmalı işçi hücrelerden oluşturmaktadır. Arada bazıları multinükleer dev hücrelerden oluşan hiperkromatik nukleuslu, geniş sitoplazmalı atipik hücrelerden oluşan alanlar izlenmiştir. Nekroz yoktur. Atipik mitoz mevcuttur. İmmünohistokimyasal olarak uygulanan SMA ve Caldesman diffüz kuvvetli (+) pozitif boyanma, Desmin ile fokal zayıf (+) pozitif boyanma, Vimentin ile (+) pozitif boyanma, CD34, CD117, PanCK, Myogenin ve S100 ile (-) negatif boyanma saptanmıştır Mevcut histomorfolojik bulgular ve immünohistokimyasal çalışmalar Leiomyosarkom ile uyumlu bulunmuştur şeklinde raporlandı (Resim 2). Hastamız taburcu edildikten sonra henüz bir aylık süre geçmiştir ve sorunsuz bir şekilde takibimizdedir.



**Resim 2:** Leiomyosarkom tanısı alan hastanın histopatolojik görüntüsü.

### Tartışma

Leiomyosarkomlar tüm yumuşak doku sarkomlarının %10'dan az bir kadarını oluşturmuş olsa da bu tümörlerin yarısından çoğu retroperitoneal bölgede karşımıza çıkmaktadır. Kadınlarda 2 kat daha fazla rastlanmaktadır. Genellikle 50-70 yaş grubu arasında daha sık görülmektedir. Bizim hastamızda 61 yaşında kadın hastadır.

Yavaş büyümeleri ve anatomik yerleşimleri nedeni ile retroperitoneal tümörler tanı alana kadar genellikle büyük boyutlara ulaşırlar(4). Hastamızda tümör boyutu yaklaşık 5 cm idi. Ortaya çıkış yaşı geniş bir dağılım gösterse de 60'lı yaşlardan sonra tanı konmaktadır. Semptomların ilerlemesi yavaş olduğu için genellikle ilk şikayetlerin başlamasından tanı anına kadar beş ay kadar süre geçebilir. Temel klinik bulgu karında kitle ve ağrıdır. Pek çok hasta da bulantı kusma ve kilo kaybı da görülür. Hastamızda belirgin bir şikayet mevcut değildi.

Tanısal görüntüleme lezyonun anatomik sınırlarını belirlemek ve komşu organların bütünlüğünü ve fonksiyonlarını değerlendirmek için yapılmalıdır. Bizde hastamıza tam bir değerlendirme yapmak amacı ile abdominal BT tetkiki yaptık. Çünkü başarılı cerrahi için total rezeksiyon gerekmektedir. Bildirilen geniş serilerde ortalama %58 total eksizyon bildirilmiştir(5).

Sağ kalımda tümör boyutunun, tümör histolojisinin ve hasta yaşının belirgin özellik oluşturmadığı bu nedenle iyi bir cerrahi tedavi uzun dönemli başarı için kritik öneme sahiptir(6). Geniş serileri içeren bir derlemede uygun negatif sınırlara ulaşmak için olguların %68'inde komşu organ rezeksiyonu gerektiği bildirilmiştir.

Retroperitoneal sarkomlu hastalarda yaşam beklentisi düşüktür. Yeni dönmedeki serilerde metastazı olmayan hastaların 2 yıllık sağ kalım oranları %70'in üzerinde 5 yıllık sağ kalım oranları %50-60 arasındadır(7). Total rezeksiyon yapılabilen hastalarda ortalama 5 yıllık sağ kalım %54 iken yapılamayanlarda bu oran %17 bildirilmiştir. Ayrıca tümör derecesinin de hasta sağ kalım üzerine etkisi vardır. Düşük dereceli tümörlerinde yüksek derecelilere göre %50 oranında sağ kalım avantajı bildirilmiştir.

Radyasyon terapisi ekstremitelerde sarkomlarında başarı ile kullanılmaktadır ve retroperitoneal sarkomlar için de mantıklı görünmektedir. Ancak tümör yatağındaki radyasyona duyarlı organlar yeterli dozun verilmesini sınırlamaktadır. Pek çok seride neoadjuvan tedavinin uygun olabileceği gösterilmiştir(3). Geniş çaplı çalışmaların çoğu ekstremitelerde lezyonları olan hastalarda yapılmıştır. Adjuvan tedavi uzak organlarda nüks nedeni gerekmektedir. Kemoterapide beklentileri çok karşılamamaktadır. Total rezeksiyon ve cerrahi sınır negatif olan hastamızı şuan yakın takip etmekteyiz.

Sonuç olarak retroperitoneal alanda tespit edilen kitleler nadirde olsa leiomyosarkom olabilmektedir. Yeterli değerlendirme ve inceleme yapıldıktan sonra öncelikle yapılabilirse kitlenin total eksizyonu ilk yapılması gereken müdahale gibi görünmektedir.

### Kaynaklar

1. Gustafson P, Willen H, Baldetrop B, Fernö M, Akerman M, Rydholm A. Soft tissue leiomyosarcoma: a population based epidemiologic and prognostic study of 48 patients, including cellular DNA content. *Cancer* 1992 ;70: 114-9.
2. Ardoino I, Miceli R, Berselli M, Biganzoli E, Fiore M, Collini P, Stacchiotti S, Casali PG, Gronchi A. Histology specific nomogram for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 2010;116:2429-36.
3. Campell-Walsh Üroloji, 2014; 4.cilt: üst üriner sistem kanserleri, Kısım 12, 1508.
4. Hueman MT, Herman JM, Ahuja N. Management of retroperitoneal sarcomas. *Surg Clin North Am.* 2008;88:583-97
5. Gronchi A, Casali PG, Fiore M, Mariani L, Lo Vullo S, Bertulli R, Colecchia M, Lozza L, Olmi P, Santinami M, Rosai J. Retroperitoneal soft tissue sarcoma; pattern of recurrence in 167 patients treated at a single institution. *Cancer* 2004;100:2448-55.
6. Bautista N, Su W, O'Connell T. Retroperitoneal soft tissue sarcomas: prognosis and treatment of primary and recurrent disease. *Am Surg.* 2000 Sep;66(9):832-6.
7. Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, Kantor G, Terrier P, Bonichon F, Nguyen Bui B; French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. Prognostic factors in retroperitoneal sarcomas; a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer.* 2001;92:359-68.