

BİR ÇOCUK MESANE RHABDOMYOSARKOMU OLGUSU

A CASE OF CHILD BLADDER RHABDOMYOSARCOMA

YALÇIN, V., ÖNER, A., ÖNDER, A.U., KURAL, A.R.

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Uroloji Anabilim Dalı

ÖZET

36 aydır takip ettiğimiz 14 yaşındaki mesane RMS olgusu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

A case of 14 year old male child bladder RMS is presented and literature was reviewed.

GİRİŞ

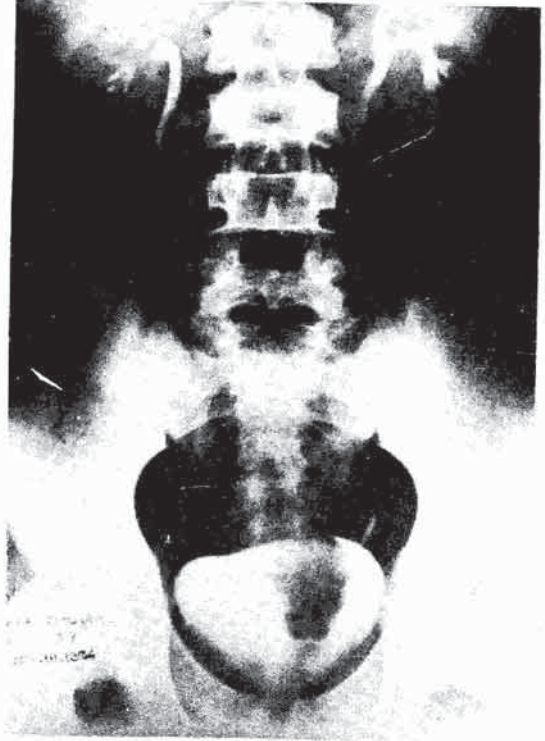
Rhabdomyosarkom (RMS), embriyonal me-zankimden doğan, çizgili adaleye değişme potansiyeline sahip, adolesan ve çocukluk çağının kompleks, oldukça malign bir tümördür. Genelde mesanenin malign tümörlerinin % 2'sini sarkomlar oluşturur. Bunların da yaklaşık yarısı RMS ve leiomyosarkomdur. RMS sıklıkla çocukluk çağında görülmesine rağmen ileri yaşlarda da görülür ve tüm RMS'ların % 4'ünü mesane RMS'u oluşturur (6,7).

Son üç yıl içinde kliniğimizde rastladığımız mesane RMS'u olan ve üç senedir halen takibimizde olan 14 yaşındaki olguyu takdim etmeyi amaçladık.

OLGU

A.S, 14 y., prot.no: 23765, dosya no: 86/885, erkek, öğrenci olan hasta kliniğimize 20 gündür idrarının kanlı gelmesi yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede patoloji tesbit edilmedi. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde idrarında bol eritrosit bulundu, kan tablosu normaldi.

Radyolojik tetkiklerinde; İVP'de her iki böbrek ve ureterler normal, sistografide mesane orta üst bölümünde mesanenin yaklaşık 1/3'ünü kaplayan dolun defekti görülmekte (Resim 1). Akciğer grafisi normal.

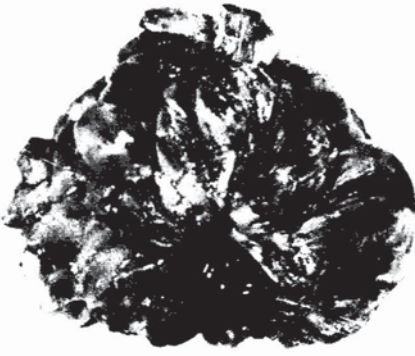


Resim 1: Olgumuza ait İVP'de mesanedeki büyük dolun defekti görülmekte.

Sistoskopik muayenesinde mesane arka sol yan cidardan kaynaklanan üzeri düz, 6x6x5 cm. büyüklüğünde, mesane lümenine doğru büyüyen kitle görüldü. Bimanuel muayenede mesane sol yanına uyan, mandalina cesametinde kitle palpe edildi. Üreter orifisleri salim ve kitleden uzak idi.

Gerekli ameliyat hazırlıklarını takiben parsiyel sistektomiye karar verilerek kitle etrafındaki sağlam mesane dokusu ile birlikte çıkarıldı (Resim 2).

Patolojik anatomik tanı: Embriyonal rhabdomyosarkom (botyroid sarkom) 11240/86, (Resim 3).



Resim 2: Olgumuza ait piyesin makroskopik görünüşü.



Resim 4: Olgumuzun ameliyat sonrası 6. aydaki kontrol İVP'si görülmekte



Resim 3: Olguya ait histopatolojik preparat görülmekte

Post-op dönemi normal seyreden hastaya 1 ay süreyle radyoterapi ve daha sonra kemoterapi uygulandı. Hastanın üç ay sonraki akciğer grafisi, İVP, CAT ve sistoskopik muayenesi normaldi (Resim 4). Altı ay sonraki ve daha sonra 6 ay aralıklarla yapılan klinik, laboratuvar, akciğer, batin US, İVP tetkikleri ve sistoskopik muayeneleri normal bulunan hasta halen sağ ve üçüncü senedir düzenli ve periodik olarak kontrollere gelmektedir.

İRDELEME

RMS insidensi Amerika'da 15 yaş altındaki beyaz ırka ait çocuklarda yıllık olarak milyonda 4,4, zencilerde milyonda 1,3'tür (6). Erkek-kadın oranı 1,4/1 dir (9). 15 yaşından daha genç kişilerde ürogenital RMS için literatürde bildirilen senelik sıklık milyonda 0,5 ile 0,7 vakadır (8). Vakaların % 70'i 10 yaşın altındadır (9).

Mesane RMS'larının klinik belirtileri pollakiüri, dizüri ve hematüridir. Hematüri genellikle ülserasyon meydana geldiğinde oluşur. Daha az sıklıkla da akut idrar retansiyonu ve subakut intestinal obstrüksiyon semptomları görülür (4). Olgumuzda da yegane belirti, hematüri idi.

RMS'lar makroskopik olarak nodüler görünümde ve sert tümörlerdir. Mesane trigonundan kaynaklanırlar, botyroid sarkom dışında belirgin bir makroskopik görünüşleri yoktur. Botyroid sarkomlar üzüm salkımı şeklinde kitleler halin-

de görülüp mesane ve vajen gibi boş organlar içine yayılma eğilimindedirler (9). Olgumuzda kitle, mesane arka sol yan cidardan kaynaklanmıştır.

Çocukluk RMS'ların alveolar, embriyonal, embriyonal-botyroid ve pleomorfik olmak üzere 4 klasik histolojik tipi vardır. Bu histolojik tiplerin en sık görüleni % 56 oranında embriyonal tiptir (6). Olgumuzda histolojik tip embriyonal - botyroid RMS'dur.

Lokal büyüme gösteren tümör hızlı bir şekilde hematogen ve lenfatik yolla uzak metastaz yapar (9). Olgumuzda lokal ve uzak metastaza rastlanmamıştır.

Literatür gözden geçirildiğinde Ghavimi ve arkadaşları 27 çocuk mesane-prostat RMS olgu serisinde 6, Hays ve arkadaşları 29 hastada 9, yine Hays ve arkadaşları 64 hastada 31, Timmons ve arkadaşları 30 hastada 14 ve Broecker ve arkadaşları 30 hastada 3 primer mesane RMS olgusu tebliğ etmişlerdir (1,4,3,2,5).

Mesane RMS'ların tanısı İVP, ultrasonografi ve CAT gibi radyolojik yöntemlerle konulabilir. Kesin tanı, sistoskopik muayene ve biyopsi ile kanıtlanır. Olgumuzda da mesane biyopsisi kesin tanıyı vermiştir.

RMS'ların klinik evrelendirmeleri 4 grupta yapılmaktadır.

- Evre 1: Rezeke edilebilen lokalize tümör.
- Evre 2: Tümör rezeke edilebilir, lenf nodu (negatif) veya (pozitif) tir.
- Evre 3: Kitle tamamen rezeke edilemez.
- Evre 4: Tanı esnasında metastaz mevcuttur (6,2).

Olgumuzun klinik tanısı evre I olarak değerlendirilmiştir.

Mesane RMS'nun tedavisi konusunda eski ve yeni görüşler farklılık göstermektedir. Eskiden mesane RMS'larına radikal sistektomi, anterior ya da pelvik eksantrasyon gibi cerrahi uygulamalar yapılmaktaydı. Günümüzde multidisipliner tedavi dediğimiz parsiyel ya da total sistektomiye ilaveten radyoterapi ve kemoterapi kombinasyonları uygulanmaktadır (1).

İster cerrahi tedavi ve radyoterapi, ister cerrahi tedavi ve kemoterapi, ya da cerrahi tedavi,

radyoterapi ve kemoterapi uygulamaları üzerindeki sürvi araştırmalarının sonuçları çok çeşitlidir. Broecker ve arkadaşları 20 çocuk pelvik RMS olgusunda cerrahi tedavi, radyoterapi ve kemoterapi uygulamış ve % 55 'lik bir sürvi bildirmişlerdir (5). Timmons ve arkadaşları radikal cerrahi ve kemoterapi uygulaması sonucu 30 hastalık seride sürvi % 23 bulmuşlardır (2). Ghavimi ve arkadaşları 27 çocuk RMS olgusu serisinde ekstirpatif cerrahiye takiben kemoterapi ve nadiren de radyoterapi kombinasyonu uyguladıkları 6 primer mesane RMS'lu olguda % 83 'lük sürvi elde etmişlerdir (1).

Hays ve arkadaşları 31 çocuk primer mesane RMS vakasında cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi kombinasyonu sonucu % 64 'lük sürvi tespit etmişlerdir (3).

Evre yükseldikçe sürvi düşmektedir. Yukarıdaki çalışmalarda olgular incelendiğinde, en iyi sonuçların evre I'de alındığı görülmektedir. Evre I'deki olguların yaşam süreleri Timmons ve arkadaşları tarafından 3 ile 23 yıl, Hays ve arkadaşları tarafından 3 ile 6 yıl, Ghavimi ve arkadaşları tarafından da 2 ile 5,5 yıl olarak bildirilmektedir (2,3,1). Oysa aynı çalışmalarda evre 4 olgularında azami yaşam süresi 16 ay olarak bildirilmektedir. Olgumuza parsiyel sistektomi, radyoterapi ve kemoterapi uygulanmış ve 6 aylık kontrollerle takip edilmektedir. Lokal rezidiv ve metastaz bulguları olmayan olgumuz, halen 36 ay geçmesine rağmen sıhhatte ve kontrolümüz altındadır.

KAYNAKLAR

- 1- Ghavimi F., Herr H., Jereb B., Exelby P.R.: Treatment of genitourinary rhabdomyosarcoma in children, *J.Urol.*, 132: 313-319, 1984.
- 2- Timmons J.W., Burgert E.O., Soule E.O., Gilchrist G.S., Kelasis P.P.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the bladder and prostate in childhood, *J.Urol.*, 113: 694-697, 1975.
- 3- Hays D.M., Raney R.B., Lawrence W., Soule E.H., Gehan E.A., Tefft M.: Bladder and prostatic tumors in the intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS-I), *Cancer*, 50: 1472-1482, 1982.
- 4- Hays D.M., Raney R.B., Lawrence W., Tefft M., Soule E.H., Crist W.M., Foulkes M., Maurer H.M.: Primary chemotherapy in the treatment of children with bladder-prostate tumors in the intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS-II), *J.Pediatr.Surg.*, 17:812-820, 1982.