

Primer Üreter Leiomyosarkoması

Primary Leiomyosarcoma of the Ureter: Case Report

Dr. Mehmet ÇETİNKAYA,^a
Dr. Veli YALÇIN,^a
Dr. Hakkı UZUN,^a
Dr. İbrahim BULDU^a

^aÜroloji AD,
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 05.05.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 26.07.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Mehmet ÇETİNKAYA
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Üroloji AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
drmemoly@yahoo.com

ÖZET Üreter kaynaklı primer leiomyosarkoma çok nadir görülür ve genellikle postoperatif patolojik incelemede tanı konulabilir. Uzun süredir takip edilen olgumuzda bu nadir görülen tümörün tanı ve tedavi karakteristiklerini tartıştık. Karın ağrısı olan 56 yaşındaki kadın hastada radyolojik incelemeler sonucunda böbrek tümöründen şüphelenildi. Ameliyat esnasında kitlenin üreteri çevreleyerek içine aldığı görüldü ve bu durum operasyon planının nefroureterektomiye çevrilmesine sebep oldu. Hastaya transperitoneal laparoskopik nefroureterektomi ameliyatı gerçekleştirildi. Mikroskopik inceleme sonucunda CD 68, vimentin, S-100 için negatif boyama ve düz kasa spesifik aktin ve desmin için pozitif boyalı yüksek grade differansiye leiomyosarkoma tanısı konmuştur. Ameliyat sonrası hastada metastaz saptanmadığından adjuvan tedavi uygulanması düşünüldü. Hasta 4 yılı aşkın süredir hayattadır, metastaz ve nüks saptanmamıştır. Cerrahi eksizyon ve postoperatif patolojik inceleme kesin teşhis için tek yoldur. Literatür gözden geçirildiğinde bu hastalığın tanısı için bir belirteç yoktur. Üretere lokalize tümörlerde en iyi tedavi seçeneği cerrahi eksizyon olarak görünmektedir. Adjuvan radyoterapi ve/veya kemoterapi sadece cerrahi sınır pozitifliğinde ve metastaz olması durumunda önerilebilir.

Anahtar Kelimeler: Üreter tümörleri; leiomyosarkom

ABSTRACT Primary leiomyosarcoma of the ureter is very rare and unpredictable before postoperative pathologic examination. Herein we discuss the diagnostic and therapeutic characteristics of this uncommon tumor by presenting our case with has a long follow up. A 56 year-old female patient with abdominal pain applied to our clinic and a renal tumor was seen on radiological examinations. During the operation the ureter was found to be encompassed by the tumor and the operation has turned to laparoscopic nephroureterectomy. Microscopic examination revealed a high grade differential leiomyosarcoma with positive staining for smooth muscle-specific actin and desmin, and negative staining for S-100, vimentin and CD68. Transperitoneal laparoscopic nephroureterectomy was performed and no adjuvant treatment was carried out and the patient has remained alive for more than 4 years after surgery without any evidence of metastasis. Surgical excision and postoperative pathological examination is the only way for definitive diagnosis. In the review of literature the prognosis of this entity is unfavourable and surgical excision seems the best therapeutic option for tumors localised to ureter. Adjuvant radiotherapy and chemotherapy can only be offered in case of positive surgical margins and metastasis.

Key Words: Ureteral neoplasms; leiomyosarcoma

Türkiye Klinikleri J Urology 2010;1(3):95-8

Primier üreter tümörlerinin çoğu epitelyal orijinlidir ve üreterde primer leiomyosarkoma çok nadir görülür. Tanı ve tedavi özellikleri bilinmemektedir. Nadir görüldüğü için klinik ve radyolojik incele-

me-lerde hemen hemen hiç dikkate alınmaz. Bu çalışmada sunduğumuz olgu literatürde yayınlanmış 21'inci vaka olup önceden yayınlanmış olgularla birlikte değerlendirildi.

OLGU SUNUMU

Elli altı yaşında kadın hasta kiliniğimize karın ağrısı nedeniyle başvurmuştur. Öz geçmişinde hipertansiyon dışında bir rahatsızlığı bulunmamaktadır. Fizik muayenesi normal olup herhangi bir kitle ele gelmemiştir. Akciğer grafisi, idrar analizi ve laboratuvar sonuçları normal bulunmuştur. Ultrasonografik incelemede yüksek dereceli sağ hidronefroz ve sağ böbrek alt polünde solid karakterli 12 cm'lik kitle tespit edilmiştir. Kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT)'de üretere bası yapan 12 x 9 x 8.5 cm'lik solid karakterde kitle ve proksimal üreterin izlenmediği ileri derecede hidronefroz görünümü mevcuttu (Resim 1). Kitlenin BT incelemesinde kontrast madde tuttuğu ve hastaliksız olan sol böbrekle karşılaştırıldığında sağ böbreğin 4 cm daha küçük olup parankim kalınlığının 8-9 mm incelmış olduğu tespit edildi. Lenf nodu veya organ metastazı izlenmedi.

Malign karakterli sağ böbrek tümöründen şüphelenip laparoskopik transperitoneal radikal nefrektomi ameliyatı planlandı. Operasyon esnasında üreterin dış kısmının kitle tarafından kuşatıldığı görüldü ve üreter disseksiyonun mesaneye kadar uzatılmasına karar verildi. Nefroüretarektomisi ya-



RESİM 1: BT görüntüleme; böbrek alt pol yerleşimli, 12 x 9 x 8.5 cm boyutunda solid karakterli kitle.

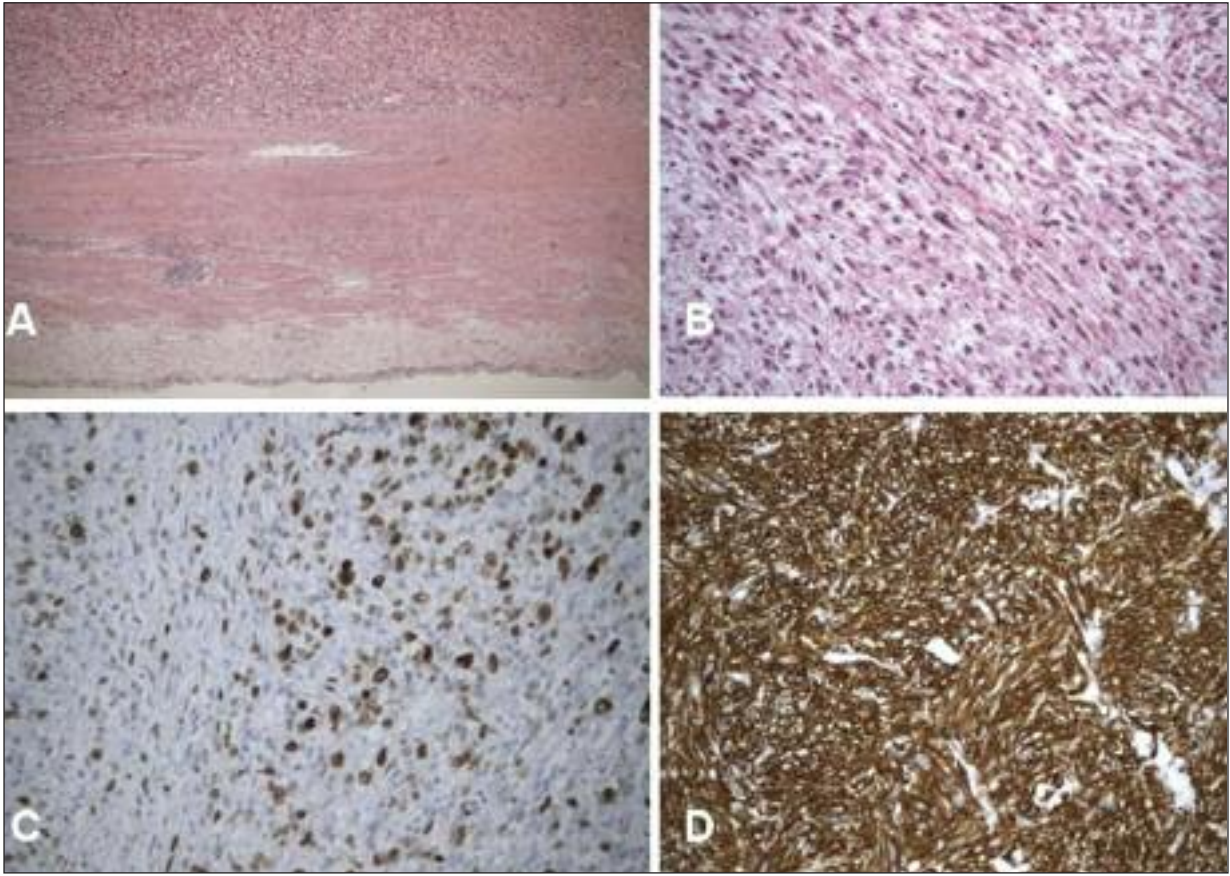


RESİM 2: Kitlenin hemiseksiyonu; ortasında nekroz alanı olan kirli beyaz renkte kitle.

pıldı fakat primer ürotelyal kanser ihtimali düşük olduğu düşünülerek mesanenin kaff şeklinde çıkarılma düşüncesinden vazgeçildi.

Cerrahi spesmenin makroskopik incelemesinde; kitle 12 x 9 x 8,5 cm boyutlarında, sağ üreteri içine alan psödo-kapsüllü bir kitle olduğu tespit edildi. Kitlenin böbrekle ilişkisinin olmadığı ve üreter duvarından kaynaklandığı görüldü. Böbrek, orta derece hidronefroz dışında normal idi. Hemiseksiyonda kitle kirli beyaz renkte olup ortasında nekrozun olduğu görüldü (Resim 2). Üreter mukozasının soluk renkte ve lümeninde kısmen obstrükte olduğu görüldü. Mikroskopik incelemede yüksek derece differansiye leiomyosarkoma olduğu tespit edildi. Tümörün hiperkromatik çekirdekli büyük pleomorfik hücrelerden oluştuğu ve yüksek mitotik aktiviteye sahip atipik mitozis ile karakterize olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal çalışmada düz kasa spesifik aktin ve desmin için pozitif boyanma, S-100 ve CD68 için negatif boyanma gösterdi. Ki-67 skoru yüksek bulundu (Resim 3). Cerrahi sınırlarda ise tümör görülmedi.

Cerrahi sonrasında adjuvan tedavi verilmedi. Hasta 50 ay boyunca takip edildi. En son yapılan, toraks, pelvis, abdominal BT ve pozitron emisyon tomografi incelemelerinde nüks veya metastaza rastlanılmadı.



RESİM 3: Üreter leiomyosarkomasının histopatolojik incelemesi: A- Üreter mukozası, düz kas tabakası ve komşuluğunda tümör hücreleri (Hemotoksilen & eozin 40x), B- Yüksek mitotik indeks ve pleomorfizm, C- Yüksek Ki-67 (MIB-1) skoru (Hemotoksilen & eozin 200x), D- Tümör hücre stoplazması, yaygın ve güçlü SMA ekspresyonu (Hemotoksilen & eozin 200x).

TARTIŞMA

Genitoüriner sistemin malign tümörleri arasında sarkomlar %1-2'sini oluşturur ve en yaygın görülen histolojik tip ise leiomyosarkomlardır.^{1,2} Literatürü gözden geçirdiğimizde hastalara tanı konulduğunda ortalama yaşlarının 54.1 (33-79) yıl olduğunu ve ilginç bir şekilde bu hastalığın kadınlarda daha yaygın olduğunu (17 kadına karşılık 4 erkek) tespit ettik.³⁻¹⁰ Bu raporlarda hastalardaki ana semptomların ağrı, ele gelen kitle ve makroskopik hematüri olduğu görüldü. On bir hastada flank, iki hastada abdominal, bir hastada bel ağrısı şeklinde rapor edilmiştir. Beş hastada hem palpabl kitle hem hematüri ve bir hastada da idrar yolu enfeksiyonu şeklinde rapor edilmiştir. Tümörlerin boyutu 1-12.5 cm aralığında olup ortalama 7.3 cm'dir.

Üreter leiomyosarkomları radyolojik olarak karakteristik bir görünüme sahip olmadığından ve çok nadir rastlanıldığından operasyon öncesi tanı konulamamaktadır. Cerrahi eksizyon ve postoperatif patolojik inceleme kesin teşhis için tek yoldur.

Genitoüriner sarkomların prognozu tümörün lokalizasyonuna göre farklılık göstermektedir. Böbrek ve prostat sarkomlarında prognoz kötü iken paratestiküler sarkomlarda erken teşhis edilebildikleri için daha iyi bulunmuştur.² Üreter leiomyosarkomları nadir görüldüğü için prognozu tahmin edilememekte fakat 20 olguya dayanarak kötü olduğu düşünülmektedir. Yedi hastada operasyondan sonraki 6-24 ay içerisinde metastaza bağlı ölüm görülmüştür. Bir hastanın 5 yıl başka bir hastanın da 9 yıldan daha fazla süreyle hayatta olduğu rapor edil-

miştir.^{4,6} Diğer hastaların takip süreleri raporlarda belirtilmediği için bunların sağkalımları bilinmemektedir.

Metastazı olan hastalarda kemoterapinin etkinliği ispatlanamamıştır. Bununla birlikte Wert ve ark. akciğer metastazlı bir hastada doksorubisin ile yanıt almıştır.⁴ Metastazın çıkartılması makul bir seçenek olabilir; Griffin ve ark. primer cerrahiden 9 ay sonra akciğer metastazı olan bir hastanın cerrahi rezeksiyonla metastazının çıkartılmasıyla hastanın 16 ay hayatta olduğunu bildirmişlerdir fakat uzun dönem sonuçları

bilinmemektedir.³ Genitoüriner sarkomların tedavisinde adjuvan radyoterapi ve kemoterapi tümörün yerleşim yerine göre ve sadece cerrahi sınırlar pozitifliği ve/veya metastaz olması durumunda önerilebilir.²

SONUÇ

Primer üreter leiomyosarkoması çok nadir bir üreter tümörüdür ve genellikle cerrahi girişim öncesi akla getirilmez. Üretere lokalize tümörlerde komplet rezeksiyon tedavi için tek umut verici tercih olarak görünmektedir.

KAYNAKLAR

- Herr HW. Sarcomas of the urinary tract: In: de Kernion JB, Paulson DF eds. Genitourinary Cancer Management. 1st ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1987. p.259-70.
- Mondaini N, Palli D, Saieva C, Nesi G, Franchi A, Ponchietti R, et al. Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: a multicenter study. Eur Urol 2005;47(4):468-73.
- Griffin JH, Waters WB. Primary leiomyosarcoma of the ureter. J Surg Oncol 1996; 62(2):148-52.
- Werth DD, Weigel JW, Mebust WK. Primary neoplasms of the ureter. J Urol 1981; 125(5): 628-31.
- Madgar I, Goldwasser B, Czerniak A, Many M. Leiomyosarcoma of the ureter. Eur Urol 1988;14(6):487-9.
- Nakajima F, Terahata S, Hatano T, Nishida K. Primary leiomyosarcoma of the ureter. Urol Int 1994;53(3):166-8.
- Márquez-Moreno AJ, Julve-Villalta E, Corral-García P, Gutiérrez-Chacón P, Blanes-Berenguel A. [Primary ureteral leiomyosarcoma: a rare cause of obstructive uropathy]. Arch Esp Urol 2003;56(2):169-72.
- Kazuhiko M, Takao H, Teruaki I. [Primary leiomyosarcoma of the ureter: A case report]. Nishi Nihon Hinyokika 2005;67(5):263-5.
- Shirotake S, Sumitomo M, Asakuma J, Asano T, Aiko S, Hayakawa M. [A case of primary leiomyosarcoma of the ureter]. Hinyokika Kiyo 2006;52(1):41-5.
- Lv C, Chen N, Zhu X, Zhang X, Zhong Z. Primary leiomyosarcoma of the ureter. Asian J Surg 2008;31(4):191-4.