

Primer prostat leiomyosarkomu: Olgu sunumu

Primary leiomyosarcoma of the prostate: Case report

A. Tunç Özdemir, M. Fuat Özcan, Serkan Altınova

Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Üroloji Kliniği

Geliş tarihi (Submitted): 01.02.2012

Kabul tarihi (Accepted): 24.04.2012

Yazışma / Correspondence

Muhammet Fuat Özcan
Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi,
1. Üroloji Kliniği Bilkent/Ankara
Tel: 0505 640 70 25
E-mail: mfuatozcan@hotmail.com

Özet

Primer prostatik leiomyosarkom kötü prognoza sahip oldukça nadir bir hastalıktır. Klinik bulgular, fizik muayene, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemlerinde hastalığa spesifik bulgu saptanmayabilir. Tanı patolojik inceleme ile konulabilmektedir. Çalışmamızda nadir görülen ve kötü prognoza sahip primer prostat leiomyosarkomu olgusu bildirilmiş ve konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Prostat, leiomyosarkom.

Abstract

Primary leiomyosarcoma of the prostate is extremely rare disease with poor prognosis. There is no disease-specific findings of clinical signs, physical examination, laboratory tests and imaging techniques. In our study, a rare case of primary leiomyosarcoma of the prostate with a poor prognosis have been reported and the relevant literature is reviewed.

Key Words: Prostate, leiomyosarcoma.

Prostat leiomyosarkomu, tüm prostat malignitelerinin %0.1' inden azını oluşturan nadir bir tümördür (1). Prognozu kötü olmakla birlikte, yaşam beklentisi hastalığın evresine bağlı olarak değişik serilerde %0-60 arasında değiştiği bildirilmiştir (2-5). Çalışmamızda alt üriner sistem semptomu olan, nadir görülen ve kötü prognoza sahip primer prostat leiomyosarkomu olgusu bildirilmiş, tanı ve tedavide konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

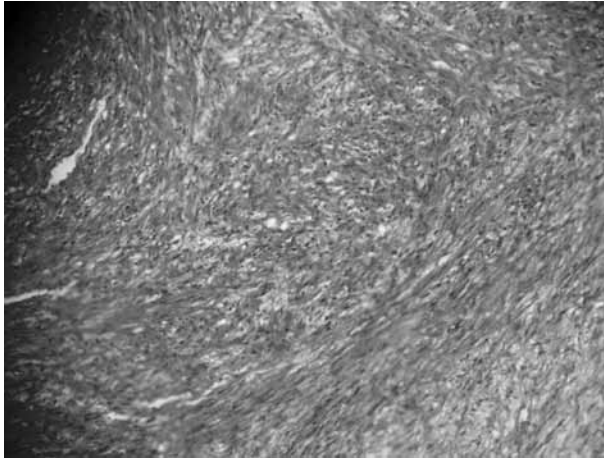
Yetmiş yedi yaşında erkek hasta, kliniğimize yaklaşık bir yıldır süren alt üriner sistem semptomları şikayetiyle transüretal sondalı olarak başvurdu. Hikayesinde 3 aydır idrar yapamama nedeniyle aralıklı olarak transüretal sonda takılma öyküsü mevcuttu. Regüle tip 2 diabetes mellitus, konjestif kalp yetmezliği ve sol kasık fitiği tanısı olan hastanın yaklaşık 55 yıl 1,5 paket/gün sigara, günlük düzenli alkol kullanım öyküsü vardı. Ailede genitoüriner sistem malignite öyküsü yoktu. Fizik muayenede sol

inguinal bölgede redükte edilebilen kasık fitiği, parmakla rektal muayenede ise nodül ve endürasyon saptanmayan grade 3 prostat saptandı. Transrektal ultrason (TRUS) incelemesinde, sonografik olarak normal sınırlarda 140cc prostat olarak değerlendirildi. Kan üre ve kreatin değerleri normal aralıktaydı. Tam idrar tetkiki normal, Total ve serbest prostat spesifik antijen (PSA) değerleri sırasıyla 2.68ng/ml ve 0.93 ng/ml saptandı. Son 5 yılda PSA velositesi normal sınırlarda saptandı. Anestezi kliniği değerlendirmesi sonucu ASA (American Society of Anesthesiologists) skorunun 4 (yüksek) ve operasyonun yüksek riskli olduğu bildirildi. Hastanın şikayeti, kliniği, IPSS (uluslararası prostat semptom skoru), laboratuvar sonuçları ve anestezi kliniği önerileriyle değerlendirildi ve hastayla birlikte laser prostatektomi kararı verildi.

Hastaya 80 watt KTP laser ile transüretal laser prostatektomi uygulandı. Operasyon sonrası önemli bir komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 2. gün taburcu edildi. Yaklaşık 1 ay sonra glob vesicale şikayeti ile baş-



Resim 1: İğsi stoplazmalı, birbirini çaprazlayan tümör hücreleri (H.E. x200)



Resim 2: Belirgin nekroz alanı içeren tümör dokusu (H.E. x40)

vuran hastanın fizik muayenesinde parmakla rektal incelemede grade 2 prostat ve TRUS' da 90 cc prostat saptandı. Transüretal sondalı takibe karar verilen hastanın sık piyüri atakları gelişmesi ve eş zamanlı sol kasık fitiğinin redükte edilememesi üzerine ingüinal herni onarımı ve transvezikal açık prostatektomi operasyonu uygulandı. Operasyon sonrasında önemli bir komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 7.gün şifa ile taburcu edildi. Taburculuk sonrası 7.günde genel durumda bozulma ve septik tablo ile kliniğimize başvuran hasta 17 gün yoğun bakımda takip edildi. Bu süreçte sepsis nedeni araştırılmak amacıyla yapılan abdomen, toraks ve kraniyal bilgisayarlı tomografi incelemesi yapılan hastada metastatik hastalık ile uyumlu multipl pulmoner nodüller, mediasten ve hiler lenfadenopatiler izlendi. Açık prostatektomi patolo-

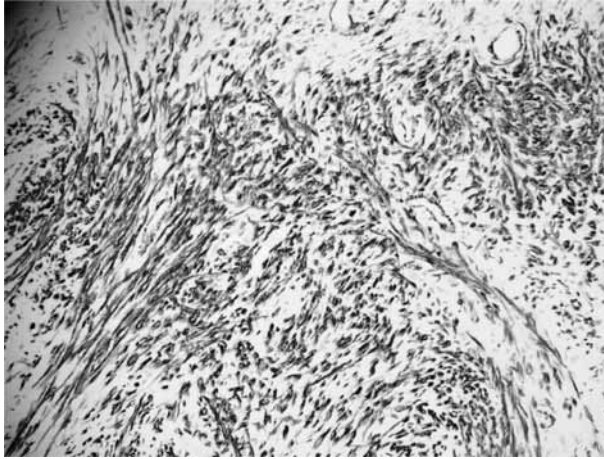
ji sonucu prostat leiomyosarkomu gelen hastaya yoğun bakım sonrası süreçte önerilen tedavi seçenekleri kabul etmedi. Tedavi almayan hasta postoperatif 1.yılında halen kontrollerine devam etmektedir.

Patolojik Bulgular

Transvesikal prostatektomi materyalinin makroskopik olarak incelenmesinde prostat 8x7x5 cm ölçülerinde, sağ-sol ve posterior lobları tutan krem-beyaz renkli tümör izlendi. Mikroskopik incelemede kesitlerde sellüler görünüm, eozinofilik uzantılı sitoplazmalı, nükleer pleomorfizm gösteren fuziform veziküler nükleuslu iğsi şekilli, demetler tarzında dizilimliydi (Şekil 1). Lezyon içerisinde nekroz alanları yer almaktaydı (Şekil 2). Tümör dokusunda mitotik aktivite izlenmiş olup nekroz alanı çevresinde atipik mitotik figürler izlendi. Tümöre yapılan immünohistokimyasal boyamalardan SMA, vimentin ve desmin ve progesteron ile pozitif boyanma, ALK, CK, CD34 ile negatif sonuç elde edildi (Şekil 3). Proliferasyon belirteçlerinden olan Ki-67 immünohistokimyasında proliferasyon indeksi %5'in üzerinde bulundu. Olgu histopatolojik bulgular ve immünohistokimyasal boyamalar ile birlikte değerlendirildi ve düşük gradeli leiomyosarkom ile uyumlu bulunmudu.

Tartışma

Sarkomlar tüm malign tümörlerin %1'ini oluştururlar, bu tümörlerin %5' inden azı genitouriner sistem kaynaklıdır (6). Russo ve ark. serisinde en sık paratestikuler, prostat, seminal veziküller, mesane ve böbrekten geliştikleri bildirilmiştir (7). Primer prostat sarkomları prostat stromasının non-epitelyal mezenkimal komponentlerinden gelişir ve tüm prostat malignitelerinin %0.1'inden azını oluştururlar (1). Pediatrik yaş grubunda en sık görülen histolojik tip rabdomyosarkom iken yetişkinlerde en sık görülen prostat sarkomu leiomyosarkomdur (1,8). Hastaların çoğunluğu 40-70 yaş arasında olmakla birlikte leiomyosarkomların %20'si genç erişkin veya çocuklarda görülmektedir (2,8). Prostat leiomyosarkomu saptanan hastalarda en sık görülen semptomlar obstrüktif semptomlar ve dizüri olmakla birlikte, diğer sık görülen başvurular nedenleri; hematüri, perineal ve pelvik ağrı, konstipasyon, yangılı ejakülasyon ve kilo kaybıdır (8,9). Hastamız 77 yaşındaydı ve obstrüktif semptomlar ve hematüri ile başvurdu. Hastanın kliniğinde ve öyküsünde spesifik özellik olmadığından operasyon öncesi dönemde be-



Resim 3: SMA pozitif boyanan tümör hücreleri (H.E. x400)

nign prostatik hastalıklarla karışabilmektedir. Fizik muayenede prostat boyutlarında artış saptanabilmekte ve serum PSA değerleri tipik olarak normal sınırlarda bulunmaktadır (4,8,9).

Tanı en sık alt üriner sistem semptomu nedeniyle yapılan transüretral prostat rezeksiyonu (TURP) materyalinin patolojik incelenmesiyle ve daha az sıklıkla TRUS eşliğinde yapılan prostat biyopsi, transperineal biyopsi, suprapubik prostatektomi materyallerinin patolojik incelenmesi ile konulmaktadır (8). Hastamıza komorbiditeleri ve yüksek kardiyak riski nedeniyle transüretral 80 watt KTP laser prostatektomi operasyonu uygulandı. Tekniğin doku ablasyonu ve koagülasyon sağlaması, büyük hacimli prostatların tedavisinde avantajlı olabilmektedir. Laser prostatektomi, cerrahi için yüksek riskli, kanama diyatezli, antikoagülan kullanım öyküsü olan hastalarda kullanılabilir etkili ve başarılı sonuçlara sahip bir yöntemdir (10,11).

Laser prostatektominin dezavantajı patolojik tanı için doku alınamamasıdır (12). Patolojik inceleme için doku örneği alınamaması prostat kanseri veya prostatın nadir görülen diğer tümörlerinin gözden kaçırılmasına neden olabileceği, tedavinin eksik kalmasına veya hastalığın ilerleyerek kür şansını kaybetmesine neden olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Laser prostatektomide vaporizasyon süresi ile ne kadar doku ablasyonu yapıldığı net olarak hesaplanamamaktadır (13) ve yeniden tedavi oranları prostat <40 ml grupta %4,9 iken prostat >80 ml grupta %10,3 olarak bildirilmiştir (12). Laser prostatektomi sonrası hasta şikayetlerinin tekrarlayabileceği tekrar

tedavi gerekebileceği bildirilmelidir.

Primer prostatik leiomyosarkomların patolojik incelenmesinde lezyonlar 3-21 cm arasında değişen boyutlarda olup, sıklıkla makroskopik olarak fokal alanlarda hemoraji, nekroz ve kistik dejenerasyonlarla infiltratif görünümündedir (1,14) ve değişen derecede nükleer atipi ve artmış mitoz aktivite ile eozinofilik iğsi tümör hücrelerinin oluşturduğu demetler karakteristiktir. Ayırıcı tanıda psödosarkom, inflamatuvar fibrosarkom, prostat apseli gibi benign durumlar ve diğer nadir prostat tümörleri bulunmaktadır (3,14). Vakamızda tümörün en büyük çapı 8 cm olup makroskopik olarak infiltratif görünümündedir. Tümör grade'i belirlenmesinde atipi, fokal infiltrasyon ve mitotik figürler dikkate alınmaktadır. Yüksek grade kistik dejenerasyon ve nekroz ile ilişkilidir (14). Neoplastik hücreler vimentin, aktin ve desmin ile pozitif reaksiyon verirler. Sitokeratin ekspresyonu %25 oranında pozitif izlenir (4). Vakamız selüler özellikte olup, atipik hücreler, tipik ve atipik mitotik figürler izlenmiştir. Bu bulgularla düşük grade'li leiomyosarkom tanısı almıştır. Düşük grade'li leiomyosarkomlar atipi miktarı değişken olup düşük, fokal alanlarda artmış sellülariteyle birlikte, az sayıda mitotik figüre sahip iğsi hücrelerden oluşur. Mikroskopik olarak ayırıcı tanıda diğer iğsi hücreli leiomyom, rabdomyosarkom, inflamatuvar myofibroblastik tümör, soliter fibröz tümör, gastrointestinal stromal tümör, malign fibröz histiositom, anjiosarkom, nörofibrom ve schwannomlar göz önünde bulundurulmalıdır. Prostatdaki iğsi hücreli lezyonların klinik ve morfolojik spektrumları, hastaların prognozunda ve tedavi modalitelerinde farklılık yaratacağından büyük öneme sahip olup, ayırıcı tanının doğru olarak yapılması gereklidir (14).

Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans inceleme gibi görüntüleme yöntemleri tümörün evrelendirilmesinde ve tedavinin planlanmasında önemlidir. Vakaların önemli bir bölümü teşhis edildiklerinde metastatiktir (1,15). Vandoros ve ark. yaptığı 55 hastalık kohort çalışmada 23.5% oranında metastaz izlenmiş ve en sık metastaz sırası ile % 17,6 akciğer, % 11.7 karaciğer ve % 5.8 kemiklerde izlenmiştir. Prostatikleioyosarkomlar kötü prognoza sahiptirler. Yetişkin prostatik sarkomlarda beklenen sağkalım oranı değişken olup, 1, 3 ve 5 yıl için sırasıyla %68, %34 ve %26'dır (15). Tedavi seçeneklerinde radikal cerrahi, adjuvan veya neoadjuvan radyoterapi

pi, ve kemoterapi bulunur ancak standart bir tedavi önerisi yoktur (4,8,9). Radikal cerrahi tedavi serilerinin çoğunda tercih edilen tedavi yöntemi olmakla birlikte, özellikle pozitif cerrahi sınırı veya lenf nodu tutulumu olan hastalarda adjuvantkemoterapi veya radyoterapi tedavie eklenmelidir (4). Operasyona uygun olmayan hastalar, inoperabl hastalığı olanlar ve yaygın hastalığı bulunanlarda sistemik kemoterapi tedavisi denenebilir (4,8). Retrospektif olarak yapılmış bir analizde ortalama sağkalım 17 ay bulunmuştur (15). Vakamızda transvezikal prostatektomi operasyonunu takiben genel durum bozukluğu gözönüne alınarak, radikal cerrahi önerilmemiş, radyoterapi veya kemoterapi tavsiye edilmiştir ancak hasta ek tedaviyi kabul etmemiştir ve 1 yıllık takiplerinde şikayeti olmayan hastanın manyetik rezonans görüntülerinde daha önceden metastaz ile uyumlu kabul edilen mediasten ve akciğer nodüllerinde boyut artışı izlenmemiştir.

Primer prostatik leiomyosarkom oldukça nadir karşılaşılan kötü prognoza sahip bir hastalıktır. Klinik bulgular, fizik muayene, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemlerinde hastalığa spesifik bulgu saptanamaz. Tanı veya tedavi amaçlı doku çıkarılan durumlarda tanı patolojik inceleme ile konulabilmektedir. Laser prostatektomi ile tedavide doku örnekleme olmadığı için prostat kanseri veya nadir görülen prostat hastalıklarının gözden kaçırılabilmesi, şüpheli durumlarda ayrıntılı tetkik ve gereğinde tekrar prostat doku örnekleme ile yeniden değerlendirme ve tedavi planlanması gerekebileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. J.D.Miedlerand G.T. MacLennan, "Leiomyosarcoma of the prostate," The Journal of Urology, 2007; vol. 178, no. 2, p. 668.
2. Agarwal Naresh K, Dorairanjan LN, Kumar S, MurthyC, Krishnan R. Primary prostatic leiomyosarcoma in an adult. Indian J Urol 2006; 22:66-7.
3. Cruz Ruiz M, Calleja Escudere J, Peral Martinez JI et al. Prostatic leiomyosarcoma: report of a review of the literature. Actas Urol Esp 2001; 25:445-9.
4. Cheville JC, Dundore PA, Nascimento AG, et al. Leiomyosarcoma of the prostate: report of 23 cases. Cancer 1995; 76:1422-7.
5. Amat Villegas I, Beloqui Perez R, Cabellero Martinez MC et al. Prostate leiomyosarcoma: report of three cases. ArchEspUrology 2005; 58:71-4.
6. Monadaini N, Palli D, Saieva C et al. Clinical characteris-

7. Russo P, Brady MS, Conlon K et al. Adult Urological Sarcoma. J Urol 1992; 147:1032-7
8. Sexton WJ, Lance RE, Reyes AO et al. "Adult prostate sarcoma: the M. D. Anderson cancer center experience," The Journal of Urology, 2001; vol. 166, no.2, pp. 521-525.
9. Talapatra K, Nemade B, Bhutani R et al. "Recurrent episodes of hematuria: a rare presentation of leiomyosarcoma of prostate," Journal of Cancer Research and Therapeutics, 2006; vol.2, no. 4, pp. 212-214.
10. Rajbabu K, Chandrasekara SK, BarberNJ, Walsh K, Muir GH. Photoselectivevaporization of theprostatewiththepotassium-titanyl-phosphate laser in menwithprostates of >100 mL. BJU Int. 2007; 100:593-8.
11. Ruszat R, Wyler S, Forster T. Safety and effectiveness of photoselective vaporization of theprostate (PVP) in patients on ongoing oral anticoagulation. EurUrol. 2007; 51:1031-41.
12. Ruszat R, Seitz M, Wyler SF. Green Light laser vaporisation of the prostate: single-center experience and long term results after 500 procedures. EurUrol. 2008; 54:893-901.
13. Malek RS. Green Light™ HPS laser therapyfor BPH: clinical outcomes and surgical recommendations from the International Green Light User Group (IGLU). EurUrol-Suppl. 2008; 7:361-2.
14. Hansel DE, Herawi M, Montgomery, and Epstein JI, "Spindle cell lesions of the adult prostate," Modern Pathology, 2007; vol. 20, no. 1, pp. 148-158.
15. Vandoros GP, Manolidis T, Karamouzis MV et al. Leiomyosarcoma of the prostate: Case report and review of 54 previously published cases. Sarcoma .2008; no.1, Vol.1,1-5