

MESANE RABDOMYOSARKOMLARI (BOTRYOİD SARKOM)

Yusuf Ziya Müftüoğlu*

Orhan Göğüş*

Yaşar Bedük**

Ayhan Öztokatlı***

Rabdomyosarkomlar çocuklarda görülen yumuşak doku tümörlerinin üçüncü sırasını teşkil eder. Mesanede sinsi ve hızlı seyirli bir gelişimi vardır ve üzüm salkımı şeklinde görülür. Mesanedeki rabdomyosarkomlara botryoid sarkom adı verilir. Kliniğimizde 1986 yılı içerisinde görülen 2 botryoid sarkomlu çocuk incelendi. Bunlardan bir tanesine iki ayrı seansla cerrahi girişim uygulandı. Diğer hasta ise biopsi sonrası kemoterapi programına alındı. Nadir görülmesi nedeniyle iki botryoid sarkom vakasını yayınlamayı uygun bulduk.

VAK'A TAKDİMİ

VAK'A 1 : M.E. 1,5 yaşında erkek çocuk

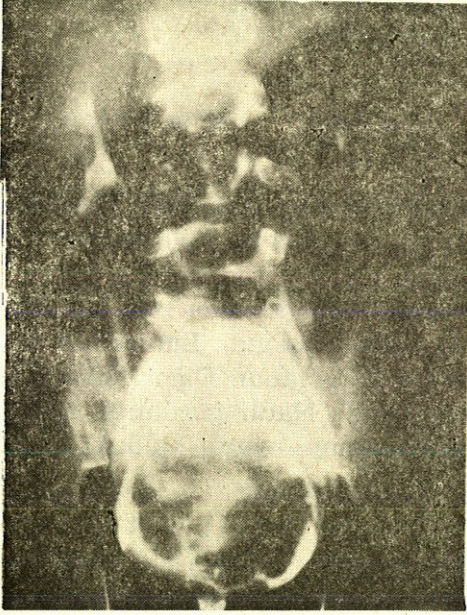
Damla damla idrar yapma yakınmalarıyla geldi. Fizik muayene nede pozitif bulgu yoktu. İdrarda bol eritrosit vardı. Hct : % 42, A.K.Ş % 85 mg, asit fosfataz : 5,7 İU, alkalen fosfataz : 29 İU, BUN : 17 mg, kreatinin : 0,4 mg idi. İVP ve retrograd sistografide multipl dolma defektleri vardı (Şekil 1). Hastaya Mart 1986'da suprapubik girişimde tümör rezeksiyonu uygulandı. Tümör saplı ve büyük bir kitle halinde idi. Patolojik inceleme sonucu kronik sistit olarak geldi. Postoperatif devresi normal seyreden hasta taburcu edildi. Bir ay sonra kontrole gelen hastanın herhangi bir şikayeti yoktu. İVP normaldi (Şekil 2) İdrar mikroskopisinde 20-25 lökosit, 5-6 eritrosit vardı. Hasta daha sonra temmuz 1986 da primer şikayetleri ile başvurdu. Yapılan tetkikleri sonucu rekurrens görülüp yatırıldı. Bu kez hastanın Hct'i % 30, alkalen fosfatazı : 50 İU, asit fosfatazı : 16, İU kreatinini : 2,4 mg idi. 18.7.1986 da ikinci kez açıldı. Mesanede jelatinimsi tümöral kitle var-

* A.Ü. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

** A.Ü. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Uzmanı

*** A.Ü. Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

di. Rezeke edildi. Tümöral dokuların hepsi çıkartıldı (Şekil 3). Çeşitli yerlerden biyopsi alındı. Patolojik inceleme neticesi embriyonel rabdomyosarkom olarak geldi. Hasta salah ile taburcu edildi. Daha sonra kontrole gelmedi.



Şekil 1 : Vak'a 1'in preop IVP'si



Şekil 2 : Vak'a 1'in postop IVP'si

VAKA 2 : A.S. 2 yaşında kız çocuğu

Şubat 1986 da disüri, pıhtılı idrar yapma, kesik kesik ve damla damla idrar yapma yakınmalarıyla müracaat etti. Fizik muayenede üretra ve vulvadan sarkan tümöral bir kitle mevcuttu. Laboratuvar bulguları şöyleydi : Hct : % 85 idrar hematürik BUN : 7 mg, Kreatinin : 0,4 mg, Bilürubin : 0,6 mg, SGOT : 20, SGPT : 35 İU. Radyolojik olarak mesane de tümöral oluşum görülmesi üzerine yapılan endoskopik muayenede alınan biyopsiyle rabdomyosarom tanısı konuldu. Hasta çocuk onkolojisi bölümünde kemoterapi programına alındı.

TARTIŞMA

Mesanedeki sarkomlar bütün mesane tümörlerinin % 0,38-0,67 sini oluşturur (6). Bunların içinde en sık görüleni rabdomyosarkomlardır. Rabdomyosarkomlar, çocuklardaki yumuşak doku tümörlerinin % 5-15 ini oluştururlar (3). Genitoüriner sistem görünüş sıklığına gö-



Şekil 3 : Vak'a 1 den sekonder cerrahi müdahale ile çıkartılan jelatinimsi tümöral kitleler

re baş, boyun ve ekstremitelerden sonra üçüncü sırayı alır. Oldukça sinsi seyreder ve uzun süreler lokalize kalabilir. Ancak ilk görüldüğünde büyük palpabl bir kitle halinde karşımıza çıkar. Genellikle pol-lakiüri, strangüri ve hematüri ile karakterizedir. Tümör submukozal invazyon ile ayrıca lenfatik ve hematojen yollarla yayılır. Komşu organlara direkt invazyonlada yayılabilir. En çok metastaz yaptığı yerler, lenf nodları, akciğer, kemik iliği, kemik, karaciğer ve beyindir (4,8). Patolojik olarak embriyonal, alveolar, pleomorfik tipte olurlar. Mesane ve prostatta en çok embriyonal tip görülür. Eğer bu tip içi boş bir organda oluşursa üzüm salkımı gibi polipoid yapılar oluşturur. Bu tip radyosensitiftir. Oysaki diğer histolojik tipleri radyorezistan olur (4,5). Prognozu tayin etmede patolojik tipin, tümörün evresinin ve yaşın önemi vardır. İlk görüldüğünde yedi yaşın altında olan çocuklarda prognoz daha iyidir (7).

Tedavi anlayışı 1970 lerden sonra değişmeye başlamıştır. Öncele-ri sadece total sistoprostatektomi tavsiye edilirken, bu yıllardan sonra cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi ile kombine edilmeye başlan-mıştır. Son yıllarda ise düzenli kemoterapi ve radyoterapi cerrahinin yerini almaya yönelmiştir (1,2,3). Kemoterapide vincristin, actinomy-

cin D ve cyclophosphamide tek tek veya kombine halde kullanılır. Genellikle tavsiye edilen kemoterapi süresi 2 yıldır. Radyoterapi sıklıkla kemoterapi ile kombine olarak kullanılır. Önerilen doz 4000-5000 rad'tır. Eğer kemoterapi efektif olmuyorsa radyoterapide genellikle tümör büyümesini kontrol etmekten uzaktır (2,3).

Görüldüğü gibi botryoid sarkomların klasikleşmiş veya kesinlik kazanmış bir tedavi şekli yoktur. Bugün halen çeşitli merkezlerde değişik tedavi kombinasyonları denenmektedir. Tedavi sonundaki yaşam süreleri için 27 yıla kadar gösterilen rakamlar bulunmakta ise de (3), genellikle tümörün prognozunun iyi olduğu söylenemez.

SUMMARY

Bladder rhabdomyosarcoma (Sarcoma Botryoides)

Rhabdomyosarcoma is the third most common mesenchymal tumor that is seen in children. Its progression in the bladder is insidious and presents as grape clusters. It's also called as botryoid sarcoma. Because of it's rarity, we present two cases of botryoid sarcoma whom have applied to Urology Clinic of Ankara University Faculty of Medicine during the last year.

KAYNAKLAR

1. Ghavimi, F., Herr, H., Jereb, B., and Exelby, P.R. : Treatment of genitourinary rhabdomyosarcoma in children. The Journal of Urology, 132, 313-318, 1984.
2. Hays, D.M., Raney, R.B., Lawrence, W., Tefft, M. : Primary chemotherapy in the treatment of children with bladder-prostate tumors in the intergroup rhabdomyosarcoma study. Journal of Pediatric Surgery, 17 : 6, 1982.
3. Kaplan, W.E., Firlit, C.F., Berger, R.M. : Genitourinary rhabdomyosarcoma. The Journal of Urology, 130, 116-119, 1983.
4. Mc Dougal, W.S., Persky, L. : Rhabdomyosarcoma of the bladder and prostate in children, the Journal of Urology, 124, 882-885, 1980.
5. Nelson, A.J. : Embryonal rhabdomyosarcoma. Report of 24 cases and study of the effectiveness of radiasyon therapy upon the primary tumor. Cancer, 22 : 64, 1968.
6. Patterson, D.E., Barrett, M.D. : Leiomyosarcoma of urinary bladder, Urology, 21 : 4, 1983.
7. Sutow, W.W., Sullivan, M.P., Ried, H.L., Taylor, H.G. and Griffith, K.M. : Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. Cancer, 25 : 1384, 1970.
8. Vuilbur, J.R. : Treatment of soft tissue sarcomas. Ped. Clin. N. Amer., 23 : 171, 1976.