Paratestiküler Leiomyosarkom: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Paratesticular Leiomyosarcoma: A Case Report and Review of the Literature

Paratestiküler Leiomyosarkom / Paratesticular Leiomyosarcoma

[1]Fikret Erdemir, [1]Doğan Atılgan, [1]Bekir Süha Parlaktaş, [2]Fatma Markoç, [1]Fatih Fırat

[1]Üroloji Anabilim Dalı, Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tokat, Türkiye.

[2]Patoloji Anabilim Dalı, Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tokat, Türkiye.

Özet

Spermatik kord kaynaklı leiomyosarkomlar oldukça nadir görülmektedir. Altmış beş yaşında erkek hasta 4 aydır olan ağrısız sağ inguinal kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın herhangi bir üriner sistem semptomu veya travma öyküsü yoktu. Fizik muayenede inguinal bölgede yaklaşık 3x5 cm boyutlarında sert, mobil ve hassas olmayan kitle saptandı. İnguinal herni tespit edilmedi. Testiküler tümör belirteçlerine (αFP, beta HCG) ilave olarak diğer rutin biyokimyasal ve hematolojik tetkikler normal sınırlar içindeydi. Skrotal ve inguinal bölge ultrasonografisinde sağ inguinal bölgede yaklaşık 44x30x54 mm boyutlarında spesifik olmayan heterojen yapıda kitle saptandı. Sağ testis ve epididim normal olarak rapor edildi. Hastaya inguinal yaklaşımla internal inguinal ring seviyesinde kord ligasyonu ile radikal orşiektomi yapıldı. Ayrıca herni onarımıda yapıldı. Patolojik inceleme paratestiküler leiomyosarkom olarak rapor edildi. Bu patoloji sonucunda adjuvan kemoterapi veya radyoterapi verilmesi düşünülmedi. Operasyon sonrası 6. ayda lokal nüks veya uzak metastaz saptanmadı. Sonuç olarak spermatik kord sarkomları her ne kadar oldukça nadir olarak görülselerde özellikle yaşlı erkeklerde palpabl skrotal ya da inguinal kitlelerin ayırıcı tanılarında daima gözönünde bulundurulmalıdırlar.

Anahtar Kelimeler

Spermatik Kord, Paratestiküler Tümör, Leiomyosarkom, Tedavi.

Abstract

Leiomyosarcomas arising from the spermatic cord are extremely rare. A 65 year old man admitted to our clinic with a 4 months history of painless right inguinal mass. He had no history of trauma and no urinary tract symptoms. On physical examination a firm non-tender mobile mass of approximataly 3x5 cm in diamater was found in inguinal region. No inguinal hernia was detected. In addition to testicular tumor markers (αFP, beta HCG), routine hematologic and biochemical analysis were within normal ranges. Ultrasonography of the scrotum and inguinal region showed a non-specific, heteroechogenic mass of approximately 44x30x54 mm in diamater on the right inguinal region. The right testis and epididymis were normal. It was treated by radical orchiectomy with ligation of the spermatic cord at the level of internal inguinal ring through an inguinal approach. The patient also underwent herniorraphy. Pathological study revealed that paratesticular leiomyosarcoma. After this pathology report we did not consider adjuvant chemotherapy or radiotheraphy. Six months postoperatively there was no evidence of local recurrence of the neoplasm or distant metastasis. As a result we can say that although spermatic cord leiomyosarcoma is extremely rarely seen this tumor should be considered in the differential diagnosis of palpable masses on the scrotal or inguinal region especially in older men.

Keywords

Spermatic Cord, Paratesticular Tumor, Leiomyosarcoma, Treatment.

DOI: 10.4328/JCAM.483 Received: 24.11.2010 Accepted: 28.11.2010 Publihed Online: 01.04.2012 J Clin Anal Med 2012;3(2):230-233
Corresponding Author: Fatih Fırat, Üroloji Anabilim Dalı, Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tokat, Türkiye.
Phone: +905057953112 E-mail: ffrat60@yahoo.com ve ffrat60@gmail.com

Giriş

Paratestiküler bölge kompleks anatomik özelliklere sahip olup spermatik kord yapıları, testiküler tunika, epididim ve apendiks testisi içermektedir. Histopatolojik olarak değişik epitelyal, mezotelyal ve mezenkimal doku ve hücrelerden oluştuğundan paratestiküler bölgeden kaynaklanan neoplaziler değişik davranış paternleri ile heterojen bir tümör grubu oluştururlar.[1] Üriner sistemde paratestiküler lokalizasyonda görülen tümörler intraskrotal bölgeden ya da spermatik korddan kaynaklanabilmektedirler. Paratestiküler bölgeden kaynaklanan tümörlerin %70'i benign karakterde iken %30'u da malign karakterdedir. Benign paratestiküler tümörler adenomatoid tümörler, kistadenom, papiller mezotelyom, schwannom, dermoid kist, lipom, leiomyom, hemanjiyom, anjiyomiksom ve anjiyofibroblastom olarak bilinirken malign tümörler rabdomyosarkom, epididimal adenokarsinom, malign mezotelyom, liposarkom, malign fibröz histiyositom, desmoplastik tümörler ve leiomyosarkom olarak bilinmektedir.[2,3] Sarkomlar tüm malign tümörlerin %1'inden azını oluşturmakta olup bunlarında yaklaşık %3-5 kadarı genitoüriner sistemden ve özelliklede paratestiküler bölgeden kaynaklanmaktadır. Bu oranlar tüm genitoüriner tümörlerin %1-2'sini oluşturmaktadır. Leiomyosarkomlar paratestiküler sarkomların %10'unu oluşturmaktadırlar.[4,5] Bu tümörler üroloji pratiğinde nadir görüldükleri için tanıda sıklıkla ilk planda düşünülmemektedirler.

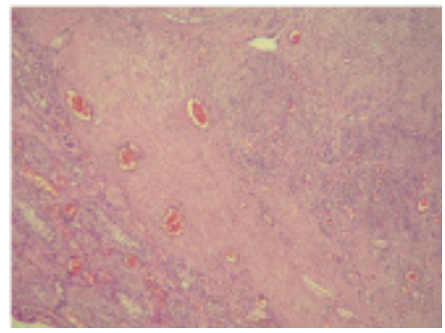
Bu çalışmada inguinal bölgede sertlik ve kitle yakınmaları ile başvuran bir hastada yapılan orşiektominin ardından patolojik değerlendirmeler sonucu saptanan paratestiküler leiomyosarkom olgusu literatür eşliğinde sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

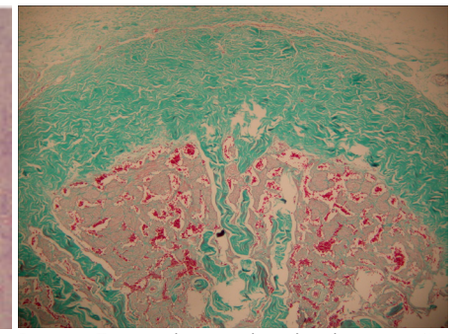
Altmış beş yaşında erkek hasta yaklaşık 4 aydır var olan sağ inguinal bölgede sertlik ve kitle yakınması ile kliniğimize başvurdu. Alınan ayrıntılı öyküsünde 2 yıl önce koroner by-pass operasyonu geçirdiği ve bu sırada postoperatif dönemde ortaya çıkan emboli nedeniyle iki taraflı diz üstü amputasyon yapıldığı anlaşıldı. Fizik muayenede sağ inguinal bölgede internal inguinal ring seviyesinden testis superioruna kadar uzanan sert, mobil ve hassas olmayan ve düzgün sınırlı yaklaşık 3x5 cm boyutlarında kitle palpe edilirken diğer sistem muayeneleri normal olarak saptandı. Rutin hematolojik ve biyokimyasal parametreleri normal sınırlar içinde iken alfa feto protein (αFP) ve beta human koryonik gonadotropin (beta HCG) değerleri sırası ile 1.25 IU/mL (0-6) ve 47.01 mIU/mL (0-5) olarak saptandı. Ultrasonografi incelemesinde inguinal kanal distal kesim yerleşimli yaklaşık 44x30x54 mm boyutlarında, lobüle konturlu, heterojen-hipoekoik kitle saptandı. Aynı seansta yapılan Doppler Ultrasonografi incelemesinde vaskülarite gösteren solid yapıda kitle lezyonu izlendiği belirtildi. Ayrıca ultrasonografide inguinal kanal proksimalinde barsak anslarının inguinal kanal içerisine uzandığı tespit edildi. Kitlenin distalindeki spermatik kordun belirgin olarak daha kalın ve yağ dokusunun ödemli olduğu saptandı. Bu bulgularla paratestiküler tümör ön tanısı ile inguinal eksplorasyon yapılmasına karar verildi. Genel anestezi altında sağ inguinal insizyonu takiben kitleye ulaşıldı. Spermatik kord ile sınırları tam olarak ayırt edilemeyen sert sağ testise uzanan kitle görüldü. Bu sırada inguinal hernininde olduğu görüldü. Kitle barsak anslarından ayrılarak orşiektomi yapıldı. Gönderilen radikal orşiektomi materyalinin makroskopik incelemesinde, paratestiküler alanda yerleşmiş, iyi sınırlı olmayan, 6x6x3 cm ölçülerinde tümöral kitle görüldü (Resim 1). Tümörün kesit yüzü krem-pembe renkli olup, örgülü görünümdeydi. Nekroz ve kanama alanları vardı. Epididim tümörle infiltre görünümde olup, makroskopik olarak testis düzenli görünümde izlendi. Mikroskopik incelemede, demetler oluşturmuş, belirgin nükleer atipi gösteren iğsi hücrelerden oluşan tümöral doku görüldü (Resim 2 ve 3). On büyük büyütme alanında, bazıları atipik olmak üzere 6 mitoz sayıldı. Nekroz alanları vardı. Testisin mikroskopik incelemesinde, küçük bir odakta tümör infiltrasyonu dikkati çekti (Resim 4 ve 5). İmmünhistokimyasal olarak düz kas aktini (SMA) ile güçlü boyanma görüldü (Resim 6). Bu mikroskopik bulgularla paratestiküler leiomyosarkom tanısı verildi. Metastaza yönelik yapılan radyolojik incelemelerde kitle ya da lenf nodu saptanmadı. Postoperatif 4. günde herhangi bir komplikasyon olmadan taburcu edilen hastanın takiplerinin 6. ayında nüks tespit edilmedi.



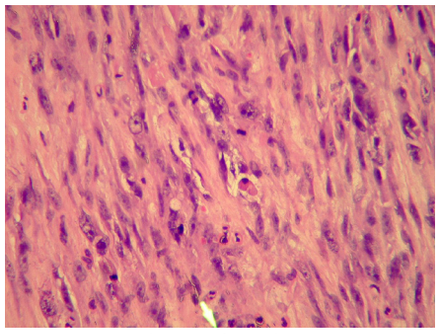
Resim 1. Makroskopik incelemede paratestiküler yerleşimli tümör izleniyor.



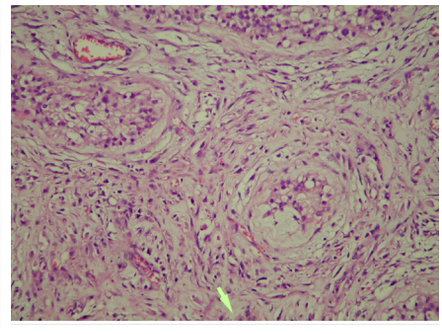
Resim 2. Mikroskopik incelemede epididimi infiltre eden tümör (H-E, x100).



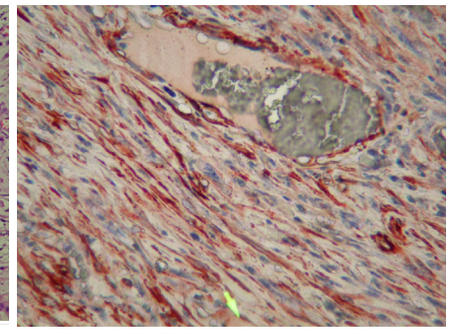
Resim 3. Tümörü oluşturan demetler oluşturmuş iğsi hücreler ve nekroz alanları (H-E, x200).



Resim 4. Büyük büyütmede nükleer atipi gösteren tümör hücreleri ve mitotik figürler (H-E, x400).



Resim 5. Mikroskopik incelemede, testiste seminifer tübüller arasında tümör infiltrasyonu (H-E, x400).



Resim 6. Tümörde düz kas aktin(SMA) immünboyanması(SMA, x400).

Tablo 1. Leiomyosarkomlar ile ilgili literatür incelemesi

Araştırmacı	Yıl	Yaş	Hasta sayısı	Tümör çapı (cm)	Takip süresi (ay)	Adjuvan Tedavi
Lopes RI[5]	2006	22	Olgu sunumu	0.5	180	Yok
Mondaini N[10]	2005	-	2	-	60	Yok
Watanabe J[17]	1999	72	Olgu sunumu	-	16	Radyoterapi
Vogelaar FJ[23]	2009	63	Olgu sunumu	3x4	-	Yok
Karakayalı AŞ[24]	2010	80	Olgu sunumu	5x4	12	Yok
John T[25]	2006	73	Olgu sunumu	-	9	Yok
Eslami F[26]	2002	71	Olgu sunumu	3x4	48	Yok

Tartışma

Sarkomlar iskelet ya da iskelet sistemi dışındaki mezenkimal yapıların olduğu her lokalizasyonda görülebilen oldukça nadir tümörlerdir. İskelet sistemi dışında nadir görülen lokalizasyonlarından biride genitoüriner sistemdeki böbrek, mesane, prostat ve paratestiküler dokular gibi yapılardır.[6] Russo ve arkadaşlarının çalışmalarında Memorial Sloan-Kettering kanser merkezinde 1583 erişkin sarkom içinde 43 (%2.7)'ünün genitoüriner sistem sarkomu olduğu bildirilmektedir.[7] Günümüze kadar genitoüriner sistemde yumuşak doku sarkomları ile ilgili 1000'den fazla olgu bildirilmiştir. Paratestiküler tümörlerin çoğunluğu mezenkimal orijinli olup paratestiküler bölgede malign karakterde olan tümörlerin %90'ı sarkomlardan oluşmaktadır. Paratestiküler sarkomların ise %10'unu leiomyosarkomlar oluşturmaktadır. İngilizce yazılan literatürde bizim bilgilerimize göre spermatik kord leiomyosarkomu ile ilgili olarak 120'den fazla olgunun bildirildiği anlaşılmaktadır.[4,5] (Tablo 1)

Mezenkimal orijinli düz kas hücrelerinden geliştiği bilinen ve etiyolojileri tam olarak ortaya konulamayan spermatik kord leiomyosarkomlarının daha çok orta yaşlarda görülen skrotal leiomyomlardan farklı olarak çalışmamızdaki hastada olduğu gibi sıklıkla 60 ile 70 yaş arasında tespit edildiği bildirilmektedir.[3,7-9] Mondaini ve arkadaşlarının çalışmalarında 22 genitoüriner sistem sarkomu içinde olguların ortalama yaşı 61 yıl olarak verilmektedir.[10] Hastalar sıklıkla ağrısız inguinal ya da skrotal kitle, hidrosel ya da ağrı yakınmaları ile başvurmaktadırlar. Tümör testis ya da epididimisi etkileyebilir. Bu tür olgularda fizik muayeneye ilave olarak tümör belirteçleri ve ultrasonografi yapılmalıdır. Tümör belirteçleri sıklıkla normal sınırlar içindedir. Tümör boyutları 2-10 cm arasında değişmektedir.[11,12] Fisher ve arkadaşlarının çalışmalarında da 24 LMS olgunun incelenmesi sonrası ortalama tümör çapı 5 cm olarak verilmektedir.[13] Sunulan çalışmamızdaki olgunun tümör boyutlarıda 6x6x3 cm olarak saptandı. Bu lokalizasyonlarda görülen tümörlerde benign malign tümör ayırımı tam olarak yapılamadığından tanı ancak patolojik olarak ortaya konulmaktadır. Bundan başka spermatik kord sarkomları nadir görüldüklerinden sıklıkla herni ya da kord lipomları ile karşıtırılmaktadırlar.[14]

Nadir görülmelerinden dolayı tedavileri konusunda tam bir klinik protokol oluşturulamamış olsa da radikal orşiektomi ve spermatik kord eksizyonu tedavide standart yaklaşım olup cerrahi sınırların negatif olması son derece önemlidir.[3,10] Cerrahi sınırları pozitif olan olgularda çevre dokuların çıkarılması için ikinci cerrahi girişim düşünülmelidir. Geniş doku eksizyonları özellikle skrotal bölgede olan sarkomlar için önerilmektedir. Literatürde yalnızca bir olguda hastanın orşiektomiyi istememesi üzerine enükleasyon yapıldığı bildirilmektedir.[5] Bazı araştırmacılar tarafından retroperitona %14-29 arasında yayılım olabileceği bilindiğinden özellikle rabdomyosarkom, yüksek dereceli myofibrosarkom ve fibrosarkomlar için retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu yapılması önerilirken leiomyosarkomlar için bu tedavinin yerinin olmadığı bildirilmektedir.[9,10,15] Bu yaklaşımda leiomyosarkomlarda hematojen metastazın lenfatik metastazdan daha sık görülmeside önemlidir. Adjuvan radyoterapi ve kemoterapinin leiomyosarkom dışı tümörlerde ya da çocuklardaki sarkom türlerinde etkili olabileceği belirtilirken bu tedavi modalitelerinin özellikle erişkin leiomyosarkomlar için etkinliği tartışmalıdır. Bununla ilgili olarak 14 çalışmanın metaanalizinde doksorubisin temelli kemoterapinin istatistiksel olarak anlamlı etki yapmadığı belirtilmektedir.[16] Yine bu tümörler sıklıkla ileri yaşlarda görüldüğü için kemoterapi bu yaş için ciddi yan etkilere neden olabilmektedir. Birkaç olgu sunumunda spermatik kord leiomyosarkomu nedeniyle postopeartif erken dönemde radyoterapi verildiği bildirilsede bu tümörlerin dirençli olması nedeniyle adjuvan radyoterapinin rolü açık değildir ve genellikle uygulanmaz.[17] Bu bilgilerden hareketle bizde hastamıza kemoterapi ya da radyoterapi yapılmasını önermedik. Leiomyosarkomlarda yayılım sıklıkla hematojen yolla olduğundan uzak metastazlar akciğer, karaciğer, yumuşak doku ve boyun bölgesine bildirilmiştir.[18,19] Paratestiküler tümörlerde sağ kalımın prostat ve böbrek sarkomlarından daha iyi olduğu görülmektedir. Bunun nedenlerinden birisi lokalizasyon açısından bu tümörlerin daha erken saptanmalarıdır. Mondaini ve arkadaşlarının çalışmalarında paratestiküler sarkomlar için 1, 3 ve 5 yıllık genel sağkalımlar sırası ile %88.9, %88.9 ve %74.1 olarak belirtilmektedir.[10] Genel olarak leiomyosarkomlarda ortalama sağkalım %50-80 arasında olup hastaların yarısının nüks ettiği ve nüks etme süresinin 36 ay olduğu bildirilmektedir.[20] Bununla ilgili olarak Blitzer'in çalışmasında 4 olgunun 3'ünün nüks ettiği belirtilmektedir.[21] Bu nedenle uzun dönem radyolojik ve klinik takip son derece önemlidir. Genel olarak sarkomlarda tümör çapı 5 cm'den küçükse, düşük histolojik grade, geniş olmayan nekroz ya da düşük mitotik indeks varsa, komplet rezeksiyon yapılmış ve tümörler paratestiküler ya da mesane lokalizasyonlu ise prognoz iyidir.[3,5,10,22] Bu koşulların hiçbirini karşılamayan hastalarda nükssüz sağkalım %26 olarak verilmektedir.

Sonuç olarak üroloji pratiğinde paratestiküler leiomyosarkomlar oldukça nadir olarak görülmelerine rağmen özellikle ileri yaştaki erkek olgularda inguinal kanal ya da skrotal bölgede saptanan kitlelerde ayırıcı tanıda daima gözönünde bulundurulmalıdırlar.

Kaynaklar

1. Voccia E, Mannella E, Petrocca S, Picci R, Riso V, Bruni R. Paratesticular leiomyosarcoma: a case report. Chir Ital. 2008;60:475-8.

2. Kibar Y, Özgök Y, Erdemir F, Göktaş S, Özcan A, Peker AU. Paratestiküler rabdomyosarkom: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. Erciyes Tıp Dergisi. 2007:29:248-51.

3. Pérez JC, Licham MA, Godoy MP, Urrutia VD, Lihon JS. Adult paratesticular sarcomas. Management and evolution of the disease. Actas Urol Esp. 2009;33:639-45.

4. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O. Adult paratesticular tumours. BJU Int. 2002:90;707-15.

5. Lopes RI, Leite KR, Lopes RN. Paratesticular leiomyosarcoma treated by enucleation. Int Braz J Urol. 2006;32:66-7.

6. Frank I, Tkahashi S, TsukamOto S, Lieber MM. Genitourinary sarcomas and carcinosarcomas in adults. In. Lippincott-Williams and Wiilkins editors.Comprehensive textbook of genitourinary oncology.Second edition. Philadelphia: Vogelzang NJ, Scardyno PT, Shipley WU, Couffey DS. 1999;1102-1119.

7. Russo P, Brady MS, Colon K, Hajdu SI, Fair WR, Herr HW. Adult Urological Sarcoma. J Urol. 1992;147:1032–7.

8. Soto Delgado M, Pedrero Márquez G, Jiménez Romero ME, Navas Martínez MC. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: report of two cases. Actas Urol Esp. 2007;31:911-4.

9. Fagundes MA, Zietman AL, Althausen AF, Coen JJ, Shipley WU. The management of spermatic cord sarcoma. Cancer. 1996;77:1873-6

10. Mondaini N, Palli D, Saieva C, Nesi G, Franchi A, Ponchietti R. Clinical char-

acteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: a multicenter study. Eur Urol. 2005;47:468-73.

11. Stein A, Kaplun A, Sova Y, Zivan I, Laver B, Lurie M, Lurie A. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: report of two cases and review of the literature. World J Urol. 1996;14:59-61.

12. Cardenosa G, Papanicolaou N, Fung CY, Tung GA, Yoder IC, Althausen AF, Shipley WU. Spermatic cord sarcomas: sonographic and CT features. Urol Radiol. 1990;12:163-7.

13. Fisher C, Goldblum JR, Epstein JI, Montgomery E. Leiomyosarcoma of the paratesticular region: a clinicopathologic study. Am J Surg Pathol. 2001;25:1143-9.

14. Krones CJ, Junge K, Conze J, Peiper C, Schumpelick V. Leiomyosarcoma of the hernial sac in inguinal hernia. Chirurg. 2002;73:283-6.

15. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I,Warr D. Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases. J Urol. 1991;146:342–5.

16. Anonymous. Adjuvant chemotherapy for localised resectable softtissue sarcoma of adults: Meta-analysis of individual data. Sarcoma Meta-Analysis Collaboration. Lancet. 1997;350:1647–54.

17. Watanabe J, Soma T, Kawa G, Hida S, Koisi M. Leiomyosarcoma of the spermatic cord. Int J Urol. 1999;6:536-8.

18. Johnson H: Leiomyosarcoma of scrotum. Urology. 29: 436–438, 1987.

19. Washecka RM, Sidhu G, and Surya B: Leiomyosarcoma of scrotum. Urology. 34: 144–146, 1989.

20. Coleman J, Brennan MF, Alektiar K, Russo P. Adult spermatic cord sarcomas: management and results. Ann Surg Oncol. 2003;10:669-75.

21. Blitzer PH, Dosoretz DE, Proppe KH. Treatment of malignant tumors of thespermatic cord: A study of 10 cases and a review of the literature. J Urol 1981;126:611–614.

22. Dotan ZA, Tal R, Golijanin D, Snyder ME, Antonescu C, Brennan MF, Russo P. Adult genitourinary sarcoma: the 25-year Memorial Sloan-Kettering experience. Urol. 2006;176:2033-8.

23. Vogelaar FJ, Schuttevaer HM, Willems JM. A patient with an inguinal mass: a groin hernia ? Neth J Med. 2009;67:399-400.

24. Karakayalı AŞ, Yıldız M, Pekcici M, Kaptanoğlu B. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: an unusual tumor misdiagnosed as inguinal hernia in a geriatric patient. J Am Geriatr Soc. 2010;58:988-9.

25. John T, Portenier D, Auster B, Mehregan D, Drelichman A, Telmos A. Leiomyosarcoma of scrotum--case report and review of literature. Urology. 2006;67:13.

26. Varzaneh FE, Verghese M, Shmookler BM. Paratesticular leiomyosarcoma in an elderly man. Urology. 2002;60:1112.