



OVERİN PRİMER RABDOMYOSARKOMU: OLGU SUNUMU

PRIMARY RHABDOMYOSARCOMA OF THE OVARY: A CASE REPORT

Sevil SAYHAN¹

Osman ZEKİOĞLU²

Yıldız ERHAN²

¹SSK Ege Doğum Evi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, Patoloji Servisi, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bornova İzmir

Anahtar Sözcükler: over, rabdomyosarkom

KeyWords: ovary, rhabdomyosarcoma

ÖZET

Rabdomyosarkomlar genetikle çocukluk döneminde, baş boyun bölgesi ve ekstremitelerde görülen yumuşak doku tümörleridir. Primer over yerleşimli rabdomyosarkomlar ise çok nadir olup malign mikst müllerian tümörlerin bir komponenti şeklinde izlenmektedirler. Karında kitle ve ağrı yakınmaları ile başvuran 26 yaşındaki olguya yapılan abdominal ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi sonrası her iki overde tümöral oluşumlar saptanmıştır. Cerrahi olarak çıkarılan tümörün mikroskopik incelemesinde, alveolar boşlukları döşeyen oval çekirdekli eozinofilik sitoplazmalı küçük hücreler izlenmiştir. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri desmin ve düz kas aktini ile boyanmıştır. Evre III olarak değerlendirilen olgu, operasyondan 5 ay sonra yaşamını yitirmiştir. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde overin primer rabdomyosarkomu olarak değerlendirilen olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

SUMMARY

Rhabdomyosarcomas are soft tissue tumors mostly seen in childhood on head and neck region and limbs. Primary ovarian rhabdomyosarcomas are extremely rare, and are presented as a component of malignant mixed müllerian tumors. 26-year-old female presented with abdominal mass and pain. The abdominal ultrasonography and computed tomography showed bilateral ovarian tumors. Microscopic examination revealed small tumor cells with oval nucleus and eosinophilic cytoplasm composing an alveolar pattern. Tumor cells were stained positively with smooth muscle actin and desmin. The case was evaluated as stage III and died five months after the surgery. By the association of the histopathologic and immunohistochemical findings this case was diagnosed as primary rhabdomyosarcoma of ovary. This case is presented because it is unusual and rare tumor of the ovary.

GİRİŞ

Rabdomyosarkom çocuklarda en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. En sık baş, boyun retroperiton ve ekstremitelerde görülmektedir. Kadın genital sisteminde vulva ve vagina, embriyonel ve botrioid rabdomyosarkomun sıklıkla görüldüğü yerlerdir (1).

Over rabdomyosarkom için çok nadir bir yerleşim yeridir. Genellikle heterolog tip malign mikst müllerian tümör, adenosarkom, immatür teratom ve Sertoli-Leydig hücreli tümör gibi kompleks tümörlerin bir komponenti olarak izlenmektedir (2-4).

OLGU

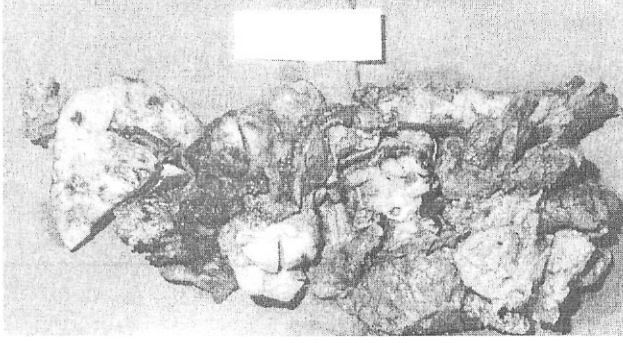
26 yaşında kadın hasta kısa sürede gelişen karında şişlik ve şiddetli karın ağrısı yakınmaları ile SSK Ege Doğum Evi ve Kadın Hastalıkları Hastanesine başvurdu. Fizik incelemede karın ileri derecede gergin, palpasyon ile ağrı-

Yazışma adresi: Sevil Sayhan, SSK Ege Doğum Evi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, Patoloji Servisi, İzmir

Makalenin geliş tarihi: 31. 01. 2002 ; kabul tarihi: 03. 04. 2002

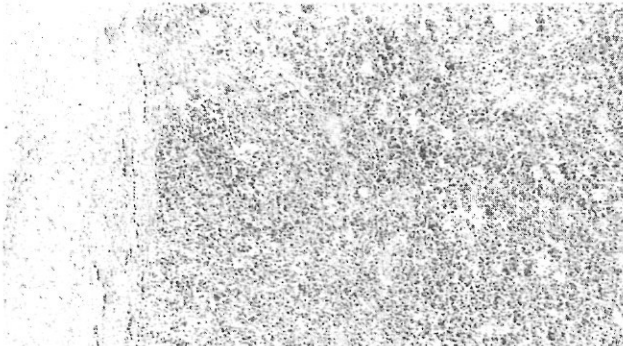
lı ve asit mevcuttu. Radyolojik incelemesinde uterus olağan görünümde, sağ ve sol overe uyan bölgede pelvisi dolduran semi-solid yapıda heterojen tümöral kitleler izlendi. Olguya total abdominal histerektomi, bilateral salpingooferektomi ve omentektomi uygulandı.

Makroskobik incelemede uterus 8x7x4 cm, sol over 12x10x8 cm, sağ over ise 5x4x3 cm boyutlarında kanamalı yer yer nekrotik, kolay parçalanabilen tümörden ibaretti. Her iki tuba uterina ayırt edilemedi (Şekil 1). Tümör omentuma invaze idi.



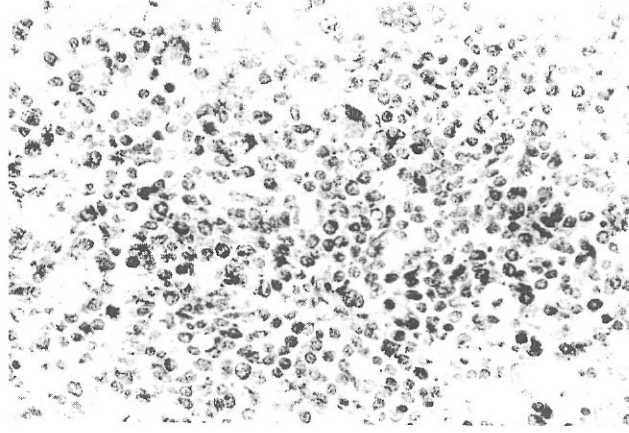
Şekil 1. Primer over rabdomyosarkomuna ait histerektomi ve bilateral salpingooferektomi materyalinin makroskobik görünümü

Mikroskopik incelemede, her iki overi ve omentumu tutan tümör, düzensiz alveolar boşluk gösteren, yuvarlak ya da oval nukleuslu, eozinofilik sitoplazmalı küçük hücrelerden oluşmuştu (Şekil 2). Çok sayıda mitoz görülen olguda kohezyon kaybı gösteren hücreler hyalinize septa çatısıyla ayrılmış ve çevrilmişti. Alveolar boşlukların periferindeki hücreler tek kat halinde septaya bitişik iken, ortadaki hücreler daha gevşek dizilimdeydi. Bazı alanlarda nekroz ve dejenerasyon izlendi. Retikulum boyama fibrozisi belirginleştirdi. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri desmin (Şekil 3) ve düz kas aktini (HHF 35) ile pozitif reaksiyon gösterdi. Myoglobin, sitokeratin, nöron spesifik enolaz (NSE), LCA ile boyanma görülmedi. Serbest batin sıvısından yapılan yaymalarda tümör hücreler ile aynı özellikleri içeren hücreler izlendi.



Şekil 2. Alveoler patern gösteren rabdomyosarkom alanları yanısıra luteinize değişiklikler içeren over dokusu (H&E x100)

Bu bulgular ile olgu Evre III olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası hastaya üç kür kemoterapi (vinkristin, daktinomisin ve siklofosfamid) uygulandı. Kemoterapiye rağmen gittikçe genel durumu kötüleşen hasta ameliyattan 5 ay sonra solunum yolu enfeksiyonu sonucu öldü.



Şekil 3. Tümör hücrelerinde desmin pozitifliği (anti-desmin x200)

TARTIŞMA

İlk kez 1850 yılında Virchow tarafından tanımlanan over rabdomyosarkomu ile ilgili çok az sayıda yayın bulunmaktadır (2). İlk gözlemlerden itibaren belli rabdomyosarkom alt gruplarının yerleşim yerleri ve görüldükleri yaş grupları açısından ayırıcı özelliklere sahip oldukları dikkati çekmiştir. Çocukluk çağında en sık embriyonel ve daha az sıklıkla alveolar rabdomyosarkom, baş boyun bölgesi ve genitouriner sistemde; erişkinde ise daha çok pleomorfik rabdomyosarkom gövde ve ekstremitelerde kaslarında görülmektedir (1,5,6).

Overde rabdomyosarkom genellikle malign mikst müllerian tümör, adenosarkom, immatür teratom, Sertoli-Leydig hücreli tümör gibi kompleks tümörün bir parçası olarak saptanmaktadır. Pür ovariyal rabdomyosarkom çok nadir görülür ve iskelet kası diferansiyasyonu gösteren gonadal mezoderminden köken aldığı düşünülmektedir (4,7-10).

1998 yılına kadar İngilizce literatürde saptanan 10 olguya ek olarak Nielsen ve ark. 13 olgu bildirmişlerdir (2). Bu 23 olgunun yaşları 2-86 arasında değişmekte olup çoğunluğu karın ağrısı ve şişkinlik yakınmaları ile hastaneye başvurmuşlardır. Diğer semptomlar kilo kaybı, vaginal kanama ve dispnedir. Bildirilen olgularda tümör boyutu 5 ile 30 cm arasında değişmekte idi. İki dışında diğerleri ünilateral idi. Makroskobik incelemede sıklıkla kanama ve nekroz alanları izlenmiştir. En sık izlenen histolojik alt tip embriyonel olup sadece üç olguda alveolar tip saptanmıştır. Olguların büyük bir kısmı tanı konduktan kısa bir süre sonra yaşamlarını kaybetmektedirler. Rabdomyosarkomun bu agresif

seyri alveolar ait tipte daha sık izlenmektedir (2,11). Olguumuz da alveolar rabdomyosarkom histolojisinde bir morfolojiye sahip olup tanıdan kısa bir süre sonra yaşamını yitirmiştir.

Son yıllarda kemoterapötiklerle daha uzun yaşam sağlanması rabdomyosarkomlarda histopatolojik alt grupların prognoz üzerine etkilerinin daha ayrıntılı araştırılmasına neden olmuştur. Günümüzde kullanılan uluslararası rabdomyosarkom sınıflamasına göre alveolar tip kötü prognoza sahip grupta yer almaktadır (12). Alveolar rabdomyosarkomun diğer genç yaşta görülen ve küçük hücrelerden oluşan tümörlerden ayırımı önemlidir. Bu tümörler primer ya da metastatik küçük hücreli karsinom, primitif nöroektodermal tümör, nöroblastom, lenfoma ve lösemi, metastatik yuvarlak hücreli sarkomları içerir

(10,13,14). İmmunohistokimyasal ve elektron mikroskopik çalışmalar ayırıcı tanıya yardımcıdır. Rabdomyosarkomlarda desmin, düz kas aktini (HHF-35) ve myoglobinden biri veya her ikisi ile boyanma görülmektedir (2,15). Özellikle solid varyant alveolar rabdomyosarkomda desminin güvenilir tek belirleyici olduğu ileri sürülmektedir (16). Son dönemdeki çalışmalarda Myo D1 proteini ile en güvenilir sonuçların alındığı bildirilmektedir (17). Ayırıcı tanıda bildirilen bu tümörler yanısıra yumuşak dokudan köken alan bir alveolar rabdomyosarkom, overe metastaz yapabileceği akıldan bulundurulmalıdır (8,15).

Overin primer rabdomyosarkomu, çok nadir izlenmekle birlikte, agresif seyri nedeniyle over tümörlerinin ayırıcı tanısında düşünülmesi ve doğru tanı konulması gereken bir tümördür.

KAYNAKLAR

1. Weis SW, Goldblum JR. Enzinger's and Weiss's Soft Tissue Tumors. Fourth Edition. St. Louis: Mosby, 2001; 785-835.
2. Nielsen GP, Oliva E, Young RH, et al. Primary ovarian rhabdomyosarcoma. A report of 13 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1998; 17:113-119.
3. Payan H. Rhabdomyosarcoma of the ovary. *Obstet Gynecol* 1965; 26:393-395.
4. Nunez C, Abboud SL, Lemon NC, Kemp JA. Ovarian rhabdomyosarcoma presenting as leukemia. Case report. *Cancer* 1983; 52:297-300.
5. Asmar L, Gehan EA, Newton WA, et al. Agreement among and within groups of pathologist in the classification of rhabdomyosarcoma and related childhood sarcomas. *Cancer* 1994; 74:2579-2588.
6. Dodd S, Malone M, McCulloch W. Rhabdomyosarcoma in children. A histological and immunohistochemical study of 59 cases. *J Pathol* 1989; 158:13-18.
7. Prat J, Young RH, Scully RE. Ovarian Sertoli Leydig Celi tumors with heterologous elements. Cartilage and skeletal muscle. A clinicopathologic analysis of twelve cases. *Cancer* 1982; 50:2465-2475.
8. De Brito Pa, Silverberg SG, Orenstein JM. Carcinosarcoma (malignant mixed müllerian (mezodermal) tumor) of the female genital tract. İmmunohistochemical and ultrastructural analysis of 28 cases. *Hum Pathol* 1993; 24:132-142.
9. Kawai M, Kano T, Furuhashi Y, et al. Immature teratoma of the ovary. *Gynecol Oncol* 1991; 40:133-137.
10. Eichhorn JH, Young RH, Scully RE. Primary ovarian small celi carcinoma of pulmonary type. A clinicopathologic, immunohistochemical and flow cytometric analysis of 11 cases. *Am J Surg Pathol* 1992; 16:926-938.
11. Ruyman FB, Newton WA, Ragap AH, Donaldson MH, Foulkes M. Bone marrow metastases at diagnosis in children and adolescents with rhabdomyosarcoma. A report of intergroup rhabdomyosarcoma study. *Cancer* 1984; 53:368-373.
12. Shimada H, Newton WA, Soule EH, Beltangady MS, Maurer HM. Pathology of fetal rhabdomyosarcoma. A report from intergroup rhabdomyosarcoma study (IRS-I and IRS- III) *Cancer* 1987; 59:459-465.
13. Kleinman GM, Young RH, Scully RE. Primary neuroektodermal tumors of the ovary. A report of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17:764-778.
14. Monterroso V, Jaffe ES, Merino MJ, Medeiros LJ. Malignant lymphoma involving the ovary. A clinicopathologic analysis of 39 cases. *Am J Surg Pathol* 1993; 17:154-170.
15. Young RH, Scully RE. Alveolar rhabdomyosarcoma metastatic to the ovary. A report of two cases and a discussion of the differential diagnosis of small celi malignant tumors of the ovary. *Cancer* 1989; 64:899-904.
16. Tsokos M. The role of immunohistochemistry in the diagnosis of rhabdomyosarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110:776-778.
17. Dias P, Parham DM, Shapiro DN, et al. Myogenic regulatory protein (Myo D1) expression in childhood solid tumors: diagnostic utility in rhabdomyosarcoma. *Am J Pathol* 1990; 137:1283-1291.