

Kolo-Rektal Leiomyosarkomlar

Dr. Sezai YILMAZ, Dr. Betül BOZKURT, Dr. Hakan ÖZEL,
Dr. Selda SEÇKİN, Dr. Fehmi AKSOY, Dr. İsmail KAYABALI

Özet: Kolon ve rektum leiomyosarkomları oldukça nadirdir. Tümörün malign potansiyeline, patolojik mitozlarla karar verilir. Semptomlar belirsiz olup rektal leiomyosarkomu tanı etmede, rektal tuşe etkin yöntemdir. Biz bu makalede 4 kolorektal leiomyosarkom olgusunu rapor ettik. Klinik semptomlar tanusal özellikler ve tedavi şekli tartışılarak bu konuyla ilgili literatür gözden geçirilmiştir. Geniş eksizyon seçkin tedavidir.

Summary: COLORECTAL LEIOMYOSARCOMAS

Leiomyosarcomas of the colon and rectum are rare. Malign potential of the tumor was determined by the pathologic mitotic rate. Symptomatology is non specific; digital examination is the most effective method to detect to rectal leiomyosarcomas. We have reported four cases of colorectal leiomyosarcomas in this article. The clinical symptoms, diagnostic features and mode of treatment are discussed and literature related to with this issue are reviewed. Wide excision is the treatment of choice.

Anahtar kelimeler: Kolorektal tümörler, düz kas tümörleri, leiomyosarkom.

Key words: Colorectal tumours, smooth muscle tumours, leiomyosarcoma

Kolon ve rektumun düz kaslardan kaynaklanan malign tümörleri (Leiomyosarkom) nadir bir antitedir. İlk olarak kolonik leiomyosarkom 1924'te Scoot (1), rektal leiomyosarkom ise 1908'de Exner tarafından yayınlanmıştır. Kolonik leiomyosarkom kolonun malign tümörlerinin %01 inden daha azını (2,3), rektal leiomyosarkom rektal malignitelerin %05-1'ini oluşturur (2,4,5-8). Yayımlanan olguların sayısı, 1990 yılına kadar 60 kolonik leiomyosarkom, 150 rektal leiomyosarkom kadardır (6,9,10).

Bu çalışmada nadir görülmesi nedeniyle 1961-1989 yıllarında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi ABD'da tedavi edilen 2 kolonik leiomyosarkom ile, 1988-92 yıllarında Ankara Numune Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği'nde tedavi edilen 2 rektal leiomyosarkom olgusuyla ilgili observasyonlar sunulacak ve konu kısaca gözden geçirilecektir.

OLGULAR

Olgu 1:

R. M., 66 yaşında erkek, Prot. 5604.

Giriş: 12.10.1961-Çıkış: 2.11.1961

Ankara Numune Hastanesi Genel Cerrahi, Patoloji Kl. Anabilim Dah.

4 ay önce karnının sağ yanında ağrısız, hareket-siz ve hızlı büyüyen bir kitle farketmiş. Barsak transit bozukluğu ve kanama yok; bu süre içinde iştahı azalmış ve zayıflamış.

Fizik muayene: Sağ hipokondriumda 15 x 15x 12 cm. boyutlarında hareketsiz, düzensiz, ağrısız, sert kitle. Serbest ascite yok. Rektal tuşe normal.

Laboratuvar bulguları normal.

Opak lavman kolon grafisinde çekum ve çıkan kolonda malign tümör.

Ön tanı: Kolon karsinomu

Ameliyat: (17.10.1961): Çekum ve çıkan kolonu içine alan malign tümör, mesenterium ganglionları hipertrofik. Klasik sağ hemikolektomi latero-lateral ileotransversostomi yapıldı. Ameliyat sonrası normal seyreden hasta 2.11.1961'de çıktı.

Histopatoloji (3332/1961): Kolondan kaynaklanan leiomyosarkoma.

Olgu 2:

Y. E., 50 yaşında erkek, Prot. 1024,

Giriş: 17.10.1989-Çıkış: 6.11.1989

Hasta bir aydır farketmediği, karınıdaki sertlik için kliniğe başvurdu.

Fizik muayene: Diyafragmadan pubise kadar uzanan sert, hareketsiz, ağrısız ve düzensiz tümör. Rektal tuşe normal.

Laboratuvar bulguları normal.

Üst abdomen CT: Karın ön yarısını diyafragmadan böbrek altı düzeyine kadar dolduran, içi muhtemelen nekroze solit kitle lezyonu. Karaciğer parankimasi homojen.

Ön tanı: Karında orjini bilinmeyen tümör.

Ameliyat (19.10.1989): Transvers kolondan başlayan, mideye infiltrate tümör. Normal olarak tümörle birlikte enine kolon rezeksiyonu, midede kama biçiminde rezeksiyon, uçuca anastomoz. Ameliyat sonrası normal seyreden hasta 6.11.1989'da çıktı.

Histopatoloji (özel) : Düşük grade'li (Grade 1-2) leiomyosarkom. Omentum majusta metastaz yok.

Olgu 3:

H. B., 57 yaşında kadın, Prot: 18405
Giriş: 1.8.1988, Çıkış: 12.9.1988.

3 ay önce makatta ağrılı, dolgunluk hissi ve kabızlığı olan hasta, zaman zaman defekasyonla parlak kırmızı renkte kanama oluyormuş.

Fizik muayene: Rektal tuşede, rektum arka duvarında, anal kanaldan 4cm uzaklıkta, pediküllü 8-10 cm uzunluğunda 3cm. kalınlığında üzeri ülserle, kanamalı kitle mevcuttu.

Laboratuvar bulguları: Normal.

Anoskopi: Anal halkadan 4cm. uzaklıkta 10x9x8 cm boyutlarında üzeri ülserle kanama alanları içeren kitle görüldü.

Ön tanı: Rektum karsinomu

Ameliyat (5.8.1988): Rektum alt 1/3 bölümde lokalize, içyüzde 7x8x0,5cm, serozal yüzde 10x7x7 cm boyutlarında (halter şeklinde görünüm veren) kitle ve sol over endüre görünümündeydi. "Klasik abdomino perineal rezeksiyon, sol salpingooferektomi" uygulandı. Ameliyat sonrası normal seyreden hasta 12.9.1988'de çıktı.

Histopatoloji: (5508): Rektumda leiomyosarkom. (Grade 3), sol overde Brenner tümörü.

Olgu 4:

A. A., 57 yaşında erkek, prot. 12618,
Giriş: 24.5.1988, Çıkış: 6.6.1988 (Eksitus)

2 aydır rektal kanama, kabızlık, halsizlik, zayıflama yakınmaları olan hasta, son 10 gündür defekasyonla ağrı ve tenesmus tariflemekteydi.

Fizik muayene: Rektal tuşede, rektum arka duvarında vejetan, geniş tabanlı, üzeri düzgün olmayan 7-8 cm çapında, arka duvara infiltrate tümöral kitle palpe edildi.

Laboratuvar bulguları normaldi.

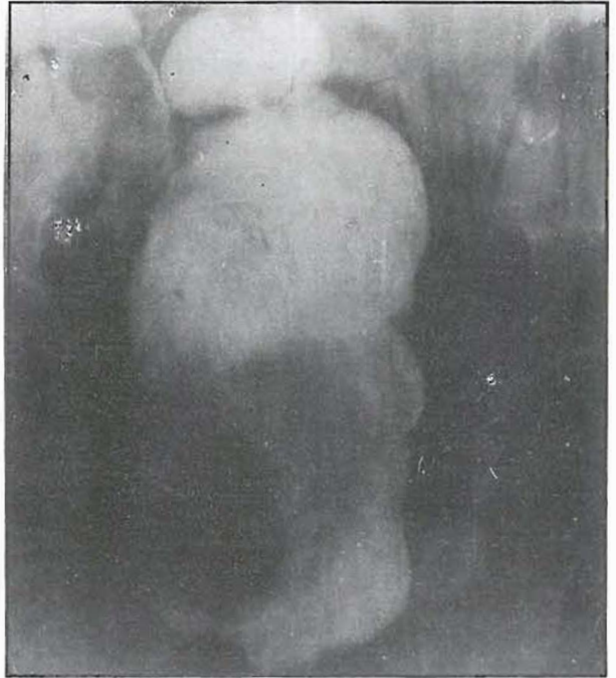
Anoskopi: Vejetan, üzerinde yer yer kanama odakları bulunan kitle

Rektoskopi: Anal halkadan 6 cm proksimalde, lümeni kısmen dolduran vejetan kitle.

Opak lavmanla kolon grafisi: rektumda geniş dolma defekti, pililerde silinme (Şekil: 1).

Abdominal ultrasonografi: Karında ascite, karaciğerde multipl hiperekojen soliter nodüller (metastaz ?)

Ön tanı: Rektum karsinomu.



Şekil 1: Rektumda büyük bir dolma defekti gösteren rektal leiomyosarkom (Olgu 4).

Ameliyat (31.5.1988): Anal kanaldan 5cm yukarıda 8x8x5 cm boyutlarında tümöral kitle palpe edildi. Diğer intraabdominal organlar normaldi. Klasik abdominoperineal rezeksiyon yapıldı. Hasta ameliyat sonrası 6. gün akut böbrek yetmezliğinden eksitus oldu. (6.6.1988).

Histopatoloji (3967/88) Rektumda leiomyosarkom.

OLGULARIN HİSTOPATOLOJİK DEĞERLENDİRMESİ

Tümör dokusu kesitleri solit, kirli, beyaz renkte, fibriller görünümünde olup, yer yer kanama alanları içermekteydi.

Mikroskopik incelemede; serozaya kadar uzanan, yüzeyinde mukozanın yer yer ülsere olduğu tümör dokusu izlenmekteydi. Tümör hücreleri oval veya spindle şekilli uçları künt, kaba kromatin ağına sahip, bazıları veziküler nükleuslu, belirgin nükleolu, geniş eozinofilik sitoplazmalı, hücre sınırları seçilemeyen, belirgin pleomorfizm gösteren atipik spindle hücrelerden oluşmakta idi. Tümör hücreleri, birbirlerini kesip çarprazlayan ve düzensiz saçılmalar gösteren demet yapıları oluşturmaktaydı. Arada bizar tümör hücreleri izlenmekteydi. Tümör dokusunda olgu 3'de 10 büyük büyütme alanında ortalama 7 mitoz; olgu 4'de 10 büyük büyütme alanında ortalama 20 mitoz mevcuttur. Tüm olgularda incelenen bölgesel lenf düğümlerinde metastaz yoktu (Şekil: 2,3).

TARTIŞMA

Leiomyosarkom, gastrointestinal sistemin en sık görülen non-epitelial malign tümörleridir.



Şekil 2: Rek Atipik düz kas hücrelerinden oluşan demetler ve bir mitoz görülmektedir (H.E. x100).

Leiomyosarkoma rektumda, kolondan 2 kat daha fazla rastlanır (9,11,12). Kolon leiomyosarkomu erkek ve kadınlarda eşit görülmekte olup (4,9,12), belirli yaş tutulumu yoktur (4,6,9,13), ancak bazı yayınlarda özellikle rektal leiomyosarkomun 5. dekat sonrasında ve erkeklerde sık görüldüğü vurgulanmıştır. (2,6,9,10,12,14,15).

Makroskopik olarak olguların yarısında tümör üzerindeki mukoza sağlamdır (11,12). Genelde pedikülsüz olan bu tümörler (16) barsak duvarında içe, dışa veya halter (dumbbell) tipi büyüyebilir (9,11,12,17).

Histolojik olarak iyi differansiye leiomyosarkom; benign leiomyolara benzeyen uniform, spindle hücrelere sahip tümörlerden, daha oval veya uzamış, künt sonlanan, hiperkromatik nükleuslara sahip, pleomorfik immatür, daha kısa, şişkin hücrelerden oluşan tümörlere kadar değişebilir. Atipik mitozlar belirgin olup; malignitenin en önemli kanıtıdır. Mitoz olmaksızın anormal hücre tipi leiomyosarkom tanısı için yetersizdir. Histolojik olarak iyi differansiye, non-invaziv tümörler bile mitoz sayısı ve sellülarite derecesiyle ilgili olarak "low grade malignite" olarak kabul edilmelidir. Mitoz ve sellüler atipi olmaksızın artmış sellülarite malign potansiyeli gösterir. Bu leiomyom olarak bildirilen bazı hastalarda, daha sonra gelişen rekürrens ve metastazları açıklayabilir. Mayo klinik grubu tarafından differansiyasyon derecesi ile ilgili olarak kolorektal leiomyosarkomlar evrelendirilmiştir. (2,5,6,9,10,12-16,18-27).

Rektal leiomyosarkomda histolojik muayene, aynı tümörden farklı kesitlerde, diferensiyasyonun değişen derecelerini ortaya koyar (4,5,11)



Şekil 3: (Olgu 4) Bir büyük büyütme alanında 3 mitoz ve pleomorfizm görülmektedir.

Diferensiasyon derecesi deęişik olduğundan patoloğ için benign malign ayrımı güçtür. Ancak metaztazların bulunuşu bazen sarkom tanısına götürür (5,6,11,12,16).

Anorektal leiomyosarkom çıkış yerlerine göre sınıflandırılırsa %54 muskularis mukoza, %38 muskularis externa, %8 anüsün internal sfinkterinden kaynaklanır (5).

Kolorektal leiomyosarkomda ağrı en olağan semptom olup, kitle hissi, kanama, mukus pasajı, barsak alışkanlığında deęişiklik ve anal kaşıntı semptomlar arasında sayılabilir (4,5,6,7,9,12). Mide ve ince barsak leiomyosarkomdan farklı olarak massif hemoraji ve derin ülserasyonlar kolorektal leiomyosarkomlarda bildirilmemiştir (17,28). Tümör nadiren büyüme ve konstrüksiyonla (12), bazende intussuspeksiyonla akut intestinal obstrüksiyon veya perforasyon gibi akut karın tablosu oluşturabilir (2,12,20,29,30).

Rektal leiomyosarkom %69 oranında 1/3 alt rektuma lokalize olduğundan rektal tuşede hemen her zaman (%84-89) palpe edilebilir (5,6,7,9,10,12).

Bu tümörler direkt ve hematojen yayılım gösterir. Çok kötü diferansiye olmadıkça regional lenf nodlarına metastaz yapmaz (6,7,9,11,12). Thorlaxon ve Ross 1 adet hemoroidal lenf noduna lenfatik yayılım ve venöz tutulumla karakterize 1 olgu (9,12); Walsh ve Mann lenfatik tutulumu olan 2 olgu (5); Labow ve Hoexter lenfatik yayımlı 1 olgu bildirmişlerdir. Kolorektal leiomyosarkomlarda lenf nodu metaztazı %6 oranında bildirilmiştir (7,14,15).

Radyolojik görüntü kolon kanserine benzer (9,12); ultrasonografide sentral kavite ve ince ekojenik kenar gözlenir (9). Kolonoskopi ve biyopsi tanıyı doğrular (9,10). Tümör hücrelerindeki membran permeabilite artışına baęlı neoplastik dokuda antimyozin-indium 111 uptake'inde artmada leiomyosarkom tanısında önemlidir (10).

Kolorektal leiomyosarkomlarda kabul edilen tedavi şekli cerrahidir. Günümüzde en seçkin tedavi standart kanser rezeksiyonudur (4,6,7,9,10,11,13,14,15). Primer tümörün yaygınlığını, anatomik olarak gerekli olmadıkça bölgesel lenf nodu eksizyonunu gerektirmez (4). Kötü riskli tümör boyutu 2cm'den küçük, low grade maligniteli hastalarda lokal eksizyon önerilebilir (6,7). Lokal eksizyon, tümörü yıllarca geciktire-

bilip, iyi sonuçlar verdiği halde (4), rekürrensle takip edilmesi hemen her zaman olasıdır. (5,9,11,12). Tümör 2-3 cm'den daha küçükse lokal eksizyonla rekürrens görülmedięi bildirilmiştir (12,31).

Buna karşılık, lokal eksizyonla tedavi edilmiş kolorektal leiomyosarkomlarda lokal rekürrens oranı %60-100 olarak verilmiştir (5,6,14,15). Abdominoperineal rezeksiyon sonrası, lokal rekürrens oranı ise %19,5'dur (6).

Tümör radyosensibl değildir (9,12,13,15); ancak, lokal rekürrens için sıklıkla, kuramsal olarak radyoterapi önerilmiştir (4,11). Anal leiomyosarkomda, seçilmiş olgularda, lokal rezeksiyona ek olarak interstisyel veya eksternal radyoterapi, anal sfinkteri koruma açısından salık verilmiştir (4,15).

Broder klassifikasyonunda, rektal leiomyosarkom için tümör malignitesinin derecesi, her büyük büyütme alanındaki mitoz sayısı ile açıklanmış ve operasyon seçiminin buna göre yapılması önerilmiştir. Ancak bu klassifikasyona göre tümör çevresi ile 5 yıllık survi arasında uygun korelasyon görülmemiştir (7).

Rektal leiomyosarkomlarda, abdominoperineal rezeksiyon sonrası 5 yıllık survi %20-40 (6,9,12), 10 yıllık survi %9,7'dir (6). İleri prognoz, lokal yayılımdan çok hematojen yayılıma baęlıdır. Bu tip lezyonlar için 5 yıllık survi %20-25 olarak bildirilmiştir (5). Küçük ve primer tümör iyi diferensiasyonla lokal yayılım gösteren tümörlerde prognoz daha iyiyken (4,5,6); 5 cm'den büyük ve invazyon yapmış, ülser, lokal rekürrensi olan undifferansiye, hematojen yayılım yüksek mitotik aktiviteye sahip, metakronöz ve semptomların tümünü gösteren tümöre sahip hastalarda prognoz daha kötüdür (4-7,13,20,32-34). Mitotik aktivite tek başına prognozu belirlemez, ancak metastatik eğilimi göstermesi bakımından önemlidir (2,13). Astarjian ve arkadaşları, kolonik leiomyosarkomları prognozu belirleme yönünden sınıflayarak stage I ve stage IIA'da, prognozun mükemmel olduğunu bildirmişlerdir (9). Eng-Hen ve arkadaşları, gastrointestinal leiomyosarkomlarda TGM sınıflamasını tanımlayarak surviyi etkileyen prognostik faktörleri belirlemişler ve stage'lere göre 5 yıllık survileri belirtmişlerdir (33). Geç tanı ve cerrahi esnasında genellikle görülen lokal yayılım nedeniyle kolorektal leiomyosarkomlarda sonuç olarak prognoz kötüdür (9,13).

KAYNAKLAR

1. Scott CR: Myoma malignum particularly other than uterine. *North-west Med.*, 1923; 23: 436-439.
2. Posen JA, Bar-Maor JA.: Leiomyosarkoma of the colon in an infant. *Cancer*, 1983; 52: 1458-1461.
3. Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH et al.: Leiomyosarkoma at the small and large bowel. *Cancer*, 1978; 42: 1375-1384.
4. Shackelford RT, Zuidema GD. : Anorectal Neoplasms, Sarcoma. In: *Surgery of the Alimentary Tract*, 2 nd. ed. Vol: 3, pp. 531-532, Edited by Shackelford RT, Zuidema GD. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1982.
5. Walsh TH, Mann CV: Smooth muscle neoplasms of the rectum and anal canal. *Br. J. Surg.*, 1984; 71: 597-599.
6. Khalifa AA, Bong WL, Rao VK, Williams MJ.: Leiomyosarkoma of rectum. *Dis. Colon Rectum*, 1986; 29: 427-432.
7. Ferguson EF, Anderson AW.: Leiomyosarkoma of the rectum. *South Med. J.*, 1986; 79(5): 645.
8. Evrenkaya T, Kulaçoğlu S, Aksoy F.: Ank. Num. Hast. Patoloji Bölümünde 1984-1989 yılları arasında tanı almış Kolorektal tümörlerin retrospektif analizi. *Ank. Num. Hast. Tıp Dergisi*, 1990; 30 (3): 26-29.
9. Corman ML: Leiomyosarkoma. In: *Colon and Rectal Surgery*, 2nd. ed., pp. 618-620, Edited by Manke D. Philadelphia, J. B. Lippincott Company 1989.
10. Nuessle WR, Magill TR.: Leiomyosarkoma of the transverse colon. *Dis. Colon Rectum* 1990; 33 (4): 323-326.
11. Williams NS.: Leiomyosarkoma. In: *Textbook of Gastroenterology*, 1st. ed., pp. 860, Edited by Bouchier IAD, Allan RN, Hoolgson HJF, Keighler MRB. London, Bailliere Tindall, 1984.
12. Goligher J, Duthie H, Nixon H, : Leiomyosarkoma. In: *Surgery of the Anus, Rektum and Colon*, 5 th ed., pp. 800-801, Edited by Goligher J. London, Bailliere Tindall, 1984.
13. Witz M, Lew S, Shpitz B, Griffel B, Dinbar A.: Metachronous Leiomyosarkoma in Colostomy after abdominoperineal resection for rectal carcinoma. *J. Surg. Oncol.*, 1986; 32: 200-202.
14. Minsky BD, Mies C, Rich TA.: Leiomyosarkome of the anus treated with sphincter-preserving surgery and radiation therapy. *J. Surg. Oncol.* 1986; 32: 89-91.
15. Minsky BD, Cohen AM, Hardy SI: Conservative management of anal Leiomyosarkoma. *Cancer*; 1991; 68: 1640-1643.
16. Kayabalı I, Derinkök T.: Kolon leiomsarkomları. *Deniz Tıp Bülteni*, 1963; 9(1): 22-29.
17. Kayabalı I.: Kalın barsak leiomyosarkomları. In: *Inceharsak (Duodenum Dışı) Appendix, Valvula Bauhini, Kalın Barsak, Periton ve Omentumum Şirurjikal Hastalıkları*. 1 st ed., pp. 295-301. Ankara, Ankara Üniversitesi Basımevi, 1974.
18. Craft AW, Malcom AJ, Farndon JR.: Intestinal leiomyosarkoma following treatment of osteosarkoma in a teenage girl. *Pediatric Hematology and Oncology*, 1989; 6: 341-348.
19. Hendrickson MR, Kempson RC.: Smooth muscle tumours. In: *Gastrointestinal and Oesophageal pathology 1 st. ed.* pp. 619-628. Edited by Whitehead R. New York Churchill Livingstone, 1989.
20. Nogaya M, Tsuda M, Ishiguro Y.: Leiomyosarkoma of the transverse colon in a neonate: a rare cause of meconium peritonitis. *J. Ped. Surg.*, 1989; 24(11): 1177-1180.
21. Stout AP.: Bizarre smooth muscle tumours of the stomach. *Cancer*, 1962; 15:400-409.
22. Broders AC, Phillips G, Stinson JG.: Neoplasms of the large bowel. *Surg. Clin. North Am.*, 1952; 32: 1511-1529.
23. Golden T, Stout AP.: Smooth muscle tumours of the gastrointestinale tract and retroperitoneal tissues. *Surg-Gynecol. Obstet.*, 1941; 73: 784-810.
24. He L-J, Wang B- S, Chen C-C.: Smooth muscle tumours of the digestive tract: Report of 160 cases. *Br. J. Surg.*, 1988; 75: 184-186.
25. Levine S, Kiehl PV, Serfas LS.: Leiomyosarkoma of the Colon. *Am. J. Surg.*, 1965; 109:816.
26. Ranchod M, Kempson RL.: Smooth muscle tumours of the gastrointestinale tract and retroperitoneum: Analysis of 100 cases. *Cancer*, 1977; 39: 255-262.
27. Roo T, Vaas F.: Leiomyosarkoma of the transverse and descending colon. *Am. J. Gastroenterol.*, 1969; 52: 150-156.
28. Mc Verry EA, Levene M.: leiomyosarkoma of the colon. *Br. J. Surg.*, 1956; 44; 189-192.
29. Belgerden S, Başur Y, Şener M, Kayabalı M, Edah N.: Akut appantisitisi taklid eden bir kolon Leiomyosarkoma vakası. *İst. Üniv. Tıp Fak. Mecm.* 1984; 47: 320-326.
30. Marshall SE, Cherry JW.: Smooth muscle tumour's of the alimentary tract. *Surg. Clin. North. Am.*, 1955; 35: 719-733.
31. Quan SH, Berg JW.: Leiomyoma and leiomyosarkoma of the rectum. *Dis. Colon rectum*, 1962; 5: 415.
32. Watanabe A, Karenaga D, Baba H, Tsujitani S, Kakeji Y, Mori M, Sugimachi K.: Long Survival of a woman with a huge leiomyosarkoma of the duodenum after pancreaticoduodenectomy and transverse Colectomy: A case report. *Surgery*, 1990; 108: 110-113.
33. Eng-Hen NG, Pollock RE, Munsell MF, Atkinson EN, Romsdahl MM.: Prognastic factors influencing survival in gastrointestinal leiomyosarkomas. *Ann. Surg.*, 1992;215(1): 68-77.
34. Shin MH, Farr RA, Egeli AR et al: Myosarkoma of the small and large intestine: A Clinicopathologic study. *J. Clin. Oncol.*, 1983; 24: 67-72.