



Midede malign rabdoid tümör

Malignant rhabdoid tumour in the stomach

Özcan Öfkeli¹, Aziz Bulut², Yunus Nadi Yüksek³, Halil İbrahim Yıldız⁴

ÖZET

Bu bildiride gastrointestinal sistemde nadir görülen bir tümör morfolojisi sunulmuştur. Malign rabdoid özellik gastrointestinal sistemde nadir gözlenmekle beraber ayrımı kötü prognoz, tümörün agresif davranışı ve erken metastaz özellikleri nedeniyle son derece önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Mide neoplazmları, adenokarsinom, rabdoid tümör

ABSTRACT

In this case report a rare tumoural morphology in the gastrointestinal system is introduced. Malignant rhabdoid features are seen very rarely in the gastrointestinal system but this discrimination is very important because of the tumour's poor prognosis, aggressive behaviour and early metastasis.

Key Words: Gastric neoplasms, adenocarcinoma, rhabdoid tumour

GİRİŞ

Malign rabdoid tümör pediatrik onkolojideki en agresif ve öldürücü tümörlerden biridir (1). En çok baş, boyun, ürogenital yollar ve iskelet sisteminde gözlenirler. Ancak bu yerleşim dışında, özellikle erişkin yaş grubunda, deri, beyin, mediasten, karaciğer ve diğer peritoneal yapılarda çok nadiren de olsa tanımlanmıştır. Rabdoid tümör mide karsinomlarının %0,1-0,2 kadarını oluşturmaktadır (2). Bu yazıda diffüz tip mide karsinomu ile karışabilecek rabdoid özellikler gösteren bir mide karsinomlu hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

Hastanın hastalığının nadir olduğu kendisine anlatılmış olup hastanın bilgilerinin eğitim ve araştırma hastanesinde yatması itibarıyla yayın amaçlı kullanılabilmesi için yazılı onam yanında eşi ve kendisinden sözlü onam da alınmıştır.

Yetmiş yaşında kadın hasta üç aydır olan karın ağrısı şikayeti ile dış merkezde tetkik edilip mide karsinomu tanısıyla kliniğimize sevk edildi. Tıbbi geçmişinde 10 yıldır diyabet hastalığı ve geçirilmiş kolesistektomi operasyonu mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 8500/μL, Hgb: 13,2 g/dL, glukoz: 109 mg/dL, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri ve elektrolit değerleri normal sınırlarda bulundu. Aynı zamanda bakılan CEA ve CA-19-9 değerleri de normal sınırlardaydı.

Yapılan endoskopide özofagus lümen ve mukozası normal olarak tespit edilirken kardiada 2 cm boyunda saplı polipoid kitle izlendi ve buradan biyopsiler alındı. Pilon santralize; bulbus ve duodenum ikinci kıta normal olarak raporlandı. Endoskopik tanı kardial tümörü şüphesi olarak görüldü. Alınan biyopsiler taşlı yüzük hücreli karsinom olarak bulundu. Ayrıca biyopsi spesmeninde lenfomanın ekarte edilemediği de belirtildi.

Çekilen torakoabdominal bilgisayarlı tomografide akciğer parankiminde kitle ve infiltrasyon izlenmedi. Karaciğer normaldi; safra kesesi izlenmedi (opere). Koledok geniş olarak gözlemlendi ve porta hepatis düzeyinde 15 mm olarak ölçüldü. Mide kardial düzeyinden başlayan, küçük kurvatur boyunca izlenen ve lümeneye doğru belirgin polipoid uzanım gösteren, gastrohepatik ligamana doğru lobüle konturlu uzanımı olan heterojen kitle izlendi.

Hastaya mide karsinomu tanısıyla total gastrektomi, Roux-Y özofagojejunostomi ve D2 lenf nodülü diseksiyonu yapıldı. Ameliyat esnasında mide kardial 4 cm inferiorundan başlayıp küçük kurvatur boyunca uzanan 5 cm çapında, yüzeyi heterojen ve nodüler, aynı zamanda karaciğer sol lob medial segmente invazyon gösteren kitlesel lezyon mevcuttu. Karaciğer ve diğer karın içi organlarda metastaz ile uyumlu görünüm saptanmadı. Postoperatif 6. günde anastomozu oral kontrast madde ile kontrol edilen hasta-

¹Ceylanpınar Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

²Bingöl Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Bingöl, Türkiye

³Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

⁴Yozgat Devlet Hastanesi, Medikal Onkoloji Kliniği, Yozgat, Türkiye

Yazışma Adresi Address for Correspondence Dr. Özcan Öfkeli

Ankara Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 505 760 58 22
e-posta: ozcem82@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 27.12.2012
Kabul Tarihi / Accepted: 04.03.2013
Çevrimiçi Yayın Tarihi /
Online Available Date: 30.08.2013

©Telif Hakkı 2015
Türk Cerrahi Derneği

Makale metnine
www.ulusalcerrahidergisi.org
web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2015
by Turkish Surgical Association
Available online at
www.ulusalcerrahidergisi.org

nın oral alımı açıldı; ek problemi olmayan hasta postoperatif 9. günde taburcu edildi.

Hastanın patoloji sonucu rabdoid özellikler gösteren (malign rabdoid tümör) gastrik karsinom olarak bildirildi. Tümör doku-sunun tüm duvar katlarını tuttuğu ve vasküler boşluk invazyonu olduğu tespit edildi. İmmünohistokimyasal çalışmada tümör dokusunda vimentin ile diffüz kuvvetli boyanma izlenmiş olup diseke edilen lenf nodüllerinin birinde metastaz saptandı, diğer lenf nodülleri reaktif olarak bildirildi. Hasta, postoperatif evrelendirmede T3N1M0 olarak kabul edildi. Hasta gastrik karsinoma varyantı kabul edildi ve performans statusu da düşünülerek haftalık fluorourasil-folinikasit (FUFA) rejimi başlandı. Tedavinin 14. haftasında yapılan kontrollerde abdominal tomografide karaciğerde metastaz saptandı. Hastaya progresyon nedeniyle 6 kür dosetaksel-sisplatin-fluorourasil (DCF) rejimi verildi. Tedavi bitiminden 2 ay sonra karaciğerdeki metastatik lezyonlarda progresyon saptanması nedeniyle hastaya tek ajan kapasitabin başlandı. Üç kür tedavi verilen hasta takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Malign rabdoid tümörler çocukluk çağının en agresif tümörlerinden biridir. Çok nadiren solunum, gastrointestinal sistem gibi böbrek dışı yerleşimde gözlenirler. Çocukluk çağında böbrek ve santral sinir sistemi için iyi tanımlanmış bir antite olmasına rağmen, yumuşak dokularda oldukça nadir görülmektedir (3-5). Spesifik semptomları olmaması nedeniyle hastalık ileri evrelerde tanı almaktadır (6). Hastalık midede nadiren gözlenmektedir. Bütün olgular yaşlı olup genellikle gastrointestinal kanama veya büyük ülserle kitleler şeklinde kendini göstermektedir (7). Bizim hastamızın kanama şikayeti yoktu; ancak büyük ve karaciğere invaze bir kitlesi mevcuttu. En sıklıkla gözlenen pozitif immünohistokimyasal belirteç vimentindir. Diğer mezenkimal ve epitelyal belirteçlerin de değişik miktarlarda pozitif olduğu bildirilmiştir. Ancak tümör hücreleri desmin ve S 100 için hemen her zaman negatiftir. Bizim hastamızda sadece vimentin ile kuvvetli, diffüz boyanma gözlenmiştir.

Gastrointestinal malign rabdoid tümörler özofagus, mide, ince barsak, kolon, pankreas ve hepatobiliyer yerleşimli az diferansiye karsinomlardır. Çoğu hastada tanı anından kısa bir süre sonra uzak metastaz gelişmektedir. Metastatik yayılım paterni multipl, duodenum ve ince barsakta transmural tümör implantları şeklinde olmaktadır (6).

Rabdoid morfoloji eksentrik yerleşimli, veziküllü nükleusa sahip büyük poligonal hücrelerden oluşur. Bu hücreler nükleusu iten eosinofilik inklüzyonlara sahiptir. Sitokeratin ve vimentin pozitifliğinin saptanması bizim hastamızda olduğu gibi ayırıcı tanı için önemlidir. Böylece tümörün epitelyal veya mezenkimal orjini belirlenebilmektedir.

Ayırıcı tanıda histolojik bulgular gözetilerek GIST, sarkom, malign melanom ve lenfoma düşünülmelidir (8, 9). Hastalığın agresif kliniği ve kötü prognozu nedeniyle ayırıcı tanısı dikkatli yapılmalı ve göz önünde bulundurulmalıdır.

Ueyama ve ark. (10) 5437 gastrik karsinom vakasında sadece 4 hastanın bu morfolojiye sahip olduğunu tespit etmişlerdir. Bu

tümörler primer renal rabdomyosarkoma benzer olarak kötü prognoza sahip olup çok agresif klinik göstermektedir (11). Bu gastrik rabdoid tümörlü 4 hastanın 6 ay içinde hastalıktan dolayı kaybedildiği belirtilmektedir. Bizim hastamızdan farklı olarak hastalar laparotomide saptanan uzak organ metastazına sahiptiler ve diseksiyonlardaki lenf nodüllerinde metastaz bulunmaktaydı.

SONUÇ

Geriye dönük olarak literatür incelendiğinde bu morfolojiye sahip mide karsinomu hastalarının bir yıldan az yaşadığı gözlenmiştir (12). Yapılan pek çok çalışmada tümör hücrelerinde rabdoid özelliklerin gözlenmesinin kötü prognoz ile alakalı olduğu özellikle vurgulanmıştır (13). Bu nedenle midede rabdoid fenotipin tespit edilmesinin önemli olduğu kanaatindeyiz. Çünkü bu hastaların prognozu çok kötü olmakla beraber kemoterapi ve radyoterapi cevapları da çok kötüdür.

Hasta Onamı: Sözlü hasta onamı bu çalışmaya katılan hastadan alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - A.B.; Tasarım - Ö.Ö., Y.N.Y.; Denetleme - Ö.Ö., A.B., Y.N.Y.; Kaynaklar - A.B., H.İ.Y.; Malzemeler - Ö.Ö.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - A.B.; Analiz ve/veya yorum - H.İ.Y., A.B.; Literatür taraması - H.İ.Y., Ö.Ö.; Yazıyı yazan - Ö.Ö.; Eleştirel inceleme - Y.N.Y., H.İ.Y.; Diğer - Y.N.Y., A.B.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Verbal informed consent was obtained from patient who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - A.B.; Design - Ö.Ö., Y.N.Y.; Supervision - Ö.Ö., A.B., Y.N.Y.; Funding - A.B., H.İ.Y.; Materials - Ö.Ö.; Data Collection and/or Processing - A.B.; Analysis and/or Interpretation - H.İ.Y., A.B.; Literature Review - H.İ.Y., Ö.Ö.; Writer - Ö.Ö.; Critical Review - Y.N.Y., H.İ.Y.; Other - Y.N.Y., A.B.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

1. Geller JL, Dome JS. Retroperitoneal lymph node dissection for pediatric renal cell carcinoma. *Pediatr Blood Cancer* 2009; 52: 430. [CrossRef]
2. Pidhorecky I, Cheney RT, Kraybill WG, Gibbs JF. Gastrointestinal stromal tumors: current diagnosis, biologic behavior, and management. *Ann Surg Oncol* 2000; 7: 705-712. [CrossRef]
3. Haas JE, Palmer NF, Weinberg AG, Beckwith JB. Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney: A distinctive renal tumor of children. *Hum Pathol* 1981; 12: 646-657. [CrossRef]
4. Rorke LB, Packer RJ, Biegel JA. Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: Definition of an entity. *J Neurosurg* 1996; 85: 56-65. [CrossRef]

5. Fanburg-Smith JC, Hengge M, Hengge UR, Smith JS Jr, Miettinen M. Extrarenal rhabdoid tumors of soft tissue: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases. *Ann Diagn Pathol* 1998; 2: 351-362. [\[CrossRef\]](#)
6. Mastoraki A, Kotsilianou O, Papanikolaou IS, Foukas PG, Sakorafas G, Safioleas M. Malignant rhabdoid tumor of the large intestine. *Int J Colorectal Dis* 2009; 24: 1357-1358. [\[CrossRef\]](#)
7. Amirkachi M, Ro JY, Ordonez NG, Ayala AG. Adenocarcinoma of the gastrointestinal tract with prominent rhabdoid features. *Ann Diagn Pathol* 2002; 6: 357-363. [\[CrossRef\]](#)
8. Ng WC, Leong HT, Ma KF, Yip WL, Suen WM. Malignant rhabdoid tumor of the oesophagus: a case report. *J Clin Pathol* 2003; 56: 713-714. [\[CrossRef\]](#)
9. Sheikh SS, Al-Khatti AA, Amr S. Metachronous malignant rhabdoid tumor of the ileum and adenocarcinoma of lung: a unique case report. *Ann Diagn Pathol* 2008; 12: 57-61. [\[CrossRef\]](#)
10. Ueyama T, Nagai E, Yao T, Tsuneyoshi M. Vimentin-positive gastric carcinomas with rhabdoid features. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 813-819. [\[CrossRef\]](#)
11. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. An analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 1010-1029. [\[CrossRef\]](#)
12. Rivera-Hueto F, Ríos-Martín JJ, Domínguez-Triano R, Herreras-Gutierrez JM. Early gastric stump carcinoma with rhabdoid features. Case report. *Pathol Res Pract* 1999; 195: 841-846. [\[CrossRef\]](#)
13. Oshiro Y, Shiratsuchi H, Oda Y, Toyoshima S, Tsuneyoshi M. Rhabdoid features in leiomyosarcoma of soft tissue: with special reference to aggressive behavior. *Mod Pathol* 2000; 13: 1211-1218. [\[CrossRef\]](#)