

Urakus Adenokarsinomu: Bir Olgu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Yüksel KÜÇÜKZEYBEK*, Ercüment CENGİZ*, Bülent KARABULUT*,
Murat SEZAK**, Çağ ÇAL***, Rüçhan USLU*

* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Medikal Onkoloji Bilim Dalı

** Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Ana Bilim Dalı

*** Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Ana Bilim Dalı

ÖZET

Urakus karsinomu oldukça nadir bir tümördür. Mesane kanserlerinin % 0,17-0,34'ünü oluşturur. Bu grup tümörlerde histopatolojik tanıların çoğu adenokarsinomdur. 28 yaşında kadın hasta makroskopik hematuri şikayeti ile hastaneme-ze başvurdu. Vezikoüreretal reflüye bağlı nonfonksiyonel böbrek nedeniyle sol nefrektomi öyküsü vardı. Ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve sistoskopı tetkikleri sonrasında mesane kubbesinde tümöral oluşum saptandı. Transuretral rezeksiyon uygulandı. Histopatolojik inceleme sonrasında adenokarsinoma saptandı. Uzak metastaz taraması sonrasında radikal sistektomi ve üriner diversiyon operasyonu uygulandı. Urasil-tegafur ve karboplatin içeren kombinasyon şeması adjuvan tedavi olarak uygulandı. Olgu sunumu yapıldığı sırada, olgumuzun 9 aylık hastalıksız sağkalımı devam etmekteydi. Bu olgu sunumu, urakus tümörünün genç yaşta saptanması ve tanı anında uzak metastaz saptanmaması nedeni ile bildirilmiştir.

Anahtar Kelimer: Urakus adenokarsinomu

ABSTRACT

Urachus Adenocarcinoma: A Case Report and Review of the Literature

Urachal carcinoma is an extremely rare tumor, comprising 0.17-0.34% of all bladder tumors. Most of the histopathological diagnosis is adeno carcinoma in this group of tumour. A 28-year-old woman patient complaining of macrohematuria was admitted to our institute. She has a history of left nephrectomy because of vesicourethral reflux and nonfunctional kidney. Ultrasonography, computed tomography and cystoscopy demonstrated a tumor at the bladder dome. Transurethral resection was performed. Adenocarcinoma was determined at the hystopathologic examination of the specimen. After distant metastases scanning, radical systectomy and urinary diversion operation was performed. Uracil-tegafur and carboplatin combination regimen was administered as an adjuvant treatment. Patient is alive and disease free for 9 months when this case was reported. This case, because of younger age and lack of distant metastases at the time of the diagnosis, is being reported.

Key Words: Urachus adenocarcinoma

GİRİŞ

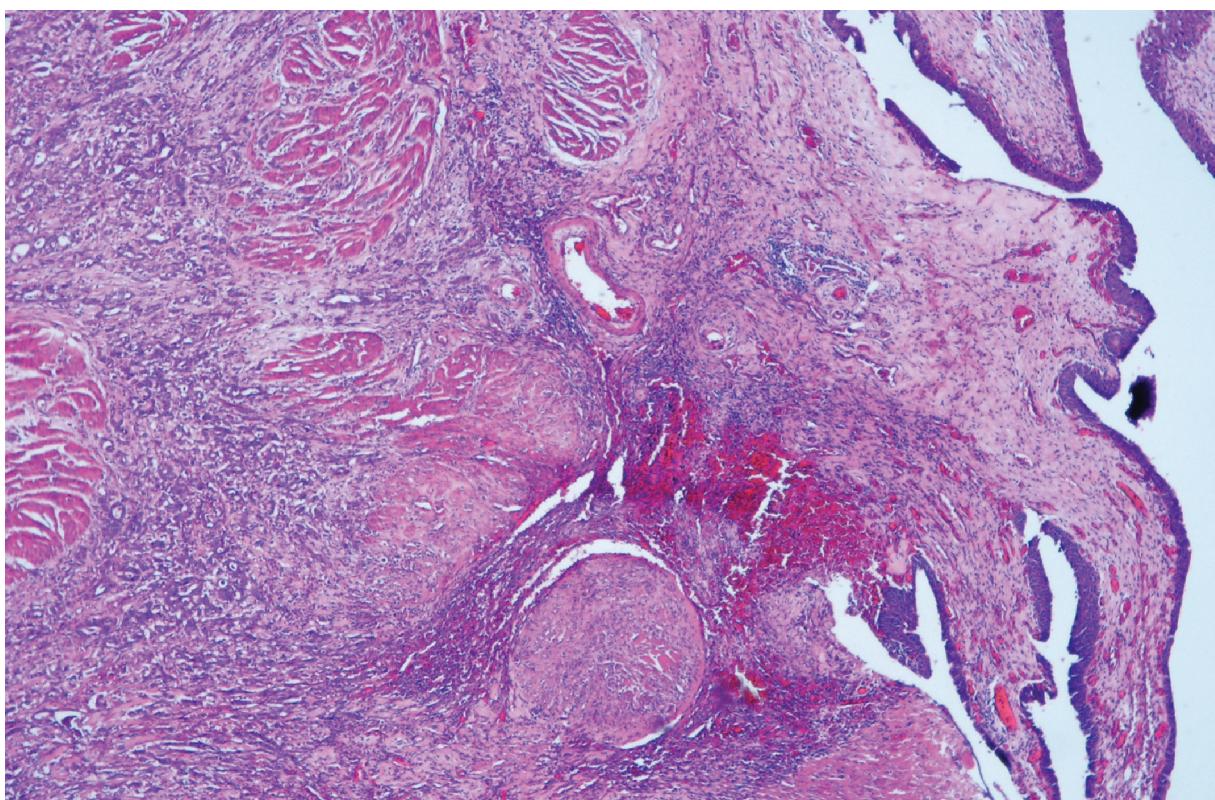
Urakus, erken intrauterin dönemde kloakayı allantoise bağlayan allantoik dokuya ait bir kalıntıdır. Doğumdan sonra median umblikal ligament olarak adlandırılır ve mesaneden umblikusa kadar uzanır. Yetişkinlerde urakal kalıntıda mikroskopik olarak açık lumen saptanabilir. Kalıntılar çögünlükla değişici (transizyonel) epitel ile döşelidir. Urakal kalıntılarla ilgili, görülen başlıca sorunlar; kistik dilatasyon, infeksiyon, benign veya malign tümör gelişimiştir (1-5). Olgu sunumunda, urakus adenokarsinomu tanılı bir hastanın klinik verileri ve tedavisi literatür ışığında gözden geçirilmesi amaçlandı.

OLGU

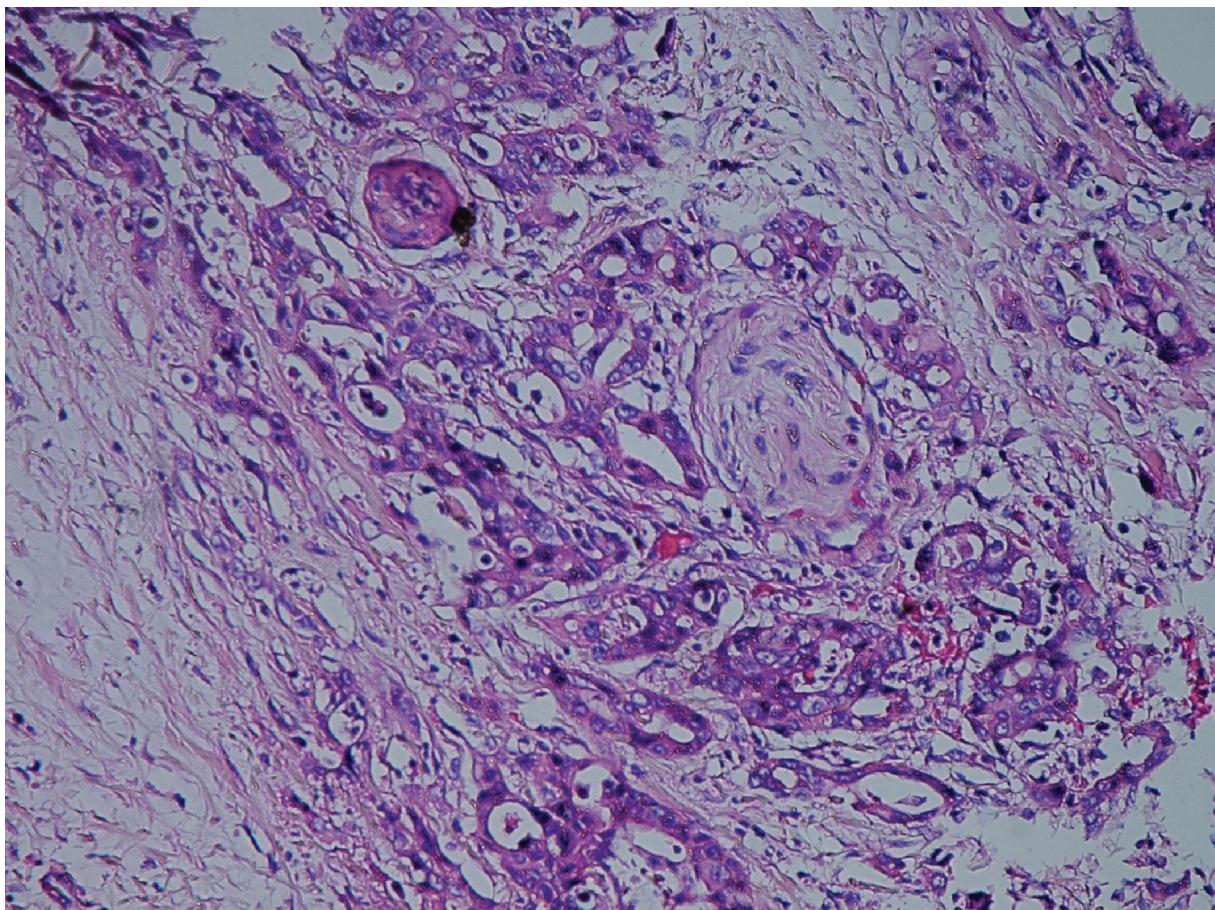
Hematüri yakınması nedeniyle araştırılan 28 yaşındaki kadın olgunun tıbbi geçmişinde vezikoüreteral reflüye bağlı işlevini yitiren sol böbreğine nefrektomi yapılması dışında özellik saptanmadı. Ultrasongrafide mesane kubbesine yakın yerleşim gösteren ve heterojen iç yapıya sahip kitle belirlendi. Olgunun sistoskopik bakısında mesane tavanından lü-

mene doğru uzanan kitle saptandı ve transüretral olarak rezeke edildi. Rezeksiyon örneğinin histopatolojik incelemesiyle adenokarsinom tanısı konuldu.

Olguya olası uzak metastazların belirlenmesi için sistematik tarama yapıldı. İki yönlü elde edilen akciğer grafilerinde uzak metastaza ilişkin bulgu saptanmadı. Batın bilgisayarlı tomografisinde mesane ön duvarının özellikle kranial kesiminde yerleşen ve anteriorda fokal lobülasyon da oluşturan yaklaşık 29x39 mm boyutlarında kitlesel lezyon belirlendi. Uzak metastaz saptanmayan hastaya radikal sistektomi ve üriner diversiyon (Bricker) operasyonu uygulandı. Sistektomi materyaliyle birlikte inceelenen kitlenin makroskopik ve histopatolojik özellikleri ile urakus tümörü tanısı konuldu. Adenokarsinom özelliklerini taşıyan tümörün perivezikal yağ dokuya uzandığı ve cerrahi sınırlarda tümör bulunmadığı belirlendi (Resim 1-3). Olguya operasyon sonrasında karboplatin ve urasil-tegafurdan oluşan kemoterapi adjuvan olarak 4 kür uygulandı. 9 aylık hastalıksız izlemi devam etmektedir.



Resim 1. Tümör müsküleris propriayı invaze ederek mesane lümenine yaklaşmıştır. Mesane üretelyal epiteliumu normal görünümdedir (Hematoksilen eosin boyası x 20 büyütme).

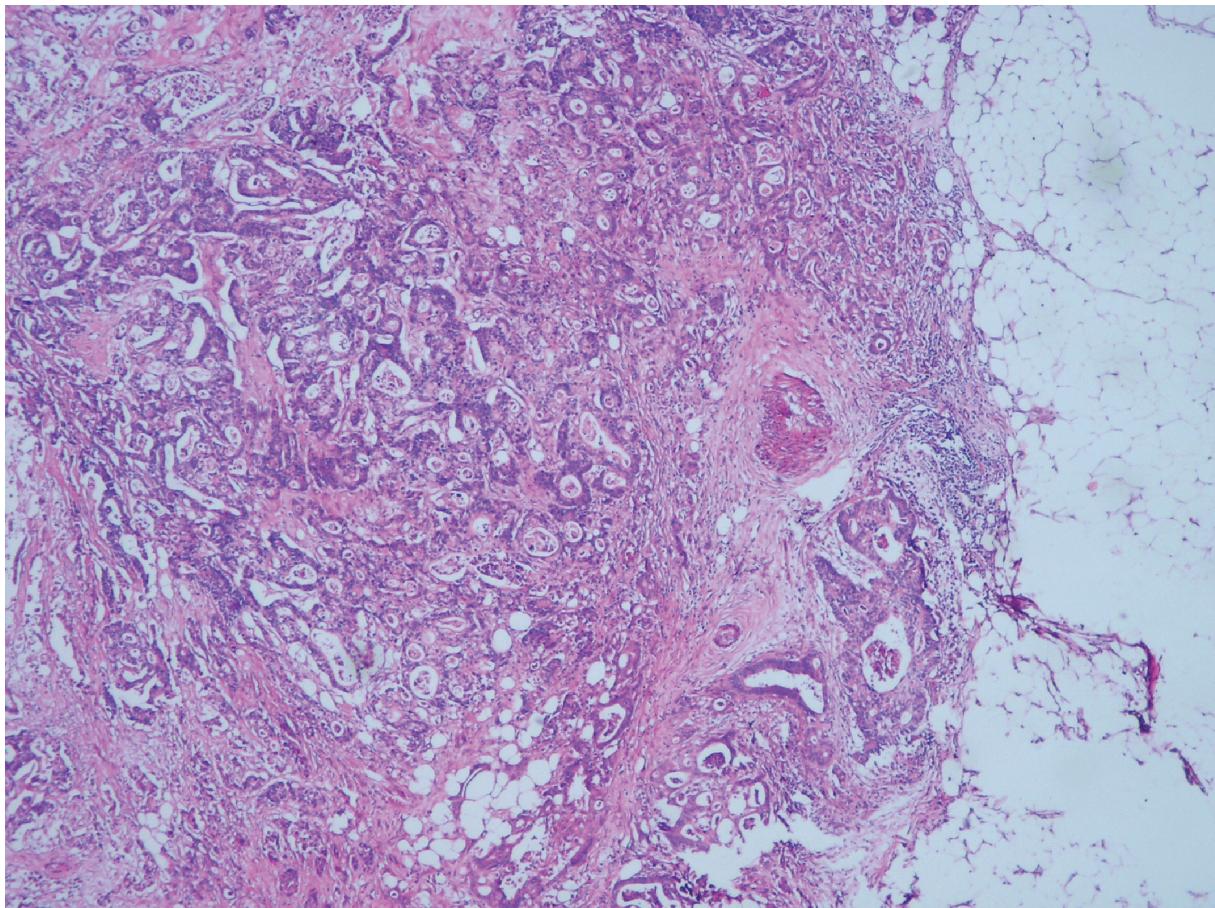


Resim 2. Tümör adenokarsinom histolojisinde ve perinöral invazyon mevcut (Hematoksilen eosin boyası x 20 büyütme).

TARTIŞMA

Bütün kanserler arasında 7. sıklıkta görülen mesane kanserlerinin yaklaşık %0.17-0.34 kadarını primer urakal adenokarsinomlar oluşturmaktadır (6,7). Çoğunlukla 40-70 yaşlar arasında görülmesine karşın literatürde en genç tanı konulan olgu 15 yaşındadır. Erkeklerde daha sık görülen bu tümör mesaneyi infiltr etme gücüne sahiptir (8). Olgunun 28 yaşında ve kadın olması bilinen literatür verilerinden farklılık göstermektedir. Urakal kalıntılarından gelişen tümörler çoğunlukla iyi diferansiyeli müsinöz adenokarsinom histolojisindedir. Nadiren taşlı yüzük hücreli karsinomalar da görülebilir (9). Transizyonel karsinom, nöroendokrin karsinom ve skuamöz hücreli karsinom diğer nadir görülen histolojik tiplerdir (10,11). Hematüri ve suprapubik palpabl kitle urakal kanserlerin en sık karşılaşılan bulgularıdır.

Sık görülen diğer bulgular, karın ağrısı, dizüri, umbilikustan mukus veya kan akıntısı olmasıdır. Erken evrede belirgin bulguların gelişmemesi sıklıkla hastlığın ileri dönemde tanı almasına neden olmaktadır. Tanımlanan olguda da olduğu gibi urakus karsinomu tanısı sıklıkla sistoskopî ve biyopsi ile konulur (7). Urakal karsinom çoğunlukla bölgesel lenf nodlarına, omentum, karaciğer, akciğer ve kemiğe metastaz yapar (12). Daha az sıklıkla beyin, over metastazı görülebilir (13,14) ve meninks tutulumu da bildirilmiştir (15). Metastaz yapma kapasitelerinin yüksek olmasından dolayı erken evre, metastaz yapmamış urakus tümörü saptanma oranı literatürde oldukça düşüktür. Genişletilmiş lenf nodu diseksiyonu yapılan olguda lenfatik metastaz saptanmadı. Urakal karsinom tedavisinde cerrahi uygulamaların önemli bir yeri vardır. Cerrahi yaklaşım



Resim 3. Tümör adenokarsinom histolojisindedir. Mesane çevresindeki yağ dokuyu invaze etmiştir (Hematoksilen eosin boyası x 20 büyütme).

urakus ve umblikusun eksizyonunu da kapsayan parsiyel veya radikal sistektomiden oluşur. Parsiyel veya radikal sistektomi yapılan olguların 5 yıllık yaşam süreleri arasında farklılık saptanmamasına karşın parsiyel sistektomi uygulananlarda mesanede ve pelviste lokal nüks riski yüksektir (7,16). Sunulan olgunun genç ve ek sağlık sorunu bulunmadığı için cerrahi tedavisi radikal sistektomi ve Bricker üriner diversiyon olarak gerçekleştirildi. Cerrahi tedavi uygulanamayan veya uzak metastazlı hastalarda kullanılacak tedavi seçenekleri konusunda görüş birliği yoktur. Cerrahi uygulanamayan urakal adenokarsinomlu 3 hastaya doksorubisin, mitomisin-C ve 5-florourasilden oluşan kemoterapi verilmesine kısmi yanıt alınmasına rağmen tüm hastalar bir yıl içerisinde progresyonla yaşamlarını yitirdiler (17). Nüks urakal karsinomlu bir olguya ise metotreksat,

vinblastin, doksorubisin, sisplatinden oluşan kemoterapi uygulanmasının 13 aylık remisyon sağladığı bilinmektedir (18). Parciyel sistektomi ile birlikte urakus rezeksiyonu yapılan olgunun izleminde gelişen akciğer metastazının radyoterapi ile eş zamanlı sisplatin, doksorubisin, mitomisinden oluşan kemoterapi uygulanması lezyonlarda tam yanıt sağlayabildi. Bir başka urakal adenokarsinom olgusunda ise aynı cerrahi tekniğin kullanılmasının ardından sisplatin, 5-florourasil ve doksorubisinden oluşan adjuvan kemoterapi uygulanmasına rağmen over ve akciğer metastazları gelişti. Cerrahi girişim sonrasında 5-florourasil, doksorubisin, etoposidden oluşan kemoterapi uygulanan olguda gelişen lokal nüks rezeke edilerek akciğer metastazına yönelik neoadjuvan 5-florourasil, sisplatin ve interferon- α kombinasyonu verilip metastaz çıkartıldığından 11

yıllık izlemle hiçbir hastalık bulgusunun gelişmediği görüldü (19). Urakal kanserlerin nadir görülmesi ve birçok hekim tarafından farklı kemoterapi şemalarının izlenmesi standart bir tedavi programı oluşturulmasını da güçlendirmektedir. Tanımlanan olgu ya cerrahi girişim sonrasında karboplatin, urasil-tegafur birlikte kullanılarak adjuvan kemoterapi uygulandı. Urakal kanserlerde lokal tümör rekürrens oranı %40-50 düzeyindedir (20,21). Mesane adenokanseri tanılı 72 hastalık seride yer alan 24 urakal adenokarsinom olgusunun 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %61 ve %46 olarak saptandı (22). Bir başka seride ise ise 5 yıllık sağkalım oranı %50 olarak belirlendi (23). Olgumuzun 9 aylık izlem süresi içerisinde yapılan kontrollerinde herhangi bir hastalık nüksü görülmeli. Sonuç olarak; nadir görülen bir malignite olan urakus kanserinde tedavi hastalığın cerrahi uygulanabilir veya metastatik olmasına göre şekillenmektedir. Metastatik hastalık bulunmayan olgularda tedavi parsiyel sistektomi ile birlikte urakal rezeksiyon veya radikal sistektomidir. Cerrahi uygulanan olgularda adjuvan tedavilerin sağ kalım üzerine etkisinin henüz tanımlanamamış olmasına rağmen hastalığın lokal ve uzak nüks oranlarının yüksek olması bu sağlığının gözardı edilmesini engellemektedir. Malesef, metastatik urakus kanseri olgularının tedavisi konusunda da kesin bir görüşbirliği sağlanamamıştır. Ancak sınırlı sayıda hastadan oluşan veya olgu sunumu şeklinde literatürde yer alan çalışmaların sonuçlarına göre değişik şemalara kısmi yanıtlar alınabilmektedir.

KAYNAKLAR

- Rosai J. Bladder and male urethra. In Ackerman's Surgical Pathology. Vol 1. 8th ed. St. Louis: Mosby. 1996:1185-220.
- Johansson SL, Anderström CR. Primary adenocarcinoma of the urinary bladder and urachus. In: Raghavan D, ed. Textbook of Uncommon Cancer. 2nd ed. Chichester: John Wiley & Sons. 1999:29-43.
- Schubert GE, Pavkovic MB, Bethke-Bedürftig BA. Tubular urachal remnants in adult bladders. *J Urol* 127: 40-42, 1982.
- Chen WJ, Hsieh HH, Wan YL. Abcess of urachal remnant mimicking urinary bladder neoplasm. *Br J Urol* 69: 510-512, 1992.
- Risher WH, Sadri A, Bolton J. Urachal abnormalities in adults. The Ochsner experience. *Southern Med J* 83: 1036-1039, 1990.
- Ferlay J, Bray F, Pisani P, et al(2001). Globocan 2000: Cancer incidence, mortality and prevalence worldwide. Iarc Press:Lyon.
- Sheldon CA, Clayman RV, Gonzalez R, et al. Malignant urachal lesions. *J Urol* 131: 1-8, 1984.
- Cornil C, Reynolds CT, Kickham CJ. Carcinoma of the urachus. *J Urol* 98: 93-95, 1967.
- Chen KT, Workman RD, Rainwater G. Urachal signet-ring cell carcinoma. *Urology* 36: 339-340, 1990.
- Chow YC, Lin WC, Tzen CY, et al. Squamous cell carcinoma of the urachus. *J Urol* 163: 903-904, 2000.
- Jimi A, Munaoka H, Sato S, et al. Squamous cell carcinoma of the urachus. A case report and review of literature. *Acta Pathol Jpn* 36: 945-952, 1986
- Brick SH, Friedman AC, Pollack HM, et al. Urachal carcinoma: CT findings. *Radiology* 169: 377-381, 1988.
- Ohira S, Shiohara S, Itoh K, et al. Urachal adenocarcinoma Metastatic to the ovaries: case report and literature review. *Int J Gyn Pathol* 22: 189-193, 2003.
- Idei M, Urasaki E, Yokota A. Metastatic brain tumor originating from urachal carcinoma: a case report. *No Shinkei Geka* 33(10): 1015-1019, 2005.
- McClelland S, Garcia RE, Monaca SE, et al. Carcinomatous meningitis from urachal carcinoma: the first reported case. *J Neuro-oncol* 76: 171-174, 2006.
- Dandekar NP, Dalal AV, Tongaonkar HB, et al. Adenocarcinoma of the bladder. *Eur J Surg Oncol* 23: 157-160, 1997.
- Logothetis CJ, Samuels ML, Ogden S. Chemotherapy for adenocarcinomas of bladder and urachal origin: 5-Fluorouracil, doxorubicin and mitomycin-C. *Urology* 26: 252-255, 1985
- Ichiyanagi O, Sasagawa I, Suzuki Y, et al. Successful chemotherapy in a patient with recurrent carcinoma of the urachus. *Int Urol Nephrol* 30: 569-573, 1998.
- Kawakami S, Kageyama Y, Yonese J, et al. Successful treatment of metastatic adenocarcinoma of the urachus: Report of 2 cases with more than 10 year survival. *Urology* 58(3): 462, 2001.
- Kakizoe T, Matsumoto K, Andoh M, et al. Adenocarcinoma of urachus: report of / cases and review of literature. *Urology* 21: 360-366, 1983.

21. Henly DR, Farrow GM, Zincke H. Urachal cancer: role of conservative surgery. *Urology* 42: 635-639, 1993.
22. Grignon RJ, Ro JY, Ayala AG, et al. Primary adenocarcinoma of the urinary bladder. A clinicopathologic analysis of 72 cases. *Cancer* 67: 2165-2172, 1991
23. Nakanishi K, Kawai T, Suzuki M, et al. Prognostic factors in urachal adenocarcinoma: a study in 41 specimens of DNA status, proliferating cell nuclear antigen immunostaining, and agyrophilic nuclear-organizer region counts. *Hum Pathol* 27: 240-247, 1996.

Yazışma Adresi:

Dr. Rüçhan Uslu
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Medikal Onkoloji Bilim Dalı
35100 Bornova
İZMİR

Tel: (0.232) 374 73 21
e-mail: ruchan.uslu@ege.edu.tr