

## PRİMER RETROPERİTONEAL TÜMÖRLERDE KLİNİK DENEYİMLERİMİZ CLINICAL EXPERIENCES IN PRIMARY RETROPERITONEAL TUMORS

Tamer SEKMENLİ<sup>1</sup>, İlhan ÇİFTÇİ<sup>1</sup>, Doğan KÖSE<sup>2</sup>, Yavuz KÖKSAL<sup>2</sup>, Nevin SEKMENLİ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Anabilim Dalı

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Konya SUAM Radyoloji Anabilim Dalı

### ÖZ

**AMAÇ:** Bu çalışmada Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi 2011-2013 tarihleri arasında Çocuk Onkoloji Anabilim Dalı'nda takipli ve Çocuk Cerrahisi Kliniğinde opere edilen toplam 22 retroperitoneal tümörlü hastanın kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

**GEREÇ VE YÖNTEM:** Retroperitoneal tümör nedeniyle 2011-2013 arasında cerrahi girişim yapılan olgular geriye dönük olarak incelendi. Primer retroperitoneal tümörü kontrol altına alınan, başka uzak organ metastazı olmayan cerrahi tedavi uygulanan olgular çalışmaya dahil edildi. Yaş, cinsiyet, primer tanı anında tümör evresi, cerrahi tedavi yöntemi, patolojik tanı ve takip açısından olguların dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

**BULGULAR:** Olgularımızın 9'u (%40) erkek, 13'ü (%60) kadındı. Ortalama yaş erkeklerde 71 ay (3-132), kadınlarda 37 ay (6-204) idi. Histopatolojik olarak olguların 15 (%68)'i nöroblastom, 4'ü (%18.5) Wilms tümörü, 1'i (%4.5) embriyonal rabdomyosarkom, 1'i (%4.5) berrak hücreli sarkom, 1'i (%4.5) malign sinir kılıfı tümörü olarak değerlendirildi. Tanı anında olguların 8'i (%36) evre I, 7'si (%32) Evre III, 7'si (%32) evre IV safhasındaydı.

**SONUÇ:** Olgularımızın %68'i nöroblastom olup, tanı anında hastaların %64'ü evre III ve evre IV idi. Anatomik lokalizasyonları nedeniyle ileri evrelere kadar sessiz tümörler olan retroperitoneal tümörlerin çoğu nöroblastomdur ve genellikle ileri evrelerde tanı alırlar.

**ANAHTAR KELİMELELER:** Retroperitoneal tümör, Nöroblastoma, Pediatrik

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** In this study, Selçuk University Faculty of Medicine between 2011 - 2013 follow-up at the Department of Pediatric Oncology and Pediatric Surgery clinic was operated by a total of 22 patients with retroperitoneal tumors were evaluated retrospectively.

**MATERIAL AND METHODS:** Retroperitoneal tumors were evaluated retrospectively during 2011-2013. The cases treated with primary retroperitoneal tumor, surgical treatment without other distant organ metastasis were included in the study. The files of the cases were primary diagnosis in terms of age, sex, tumor stage at the time of diagnosis, surgical treatment method, pathological diagnosis and follow-up reviewed retrospectively.

**RESULTS:** Nine out of 22 cases (40%) male and 13 (60%) were female. Male mean age of 71 months ( 3-132 ) in the girls 37 months ( 6-204 ). The histological results, 15 (68%) of neuroblastoma, 4 (18.5%) Wilms, 1 (4.5%) Embryonal Rhabdomyosarcoma, 1 (4.5%) Clear cell sarcoma, 1 (4.5%) malignant nerve sheath tumors were evaluated. Eight of the cases (36%) were stage I, 7 (32%) were stage III, 7 (32%) stage IV.

**CONCLUSIONS:** In conclusion, 68% of our cases were neuroblastoma and 64% of the patients were stage III and stage IV at the time of diagnosis. Retroperitoneal tumors are generally diagnosed in advanced stages. We think that this is due to the anatomical localizations and the silent as far as the clinically advanced stage.

**KEYWORDS:** Retroperitoneal tumor, Neuroblastoma, Pediatric

## GİRİŞ

Birçok farklı kanser türünde taşlı yüzük hücreleri gözlemlenebilir. Tanımı net olarak ortaya konulmasa da intraselüler aşırı münin birikimi ile karakterize taşlı yüzük hücresi adı verilen hücrelerin varlığında bu varyanttan bahsedilebilir. Özellikle mide, kolon ve memenin taşlı yüzük hücreli tümörü sık görülmektedir. Tüm meme kanserlerinin %2-4.5'ini oluştururlar (1).

Taşlı yüzük hücreli meme kanseri daha önceden memenin müninöz karsinomunun bir varyantı olarak kabul edilmekteyken daha sonraları lobüler karsinomun bir alt grubu olarak düşünülmüştür. 1976 da Steinbrecher ve arkadaşları %20 den fazla taşlı yüzük hücresi içeren meme tümörlerini farklı bir anatomo-patolojik antite olarak tanımlamışlardır (2). Günümüzde ise ayrı bir antite olarak kullanılabilirdiği gibi hem invaziv duktal karsinom, hem invaziv lobüler karsinomun içerdikleri taşlı yüzük hücre oranı da belirtilebilir. Çalışmalarda bu hücrelerin varlığı negatif prognostik faktör olarak bulunmuştur (3, 4).

## GEREÇ VE YÖNTEM

Retrospektif olarak hazırlanan bu çalışmada, 01.01.2011 - 31.12.2013 tarihleri arasında Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Onkolojisi kliniklerince ortak takip edilen ve opere edilen 22 PRPT'li hasta geriye dönük olarak değerlendirildi.

Hastaların klinik öyküleri, muayene bulguları, incelemeleri ve tedavi detayları hastane kayıtlarından elde edildi. Hasta kayıtları; yaş, cinsiyet, tümör lokalizasyonu, tanı yöntemi, tedavi ve sonuçları açısından incelendi. Ameliyat öncesi değerlendirme abdominal ultrasonografi sonrası kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) ve/veya kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile yapıldı. Çalışma kapsamındaki tüm hastaların hematolojik inceleme sonuçları ve serum alfa-fetoprotein (AFP) değerleri mevcuttu. Tüm olgularda cerrahi tedavi transperitoneal yaklaşımla yapıldı. Tümör ekzizyonu sonrası dokular histopatolojik olarak incelendi ve sınıflandırıldı.

## SONUÇLAR

Çalışma kapsamındaki 22 olgunun yaşları 3 ay

ila 17 yaş arasında idi (**Tablo 1**). Olguların 9'u (% 40) erkek, 13'ü (% 60) kadındı. Ortalama yaş, kadınlarda 37 ay (6-204), erkeklerde 71 ay (3-132) idi. Olguların 7'si (% 31) nöroblastom, 4'ü (% 18) ganglionörom, 4'ü (% 18) Wilms tümörü, 2'si (% 9) matür teratom, 1'i (% 4.8) malign sinir kılıfı tümörü, 1'i (% 4.5) berrak hücreli karsinom, 1'i (% 4.5) embriyonal rabdomiyosarkom, 1'i (% 4.5) kistik nefroma, 1'i (% 4.5) adrenokortikal adenokarsinom idi (**Resim 1 ve Tablo 2**).

**Tablo 1:** Demografik özellikleri

<b>Toplam hasta sayısı (N)</b>	<b>22</b>
<b>Cinsiyet</b>	<b>N</b>
	<b>Erkek 9</b>
	<b>Kız 13</b>
<b>Lokalizasyon</b>	<b>N</b>
	<b>Sağ 14</b>
	<b>Sol 8</b>
<b>Yaş</b>	<b>(ortalama, ay)</b>
	<b>Erkek 71 (3-132)</b>
	<b>Kız 37 (6-204)</b>



Resim 1

**Tablo 2:** Olguların histopatolojik tanıları

	Olguların Dağılımı	Evreleri	Yaş (min-max)	Cinsiyet Oranları
Nöroblastom	7(%31)	I,I,IV,I, IV,III,I	(6ay-11yaş)	6K/1E
Ganglionörom	4(%18)	III,IV, IV,III	(1-8)yaş	Tamamı E
Wilms	4(%18)	I,IV,IV,I	(2-5)yaş	Tamamı K
Matür teratom	2(%9)	I	(3,6)ay	E,K
Malign sinir kılıfı tümörü	1(%4.8)	III	16yaş	E (Operasyondan 19 ay sonra kaybedildi)
Berrak hücreli sarkom	1(%4.8)	III	12yaş	E (18 ay sonra ikincil ameliyat yapıldı)
Kistik Nefrom	1(%4.8)	III	1yaş	K
Embriyonal rabdomiyosarkom	1(%4.8)	IV	8yaş	E

Tanı sırasında 22 olgunun 8'i (%36) evre I, 7'si (%32) Evre III, 7'si (%32) evre IV idi. Postoperatif dönemde ortalama takibimiz 15,6 (1-35) ayda yapıldı. Tanı anında hastaların 14'ü (%64) evre III ve evre IV safhasında idi (**Tablo 3**). Berrak hücreli

**Tablo 3:** Teşhis Evreleri

Evre	Hastaların Dağılımı	Cinsiyet Dağılımı
I	8(%36)	1 E, 7 K
III	7(%32)	4 E, 3K
IV	7(32)	4 E, 3 K

reli sarkoma olan bir hasta, cerrahi tedaviden 18 ay sonra nüks nedeniyle tekrar opere edildi. Üç yıllık takip süresinde sadece malign sinir kılıfı tümörlü hastamız cerrahi sonrası 19. ayında kaybedildi.

Olguların çoğunda hastaneye gelişte, palpe edilen karın kitlesiyle birlikte abdominal distansiyon, kilo kaybı ve anoreksiya mevcuttu. Büyük boyutlu tümörlere rağmen, tüm hastaların genel durumu iyi idi. Ultrasonografik incelemede bazıları kalsifik alanlar içeren, çoğu büyük boyutlu, internal vasküler yapılar bulunduran, birçoğu oldukça heterojen yapıda solid kitleler izlendi. Daha sonra elde olunan BT ve/veya MRG incelemede kistik/nekrotik alanlar ve kalsifik bileşenler bulunduran, bazılarında yağ doku elemanları izlenen, çoğu oldukça yoğun ve heterojen kontrastlanan, büyük boyutlu kitlesel lezyonlar kaydedildi. Ayrıca olgular kesitsel incelemede retroperitoneal patolojik boyutlu lenf nodları, lokal invazyon bulguları, lezyonların böbrek ve çevre dokularla ilişkisi, uzak organ metastazları açısından değerlendirildi. Uzak organ metastazı rapor edilmiş olgular çalışma dışı bırakıldı.

Evreleme sonrası cerrahi tedavi planlanan olgulara çoğunlukla supraumbilikal transvers transperitoneal insizyonla yaklaşıldı. Olgularımızın 21'inde tümörün tamamı eksize edilebildi. Total rezeksiyona uygun olmayan sadece bir olguda cerrahi girişim açık biyopsi sonrası sonlandırıldı, histopatolojik olarak malign sinir kılıfı tümörü tanısı alan bu hasta 19 ay sonra kaybedildi. Takip sırasında berrak hücreli sarkom tanılı hastamız 18 ay sonra nüks nedeniyle tekrar opera edildi.

## TARTIŞMA

PRPT'in cerrahi tedavisinde kitle ile birlikte rezeksiyonu gereken organların başında % 20 sıklıkta böbrek gelir. Sinir kökü tutulumu, pelvis yan duvar tutulumu, malign asit, uzak metastaz varlığı, rezeke edilemeyen durumlar olarak cerrahi tedaviye kabul edilmeme nedenlerin-

dendir (3). Bizim serimizdeki toplam beş olguda kitle nedeniyle böbrek alınmak zorunda kalındı. Sindirim sistemi obstruksiyon ve ağrı varlığı değerlendirilmesi gereken önemli konulardır. Pal-yatif cerrahilerde mortalite %9 iken hastaların %29'unda komplikasyon geliştiği bildirilmiştir (4).

Retroperitoneal tümörlü hastalar, sinsi davranışlarından dolayı genellikle 10 cm'den daha büyük tümör ile başvururlar. Retroperitoneal tümörlerin yönetimi, büyük boyut ve anatomik konum nedeniyle genellikle zorlayıcıdır. Doğrudan tümöre dahil organlar rezeksiyona dahil edilir. Çalışmamız, rezeksiyonun tam yapılmasının lokal rekürrens ve hayatta kalma oranını önemli ölçüde etkilediğini ortaya koymuştur. Literatürde tümörün tamamen çıkarılmasının önemi defalarca vurgulanmıştır (5-8).

Ultrasonografi, retroperitoneal kitlelerin tespiti, lokalizasyonu, kistik ve solid natürü, komşu vasküler yapılarla ilişkisi gibi bilgilerle tanıya yardımcıdır. BT ve MRG incelemeler kitlenin ağırlıklı köken aldığı lokalizasyonu, uzanımları, vaskülaritesi, lokal invazyon bulguları, uzak organ metastazı, mevcut böbrek dokusunun fonksiyonu, varsa vasküler tromboz durumu gibi bulgularla evreleme olanağı sağlar, cerrahi tedaviye yön verir (9). Bu incelemeler yağ doku içeriği, kalsifikasyon içeriği, kistik bileşen varlığı gibi kitle natürünün belirlenmesinde ve hastaya yaklaşımda klinik açıdan ayırıcı tanı listesini daraltır.

Tümörün rezüdü kalmaksızın komple eksizyonu, tek küratif yöntemdir (10). Tümör tamamen çıkarılırsa, prognoz genellikle iyi ve iyileştirici olur. Bu yüzden en önemli prognostik faktör, kitlenin tümüyle çıkarılmasıdır. Ancak histolojik açıdan olgunlaşmış tümörün malign bir klinik seyir izlemesi mümkün olduğu için, bu hastalarda dikkatli takip gereklidir (11). Takipte kontrol AFP, ultrason, şüpheli olgularda kontrastlı tomografi klinisyeni aydınlatacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Liles JS, Tzeng CW, Short JJ, Kulesza P, Heslin MJ. Retroperitoneal and intra-abdominal sarcoma. Curr Probl Surg 2009;46(6):445-503.

2. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228(3):355-65.
3. Karakousis CP, Velez AF, Gerstenbluth R, Driscoll DL. Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas. *Ann Surg Oncol* 1996;3(2):150-8.
4. Yeh JJ, Singer S, Brennan MF, Jaques DP. Effectiveness of palliative procedures for intra-abdominal sarcomas. *Ann Surg Oncol* 2005;12(12):1084-9.
5. An JY, Heo JS, Noh JH, Sohn TS, Nam SJ, Choi SH, et al. Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience. *Eur J Surg Oncol* 2007;33(3):376-82.
6. Xu YH, Guo KJ, Guo RX, Ge CL, Tian YL, He SG. Surgical management of 143 patients with adult primary retroperitoneal tumor. *World J Gastroenterol* 2007;13(18):2619-21.
7. Huelman MT, Herman JM, Ahuja N. Management of retroperitoneal sarcomas. *Surg Clin North Am* 2008;88(3):583-97, vii.
8. Mussi C, Colombo P, Bertuzzi A, Coladonato M, Bagnoli P, Secondino S, et al. Retroperitoneal sarcoma: is it time to change the surgical policy? *Ann Surg Oncol* 2011;18(8):2136-42.
9. Xu Y, Wang J, Peng Y, Zeng J. CT characteristics of primary retroperitoneal neoplasms in children. *Eur J Radiol* 2010;75(3):321-8.
10. Chaudhary A, Misra S, Wakhlu A, Tandon RK, Wakhlu AK. Retroperitoneal teratomas in children. *Indian J Pediatr* 2006;73(3):221-3.
11. Jones NM, Kiely EM. Retroperitoneal teratomas--potential for surgical misadventure. *J Pediatr Surg* 2008;43(1):184-6; discussion 187.