

# Rabdomiosarkoom van die Blaas

P. J. MALAN

## SUMMARY

Two cases of rhabdomyosarcoma of the bladder are reported. These tumours mainly occur in male children. They may arise in any part of the bladder and usually cause dysuria, lower urinary tract obstruction and a palpable suprapubic mass. The clinical, radiological and cystoscopic findings are typical. The histology may vary from a myxomatous appearance to a clear rhabdomyosarcomatous lesion. Early radical surgery, combined with radiotherapy and cystostatic agents is the treatment of choice.

*S. Afr. Med. J.*, 49, 1404 (1975).

Rabdomiosarkoom van die urinebaan is bekend onder baie name, waarvan sarcoma botryoides die bekendste is. Dit ontstaan gewoonlik gedurende die kinderjare in die blaas, prostaat of vagina. Die term rabdomiosarkoom impliseer dat gestreepte spier teenwoordig is, maar volgens White<sup>1</sup> is hierdie tumore embrionale sarkomas; baie van die weefsel bestaan uit onvolwasse mesenkiem wat 'n wisselende graad van differensiasie na gestreepte spier, bindweefsel en moontlik gladde spier ondergaan. Dele van die tumor mag miksomateus wees, wat nie maligne lyk nie, en dikwels word verkeerde histologiese diagnoses gemaak.

Histologies lyk die tumor dieselfde, of dit in die blaas, prostaat of vagina ontstaan. In die vroeë stadium kan die plek van oorsprong klinies en histologies bepaal word, maar later, wanneer infiltrasie van die omliggende strukture plaasgevind het, is dit nie meer moontlik nie.

## GEVALSTUDIES

### Geval 1

'n Tweejarige Blanke seuntjie is gedurende Desember 1974 in Tygerberg-hospitaal opgeneem met 'n geskiedenis van herhalende urinebaaninfeksies gedurende die voorafgaande 6 maande. Sy klagtes was erge disurie en frekwensie. Hy het slegs 'n paar druppels urine op 'n slag gepasseer.

Met ondersoek was sy temperatuur 37,5°C, polsspoed 100/min. en die hemoglobienwaarde 12,9 g/100 ml. Abdominaal kon die vol blaas wel gevoel word, maar geen duidelike tumormassa nie. Rektaal was 'n sagte massa bokant die prostaat in die blaaswand tasbaar.

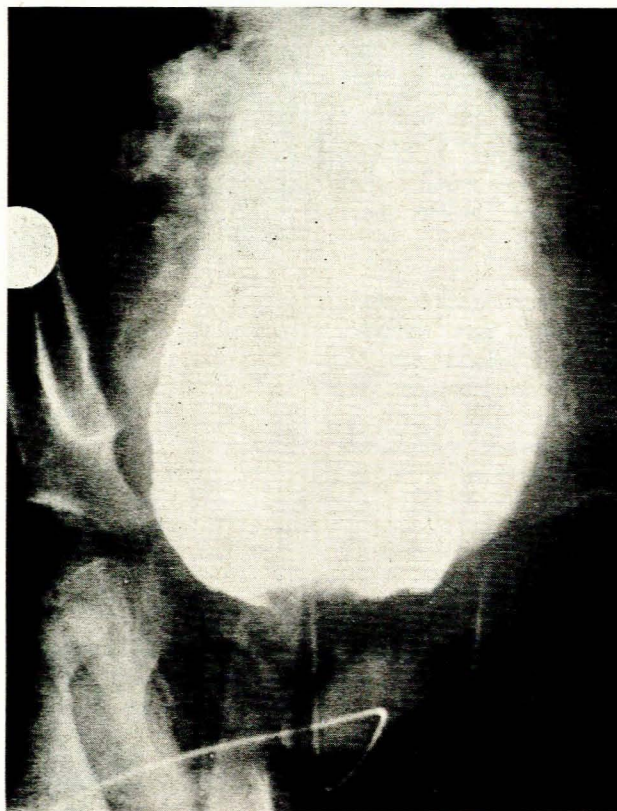
**Departement van Radiologie, Tygerberg-hospitaal, Parowvallei, KP**

P. J. MALAN, M.B. CH.B., M.MED. (RAD.D.)

Ontvangsdatum: 17 Maart 1975.

Met 'n intraveneuse piëlogram het die niere, nierkelksisteme en ureters 'n normale röntgenbeeld getoon. Daar was geen tekens van dilatasie van die ureters of nierkelke nie. Die blaas het 'n groot gelobuleerde vullingsdefek by die basis getoon wat 'n tipiese voorkoms van sarkoom van die blaas gehad het (Afb. 1). 'n Retrograde sistogram het dieselfde beeld getoon, met trabekulasie van die blaaswand (Afb. 2). Geen ureteriese refluks is gedemonstreer nie.

'n Radikale sistektomie is gedoen en geen uitsaaiings of infiltrasie is buite die blaas gevind nie. Die diagnose van 'n rabdomiosarkoom is histologies bevestig.

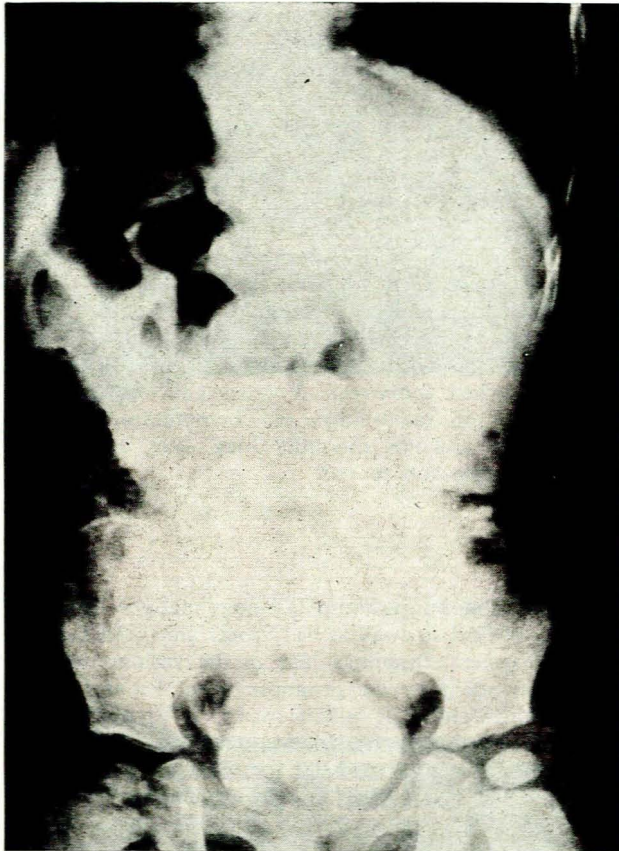


**Afb. 1. Geval 1. Intraveneuse urogram toon normale kelksisteme en ureters en tipiese vullingsdefek van sarcoma botryoides in die blaas.**

### Geval 2

'n Een-en-twintigjarige Blanke man is op 15 Januarie 1974 in die Tygerberg-hospitaal opgeneem met 'n geskiedenis van moeilike urinering gedurende die voorafgaande 3 weke.





Afb. 2. Geval 1. Retrograde sistogram toon globuleerde vullingsdefek in die blaas.

Hierdie simptome het progressief vererger, die urinestroom het verswak, die urine het bloederig geword en frekwensie het ontwikkel. Daar was geen klagte van disurie nie.

Met bimanuele ondersoek onder narkose kon 'n groot massa in die bekken aan die linkerkant gevoel word, wat agter die blaas opgestrek het. Dit was knobbelrig en hard, maar nie gefikseer nie.

'n Intraveneuse piëlogram het normale niere, nierkelksisteme en ureters getoon. Geen vullingsdefekte is in die blaas gedemonstreer nie, maar die na-ledigingsopname het nog 'n groot urine-res in die blaas getoon. Hierdie onvermoë van die blaas om volledig te ledig is tipies van 'n gedeeltelike obstruksie van die blaasuitgang.

Sistoskopies kon 'n groot polipoïede tumor in die prostatiese uretra gesien word. Dit was met 'n pedikel vas aan die linkerkant van die verumontanum naby die eksterne sfinkter. Die tumor het deur die uretra tot in die blaas gestrek.

Rabdomiosarkoom is histologies bevestig. 'n Radikale sistoprostatektomie is gedoen en met die operasie is twee vergrote limfkliere in die bekken gevind. Histologies het die kliere maligne infiltrasie getoon.

Op 19 Maart 1974 is die pasiënt oorlede, en die nadoodse ondersoek het hervatting van die tumor in die bekken getoon, asook abdominale limfklierinfiltrasie en uitsaaiings in die werwelkolom.

## BESPREKING

In 1961 het Legier<sup>2</sup> 61 gevalle van rabdomiosarkoom van die blaas in die literatuur opgespoor. Sedertdien het hierdie lys aansienlik aangegroei. Die voorkomssyfer was 4 keer hoër by die manlike as by die vroulike geslag en die meeste tumore het gedurende die eerste 3-4 lewensjare ontstaan. Sestig persent van alle rabdomiosarkomas van die blaas kom voor in pasiënte onder die ouderdom van 2 jaar. Khoury en Speer<sup>3</sup> het 'n pasiënt beskryf wat gedurende die eerste week na geboorte gepresenteer het met urineweginfeksie en 'n suprapubiese massa. Histologie het onvolwasse en volwasse gestreepte spier met kroniese infeksie getoon. Op 5-maande ouderdom is weer 'n biopsie gedoen, en toe was die histologiese beeld tipies van 'n rabdomiosarkoom.

Karsinoom van die blaas kom op alle ouderdomme 9 keer meer dikwels voor as sarkoom. Sarkoom is egter 22 keer meer algemeen as karsinoom van die blaas in pasiënte onder die ouderdom van 25 jaar.

Volgens Williams en Young<sup>1</sup> is hierdie tipe tumor minder algemeen as nefroblastoom; gevolglik word dit nie gou herken nie en word pasiënte gewoonlik laat verwys.

## Histogenese

Die histogenese van rabdomiosarkoom van die blaas is nog onseker. Die ouere literatuur postuleer 'n disontogene oorsprong van embrionale selreste langs die verloop van die buise van Wolff en Müller. McFarland<sup>4</sup> aanvaar dat dit ontstaan vanaf die mesenkium van die urogenitale rif, terwyl Hunt<sup>5</sup> heterotopiese verplasing deur die rabdomioblaste in die submukosa van die blaas voorstel.

Geen enkele teorie bevredig egter volledig nie. Die komplekse embriologie van die blaas, wat ontwikkel van 'n entodermale struktuur deur geleidelike inkorporasie van die mesodermale metanefriese buise en wat saamsmelt met die buitenste gestreepte spierlaag van die uretra, skep egter 'n vrugbare teelaarde vir disontogenetiese tumore. Dit verklaar die hoë insidensie by jong babas. Die oorsprong vanaf rudimentêre strukture verklaar egter nie die lokalisasie in die koepel van die blaas nie. Die disontogenetiese teorie verklaar ook nie die voorkoms van die tumor by ouer pasiënte nie.

## Patologie

Rabdomiosarkoom van die blaas ontstaan in die submukosa en oppervlakkige spierlae van die blaas. Histologies is daar uitgebreide infiltrasie van die submukosa met sarkomateuse selle wat die naasliggende spier infiltreer. Goed gedifferensieerde areas toon rabdomioblaste met eosinofiliese sitoplasma. Die polipoïede massa toon 'n edemateuse stroma met miksomateuse selle en kollerige areas van verlies van die bedekkende epiteel. Hoe ouer die kind, hoe minder anaplasties is die tumor en des te beter is die prognose.<sup>2</sup> Hierdie tumore infiltreer vroeg plaaslik en mag obstruksie van die uretra of ureters, of van beide, veroorsaak. Uitsaaiings kom laat voor, en plaaslike her-



vattig van die tumor na eksisie is baie meer algemeen as uitsaaings. Dit kan egter hematogeen uitsaai na die longe, niere, byniere, peritoneum, lewer en skelet. Dit kan ook langs die limfvate uitsaai na die dreinerende limfkliere.

Makroskopies is dit 'n gelobuleerde, pêrelgrys massa wat na 'n tros druiwe lyk (vandaar die naam sarcoma botryoides). Dit mag in enige deel van die blaas ontstaan, maar kom meesal voor in die blaasnek, trigonum, blaasbasis en prostatiese uretra.

### Kliniese Beeld

Die pasiënte presenteer gewoonlik met urinebaaninfeksies en simptome van urinêre obstruksie. Die algemeenste simptome is abdominale pyn, urine-retensie, disurie, strangurie, inkontinensie, nokturie, poliurie, hematurie, braking en gewigsverlies.

Koors en braking dui op gegaardgaande infeksie. Hematurie dui ook gewoonlik op 'n infeksie, aangesien die tumor eers laat ulseer. Strangurie is soms baie prominent en is meer uitgesproke as met kongenitale obstruksie van die onderste urinebaan.

Met kliniese ondersoek is daar gewoonlik 'n groot suprapubiese massa tasbaar in babas en kinders. Die massa mag net 'n vol blaas wees weens obstruksie van die uretra, maar soms verdwyn die massa nie na kateterisasie nie en hierdie teken is patognomonies van sarkoom van die blaas. Dele van die tumor mag in die uretra geforseer word deur pogings tot urinering en mag by die eksterne uretrale meatus uitprojekteer.

Met rektale ondersoek kan 'n groot, rubberagtige massa in die gebied van die prostaat en blaas gevoel word. In volwasse mans mag dit voel soos 'n benigne prostaat-hipertrofie of karsinoom van die prostaat.

Sistoskopies kan die groot gelobuleerde, pêrelgrys massa gesien word wat in die blaas projekteer.

### Radiologiese Ondersoeke

'n Intraveneuse piëlogram mag uitsetting van die nierkelke en ureters toon a.g.v. infiltrasie van die onderreindes van die ureters of a.g.v. onderste urinebaanobstruksie. Die onderreindes van die ureters is soms opwaarts verplaas. 'n Uitskeidings- of retrograde sistogram toon veelvuldige gladde, ronde vullingsdefekte wat vanaf die blaasbasis in die blaas projekteer. Die letsel mag so groot wees dat dit die blaas opwaarts verplaas bokant die anterior rand van die bekken. Die uretra mag gestrek wees oor die tumor en vullingsdefekte mag in die uretra sigbaar wees.

Die vullingsdefek in die blaas moet nie verwar word

met gas in die rektum nie. Die enigste ander vullingsdefek in 'n kind se blaas wat naasteby soos 'n sarkoom kan lyk, is 'n ektopiese uretroseel, veral as daar infeksie en edeem teenwoordig is.

By volwasse mans mag die radiologiese beeld 'n prostaat-hipertrofie of karsinoom van die prostaat naboots.

### Behandeling

Radikale chirurgie is nog steeds die aangewese aanvanklike behandeling. Dit moet opgevolg word met intensiewe gekombineerde chemoterapie. Indien histologie toon dat die tumor onvolledig verwyder is, word radioterapie van die tumorbed aanbeveel.<sup>7</sup> Volgens Clatworthy *et al.*<sup>8</sup> is die respons op radioterapie en chemoterapie so goed dat dit in die toekoms moontlik mag wees om minder radikale chirurgie toe te pas.

### Prognose

Alhoewel raddomiosarkoom 'n hoogs maligne tumor is, is die prognose nie so swak as wat vroeër algemeen aanvaar is nie. Aangesien uitsaaings laat in die verloop van die siekte plaasvind, hang die prognose grootliks af van die stadium waarin chirurgie gedoen word. 'n Vroeë diagnose is dus van uiterste belang. Moderne chemoterapie het ook die prognose heelwat verbeter. In 100 gerapporteerde gevalle het die 2- en 5-jaar oorlewingsyfers gewissel van 19% tot 50%.<sup>9</sup> Volgens Smith<sup>10</sup> het geen pasiënt wat langer as 21 maande na eksisie geleef het, aan uitsaaings gesterf nie. Die anatomiese lokalisasie van die tumor in die blaas beïnvloed nie die prognose nie, maar die ouderdom van die pasiënt speel wel 'n rol. Hoe ouer die pasiënt, hoe minder anaplasties is die tumor gewoonlik en des te beter is die prognose. Raddomiosarkoom wat primêr in die prostaat ontstaan, het 'n swakker prognose as dié wat in die blaas ontstaan.

### VERWYSINGS

- White, L. L. R. (1955): 'Embryonic sarcoma of urogenital sinus', M.D.-tesis. Universiteit van Wallis.
- Legier, J. F. (1961): *J. Urol.*, **86**, 583.
- Khoury, E. N. en Speer, F. D. (1944): *Ibid.*, **51**, 505.
- Williams, D. I. en Young, D. G. (1968): *Practitioner*, **200**, 678.
- McFarland, J. (1935): *Surg. Gynec. Obstet.*, **61**, 42.
- Hunt, R. W. (1943): *N.Y. St. J. Med.*, **43**, 513.
- Teft, M. en Jaffe, N. (1973): *Cancer*, **32**, 1161.
- Clatworthy, H. N., Braren, V. en Smith, J. P. (1973): *Ibid.*, **32**, 1157.
- Ghavimi, F., Exelby, P. R., D'Angio, G. J., Whitmore, W. F., Lieberman, P. H., Lewis, J. L., Mike, V. en Murphy, M. L. (1973): *Ibid.*, **32**, 1178.
- Smith, B. A. (1955): *J. Urol.*, **82**, 101.
- Danckers, U. F., Philipshorn, H. F., Baylor, J. E. en Burkhead, H. C. (1960): *Amer. J. Roentg.*, **84**, 555.
- Thompson, I. M. en Coppridge, A. J. (1959): *J. Urol.*, **82**, 329.
- Weaver, R. G., Card, R. Y. en Rueb, R. L. (1961): *Ibid.*, **85**, 297.