

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Parameningeal rabdomiyosarkomlar: Olgusu sunumu

B. Veyseller, F. Aksoy, Y. S. Yıldırım, A. Karataş, H. Ö. Durmaz

Parameningeal rabdomiyosarkomlar: case report

Rabdomiyosarkomlar nadir malign tümörlerdir. Baş ve boyun bölgesinde nadir görülen malign tümörlerdendir. Kaynağını mezenkimal hücrelerden alır ve embriyonal fetal kas liflerini andırır. Morfolojik olarak embriyonal, botrioid, alveoler ve pleomorfik olarak dört ana grupta sınıflandırılmaktadır. Baş ve boyun bölgesinde rabdomiyosarkomların yerleşiminde üç anatomik bölge tanımlanmıştır. Bunlar orbital, parameningeal ve nonparameningeal-nonorbital bölgelerdir. En sık orbital bölgede yerleşir, bu bölgeyi nazofarenks, orta kulak, paranazal sinüsler, burun, boyun ve larenks takip eder. Rabdomiyosarkomun prognozu genellikle kötüdür. Bu hastaların sağkalım oranlarını yükseltmek için disiplinler arası bir yaklaşım gereklidir. Rabdomiyosarkomlar çocuklarda en sık rastlanan yumuşak doku tümörüdür. Olguların çoğunluğu birinci dekada görülür. Nadir görülen bir patoloji olması nedeniyle kliniğimizde tanı koyup cerrahi uyguladığımız iki parameningeal rabdomiyosarkom olgusunu literatür bilgileri ışığında irdeledik.

Key Words: Rabdomiyosarkoma, nasopharynx, head and neck neoplasms, parameningeal.

Türk Arch Otolaryngol, 2012; 50(4):88-91

Özet

Rabdomiyosarkomlar baş ve boyun bölgesinde nadir görülen malign tümörlerdendir. Kaynağını mezenkimal hücrelerden alır ve embriyonal fetal kas liflerini andırır. Morfolojik olarak embriyonal, botrioid, alveoler ve pleomorfik olarak dört ana grupta sınıflandırılmaktadır. Baş ve boyun bölgesinde rabdomiyosarkomların yerleşiminde üç anatomik bölge tanımlanmıştır. Bunlar orbital, parameningeal ve nonparameningeal-nonorbital bölgelerdir. En sık orbital bölgede yerleşir, bu bölgeyi nazofarenks, orta kulak, paranazal sinüsler, burun, boyun ve larenks takip eder. Rabdomiyosarkomun prognozu genellikle kötüdür. Bu hastaların sağkalım oranlarını yükseltmek için disiplinler arası bir yaklaşım gereklidir. Rabdomiyosarkomlar çocuklarda en sık rastlanan yumuşak doku tümörüdür. Olguların çoğunluğu birinci dekada görülür. Nadir görülen bir patoloji olması nedeniyle kliniğimizde tanı koyup cerrahi uyguladığımız iki parameningeal rabdomiyosarkom olgusunu literatür bilgileri ışığında irdeledik.

Anahtar Sözcükler: Rabdomiyosarkom, nazofarenks, baş ve boyun tümörleri, parameningeal.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2012; 50(4):88-91

Giriş

Rabdomiyosarkom (RMS) ilk olarak Weber tarafından 1854 yılında tanımlanmıştır.¹ Mezenkimal hücrelerden kaynağını alan ve embriyonal fetal kasları andıran yumuşak doku tümörleridir.¹ Baş ve boyun bölgesinin en sık yumuşak doku tümörüdür. Baş ve boyun bölgesinde RMS'lerin yerleşimi açısından üç anatomik bölge tanımlanmıştır. Bunlar orbital, parameningeal ve nonparameningeal-nonorbital bölgelerdir. Parameningeal sahalar nazofarenks, nazal kavite, paranazal sinüsler, infratemporal fossa, orta kulak ve pterigopalatin fossadır.

Rabdomiyosarkomlar tüm vücut sarkomlarının %10'unu ve tüm çocukluk çağı tümörlerinin %5-15'ini

Dr. Bayram Veyseller, Dr. Fadlullah Aksoy, Dr. Yavuz Selim Yıldırım
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İstanbul

Dr. Abdullah Karataş, Dr. Hacı Ömer Durmaz
Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul

oluşturur. Pediatrik RMS'lerin yaklaşık %40'ı baş-boyun bölgesinden kaynaklanmaktadır. Bunların %25'i orbital bölgeden, %50'si parameningeal alanlardan ve %25'i ise non-orbital non-parameningeal alanlardan kaynaklanır.² Morfolojik olarak RMS'ler Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) sınıflamasına göre embriyonal, botrioid, alveoler ve pleomorfik olarak dört ana grupta sınıflandırılmaktadır.³

Botryoid tip RMS nadir görülen yumuşak doku tümörleri olup embriyonal tip RMS'nin varyantı olarak kabul edilir. Tüm RMS'lerin %5-10'unu oluşturur, büyük çoğunluğu birinci dekatta görülür. Baş boyunda yer alan RMS'lerde ilk bulgular sık rastlanan üst solunum yolu hastalıklarını taklit ettiğinden tanıda zorluklara yol açmaktadır. Prognoz hastalığın evresine bağlıdır. Parameningeal bölge RMS'lerde lokal rekürens oranları yüksektir ve kombine tedavi gerekmektedir.⁴

Olguların sıklıkla birinci dekatta görülmeleri nedeniyle, anjiofibrom, sinonazal papillom, malign lenfoma, lenfoepitelyoma, nazofaringeal karsinoma gibi lezyonlarla makroskopik olarak karışır.⁵ Cerrahi öncesinde radyolojik inceleme intrakraniyal yayılım ve kemik erozyonunu tespit etmede faydalıdır. Yumuşak dokuda sınırlı tümörlerde tümör ile sağlam dokuyu ayırmakta zorluklar yaşanabilir. Çevre dokulardaki inflamatuvar yanıtı tümörden ayırmak güç olabilir.⁶ Burada nadir olması nedeniyle, parameningeal lokalizasyonlu iki botryoid embriyonal RMS olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri sunulmuştur.

Olgu Sunumları

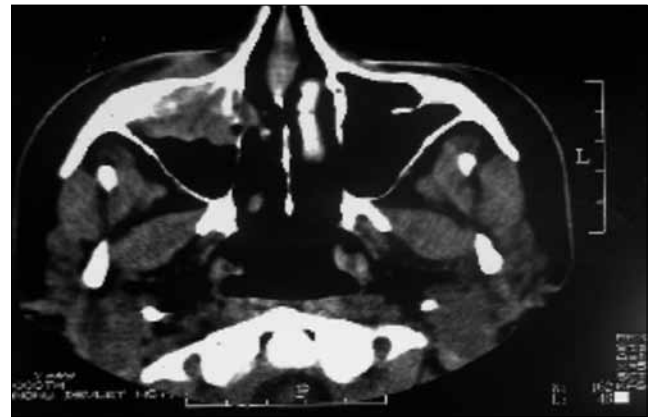
Olgu 1

On yedi yaşında bayan hasta, sağ gözaltında bir aydır hızla büyüyen şişlik şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenede sağ orbita alt duvarında 2x2 cm boyutlarında sert bir kitle saptandı. Diğer kulak burun boğaz muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde sağ maksiller sinüs ön duvarından kaynağını alan kemik yapıları erode eden ve komşu yapılara uzanan solid kitle saptandı (Resim 1). Sistemik muayene ve radyolojik incelemelerde diğer bölgelerde patolojiye rastlanmadı. Sublabial insizyon ile girilerek kitleden biyopsi alındı. Histopatolojik değerlendirmeler sonucu rabdomiyosarkom olarak kabul edilmesi sonrasında (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study grup) IRSG sınıflandırmasına göre grup 2 olarak kabul edilen hastaya lateral rinotomi insizyonu ile parsiyel maksillektomi ve orbita

alt duvarı rezeksiyonu yapıldı. Rezeksiyon sınırlarından ve orbital yağ dokusundan örnekler alındı. Orbita alt duvar defekti septal kartilaj içeren mukoperikondral flep ile onarıldı. Postoperatif dönemde komplikasyon görülmedi. Çıkarılan spesmenin histopatolojik incelemesinde kemik invazyonu olduğu, cerrahi sınırlarda tümör olmadığı bildirildi. Tümörün histolojisi botrioid embriyonal rabdomiyosarkom olarak rapor edildi. Hastaya postoperatif kombine kemoterapi uygulandı. Hasta 84. ayını hastaliksız olarak tamamladı.

Olgu 2

Dokuz yaşında erkek hasta, iki aydır tekrarlayan burun kanamaları ve burun tıkanıklığı şikâyetleri ile getirildi. Fizik muayenede nazofarenksi dolduran ve yumuşak damağı öne doğru iten pembe, üzeri kanamalı, polip şeklinde kitle görüldü. Manyetik Rezonans (MR) görüntülemesinde nazal kaviteyi dolduran, nazofarenks ve orofarenkse uzanan, yumuşak damağı öne iten kitle saptandı (Resim 2). Hastanın yaşı, cinsiyeti, burun kanaması olması ve nazofarenkste kitle görülmesi nedeniyle ön planda nazofarengeal anjiofibrom düşünüldü. Biyopsi alınması riskli olabileceği öngörülerek MR anjiyografi planlandı. Tümörün vasküler yapıda olduğunun ve sfenopalatin arterden beslendiğinin görülmesi üzerine hastaya midfacial degloving tekniği ile medyan maksillektomi yapıldı. Tümörün çevre dokulara, Rosenmüller fossasına ve kafa tabanına uzanan kısımlarının olduğu görüldü. Kitle eksize edilerek çıkarıldı. Operasyon esnasında belirgin bir kanama olmadı. Çıkarılan materyalin histopatolojik ve immunohistokimyasal boyamaları botrioid rabdomiyosarkom olarak değerlendirildi. Hasta IRSG (International Rhabdomyosarcoma Study Group)



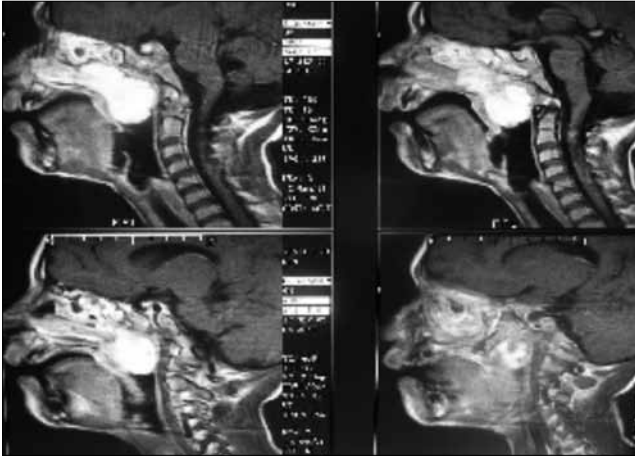
Resim 1. Paranasal sinüs BT de sağ maksiller sinüs ön duvarından kaynağını alan kemik yapıları erode eden ve komşu yapılara uzanan solid kitle izlenmekte.

sınıflamasına göre grup 3 olarak değerlendirildi. Hastaya postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulandı. Ancak hastada 20. ayında lokorejyonal nüks saptandı ve kanama nedeni ile kaybedildi.

Tartışma

Rabdomiyosarkomlar çocuklarda en sık rastlanan yumuşak doku tümörüdür. IRSG'ye göre cerrahi, radyoterapi ve kemoterapinin kombine kullanımı bu hastalık için ideal yaklaşımdır.^{7,8} Cerrahi ile beraber kemoterapi ve radyoterapi uygulanması RMS'lerde başarı oranlarında artışlar sağlamasına rağmen, hastalardaki sağkalım oranları halen IRSG'nin cerrahi ve patolojik gruplamaları ile ilişkilidir. IRSG evrelemesi Tablo 1'de özetlenmektedir.^{3,4,9}

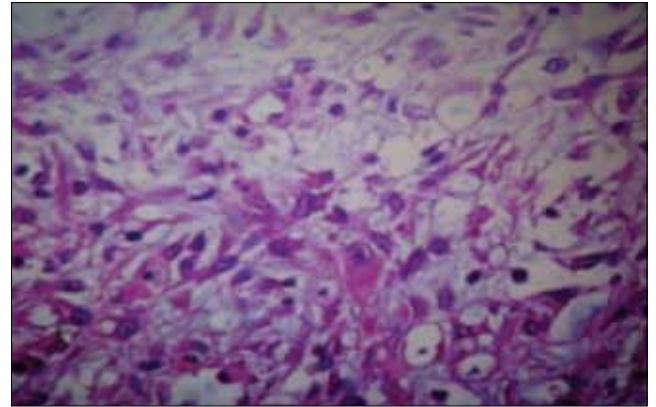
Sağ kalım oranları grup 1'de en yüksek iken grup 4'te en düşüktür. Benzer bir şekilde embriyonal tip RMS'ler alveoler tipe göre daha iyi sağkalım oranlarına sahiptir. IRSG gruplama metodunda tümör anatomik yerleşimine ve patolojik spesmenin değerlendirilmesine



Resim 2. Manyetik Rezonans görüntüleme nazal kaviteden kaynaklanıp, nazofarenks ve orofarenkse uzanan ve yumuşak damağı öne iten kitle izlenmekte.

bağlıdır. Bu bölgelerden kaynaklanan tümörlerin tam olarak rezeksiyonla edilebilmeleri zordur ve genellikle grup 3 olarak sınıflandırılırlar.⁴ İkinci olgumuzda, operasyon öncesi ön planda anjiofibrom düşünüldüğünden hastaya parameningeal RMS tanısı postoperatif dönemde kondu ve grup 3 olarak sınıflandı. Kombine tedavi yaklaşımı içinde değerlendirilerek radyoterapi ve kemoterapi uygulandı. Ancak intraoperatif olarak Rozenmüller fossası tutulumu, çevre doku yayılımı ve kafa tabanı kemik yapı invazyonu nedeniyle nüks olasılığının yüksek olması ve sağkalım oranının düşük kalması önem arz etmekteydi. Bizim olgumuz kanama ve lokal nüks nedeniyle 20. ayında kaybedildi.

Histopatolojik görünüm olarak dağınık iğsi ve yuvarlak biçimli hücreler ile belirgin mukoid stromadan oluşan tipik mikroskopik görünüm ve immünohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde vimentin, desmin ve aktin ile pozitif boyanma saptandı (Resim 3). Histolojik olarak miksomatöz bir stroma içinde dağınık, atipik küçük füziform tümör hücreleri izlendi. Tümör hücreleri koyu eozinofilik boyalı dar sitoplazma içermekteydi.⁸



Resim 3. Hiperplastik epitelle kaplı iğsi ve yuvarlak biçimli hücrelerin görünümü (HE x400).

Tablo 1. IRSG klinik gruplama sistemi

Grup 1	Lokalize hastalık, tam rezeksiyonla edilebilir A. Kas veya kaynağını aldığı organda sınırlı B. Kaynağını aldığı kas veya organ dışına infiltrasyon, bölgesel lenf nodu tutulumu yok
Grup 2	Bölgesel rezeksiyon A. Makroskopik rezeksiyon, fakat mikroskopik rezidü B. Tamamen rezeksiyon edilmiş bölgesel hastalık ile lenf nodu tutulumu ve/veya yakın organ tutulumu C. Tutulan lenf nodları ile beraber rezeksiyon edilen makroskopik hastalık, mikroskopik rezidü varlığı
Grup 3	Makroskopik rezidüel hastalık, tam olmayan rezeksiyon ya da biyopsi
Grup 4	Başlangıçta var olan uzak metastaz

Pediyatrik rabdomiyosarkomların tedavisinde belirgin bir deęişim vardır. IRSG protokollerinin başlama-sından sonra baş boyun RMS'lere yaklaşımda cerrahi, radyoterapi ve kemoterapiden oluşan kombine tedavilerin RMS'li hastalarda en iyi sağkalımı sağladığı gösterilmiştir. Hastalısız sağkalım oranları beş yıllık I, II, III, IV evrelerde sırası ile %77, %65, %41 ve %15'tir.^{9,10} Ayrıca tümörün anatomik sahası da sağkalıma önemli bir etki yapmaktadır. Orbita ve genitoüriner sistemden kaynaklanan tümörler en iyi prognoza sahipken, parameningeal sahadan kaynaklanan tümörler orta derecede ve retroperitoneal bölgeden kaynaklananlar ise en kötü prognoza sahiptirler. Tedavide ana prensip evre ve histolojik tipe göre kombine ve multidisipliner yaklaşımdır.⁵

Botrioid RMS radyoterapiye duyarlı olması nedeniyle tümörün hacmi ve anatomik lokalizasyonuna bağlı, yeterli güven sınırları içinde rezeksiyon yapılamayan hastaların tedavisine radyoterapi eklenmesi sonuçların daha iyi olmasını sağlamaktadır.¹⁰

Parameningeal sahaları tutan RMS'lerde nazofarenks, paranazal sinüs ve temporal kemik de genellikle cerrahi rezeksiyona uygun deęildir. Bu sahalarda radikal cerrahiler yüzde belirgin şekil bozukluklarına yol açabilir, major kraniyal sinirlerde yaralanma riski vardır ve komple cerrahi rezeksiyon zordur. Ancak kemoradyoterapi bu bölgedeki IRSG grup 1 ve 2 tümörlerin tedavisinde 5 yıllık sağkalım oranlarını %65'lerin üzerine taşımıştır.¹¹

Hastalar sık poliklinik kontrolleri ile nüks açısından takip edilmelidir. Biz her iki olgumuza postoperatif iyileşmeyi takiben radyoterapi ve kemoterapi uyguladık. Ancak ikinci olgumuz 20. ayında lokoregijyonel nüks ve

kanama nedeniyle kaybedildi. Diğer hastamız 8. yılında ve sağlıklı durumdadır.

Sonuç olarak, parameningeal sahalardan kaynaklanan rabdomiyosarkomlarda tam cerrahi rezeksiyon güçtür. Tek başına cerrahi tedavi morbiditenin yüksek olması sebebiyle, kombine yöntemler uygulanmalıdır.

Kaynaklar

1. **Raney B, Anderson J, Arndt C, et al.** Primary renal sarcomas in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) experience, 1972-2005: A report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer* 2008; 51: 339-43.
2. **Feldman BA.** Rhabdomyosarkoma of head and neck. *Laryngoscope* 1982; 92: 424-40.
3. **Mauer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al.** The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. *Cancer* 1988; 61: 209-20.
4. **Mauer HM, Gehan EA, Beltangady M, et al.** The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II: *Cancer* 1993; 71: 1904-22.
5. **Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Meyer WH.** Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2006; 24: 3844-51.
6. **Hagiwara A, Inoue Y, Nakayama T, et al.** The "botryoid sign": a characteristic feature of rhabdomyosarcomas in the head and neck. *Neuroradiology* 2001; 43: 331-5.
7. **Walterhouse D, Watson A.** Optimal management strategies for rhabdomyosarcoma in children. *Paediatr Drugs* 2007; 9: 391-400.
8. **Bitiren M, Özardalı Hİ, Şan İ, Eraslan H.** Nazal Kavitenin Botrioid Embriyonal Rabdomiyosarkomu. *T Klin KBB* 2002; 2: 100-4.
9. **Crist WM, Garnsey I, Beltangady MS, et al.** The Intergroup Rhabdomyosarcoma Committee. Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I and II. *J Clin Oncol* 1990; 8: 443-52.
10. **Wolden SL, Anderson JF, Crist WM, et al.** Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I to III. *J Clin Oncol* 1999; 17: 3468-75.
11. **Üneri C, Tutkun A, Şchitoęlu MA, Namıkoęlu B.** Embriyonal Rhabdomyosarkoma Olgularımız. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1991; 29: 97-9.

Baęlantı Çakışması:

Baęlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Bayram Veyseller

Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim

Dalı, Fatih, İSTANBUL

Tel: (0532) 207 40 64

e-posta: bayveyseller@botmail.com