

Rabdomyosarkom

Tutku SOYER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Öz

İskelet kasına farklılaşan mezenkimal hücrelerden kaynaklanan rabdomyosarkom (RMS) çocuklardaki tüm solid tümörlerin %20'sini oluşturur. Geçmiş yıllarda radikal cerrahi girişimlerin tedavide önemli yere sahip olduğu RMS'ların günümüz tedavisinde kemoterapi ve radyoterapi ile birlikte organ koruyucu cerrahi ön planda yer almaktadır. Bu derlemede, çocuklarda görülen RMS'ların klinik özellikleri ve yerleşim yerine göre tedavi yaklaşımlarının sunulması amaçlanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Rabdomyosarkom, çocuk

Abstract

Rhabdomyosarcoma

Rhabdomyosarcoma (RMS) is a malignant tumor originating from mesenchymal cells differentiating to skeletal muscle and constitutes 20% of all solid tumors in children. In the past, radical surgical treatment was the most important mode of treatment, however together with chemotherapy and radiotherapy, organ sparing surgery is currently preferred. In this review, it is aimed to present the treatment options in childhood RMS based on the clinical characteristics, and locations of the tumor.

Keywords: Rhabdomyosarcoma, child

Yumuşak doku sarkomları çocuklardaki tüm malignitelerin %6'sını, solid tümörlerin ise %20'sini oluşturmaktadır⁽¹⁾. Yumuşak doku sarkomları iskelet kasına farklılaşma yeteneğine sahip mezenkimal hücrelerden kaynaklanan rabdomyosarkom (RMS) ve RMS dışı yumuşak doku tümörleri olmak üzere iki grupta incelenir. RMS diğer yumuşak doku tümörlerinden daha sık görülmektedir ve küçük çocuklarda ve ergenlerde daha sıktır. İlk kez 1937'de Raycoff tarafından tanımlanan RMS iskelet kasına farklılaşabilen embriyonik mezenkimal hücrelerden kaynaklanır⁽²⁾. Horn ve ark. RMS'lu olgularda farklı seyir gösteren iki histolojik tip bulunduğunu 1958'de öne sürmüşlerdir⁽³⁾. Bu sınıflama bazı değişikliklere uğramakla birlikte, günümüzde halen kullanılmaktadır (Tablo 1).

Geçmiş yıllarda amputasyon, pelvik veya orbital ekzenterasyon gibi agresif cerrahi tedavi yöntemleri ilk sırada yer alırken, 1950'de radyoterapinin (RT) boyun yerleşimli bir RMS olgusunda sağ kalıma olumlu etkisinin gözlemlenmesi ile tedavide RT gündeme gelmiştir. 1965'de Edland ilk kez tam cerrahi rezeksiyon yapılamayan bir olguda yüksek

Tablo 1. IRS'e (International Rhabdomyosarcoma Study) göre RMS sınıflaması.

- 1. İyi seyirli**
Botriyoid
İğsi hücreli
- 2. Ara seyir**
Embriyonel
Pleomorfik
- 3. Kötü seyirli**
Alveoler
Undiferansiyel

doz RT kullanmıştır⁽⁴⁾. Sonrasında adjuvan kemoterapinin (KT) tedaviye eklenmesi ile RMS'da çoklu tedavi yaklaşımı oluşturulmuş ve RMS ile ilgili geniş verilere ulaşılmıştır. Radikal cerrahi tedavi ile %25 olan sağkalım oranı çoklu tedavi protokolleri sayesinde %70'e kadar yükselmiştir.

Epidemiyoloji

RMS çocuklarda en sık görülen yumuşak doku sarkomu olup, solid tümörler içinde Wilms tümörü ve nöroblastomdan sonra üçüncü sırada yer almaktadır. Özellikle hayatın ilk iki on yılında görülen RMS'un görülme sıklığı 2-6 yaş ve 10-18 yaş dönemlerinde artmaktadır⁽⁵⁾. Ayrıca yaşlara göre tümör histolojik tipi bakımından da farklılık bulunmaktadır. Embri-

Alındığı tarih: 21.06.2016

Kabul tarihi: 21.07.2016

Yazışma adresi: Doç. Dr. Tutku Soyer, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

e-mail: soyer.tutku@gmail.com

yonel histoloji doğumdan çocukluk yaş grubuna kadar daha sık görülürken, alveoler tip çocuklarda ve ergenlerde daha siktir. Olguların %65'i 10 yaşından küçüktür ⁽¹⁾. Erkek çocuklarda (%58,4) kızlara göre (%41,6) biraz daha sık görülmektedir ⁽⁶⁾.

Tümör biyolojisi

RMS yuvarlak hücreli malign tümörler grubunda yer alır. Histolojik olarak embriyonel ve alveoler tipleri bulunur. En sık görülen tip embriyonel RMS olup, olguların 2/3'sini oluşturmaktadır. Embriyonel tip işsi hücreli (spindle cell) ve botriyoid olmak üzere iki alt grupta incelenir.

Embriyonel RMS daha çok küçük çocuklarda ve baş-boyun yerleşimli olarak görülür. Sağkalım %60'tır. İşsi hücreli RMS'lar sıklıkla paratestiküler yerleşimde görülürken, botriyoid tip içi boş organlarda yerleşir ve içeriye doğru, üzüm salkımı biçiminde büyürler.

Alveoler RMS daha büyük yaşlarda görülür ve en sık gövde ve ekstremitelerde yerleşir. Hastalık seyri bakımından embriyonel tipe göre daha kötü olup, 5 yıllık sağkalım oranı %50'dir. Histolojik tip ve hastalık seyrine göre oluşturulmuş uluslararası RMS sınıflaması Tablo 1'de görülmektedir ⁽⁷⁾.

RMS'da tümör gelişiminde rol oynayan etmenler kesinlik kazanmamıştır. Ancak iskelet kası oluşumunda rol oynayan öncül hücrelerin gelişimsel düzenlemesinde ve farklılaşmasında sorun olduğu düşünülmektedir. Miyojenik hücrelerin göçünde rol oynayan MET onkogeninin ve TP53 protoonkogeninin rolü üzerinde durulmaktadır. Kromozomal düzeyde embriyonel RMS'larda 11p15 bölgesinde heterozigotluk kaybı bulunmaktadır. Alveoler RMS'lar tetraploid, embriyonel RMS'lar diploid özellik göstermektedir. Transkripsiyon faktörlerinden FKHR transkripsiyon faktörü ve PAX3 (kromozom 2), PAX7 (kromozom 1) ile ilişki bildirilmiştir.

Klinik bulgular

RMS çoğu kez belirtisiz olup, hastalar aileler tarafından kitlenin fark edilmesi ile başvururlar. Kitlenin yerleşim yerine ve hastalığın yaygınlığına özgü bulgu verir. Kitlenin basısına veya neden olduğu karmaşa-

ya göre farklı bulgular oluşturabilirler. Yaygın veya metastatik hastalığı olan hastalarda ateş, iştahsızlık, kilo kaybı veya ağrı gibi hastalığa özgü olmayan bulgular ön planda olabilir. En sık yerleşim yeri baş boyun bölgesi olup, tüm olguların %35'ini oluşturur ⁽¹⁾. RMS olguların %26'sında genitoüriner, %19'unda ekstremitelerde yerleşimlidir ⁽¹⁾.

Yerleşim yerine göre klinik özellikler

Baş-boyun: Orbital, parameningeal ve parameningeal olmayan olmak üzere üç grupta incelenir. Orbita yerleşimli olanlar propitozis, kemozis, göz kapağı veya konjunktiva kitlesi, körlük veya oftalmopleji ile bulgu verebilir. Nazofaringeal yerleşimli olanlar ses değişiklikleri, hava yolu sorunları, yutma güçlüğü ve burun kanamasına yol açar. Paranasal sinüs yerleşimli kitleler baş ağrısı, burun akıntısı ve burun kanaması ile başvurabilirler. Orta kulak ve mastoid yerleşimli RMS'larda ise lümen içine polipoid biçimde uzanan kitlelere rastlamak olasıdır. Parameningeal yerleşimli olanlarda kanama ve kitle bulguları ön plandadır. Baş-boyun yerleşimli RMS'ların %20'sinde boyun lenf düğümü tutulumu bulunabilir ⁽¹⁾. En iyi seyir göz kapağı yerleşimli olgularda görülürken, parameningeal yerleşimli RMS'lar en kötü seyirli dirler. Bu bölgede en sık görülen histolojik tip embriyonel RMS'dur ⁽⁸⁾.

Genitoüriner: Genitoüriner yerleşimli RMS'lar idrar yolu tıkanıklığı, hematüri, karın kitlesi veya barişsak tıkanıklığı bulgusu verir. Vajina, serviks ve uterus yerleşimli kitleler organ boşluğuna ve buradan da introitus yoluyla vücut dışına doğru uzanabilirler (Resim 1). Kanama veya akıntıya neden olurlar. Para-



Resim 1. Vajina ve uterus kaynaklı botriyoid RMS. Tümör vajinadan dışarı taşmış ve çoklu odaklar biçiminde görülmektedir.

Tablo 2. Rabdomyosarkomda tedavi öncesi TNM evrelemesi ⁽⁹⁾.

Evre	Yerleşim yeri	Tümör	Boyut	Lenf düğümü	Metastaz
1	Orbita Baş-boyun (parameningeal dışı) Genitoüriner (mesane, prostat dışı)	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₀ , N ₁ , N ₂	M ₀
2	Mesane, prostat Ekstremiteler Kraniyal, parameningeal Diğer (retroperiton, gövde vb.)	T ₁ veya T ₂	a	N ₀ , N _x	M ₀
3	Mesane, prostat Ekstremiteler Kraniyal, parameningeal Diğer (retroperiton, gövde vb.)	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₀ , N ₁ , N _x	M ₀
4	Hepsi	T ₁ veya T ₂	a, b	N ₀ , N ₁	M ₁

Tanımlar**Tümör**T₁: Anatomiik bölgeye sınırlıT₂: Yaygın veya çevre dokuya uzanan kitle

a: çap < 5 cm, b: çap > 5 cm

a: çap < 5 cm, b: çap > 5 cm

Lenf düğümüN₀: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak tutulmamışN₁: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak tutulmuşN_x: Bölgesel lenf düğümleri klinik olarak bilinmiyor**Metastaz**M₀: Metastaz yok, M₁: Metastaz var

testiküler kitleler ağrısız skrotal lezyonlar olup, retroperitoneal lenf düğümü tutulumuna neden olabilirler. Karında ele gelen kitleye neden olabilecek büyük boyutta lenf düğümü tutulumları olabilir.

Ekstremiteler ve gövde: RMS özellikle üst ekstremitelerde yerleşir. Bu yerleşim yerindeki tümörlerin yaklaşık %20'si IRS grup III'te yer alır. Ergenlerde daha sık olup, daha agresif seyir gösterir. Bölgesel lenf düğümü tutulumu sıktır. Özellikle alveoler histolojiye sahip ekstremiteler RMS'lerinin ağrısız kitle ile bulgu verdiği ve lenf düğümü tutulumunun sık olduğu bilinmektedir. Gövdede yerleşen RMS'lardan göğüs duvarı kaynaklı olanlarda solunum sıkıntısı ve akciğer sorunları görülebilir. Paraspinal yerleşimli olgularda ise omurilik bası bulguları ön planda olabilir.

Diğer: Retroperiton, diyafram, karın ve pelvis duvarı, karıniçi ve pelvis içi organlardan kaynaklanan RMS'lar tüm olguların %20'sini oluştururlar⁽¹⁾. Kalp ve safra yolu yerleşimli olgular da bulunmaktadır.

Metastatik RMS: RMS en sık akciğer, kemik, kemik iliği, lenf düğümü, beyin, karaciğer ve memeye yayılım yapmaktadır.

Tanısal yöntemler

RMS'da cerrahi tedavi öncesi ayrıntılı tanısal incelemeler yapılması gerekmektedir. Tam kan sayımı, elektrolitler, karaciğer ve böbrek işlevleri ile tam idrar incelemesi yapılmaz. Kitlenin yaygınlığı ve çevre yapılarla ilişkisini değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi (BT) yapılmalıdır. BT kemik yapılar ve karın içi lenf düğümleriyle ilgili ayrıntılı bilgi verirken, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tümör ve çevre yapılarla ilişkiyi gösterir. Metastazların araştırılması amacıyla kemik iliği aspirasyonu, kemik tarama, beyin omurilik sıvısı incelemesi, beyin, abdomen ve toraks BT'leri yapılmalıdır. Kitlenin boyutları ve çevre yapılarla ilişkisi cerrahi eksizeyondan önemli olup, yaygın hastalık veya yaşamsal organ ve/veya yapılarla ilişkili kitlelerde neoadjuvan KT sonrası cerrahi planlanmalıdır. Tedavi öncesi evreleme sağkalım ve tedavi sonuçları bakımından belirleyicidir. Bu nedenle tedavi öncesi evreleme için lenf düğümü tutulumu araştırılmalıdır. 18F-florodeoksiglukoz pozitron emisyon tomografi (FDG-PET) RMS'da metastazların ve lenf düğümlerinin değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Ayrıca yineleyen hastalık incelemesinde de kullanılmaktadır.

Tedavi öncesi evreleme

RMS'da evreleme tümör yerleşim yeri, primer tümör boyutu, tümör invazyon derecesi, lenf düğümü durumu ve metastaz varlığına bakılarak, tedavi öncesi görüntüleme ve fiziksel inceleme bulgularına göre yapılmaktadır. RMS'da kullanılan evreleme tümör-düğüm-metastaz (TNM) sınıflamasına göre yapılır. Tablo 2'de tümör yerleşim yerine göre RMS sınıflaması yer almaktadır.

Evrelemede en önemli nokta biyopsi sırasında histopatolojik inceleme için yeterli doku örneği alınması ve evrelemenin tedavi öncesi yapılmasıdır. Gövde ve ekstremitte biyopsilerinde kitle uzun eksenine uygun kesi yapılarak insizyonel biyopsi alınmalı veya kitle tam eksize edilmelidir. Vajina, uterus ve mesane gibi lümenli organlardaki RMS'larda biyopsi endoskopi yapılarak alınabilir. Doku örneği histopatoloji yanı sıra sitolojik açıdan ve biyolojik belirteçler bakımından da incelenmelidir.

RMS'da rezeksiyon sonrası kalıntı, hastalık seyrini öngörmeye en önemli belirleyicidir. Bu nedenle 1972'de IRS tarafından klinik gruplama geliştirilmiştir (Tablo 3). Bu gruplamaya göre hastalar rezeksiyon sonrası histopatolojik inceleme ile tümör eksizyonunun kapsamı, metastaz varlığı ve lenf düğümü tutulumuna göre sınıflandırılırlar. Bu yöntemle risk belirlenmesi ve hastalığın seyrinin öngörülmesi olasıdır.

Tablo 3. IRS klinik sınıflaması.

Grup I. Yerel hastalık, tamamen çıkarılmış

- Kaynaklandığı kas veya organla sınırlı
- Kaynaklandığı kas veya organ dışına ilerlemiş, bölgesel lenf düğümleri tutulmamış

Grup II. Tam gros rezeksiyon, bölgesel yayılım

- Gros tümör rezeksiyonu, mikroskobik kalıntı
- Bölgesel hastalık, lenf düğümü tutulumu, mikroskobik kalıntı olmaksızın tam rezeksiyon
- Bölgesel hastalık, lenf düğümü tutulumu, gros rezeksiyon, mikroskobik kalıntı var ve/veya en uzak bölgesel lenf düğümünde histolojik tutulum

Grup III. Tam olmayan rezeksiyon veya gros hastalıkta biyopsi

Grup IV. Uzak metastaz

IRS-III verilerine göre klinik grupların sıklığı sırasıyla %20, %21, %45 ve %14'tür⁽¹⁰⁾. IRS-II ve III arasında klinik grup III sıklığında artış olması tanı anında tam olmayan eksizyon yapılması yerine öncelikle

biyopsi yapılan olguların sayısındaki artışa bağlıdır. Grup I'de mesane/prostat dışı RMS'lar, Grup II'de parameningeal olmayan baş-boyun RMS'ları, Grup III'de baş-boyun, Grup IV'de ise ekstremitte RMS'ları ilk sırada yer alır.

RMS'da tedavi ve hastalık seyrini belirlemede kullanılan bir diğer sınıflama da IRS-V tarafından rapor edilen risk gruplarına göre sınıflamadır (Tablo 4)⁽⁶⁾. Bu sınıflamaya göre 3 yıllık hastaliksız sağkalım düşük risk grubunda %88, orta risk grubunda %55-75, yüksek risk grubunda ise %30'dur.

Tablo 4. RMS'da risk grupları.

Risk grubu	Evre	Klinik grup	Bölgesel lenf düğümleri	Yerleşim yeri
Düşük	I	I, II	N_o	Tüm iyi yerleşimler*
	I	III	N_o, N_x	Yalnız orbita
	II	I	N_o, N_x	Tüm diğer (kötü) yerleşimler, tümör en geniş çapı=5cm
Orta	I	II	N_1	Tüm iyi yerleşimler*
	I	III	N_o, N_x, N_1	Tüm iyi yerleşimler (orbita dışında)
	II	II, III	N_o, N_x, N_1	Tüm diğer yerleşimler
	III	II, III	N_o, N_x, N_1	Tüm diğer yerleşimler
Yüksek	IV	IV	N_o, N_x, N_1	Metastatik hastalık (BOS, plevra, periton sıvısı tümör hücresi +)

* Orbita, baş-boyun, parameningeal dışı, mesane/prostat dışı genitoüriner,

N_o : Klinik olarak tutulum yok, N_1 : Klinik olarak tutulum var,

N_x : Bilinmiyor.

CERRAHİ İLKELER

RMS'da cerrahi tedavi geçmişte yalnız radikal girişimleri içerirken, KT ve RT'nin etkinliği anlaşıldıktan sonra biyopsi, kitle eksizyonu, primer reeksizyon, lenf düğümü diseksiyonu, ikincil bakı cerrahisi ve agresif rezeksiyonlar gibi çeşitli cerrahi yaklaşımlar tedavide yerini almıştır.

Biyopsi

Biyopsiler genellikle kitle eksizyonu öncesi tanı ve risk grubu belirlenmesi amacıyla yapılır. Tanı için açık biyopsi ile yeterli doku elde edilmelidir. Küçük, KT ve RT'nin öncelikle planlandığı hastalarda ultrasonografi kılavuzluğunda iğne biyopsisi veya tru-cut biyopsi yapılabilir. Kitleden açık biyopsi alınırken kesinin kitle uzun eksenine boyunca yapılması gerekir.

Mesane, vajina ve uterus yerleşimli RMS'larda endoskopik biyopsiler kullanılır. Kitlenin büyükçe bir bölümü vücut boşluklarından dışarı taşmışsa, işlevsel sorun yaratıyorsa veya kozmetik olarak kabul edilemeyecek görünüm oluşturuyorsa, doğrudan kitleyi küçültücü kısmi eksizyon yapılabilir, bunun dışındaki durumlarda kitle üzerinden insizyonel biyopsi ya da tru-cut biyopsi yapılarak tanı elde edilir.

Kitle eksizyonu

Cerrahi eksizyonun temeli primer tümörün sağlıklı çevre doku ile birlikte geniş eksizyonu ve tümörün yerel denetimi sırasında organ korunması ve iyi bir kozmetik görünümün sağlanmasıdır. Ancak bu yerleşim yerine göre değişiklik gösterir. Tanısal biyopsi sonrası neoadjuvan KT ile küçülen kitlenin tam eksizyonu, tam olmayan veya cerrahi sınırları pozitif eksizyonlara tercih edilmelidir. Kitle azaltıcı (debulking) cerrahinin tedavide yeri yoktur. Tümörün kaynaklandığı doku veya kasin tümünün eksizyonu şart olmamakla birlikte, sınırları tümör içermeyen 0,5 cm sağlam doku ile kitlenin tam eksize edilmesi hedeflenir. Gerekirse birden çok cerrahi yapılarak tam eksizyon sağlanabilir. Ancak bu tüm yerleşim yerlerinde olası olmayabilir. Kitle sınırlarının iyi belirlenmesi ve cerrahi sınır için patolojik ile iletişim içinde olmak doğru sınıflama için önemlidir. Mikroskopik veya gros kalıntı tümörde sınırlar titanyum klipslerle işaretlenmelidir. Yerel denetim için yalancı kapsülün çıkarılması gerekir.

Bir diğer cerrahi yaklaşım ise "primer reeksizyon"dur. Eğer ilk girişimde gözle görülebilen veya mikroskopik tümör kalmışsa veya yeterli cerrahi sınır bırakılmadığı yönünde şüphe varsa primer reeksizyon yapılabilir. İlk kez Hays ve ark. tarafından ekstremite RMS'larında tanımlanan bu yöntem ile olgular klinik grup II'den I'e geriletilmiş ve sağkalımda önemli artış olmuştur ⁽¹¹⁾. Bu yöntem özellikle ekstremite ve gövde RMS'larında kullanılır.

Lenf düğümü diseksiyonu

Lenf düğümlerinin durumu tedavi öncesi evrelemede önemli olduğundan lenf düğümleri ayrıntılı incelenmelidir. Alveoler RMS'da bölgesel lenf düğümü tutulumu hastalık seyrini belirleyici bağım-

sız bir faktör olarak kabul edilmektedir. IRS-IV'de alveoler RMS'da bölgesel lenf düğümü tutulumu, agresif tümör (T2), 5 cm'den büyük kitle ve unfavorable histoloji kötü seyir habercileri olarak kabul edilmektedir. Lenf düğümü tutulumu hastalık seyri için önemlidir ve cerrahi sırasında çıkarılması gerekir. Koruyucu lenf düğümü diseksiyonu yapılmasının tedaviye katkısı bulunmamaktadır. Sentinel lenf düğümü haritalaması çocuklarda standart bir yaklaşım olarak kabul görmese de tedavide yeri olduğuna ilişkin çalışmalar bulunmaktadır. Bölgesel lenf düğümü değerlendirmesinde, tümör bölgesindeki uzak lenf düğümlerinin de dikkatli incelenmesi ve örneklenmesi gereklidir. Uzak lenf düğümü tutulumları risk grubunu değiştirmesi nedeniyle tedavi değişikliğine neden olur. Üst ekstremite RMS'larında ipsilateral supraklaviküler lenf düğümleri, alt ekstremite RMS'larında ise ilyak ve paraaortik lenf düğümleri uzak yayılım açısından incelenmelidir. Paratestiküler RMS'da aynı taraf renal ven üzerindeki paraaortik lenf düğümü tutulumu uzak yayılım olarak kabul edilir.

İkincil bakı cerrahisi

RMS'da adjuvan KT tamamlandıktan sonra görüntüleme yöntemleri ile yapılan incelemede kalıntı tümör olması durumunda ikincil bakı cerrahisi (İBC) yapılır. İBC tedaviye hem klinik hem de histopatolojik yanıtın değerlendirilmesinin yanı sıra kalıntı tümörün çıkarılması ile yerel denetimin sağlanmasına olanak tanır. Weiner ve ark. görüntüleme yöntemleri ile kalıntı tümörün belirlenemediği durumlarda İBC'nin yeri olduğunu ortaya koymuşlardır ⁽¹²⁾. Primer eksizyonda olduğu gibi İBC'de de amaç kitleyi sağlıklı cerrahi sınır içerecek biçimde tam çıkartmaktır. İBC'nin en sık kullanıldığı RMS yerleşim yerleri ekstremite ve gövdedir. En az uygulanacak yerleşim yeri ise baş ve boyun RMS'larıdır.

Agresif cerrahi tedavi

Agresif cerrahi tedavi yöntemleri yineleyen RMS'larda uygulanabilir. Yapılan çalışmalar agresif cerrahi tedavi yapılan olgularda 5 yıllık sağkalım oranının %38, agresif cerrahi yapılmayan hastalarda ise %5 olduğunu göstermektedir ⁽⁶⁾.

KEMOTERAPİ

RMS'da KT 1960'lı yıllardan sonra gündeme gelmiştir. Günümüzde standart vinkristin, aktinomisin-D ve siklofosfamidten oluşan VAC tedavisi uygulanmaktadır. Mikroskobik hastalığın eradikasyonu veya kitlenin küçültülmesi amacıyla diğer tedavi yöntemleri ile birlikte kullanılabilir. Grup I, alveoler histolojiye sahip olmayan olgularda vinkristin ve aktinomisin birleşimi yeteriyken diğer olgularda VAC standart tedavi rejimini oluşturmaktadır. İleri evre RMS'da halen tedavi sonuçlarının iyi olmamasının nedeni hepatotoksik ve nörotoksik yan etkiler nedeniyle KT'nin yoğunlaştırılmamasıdır. Bu nedenle yeni tedavi protokolleri gündeme gelmiştir. Yapılan çalışmalar VAC tedavisinin ifosfamid veya etoposid ile birleşiminin 3 yıllık sağkalıma olumlu etkisi olduğunu göstermektedir. Ayrıca doksorubisin ve topoizomeraz inhibitörü olan irinotekanın da VAC ile birlikte kullanıldığı durumlar söz konusudur. Evre IV olgularda siklofosfamid ve topotekan birleşimlerinin kullanıldığı faz 1 ve faz 2 çalışmalar sürmektedir.

RADYOTERAPİ

Radyoterapi RMS'lu olgularda yerel denetimi sağlamak amacıyla önerilmektedir. Özellikle grup II mikroskobik kalıntı veya grup III gros kalıntısı olan hastalar RT adaydır. RT'nin etkinliği kitlenin yerleşim yerine, kalıntı tümör boyutuna, evre ve klinik gruba göre farklılık göstermektedir. Grup II hastalarda yerel denetim düşük doz (40 Gy) RT ile olguların %90'ında sağlanmaktadır⁽¹³⁾. Grup III olgularda ise daha yüksek dozda RT uygulanabilir. IRS-IV çalışmasında günde iki kez 100 cGy dozda RT'nin güvenle kullanılabilirliği gösterilmiştir⁽¹⁴⁾. Ancak çok küçük çocuklarda olası yan etkiler ve geniş radyasyon alanı nedeniyle RT'nin kullanımı ile ilgili sınırlamalar söz konusudur.

YERLEŞİM YERİNE GÖRE TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Baş-boyun

Çocuklarda çoklu tedavi sayesinde baş-boyun yerleşimli RMS'larda agresif cerrahi ender olarak gereklidir. Bu bölgedeki tümörlerin önemli bir kısmı orbita yerleşimli olup, üst nazal kadranslarda embriyonel, alt-

ta orbita tabanında ise alveoler tipte RMS görülme olasılığı daha yüksektir. Bu nedenle tüm baş-boyun kitlelerinde öncelikle biyopsi yapılmalıdır. Kitlenin tam rezeksiyonu yerleşim yerine göre olası olabilir. Çocuklardaki baş-boyun RMS'larında lenf düğümü tutulumu enderdir (%3), ancak varsa kesinlikle çıkartılmalıdır. Bu nedenle orbital ekzenterasyon ve rutin lenf düğümü diseksiyonunun her olguda yapılmasına gerek yoktur. Ancak yineleme gösteren veya tedaviye dirençli olgularda orbital ekzenterasyon planlanabilir. Genel olarak orbital yerleşimli olgularda hastalık seyri çok iyidir ve standart tedavi VA ile KT ve RT'dir⁽¹⁵⁾.

Orbital olmayan ve parameningeal olmayan baş-boyun RMS'ları yüzeysel veya derin yerleşimli olup çoğu kez tam rezeksiyonla çıkarılabilir. Derin yerleşimli olan, parotis, yanak mukozası, larinks ve orofarinks kitlelerinde tedavi planı orbita RMS'larındakine benzerdir. KT ile %83 sağkalım oranı sağlanırken, yerel yineleme riski yüksek olduğundan yakın izlem gerektirir^(10,16).

Parameningeal RMS'lar geç bulgu verdiği için kötü seyirli dirler. Tanı anında olguların %15'inde metastatik hastalık vardır. Kemik erozyonu yerel yinelemenin bulgusudur. Yapılabiliyorsa geniş eksizyon önerilmektedir. VAC tedavisi yanı sıra bu olgularda intratekal tedavi de kullanılmaktadır. Tüm sinir sistemi aksı boyunca RT uygulanmasının sağkalımı arttırdığı bildirilse de tedavideki yeri tartışmalıdır. Seçili olgularda kafa tabanına yönelik cerrahi tedavi, KT ve RT'ye yeterli yanıt elde edilemeyen olgularda yapılabilir. Kafa tabanına yönelik geniş cerrahi tedavilerin başarılı ve kozmetik açıdan olumlu sonuçları olduğuna ilişkin çalışmalar bulunmaktadır.

Gövde

Tüm RMS'ların %4-7'si gövde yerleşimli olup, kötü seyirli dir. Ekstremitte tümörlerinden farklı olarak lenf düğümü tutulumu daha az ancak yerel yineleme daha sıktır. Plevra ve peritona uzanım olduğunda cerrahi eksizyon güç olabilir. Gövdeye yapılan geniş rezeksiyonlar kozmetik açıdan olumsuzluk yaratır ve morbid olabilir. Bu nedenle gövde RMS'larında cerrahi eksizyon sonrasında karın duvarı veya göğüs duvarının yapay gereçlerle rekonstrüksiyonu gerekebilir. Alveoler histoloji, 5 cm'den büyük kitle varlığı, lenf

düğümü tutulumu ve tam olmayan cerrahi rezeksiyon kötü seyir habercisi olarak kabul edilmektedir.

Karın duvarı yerleşimli RMS'larda cilt, ciltaltı dahil olmak üzere tüm karın duvarının eksizyonu ve karın duvarının kas flepleri veya yapay gereçlerle onarılması gerekir. Cerrahi eksizyon küçük çocuklarda daha olanaklıdır. Ergenlerde büyük kitleye rastlandığında öncelikle KT verilmeli sonra cerrahi eksizyon yapılmalıdır.

Göğüs duvarı tümörleri arasında PNET ve Ewing sarkomu yanı sıra RMS da görülebilir. Çoğu alveoler histolojiye sahiptir. Öncelikle kostalara paralel olacak biçimde, kitlenin uzun eksenini boyunca kesi yapılarak biyopsi alınmalıdır. İki cm sağlıklı doku ile göğüs duvarı kaslarını da içerecek şekilde geniş rezeksiyon yapılması hedeflenmelidir. Kitlesi çıkarılamayacak olgularda KT sonrası cerrahi rezeksiyon yapılması da yerel denetim için önerilmektedir. RT bu bölgede ciddi morbiditeye neden olmakla birlikte, kalıntı tümör olması durumunda kullanılabilir. Ancak RT'nin sağkalıma etkisi tartışmalıdır.

Paraspinal yerleşimli tümörler ise daha çok 5 cm'den büyük ve nörolojik bulguları ile ortaya çıkan tümörlerdir. En sık lomber ve torakolomber alanda yerleşirler. Cerrahi tedavi tek başına yeterli değildir.

Ekstremité

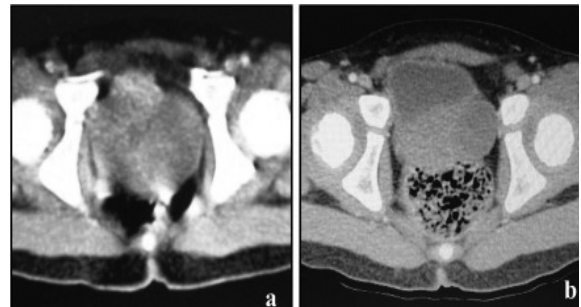
RMS alt ekstremitelerde üst ekstremitelerden daha sık olup, distal yerleşim proksimale göre daha sıktır. Seyri belirleyen en önemli etmen lenf düğümü tutulumudur. Lenf düğümü tutulumu olmayan olgularda sağkalım %80'ken, tutulum olan olgularda %46'dır (17). Bölgesel lenf düğümü incelemesi RT alanının belirlenmesi amacıyla yapılmalıdır. Klinik olarak ele gelen lenf düğümü olmasa da üst ekstremité kitlelerinde aksiller lenf düğümü örnekleme, alt ekstremité kitlelerindeyse femoral üçgen lenf düğümü örnekleme yapılmalıdır. Sentinel lenf düğümü örneklemesinin yerel yinelemeyi azalttığı gösterilmiştir. Ekstremité korunarak kitlenin tam eksizyonu hedeflenmelidir. Ampütasyon gibi agresif cerrahi yöntemler el veya ayak gibi distal yerleşimli kitlelerde uygulanabilir. Tam olmayan rezeksiyonlarda ve alveoler histolojide KT ve RT tedaviye eklenmelidir. Lokal yineleme sıklığı %16, uzak yayılım sıklığı ise %25'tir (18). Has-

talığın seyrini belirleyen önemli etmenler kitlenin 5 cm'den büyük olması, uzak yayılım yapması ve yerel yineleme göstermesidir. Tümörün histolojik tipinin, ekstremitenin distal veya proksimalinde yerleşmiş olmasının hastalığın seyrine etki etmediği gösterilmiştir.

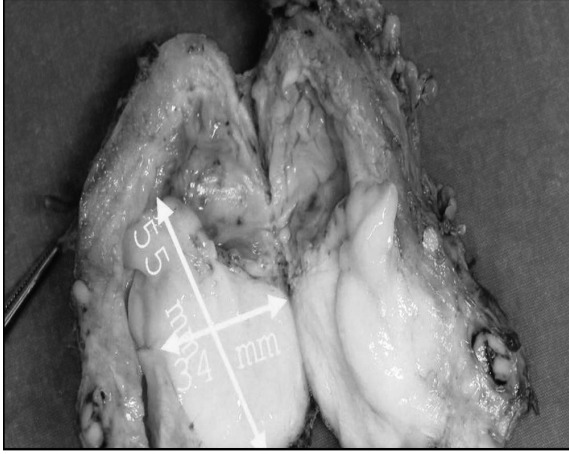
Genitoüriner sistem

Mesane ve prostat RMS'ları idrar yolu tıkanıklığına neden olur ve önemli bir kısmı embriyonel histolojiye sahiptir. Mesane ve prostat RMS'larını birbirinden ayırmak her zaman olası olmayabilir. Tedavide amaç mesaneyi koruyarak kitlenin tam eksizyonudur. Olguların %50-60'ında mesane tam korunabilir (19). Ancak, parsiyel sistektomilerin de sağkalıma önemli katkısı olduğu düşünülmektedir (20). Mesane tepesine yerleşen kitlelerde rezeksiyon yapılabilir. Ancak, daha distal yerleşimli mesane RMS'larında ureter reimplantasyonu veya ögmentasyon gerekebilir.

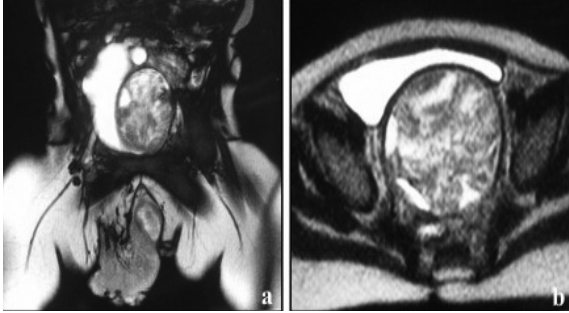
Prostat RMS'larında mesane korunarak prostatektomi ile tam kitle eksizyonu yapılmalıdır. Tam eksizyon yapılamayan veya tedaviye yanıt alınamayan olgularda üriner tıkanıklık varsa kontinan üriner diversiyon yapılabilir (21). Ancak, tam eksizyon yapılamayan olgularda KT ile kitlenin boyutlarında önemli oranda küçülme olabilir (Resim 2), bazen de tam eksizyon olanaklı hale gelebilir. KT sonrası çıkartılan prostat kitlesinin makroskopik görünümü Resim 3'te görülmektedir. Lenf düğümü tutulumu yaklaşık %20'dir. İlyak ve paraaortik lenf düğümü örnekleme yapılmalıdır. İlk IRS çalışmasında erken cerrahi sonrasında KT ile 3 yıllık sağkalım oranı %75'ken, IRS III'de yoğunlaştırılmış KT ve erken RT sonrası bu oran %83'tür (22).



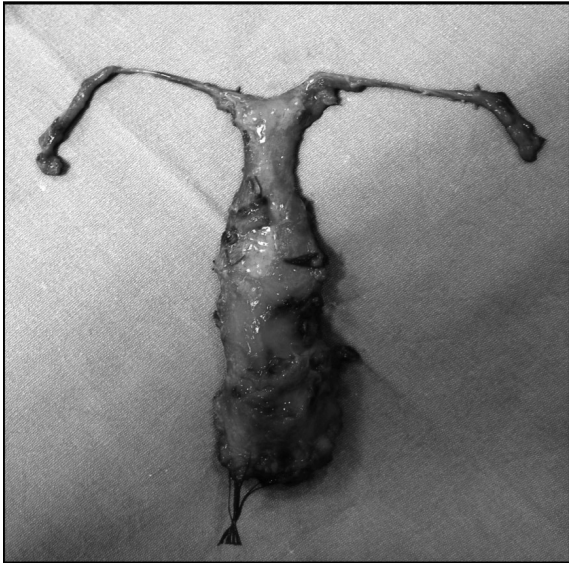
Resim 2. Prostat kaynaklı RMS'da KT öncesi (a) ve sonrası (b) BT incelemeleri; a. Mesane tabanında prostat yerleşimli solid tümöral kitle, b. KT ve RT sonrası kitlede yarı yarıya küçülme.



Resim 3. Resim 2'deki olguda, sistoprostatektomi materyalinin makroskopik görünümü. Kitle mesane tabanına dek uzanmakta ve mesaneden ayırt edilememektedir.



Resim 4. Vajina ve uterus kaynaklı RMS olgusunun BT görüntüleri; a. Koronal kesitte mesaneyi arkadan öne doğru iten, aşağıya ilerleyip vajinayı etkileyen ve perineye ulaşan solid tümör kitle, b. Mesane ile rektum arasında yerleşmiş, mesaneyi öne doğru iten, solid tümör kitle.



Resim 5. Resim 4'teki olguda vajinektomi, histerektomi ve bilateral salpinjektomi örneğinin makroskopik görünümü.

Vajinal yerleşimli RMS'lar serviks yerleşimlilerden daha sıktır. RMS kız çocuklarda en sık görülen genitouriner sistem tümörüdür. Çoğu embriyonel histolojiye sahip olup, özellikle botriyoid yapıdadır (Resim 4). 1970'li yıllarda pelvik ekzenterasyon öncelikliken, günümüzde organ koruyucu yaklaşım yapılmaktadır. Bu amaçla öncelikle KT ve RT ile kitlenin küçültülmesi gerekir. IRS çalışmalarında yıllar içinde KT sonrası cerrahi, tam rezeksiyon yapılamayan olgularda ise RT öncelikli hale gelmiştir. Vajinektomi ve histerektomi tedaviye yanıtız veya yineleyen olgularda yapılır (Resim 5). Uterus kaynaklı olgularda distal vajina ve overler korunarak histerektomi yapılabilir. Ooforektomi over tutulumu varsa yapılmalı, yoksa overler korunmalıdır. Embriyonel histoloji dışı genitouriner sistem RMS'larında KT yoğunlaştırılmalıdır.

Paratestiküler RMS'lu olgular ağrısız skrotal kitle ile başvururlar (Resim 6). Görülme sıklığı 5 ve 16 yaşlarda yüksektir. Paratestiküler dokuların en sık tümörüdür. Histolojileri iğsi hücre içeren embriyonel tipte olup, iyi seyirli dirler. Klinik Grup I ve II'de sağ kalım %90'ın üzerindedir ⁽²³⁾. Cerrahi öncesinde ince kesit BT ile retroperitoneal lenf düğümü tutulumu araştırılmalıdır. Standart tedavi inguinal yaklaşımla, spermatic kordun kasık iç halkası düzeyinden itibaren, bütün olarak testis ile birlikte çıkarılmasıdır. Açık biyopsi lenfatikler yoluyla yayılıma neden olacağından yeğlenmemelidir. Skrotal yaklaşım ile kitle eksizyonu yapılacak ise o taraf skrotumunda eksizyonu gerekebilir. Skrotuma yayılımı olan olgularda ve skrotal yolla orşiektomi yapılmış olgularda hemiskrotumun çıkarılması gerekir. Eksizyon sırasında yayılım şüphesi olması durumunda, kitle tam eksize edilmiş olsa bile klinik Grup IIa kabul edilmelidir. Paratestiküler



Resim 6. Sol skrotumda kitle, paratestiküler RMS.



Resim 7. Perineal RMS tanılı olguda kitlenin mesane arkasından yukarıya sol pararektal bölgeye uzanımı.

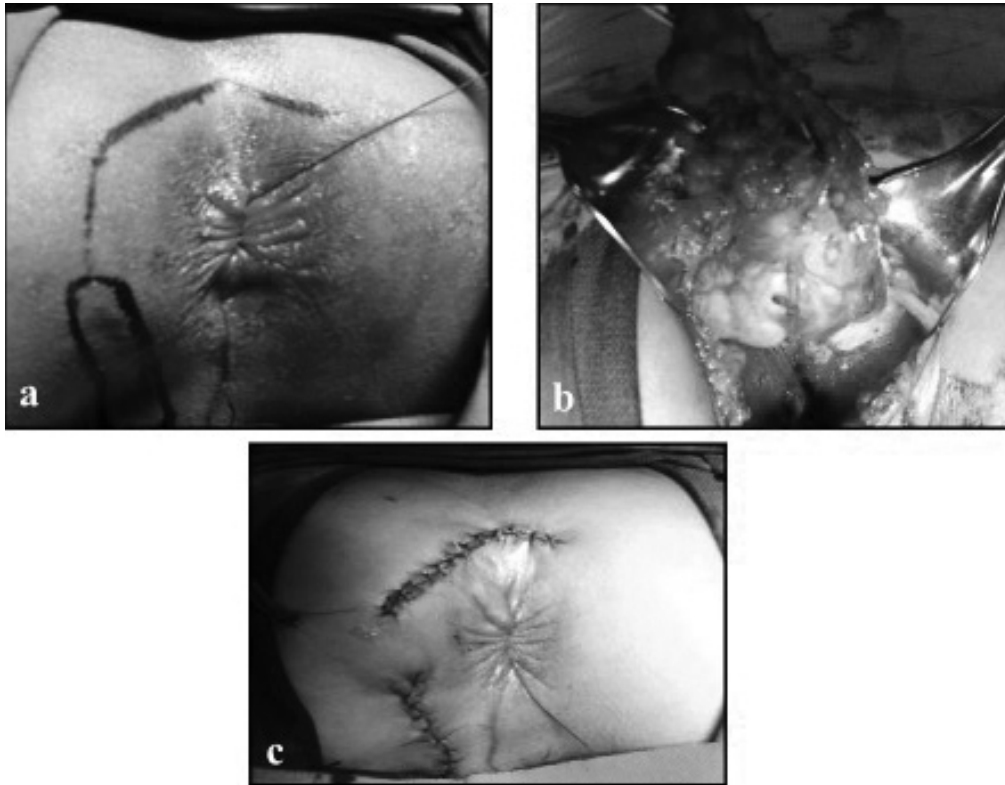
RMS'da lenf düğümü tutulumu sıklığı %20-45 arasında değişmektedir⁽²³⁾. Ameliyat öncesi BT'de tutulum varsa lenf düğümü diseksiyonu yapılmalı veya RT verilmelidir. IRS V'de, olası yan etkiler nedeniyle standart lenf düğümü diseksiyonu önerilmemektedir. Ancak, 10 yaşından büyük çocuklarda lenf düğümü tutulumu sık olduğundan orşiektomi sırasında ipsilateral retroperitoneal lenf düğümü diseksiyonu yapılması önerilmektedir. Renal ven düzeyinden daha yukarıdaki lenf düğümlerinin tutulmuş olması duru-

munda hasta klinik grup IV kabul edilip uzak yayılım gibi tedavi edilmelidir. Yalnız orşiektomi ile sağ kalım oranı %50'dir. Bu nedenle KT tüm evrelerde önerilmektedir, RT ise kalıntı tümör varlığında eklenmelidir.

Diğer bölgeler

Safra yolları RMS'u küçük yaşlarda görülür, sarılık ve karın ağrısı ile bulgu verir⁽²⁴⁾. RT ve KT yanıtı iyi olduğundan başlangıçta safra yollarının tam eksizyonu gerekli değildir. Cerrahi olarak yapılacak en önemli girişim biyopsidir. Safra yollarında botriyoid histopatolojiye daha sık rastlanmaktadır. Safra yolu tıkanıklıklarında stent ve eksternal biliyer drenaj kateteri kullanılabilir. Uzak metastaz yoksa sonuçlar oldukça iyidir.

Retroperiton veya pelvis yerleşimli RMS'larda tanı güç koyulur ve hastalığın seyri iyi değildir. Ana damarlarla yakın komşuluk nedeniyle cerrahi eksizyonu güç olabilir. Uzak metastaz yoksa agresif cerrahi eksizyon yapılabilir. Kitle küçültücü cerrahi tedavi küçük hastalarda, grup IV olgularda ve embriyonel histolojide yapılabilir.



Resim 8. Perineal yaklaşımla RMS eksizyonu; a. Eski biyopsi nedbesini içerecek biçimde elipsoit kesi ve ayrıca sağa uzanan sol presakral eğik kesi, b. Kitlenin bütün halinde serbestleştirilmesi, c. Ameliyatın sonunda perinenin görünümü.

Perine veya perianal bölge RMS'ları çok ender olup, başvuru anında ileri evre hastalıkla birlikte. 5 cm'den küçük, lenf düğümü tutulumu olmayan, 10 yaşından küçük olgularda sonuçlar iyidir. Resim 7'de perine yerleşimli RMS kitlesi görülmektedir. Aynı olguya uygulanan cerrahi girişimin aşamaları Resim 8'de gösterilmiştir. Bazı olgularda tam eksizyon üretme ve kontinansın korunması amacıyla yapılamaz. Anorektal bölgede tıkanıklığa yol açan kitlelerde geçici kolostomi yapılabilir.

Akciğer yerleşimli RMS'lar çok enderdir, kistik adenomatoid malformasyon gibi akciğerin doğumsal kistik lezyonlarında gelişebilir. Sağlıklı doku içerecek şekilde tam eksizyon önerilmektedir.

Çocuklarda ender olarak primer kalp, cilt ve meme yerleşimli RMS'lar rapor edilmiştir.

Metastatik RMS

Rabdomyosarkom metastazları hem lenfatik hem de hematojen yolla gelişebilir ve bu durumda hastalığın seyri kötüdür. IRS çalışmalarında metastatik hastalık oranları %20'den %32'ye kadar değişmektedir. Ancak, IRS III'de sağkalım oranlarında artış olduğu gösterilmiştir. Akciğer metastazları primer tümörün denetimi sonrası, KT veya RT'ye rağmen, kaybolmamışsa cerrahi eksizyon yapılabilir. Yineleme her zaman kötü seyir göstergesidir ve tedavi sonuçları iyi değildir.

Sonuç

RMS çocuklarda en sık görülen yumuşak doku sarkomu olup, belirli yaş dönemlerinde görülme sıklığı artmaktadır. Geçmiş yıllarda tümörün tam eksizyonu amacıyla yapılan amputasyon ve ekzenterasyon gibi radikal cerrahi girişimler, yerini biyopsi ile doku tanımasına, KT ve RT sonrası cerrahi eksizyona bırakmıştır. Cerrahi tedavide amaç tümörün işlevsel ve kozmetik özellikler gözetilerek, doku ve organ kaybı olmaksızın tam eksizyonudur.

Kaynaklar

1. Weiner E. Soft tissue sarcoma, in Carachi R, Azmy A, Grosfeld JL (eds): The Surgery of Childhood Tumors, Oxford University Press, 2009, pp:210-242.
2. Ruymann FB. Rhabdomyosarcoma in children and

- adolescents. A review. *Hematol Oncol Clin North Am* 1987;1:621-654.
3. Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 1958;11:181-199. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(195801/02\)11:1<181::AID-CNCR2820110130>3.0.CO;2-I](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(195801/02)11:1<181::AID-CNCR2820110130>3.0.CO;2-I)
4. Edland RW. Embryonal rhabdomyosarcoma. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965;93:671-685.
5. Birch JM, Varley JM, Kelsey AM. Soft tissue sarcomas in 20 families with Li-Fraumeni syndrome. Third International Soft Tissue Sarcoma Congress, Stuttgart, Book of Abstracts 1997;15.
6. Mollen KP, Rodeberg DA. Diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma. in Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, et al. (eds): Pediatric Surgery, Philadelphia, Mosby, 2012, pp:491-501. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-323-07255-7.00035-0>
7. Stobbe GC, Dargeon HW. Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescents. *Cancer* 1950;3:826-836. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(1950\)3:5<826::AID-CNCR2820030508>3.0.CO;2-X](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(1950)3:5<826::AID-CNCR2820030508>3.0.CO;2-X)
8. Weiner ES. Head and neck rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:203-206.
9. Lawrence W Jr, Anderson JR, Gehan EA, et al. Pre-treatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Childrens Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group. *Cancer* 1997;80:1165-1170. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19970915\)80:6<1165::AID-CNCR21>3.0.CO;2-5](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19970915)80:6<1165::AID-CNCR21>3.0.CO;2-5)
10. Christ W, Gehan E, Ragab A, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* 1995;13:610-630.
11. Hays DM, Lawrence W, Wharam M, et al. Primary re-excision for patients with microscopic residual tumor following initial excision of sarcomas of trunk and extremity sites. *J Pediatr Surg* 1989;24:5-10. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80290-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80290-8)
12. Wiener ES. Second look operations in children in Group III and IV rhabdomyosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1990;18:408.
13. Wharam MD, Anderson J, Breneman JC, et al. Radiotherapy for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Clinical Group III patients: Influence of primary site on local failure risk. Third International Soft Tissue Sarcoma Congress, Stuttgart, Book of Abstract 1997;45-46.
14. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): Major lessons learned from IRS-I through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols. *Sarcoma* 2001;5:9-15. <http://dx.doi.org/10.1080/13577140120048890>
15. Abrahamson DH, Ellsworth RM, Tretter P, et al. The treatment of orbital rhabdomyosarcoma with irradiation and chemotherapy. *Ophthalmology* 1979;86:1330-1335. [http://dx.doi.org/10.1016/S0161-6420\(79\)35394-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0161-6420(79)35394-5)
16. Wiener ES. Head and neck rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:203-206.
17. Mandell L, Ghavimi F, La Quaglia M, et al. Prognostic significance of regional lymph node involvement in childhood extremity rhabdomyosarcoma. *Med Pediatr*

- Oncol* 1990;18:466-471.
<http://dx.doi.org/10.1002/mpo.2950180606>
18. Andrassy RJ, Corpron CA, Hays D, et al. Extremity sarcomas: An analysis of prognostic factors from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III. *J Pediatr Surg* 1996;31:191-196.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90346-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90346-2)
 19. Massad CA, Kogan BA, Ablin AR. Organ preservation in the management of pelvic rhabdomyosarcoma. *Urol Int* 1991;46:279-282.
<http://dx.doi.org/10.1159/000282151>
 20. Hays D, Raney RB, Wharam M, et al. Children with vesical rhabdomyosarcoma (RMS) treated by partial cystectomy with neoadjuvant or adjuvant chemotherapy with or without radiotherapy. A Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Committee. *J Pediatr Hematol Oncol* 1995;17:46-52.
<http://dx.doi.org/10.1097/00043426-199502000-00008>
 21. Lander E, Shanberg AM, Tansey LA, et al. The use of continent diversion in the management of rhabdomyosarcoma of the prostate in childhood. *J Urol* 1992;147:1602-1605.
 22. Raney B, Heyn R, Hays D, et al. Sequelae of treatment in 109 patients followed for 5 to 15 years after diagnosis of sarcoma of the bladder and prostate. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. *Cancer* 1993;71:2387-2394.
[http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(19930401\)71:7<2387::AID-CNCR2820710734>3.0.CO;2-A](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(19930401)71:7<2387::AID-CNCR2820710734>3.0.CO;2-A)
 23. Wiener ES, Lawrence W, Hays D, et al. Retroperitoneal node biopsy in paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Surg* 1994;29:171-178.
[http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90313-1](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(94)90313-1)
 24. Kırılı EA, Parlak E, Oğuz B, et al. Rhabdomyosarcoma of the common bile duct: an unusual cause of obstructive jaundice in a child. *Turk J Pediatr* 2012;54:654-657.