

İki yüz bölgesi rabdomiyosarkomu

Zafer ÖZSOY, Mehmet TUYSUZ, Deniz ÖZCAN, Uğur ALPAY, Burhan NECATİOĞLU

Vakıf Gureba Hastanesi Plastik Cerrahi, Şişli Etfal Hastanesi Göz, SSK Okmeydanı Hastanesi Patoloji Klinikleri ve İ.Ü. Onkoloji Enstitüsü, İstanbul

Özet

Çocukluk çağı sarkomları arasında en sık görülen rabdomiyosarkomların yüz bölgesinde yerleşenleri travmaya bağlı bir lezyon veya lokal enfeksiyon olarak değerlendirilip tanıda gecikme olabilir. Kliniğimizde tanı ve tedavileri yapılan bu tip iki olgu irdelenmiştir.

Olgularımızdan biri yedi yaşında olup tümörü orbital yerleşimli, dört yaşındaki olgumuzda ise travma sonrası ortaya çıkan sol yanakta lokalize şişlik mevcuttu. Her iki olguda da tümör total olarak çıkarıldıktan sonra kemoterapi ve radyoterapi uygulanmıştır. Orbital yerleşimli olan olgumuz ameliyattan 2.5 yıl sonra tümör progresyonu ile kaybedildi, diğer olgunun ise 2.5 yıllık takibi sorunsuzdur.

Anahtar kelimeler: Rabdomiyosarkom, yüz, çocuk

Summary

Two cases of facial rhabdomyosarcoma

Rhabdomyosarcoma (RMS) of the head and neck in children may be confused with traumatic and infectious lesions, leading to delays in diagnosis. Two cases of RMS, one tumor resembling an orbital inflammation, and the second thought to be due to a recent trauma are presented as examples.

The tumors were incised in total and chemotherapy and radiotherapy instituted as indicated. The patient with orbital RMS died of progression of the disease 2 1/2 years after the operation. The second patient was found to be disease free in the same follow up period.

Key words: Rhabdomyosarcoma, face, children

Giriş

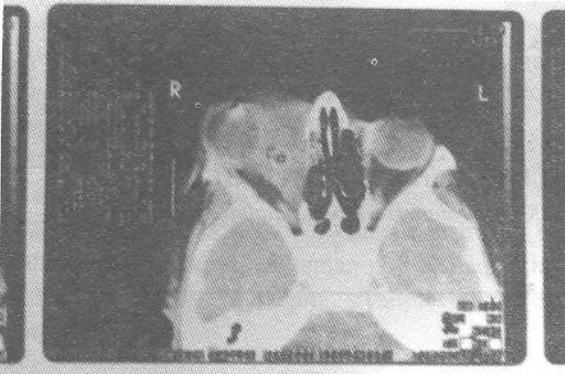
Çocukluk çağı sarkomları arasında en fazla rabdomiyosarkom (RMS) görülür^(3,11). Bu tümörün gelişimi son derece hızlıdır. Sıklıkla yüz bölgesine gelen travmalardan sonra farkedilebilirler. Ancak travmaya bağlı bir lezyon veya lokal enfeksiyon olarak değerlendirilip, gözden de kaçabilirler^(19,21,24). Kliniğimizde tanı ve tedavisi yapılmış iki çocuk olgu bu özellikleri nedeni ile sunulmuştur.

Olgu Sunumu

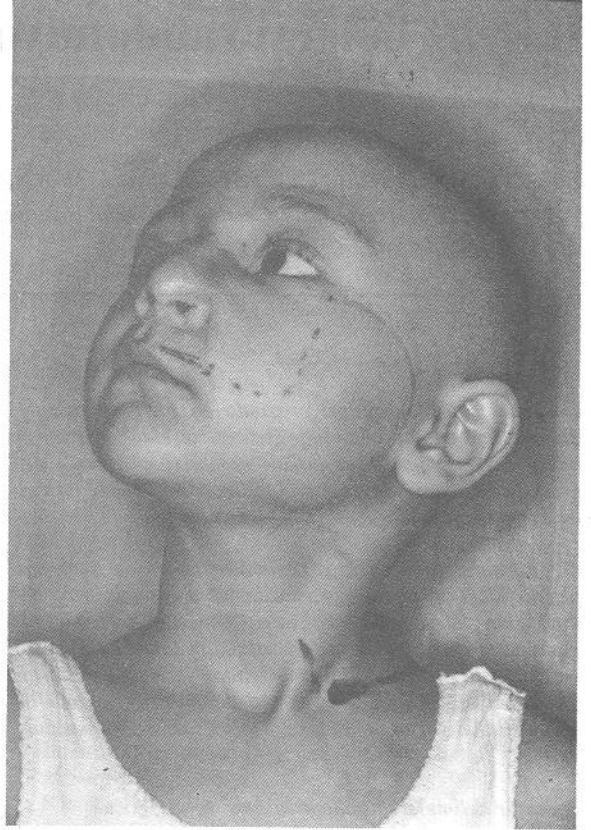
Olgu 1: Yedi yaşındaki erkek olgu (A.K.) sağ gözünün öne doğru büyümesi sebebiyle kliniğimize başvurdu. Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde orbitanın medial ve kaudalinden kaynaklanan, göz küresi protrüzyonuna neden olan yumuşak doku tümörü saptandı (Resim 1). Yapılan biyopsi sonucunda histopatolojik olarak rabdomiyosarkom (RMS)

tanısı konuldu. Daha sonra gözü protrüze eden tümör total olarak, göz eksentrasyonu ve orbita medial duvarı ile birlikte çıkarıldı. Defekt alın flepi ile kapatıldı. Ameliyat sonrası flep sorunsuz olarak iyileşti. Ameliyat metaryalinin histopatolojik incelemesi, biopsi sonucu ile uyumlu idi ve cerrahi sınırlarda tümör saptanmadı. Olguya önce kemoterapi (vincristine, endoksan, adriamycine kombinasyonu), sonra beş hafta süreyle toplam 5.000 rad radyoterapi yapıldı. Olgu ameliyattan sonra 2.5 yıl sonra ilerleyen tümör nedeni ile kaybedildi.

Olgu 2: Dört yaşındaki kız çocuğu (D.A.) kliniğimize başvurusundan üç ay önce sol yanağı ile masaya çarpmış, yanağı şişmiş ve kızarmış. Başka bir klinikte yanaktaki kitlesi çıkarılan olgu histopatolojik olarak Glomanjiyom tanısı almış. Kitlesi nükseden olgu kliniğimize yatırıldı. Yapılan BT'de sol maksilla ve burun arasında gelişen, vasküler yönden zengin bir tümör görüldü. Tümöre giden damarlar anjiyografik olarak saptanıp embolize edildikten birgün sonra olgu ameliyata alındı. Tümör, makroskopik olarak çevredeki sağlam dokular da



Resim 1. Yedi yaşında erkek çocuğun (olgu 1) sağ gözünü protrüze eden tümörün (RMS) bilgisayarlı tomografisi.



Resim 3. İkinci olgunun ameliyat sonrası üçüncü ayda görünümü. Nüks ve metastaz yoktur.



Resim 2. Burun mukoza defektinin deri grefti ve Mustarde flepi ile kapatılması (olgu 2).

eksizyona dahil edilerek, çıkarıldı. Yara suni deri (Epigard) ile kapatıldı. Biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde embriyonel tipte RMS bulundu. Burun tarafındaki cerrahi sınırlarda mikroskopik tümör kalıntılarının bulunuşu sebebiyle hasta tekrar ameliyata alınıp, bu bölge daha geniş olarak eksize edildi. Burun mukoza defekti deri grefti, diğer defekt Mustarde flepi ile kapatıldı (Resim 2). Aynı seansta yeni gelişebilen sol taraftı sub-

mandibüler lenfadenopati sebebiyle suprahyoid diseksiyon yapıldı. Histopatolojik incelemede cerrahi sınırların tümör dokusu içermediği ancak boyun lenf bezlerinin ikisinde RMS metastazı olduğu saptandı. Olgunun yaraları komplikasyonsuz iyileşti. Olguya kemoterapi (vincristine, adriamycine, ciclophosphamide cisplatin, VP 16 kombinasyonu) ve sonra beş hafta süreyle 5.000 rad radyoterapi uygulandı. İki buçuk yıldır takip edilmekte olan olgumuzda nüks veya metastaz bulgusu yoktur.

Tartışma

Orbitada RMS'in en sık görülen belirtisi, 1. olguda olduğu gibi propitozistir (12). Bunu göz kapaklarında şişme ve enflamasyon takip eder (20). Belirtiler tümörün orbitadaki yerleşimine göre değişebilir. Jones (16) 62 olguda yaptığı değerlendirmede tümörün %50 olguda glob arkasında, %25 olguda üst kısımda, %12'sinde alt kısımda, %6'sında nasal ve %6'sında ise temporalde yerleştiğini bildirmiştir. Yüz ve yanak bölgesinde yerleşenlerde ise, 2. ol-

guda olduğu gibi şişlik, bunun yanında ağrı, trismus ve ileri olgularda fasiyal paraliziler gelişebilir (28). Bu belirtiler özellikle küçük çocukların yüzünde ortaya çıkan lokal enfeksiyonlarda veya travma sonrası da oluşabileceğinden, RMS'u gizleyebilir ve tanının gecikmesine neden olabilir. Bu yüzden tedaviye dirençli olgularda RMS olasılığını da düşünmek gerekir (19,21,24).

Tümöre ait belirti ve bulguların ortaya çıkışı ile tanının konulması arasındaki süre ortalama iki ay olarak bildirilmiştir (10). Özellikle hayati organlara yakınlığı sebebiyle baş-boyun bölgesi RMS'larının tanısının en kısa sürede konulması, tedavi ve prognoz yönünden son derece önemlidir (6,21). Tanıda diğer konvansiyonel yöntemler yanında iki olgumuzda da olduğu gibi BT'nin tümör yerleşimi ve yayılımını göstermesi bakımından önemi büyüktür (4,21,26).

Ancak Knowles'in de (18) belirttiği gibi en önemli tanı yöntemi erken ve geniş biopsidir. Patolojik ayırıcı tanı, 2. olgumuzda olduğu gibi glimanjiom ve diğer malign tümörlerle (özellikle lenfoma, nöroblastoma, nöroepitelyom, sinovyal sarkom ve malign melanom) ile yapılmalıdır (8). Histolojik olarak RMS'lar embriyonel, alveoler ve pleomorfik olmak üzere üç tiptir. Olgularımızda olduğu gibi, embriyonel tip çocuklarda sık görülür. Yaş ilerledikçe alveoler tip ve ileri yaşlarda pleomorfik tipe daha sık rastlanır (2,3).

Geçmişte bu tümör, olguların mutilasyon cerrahisine yol açıyordu. Gelişen radyoterapi ve kemoterapi olanakları organ koruyucu tedavi yapılmasına olanak sağlamıştır (7,8,18,22,27). Son 20 yılda lokal tedavi yöntemleri olan cerrahi ve radyoterapiye, kemoterapi ilavesiyle üç yıllık sağ kalım %20'lerden %75'lere çıkmıştır (23). Türkiyede yapılan bir çalışmada ise otuzbir aylık takipte sağ kalım oranı %73.8 olarak bildirilmiştir (17). Jones (16), orbital RMS'lerin sadece eksantrasyon yapılan serisinde 3 yıllık sağ kalım %32 ve beş yıllık sağ kalım %29 olarak saptamıştır.

Cassady (5) cerrahi ve radyoterapi ile tedavi ettiği beş orbita RMS olgusunu 15 ay-5 yıl süreyle takip etmiş ve herhangi bir nüks veya mortalite görmemiştir. Bu tedavilere kemoterapiyi de ekleyerek

daha iyi neticeler alındığı gösterilmiştir (1,15). Radyoterapide tümör regresyonu için 3.000-4.000 rad, destrüksiyonu için 5.000-6.000 rad dozları önerilir (16). Vincristine, adriamycine, cyclophosphamide, actinomycine D, methotraxate, VP 16, cisplatin RMS kemoterapisinde olgularımızda olduğu gibi kombine olarak kullanılabilir (13,14,25). Lokalize olgularda actinomycine D, vincristine, cyclophosphamide üçlüsü ile tedavide iki yıllık sağ kalım %80 oranında bulunmuştur (9).

Heyn (15) yüz bölgesindeki RMS'lara yapılan radyoterapi sonrası görülen komplikasyonları 50 olguluk bir seride yayınlamıştır. Olguların çoğunluğunda göz lezyonları (görme kusuru, katarakt, keratokonjonktivit) saptanmıştır. Olguların yarısında ise yüz kemiklerinde hipoplazi ve fasiyal asimetri gelişmiştir. Bizim iki olgumuzda ise böyle bir komplikasyon oluşmamıştır.

Kaynaklar

1. Abramson DH, Ellsworth RM, Tretter P: The treatment of orbital rhabdomyosarcoma with irradiation and chemotherapy. *Ophthalmology* 86:1330, 1979
2. Ashton N, Morgan G: Embryonal sarcoma and embryonal rhabdomyosarcoma of the orbit. *J Clin Pathol* 18:699,1965
3. Berry CL: *Pediatric Pathology*. 2nd ed. London, Berlin. Springer Verlag, 1989, p:783
4. Brazier J: Rhabdomyosarcoma. In Taylor D (Ed): *Pediatric Ophthalmology*: Boston, Oxford, London. Blackwell, 1990, p:261
5. Cassady JR, Sagerman RH, Tretter P, Ellsworth RM: Radiation therapy for rhabdomyosarcoma. *Radiology* 91:116, 1968
6. Dutton JJ, Anderson RL: Treatment of tumors of the eye, orbit and lacrimal apparatus. In Thawley SE, Page WR (eds): *Comprehansive management of Head and Neck Tumors*. Philadelphia. W.B. Saunders Co 1987, p:1483
7. Ellsworth RM: Discussion of "localised orbital rhabdomyosarcoma". *Ophthalmology* 94:254, 1987
8. Enzinger FM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors*. 2nd ed. The Mosby Co 1988, p:453
9. Exelby PR: Surgery of soft tissue sarcomas in children. *Natl Cancer Inst Monogr* 56:153, 1981
10. Feldman BA: Rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 92:424, 1982
11. Flamant F, Voute PA, Sommelet D: Rhabdomyosarcoma. In Voute PA, Barrett A, Lemerle J (eds): *Cancer in children. Clinical management*. Berlin Springer Verlag 1992, p:314
12. Frayer WC, Enterline HT: Embryonal rhabdomyosarcoma of the orbit in children and young adults. *Arch Ophthalmol* 62:203, 1959
13. Ghafoor SY, Dudgeon J: Orbital rhabdomyosarcoma: Improved survival with combined pulsed chemotherapy

and irradiation. Br J Ophthalmol 69:557, 1985

14. Haik BG, Jereb B, Smith ME: Radiation and chemotherapy of parameningeal rhabdomyosarcoma involving the orbit. Ophthalmology 93:1001, 1986

15. Heyn R, Ragad A, Raney RB: Late effects of therapy in orbital rhabdomyosarcoma in children. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, Cancer 57:1738, 1986

16. Jones IS, Reese AB, Krout J: Orbital rhabdomyosarcoma: An analysis of 62 cases. Trans Am Ophthalmol Soc 63:223, 1965

17. Kebudi R, Ayan İ, Darendeliler E ve ark: Rhabdomyosarkomlu olgularımızın değerlendirilmesi: ön sonuçlar. Türk Onkoloji Dergisi 2:1349, 1993

18. Knowles DM, Jacobiec FA, Jones IS: Rhabdomyosarcoma. In Duane TD (eds): Clinical Ophthalmology Philadelphia Harper Row 1983

19. Krüger E: Lehrbuch der chirurgischen Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde Band, Berlin Quintessenz. Bibliothek 1985, p:464

20. Lederman M, Wybar K: Embryonal sarcoma. Proc Roy Soc Med 69:895, 1976

21. Özsoy Z, Alpay U, Özcan D, Tüysüz M: Yüz bölgesi rhabdomyosarkomları. Klinik Gelişim 5:1911, 1992

22. Ragab AH, Heyn R, Tefft M: Infants younger than 1 year of age with rhabdomyosarcoma. Cancer 58:2606, 1986

23. Ragab RB, Gehan E, Mauer H, et al: Intergroup Rhabdomyosarcoma study (IRS) III: Preliminary report of the major results. Proceedings of ASCO (A 1251) 11:363, 1992

24. Soule EH, Mahour GH, Mills SD, Lynn B: Soft tissue sarcomas of infants and children: A clinicopathologic study of 135 cases. Mayo Clin Proc 43:313, 1968

25. Wharam M, Beltangy M, Hays D: Localized orbital rhabdomyosarcoma. An interim report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Committee. Ophthalmology 94:251, 1987

26. Wharam M, Foulkes MA, Lawrence W, et al: Soft tissue sarcoma of the head and neck in childhood: Non-orbital and nonparameningeal sites. A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 53:1016, 1984

27. Yılmaz Ö, İğci A, Döşeyen K: Bir meme sarkomu olgusu. Dirim 7:258, 1991

28. Zimmermann LE, Porterfield JT: Rhabdomyosarcoma of the orbit: A clinicopathologic study of 55 cases. Virchows Arch 335:329, 1962