

Önkolda gecikmiş bir rabdomyosarkom (Vaka takdimi)

Cihangir İslam⁽¹⁾, İsmail Demirtaş⁽²⁾, Fuat Akpınar⁽¹⁾, Nihat Tosun⁽¹⁾, Serdar Uğraş⁽³⁾, İsmail Aygan⁽⁴⁾

Olgumuzda önkolda yerleşen, ulnayı tamamen destrükte eden, spiküler tarzda kalsifikasyon gösteren ve kitlenin büyüklüğü nedeniyle ipsilateral omuz ekleminde subluksasyona neden olan alveolar tip rabdomyosarkom, bu özellikleri nedeniyle ilginç bulunarak bilgilerinize sunuldu.

Anahtar kelimeler: Önkol, rabdomyosarkom, omuz subluksasyonu

A late forearm rhabdomyosarcoma (Case report)

In a patient rhabdomyosarcoma localized in forearm destruction of the ulna and subluxation of the shoulder was noted, which were the primary reasons for presenting the case.

Keywords: Forearm rhabdomyosarcoma, shoulder subluxation

Rabdomyosarkom (RMS) çizgili kaslardan köken alan malign bir tümördür (1, 3). RMS önceleri adult dönemde ortaya çıkan bir yumuşak doku tümörü olarak bilinirdi. Zamanla klinik ve patolojik formları farklı olan ve daha ziyade çocuklarda görülen RMS tipleri de tanımlandı (1, 3, 12). Horn ve Enterline RMS'u: 1. Adult pleomorfik RMS, 2. Botryoid RMS, 3. Alveolar RMS ve 4. Embryonal RMS olmak üzere dört klinik histopatolojik formda incelendi (6).

Adult pleomorfik RMS genellikle ekstremitelerde ortaya çıkmaktadır. Botryoid RMS çocuklarda (vaginada), alveolar RMS çocuk ve gençlerde (ekstremitelerde), embryonal RMS çocuklarda (ekstremitelerde, genito-uriner traktusta, ayrıca baş ve boyunda) görülmektedir (1). Pleomorfik RMS son yıllarda "Malign fibröz histiyositoma" olarak sınıflandırılmaktadır. Çocukların ve genç erişkinlerin ekstremitelerinde gördüğümüz RMS'lar çoğunlukla alveolar veya embryonal tiplerdir (1, 3, 9, 12).

Vaka takdimi

Üç yaşındaki erkek hastamız sol önkolda şişlik nedeniyle 26 Ekim 1994 tarihinde polikliniğimize müracaat etti ve kliniğimize yatırıldı. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmiş özellik arzetmiyordu.

Hastamızın (babasından alınan) hikayesinde lezyonun, hastamız henüz 3 aylıkken sol önkol orta 1/3 volar yüzde bir şişlik olarak başladığı ve çok yavaş olarak büyüdüğü, ancak son 3 ayda oldukça hızlı bir büyüme dönemine girdiği, son 20 günde de ağrıya neden olduğu ifade edildi.

Fizik muayenede sol önkolu tümüyle içine alan, dirsekten el bileğine kadar uzanan (22x21x18 cm boyutlarında) (Resim 1) lastik kıvamında kitle gözlemlendi. Kitle üzerinde bariz damarlanma ve sıcaklık artışı vardı. Oskültasyonda tümörün belli noktalarından üfürüm alındı.

Koltuk altında (0.5x0.5x0.5 cm boyutlarında) normal kıvamda ve hareketli iki adet lenf düğümü palpe edildi. Bu lenf düğümleri metastaz izlenimi vermiyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde Eritrosit Sedimentasyon oranı yüksekliği (1/2 saat: 20, 1 saat: 55) dışında patolojik bir sonuca rastlanmadı.

Radyolojik inceleme sonunda sol önkolda ileri de-recede büyük yumuşak doku gölgesi, ulnada total destrüksiyon, yine ulnadan yumuşak doku içerisine doğru ilerleyen spikuler tarzda kalsifiye uzantılar gözlemlendi (Resim 2). Ayrıca hastanın ayakta çekilen PA Akciğer grafisinde (kitlenin yaptığı traksiyona bağlı) sol omuzda subluksasyon tesbit edildi (Resim 3). İskelet sistemi radyografik taramasında metastazı çağrıştıracak herhangi bir görüme rastlanmadı.

Tüm vücut bilgisayarlı tomografi incelenmesi normal olarak değerlendirildi. Tümörün önkolda lokalize olduğu görüldü. Yapılan iğne aspirasyon biopsi incelenmesi yuvarlak hücreli malign tümör olarak değerlendirildi. Tümör proksimalde dirsek eklemini, distalde ise el bileği eklemini aşmamıştı ve önkolda sınırlandırılmış olarak değerlendirildi.



Resim 1: Sol önkolda tümör

(1) Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

(2) Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

(3) Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

(4) Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi



Resim 2: Olgumuzun sol önkol radyogramı

Humerus orta seviyeden amputasyon (geniş amputasyon) ve aksiller bölge lenf disseksiyonu yapıldı.

Amputasyon materyalinin histopatolojik incelenmesi sonucunda: Küçük yuvarlak hücreli malign tümör tanısı verilmiş, klinik ve histopatolojik bulgular birarada değerlendirildiğinde vakanın "Alveolar tip Rabdomyosarkom" ile uyumlu olduğu kanaatine varılmıştır. Cerrahi sınırdadır ve 32 adet aksiller lenf düğümünde tümör dokusuna rastlanmamıştır.

Tartışma

RMS oldukça sık görülen bir sarkom tipidir. Çizgili kastan köken alan bu tümör bütün yumuşak doku sarkomları içerisinde aşağı yukarı %20'lik bir yer işgal eder (1). RMS'a adolescent dönemde ve genç erişkinlerde sık rastlanır (3). 20 yaş altında en sık görülen sarkomdur ve erkeklerde biraz daha fazla ortaya çıkmaktadır (1). Koscielniak tüm RMS'lar göz önüne alındığında ortalama yaş 7 (1-18), E:K oranını 1.3:1 olarak vermektedir (7). Metastaz yapmış yumuşak doku sarkomları dikkate alındığında E:K oranı 1.3:1 şeklinde aynı dağılımı gösterirken yaş ortalaması 10.5 (3 ay-21 yaş) şeklinde karşımıza çıkmaktadır (13). Mandell'in 27 vakadan oluşan ve sadece ekstremitelerde tutulumu gösteren RMS'lardan oluşan serisinde yaş ortalaması 10 (6 ay-22 yaş); E:K oranı yaklaşık 3:1'dir (11). Hastamız bize 3 yaşında müracaat etmiş olmasına rağmen hikayesi dikkate alındığında lezyonun 3 aylıkken oluşmaya başladığı anlaşılmaktadır. Hastamızın yaşı, serilerdeki ortalamalar dikkate alındığında oldukça küçüktür. Canarelli'nin ekografi yöntemiyle prenatal olarak koyduğu RMS tanısı belki de bazı vakaların prenatal olarak başladığı ihtimalini akla getirmektedir (2).

RMS'un sıklıkla yerleştiği bölgeler baş-boyun bölgesi, urogenital sistem, retroperitoneal bölge, gövde ve ekstremitelerin yumuşak dokuları olarak sıralanabilir (1, 4). Koscielniak bütün RMS'lar içerisinde ekstremitelerde yerleşim oranını %28 olarak vermektedir (7). Campanacci ise gövde ve ekstremitelerin yumuşak doku yerleşim oranını %20-25 olarak bildirmektedir (1). Alt ekstremitelerde yerleşimi üst ekstremitelere oranla biraz daha fazladır (16:11) (11). RMS'un üst ekstremitelerde tipik yerleşim yerleri önkol ve el; alt ekstremitelerde ise ayakdır (1). Hastamızda tümör sol önkola



Resim 3: İpsilateral omuz sublüksasyonu

yerleşmiştir ve bu bölge RMS yerleşimi açısından tipik sayılabilecek bir bölgedir. Ekstremitelerde yerleşimi gösteren RMS'ların genellikle alveolar tip olduğu belirtilmektedir (1). Koscielniak'ın 146 olguluk RMS serisinde alveolar tip % 39 ile birinci sırada yer almaktadır (7). Sadece ekstremitelerde yerleşimi gösteren RMS'lardan oluşan Mandell'in 27 olguluk serisinde yine alveolar tip 14 olgu ile (%50'nin üzerinde bir oranla) birinci sıradadır (11). Hastamızın önkol yerleşimi gösteren ve histopatolojik açıdan alveolar tip RMS olarak tanımlanan lezyonu bu bilgilerle de uyumludur.

RMS'un tipik bir radyolojik bulgusu yoktur (1, 3). Enneking'e göre kemiği nadiren işgal eder (3). Campanacci ise kalsifikasyon göstermemekle birlikte kemiği tamamen destrükte edebileceğini ifade etmektedir (1). Bizim vakamızın önkol radyogramları incelendiğinde tümöral dokunun ulnayı tamamen işgal ettiği ve yumuşak doku içerisinde spikuler tarzda kalsifikasyonların olduğu görülmektedir. Bu değerlendirmeleri yaparken olgunun hayli geçikmiş olduğunu da göz ardı etmemek gerektiği kanaatindeyiz.

Olgumuzun tüm vücut iskelet sistemi radyografik taraması sonucunda metastaz yönünde bir olguya rastlanmadı. Ancak oldukça büyük hacim ve ağırlığa ulaşan kitlenin sol omuz ekleminde sublüksasyona neden olduğu görüldü. Biz, daha önce bildirilmiş bu veya benzeri bir komplikasyona rastlamadık. Tüm vücut bilgisayarlı tomografi incelemesinde tümörün önkolda lokalize olduğu ve metastazı andıracak bir görüntünün var olmadığı kanaati oluştu.

Tüm vücut kemik sintigrafisinin ve manyetik rezonans görüntülemenin bu ve benzeri vakalar açısından değeri tartışılmaz derecede önemlidir (1, 3). Hastamızın sosyal güvenceden yoksun oluşu ve maddi imkanlarının elvermemesi hastamızı ve bizi bu incelemelerden mahrum bırakmıştır. Ancak buna rağmen elimizdeki imkanlar ölçüsünde tedaviye devam etmenin daha doğru olacağı kanaatine vardık ve tedavi planımızı uygulamaya koyduk.

Elimizdeki bilgiler ışığında tümörün önkolda lokalize malign tümör olduğuna karar verildi. Humerus orta seviyeden amputasyon (geniş sınırlı amputasyon) ve aksiller lenf disseksiyonu uygulandı. Yapılan histopatolojik inceleme sonucunda cerrahi sınırdadır ve aksilladan çırılan 32 adet lenf düğümünde tümöral do-

kuya rastlanmadı. Bu şartlar altında tümör (The American Rhabdomyosarcoma Study Intergroup sınıflandırmasına göre) Stage I RMS olarak değerlendirildi (1). Cerrahi tedavi + radyoterapi + kemoterapi kombinasyonu uygulaması 5 yıllık yaşam süresini %44 hatta %80 oranına çıkartmıştır (1, 4). Biz hastamızın yukarıda arzettiğimiz olumsuz koşulları nedeniyle) preoperatif kemoterapi uygulayamadık (Postoperatif kemoterapinin ekonomik şartlarını sağlamak açısından girişimlerimiz halen devam etmektedir).

Ghavimi tümör invazyonunun, lenf bezi tutulumunun, uzak metastaz varlığının ve tümörün alveolar tipte olmasının prognoz açısından olumsuz yönde belirleyici faktörler olduğunu vurgulamaktadır (4). Campanacci alveolar tip RMS'un, La Quaglia lokal invazyonun, Mandell lenfatik tutulumun, Hays ise ekstremitte yerleşiminin daha önemli belirleyiciler olduğu kanaatini taşımaktadırlar (1, 5, 8, 11). Hastamızda ekstremitte yerleşimi gösteren alveolar tip RMS oluşu prognoz açısından olumsuz faktörler olarak değerlendirilebilir. Kitlenin bu denli büyümesine rağmen lenf bezi tutulumunun olmaması RMS'larda lenfatik tutulumun %17 gibi düşük bir oranda görülmesi ve lenfatik tutulumun yaş, cins ve tümörün büyüklüğü ile bir ilgisinin kurulamamasına bağlı olabilir (10). La Quaglia RMS vakalarının başarılı tedavisi için iyi bir ekip çalışması ve planlama, bölgesel arteriyel perfüzyon ve hızlı intraoperatif brachyterapinin özellikle lokal kontrol açısından önemini vurgulamaktadır (9).

Kaynaklar

1. Campanacci, M.: Bone and Soft Tissue Tumors. Springer-Verlag, 945-955, New York, 1990.
2. Canarelli, JP., Patuard, KB., Ricard, J., Bobyona, JM., Collet, LM., Risbourg, B.: Embryonal Rhabdomyosarcoma Diagnosed Prenatally. A Propose of a Case. Chir Pediatr 29 (6): pp. 349-351, 1988.

3. Enneking, FW.: Musculoskeletal Tumor Surgery. Churchill Livingstone, Vol. 2. 1318-30, New York, 1983.
4. Ghavimi, F., Mandell, LR., Heller, G., Hajdu, SI., Exelby, P.: Prognosis in Childhood Rhabdomyosarcoma of the Extremity. Cancer, 64 (11): pp. 2233-7, 1989.
5. Hays, DM., Soule, EH., Lawrens, W. Jr, et al: Extremity Lesions in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-1): A preliminary report. Cancer 49 (1): pp. 1-8, Jan 1982.
6. Horn, RC. Jr., Enterline, HT.: Rhabdomyosarcoma: A Clinicopathologic Study and Classification of 39 Cases. Cancer 11: 181, 1958.
7. Koscielniak, E., Rodary, C., Flamant, F., et al.: Metastatic Rhabdomyosarcoma and Histological Similar Tumors in Childhood: A Retrospective European Multi-Center Analysis. Med Pediatr Oncol 20 (3): 209-214, 1992.
8. La Quaglia, MP., Ghavimi, F., Penenberg, D., et al.: Factors Predictive of Mortality in Pediatric Extremity Rhabdomyosarcoma; J Pediatr Surg 25 (2): 238-243, Feb 1990.
9. La Quaglia, MP.: Rhabdomyosarcoma: Biological Principles, Staging and Treatment; Semin Surg Oncol 9 (6): 510-519, Nov-Dec 1993.
10. Lawrens, W. Jr., Hays, DM., Moon, TE.: Lymphatic Metastasis with Childhood Rhabdomyosarcoma; Cancer 39 (2), 556-9, 1977.
11. Mandell, L., Ghavimi, F., La Quaglia, M., Exelby, P.: Prognostic Significance of Regional Lymph Node Involvement in Childhood Extremity Rhabdomyosarcoma; Med Pediatr Oncol 18 (6), 466-471, 1990.
12. Michael, A. Simon.: Rhabdomyosarcoma of the Extremities in Children and Young Adults. Surgery of the Musculoskeletal System, Edited by C. Mc Collister Evarts ed. 2, Vol. 5, 4993-5004, Churchill Livingstone, New York, 1990.
13. Raney, RB. Jr., Tefft, M., Maurer, HM., et al.: Disease Patterns and Survival Rate in Children with Metastatic Soft-Tissue Sarcoma: A Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-1); Cancer 1 62 (7), 1257-1266, 1988.

Yazışma adresi:

Yard. Doç. Dr. Cihangir İslam
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi
Araştırma ve Uygulama Hastanesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı
Van, Türkiye