

OLGU SUNUMU

EMBRİYONEL RABDOMYOSARKOM: ERİŞKİNDE NADİR BİR BAŞ-BOYUN TÜMÖRÜ

EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA: A RARE HEAD AND NECK CANCER IN ADULTS

Zeynep Gülsüm Güç¹, Hasan Güç², Tarık Salman³, Özden Yıldırım Akan⁴, Arif Yüksel⁴

¹Gaziemir Nevvar Salih İşgören Devlet Hastanesi İç Hastalıkları

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği

³İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Medikal Onkoloji Bölümü

⁴İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Rabdomyosarkom çocukluk çağı yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %50'sini oluşturan yaygın görülen bir maligniteyken erişkinlerde yumuşak doku sarkomları tüm malignitelerin %1'ni oluşturmaktadır. Rabdomyosarkom ise erişkinlerde %1'lik yumuşak doku sarkomlarının %3'ünü oluşturan oldukça nadir görülen bir tümördür. Çocukluk çağı rabdomyosarkomlarının 5 yıllık sağkalım yaklaşık %88 oranındayken erişkinlerde prognozu oldukça kötüdür. Nadir görülmesi ve agresif seyri nedeniyle baş-boyun lokalizasyonlu erişkin Embriyonal rabdomyosarkom olgusu sunulmaktadır. 55 yaşında erkek hasta sağ yüz yarısında şişlik yakınması ile Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Polikliniği'ne başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağda superiorda zigomatik ark düzeyinden başlayıp inferiorda corpus mandibula; posteriorda tragusun 1cm önüne, anteriorda sağ nazolabial sulcusa kadar uzanan, yaklaşık 5x8 cm boyutlarında kitle saptandı. Hastanın çekilen maksilla-boyun-torakoabdominal BT'sinde sağ orbitadan başlayıp mandibula ve bukkal mesafeye uzanan kitlesel lezyon, mediastinal ve hiler lenf nodları varlığı raporlandı. Kitleden alınan insizyonel biopsi mikroskopi ve immunhistokimyasal özellikleri doğrultusunda Embriyonal Rabdomyosarkom ile uyumlu yorumlandı. Hastaya birinci sıra kemoterapi ve primer tümör alanına radyoterapi uygulandıktan sonra yapılan değerlendirme sonrası progresyon saptanması üzerine ikinci ve üçüncü sıra kemoterapiler uygulandı, izlemi halen sürmektedir.

Yazışma adresi:

Zeynep Gülsüm Güç

İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları Kliniği ve Gaziemir Nevvar Salih İşgören Devlet Hastanesi İç Hastalıkları

Tel: 0 506 292 25 82

E-mail: zeynepgsevgen@hotmail.com

Erişkin dönemde oldukça nadir mezenkimal kökenli bir tümör olan Embriyonal Rabdomyosarkomun prognozu ve tedavi yanıtları çocukluk çağına göre oldukça kötü seyretmektedir.

Anahtar kelimeler: Rabdomyosarkom, baş-boyun

ABSTRACT

Although rabdomyosarcoma is one of the commonest sarcoma in childhood and and compromise 50 % of soft tissue sarcomas in children it is rarely seen in adults, only 3 % of adult sarcomas are rabdomyosarcoma. While 5 year survival rates have been reported up to 88 % in children it is much more worse in adults. Because of rarity and aggressive course of disease an adult embriyonal rabdomyosarcoma case located in head and neck region is presented.

A 55 years- old male patient applied to Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery Clinic with the complaint of tubercle on the right side of his face. On physical examination a 5x8 cm mass commencing from the zygomatic arch to mandibula corpus was detected. Posterior limit of the tumor was reaching 1 cm anterior to tragus and anteriorly it was approaching to nasolabial sulcus. Maxillary CT examination revealed a massive soft tissue lesion commencing from the right orbit and laying onto the mandible and invading buccal space. Upon on neck, thorax and abdominal CT enlarged mediastinal and hilar lymph nodes are reported. Histopathologic and immunohistochemical investigations reported to be in accordance with embriyonal rabdomyosarcoma. After first-line chemotherapy and radiotherapy to the primary tumor area progression diagnosed in the assessment thereupon second and third line chemotherapy applied, the patient's follow-up is still ongoing.

Embryonal Rhabdomyosarcoma is a rarely seen mesenchymal rooted neoplasm in adults. Prognosis and response to treatment are observed to be fairly bad when compared to the childhood.

Keywords: Rhabdomyosarcoma, head- neck

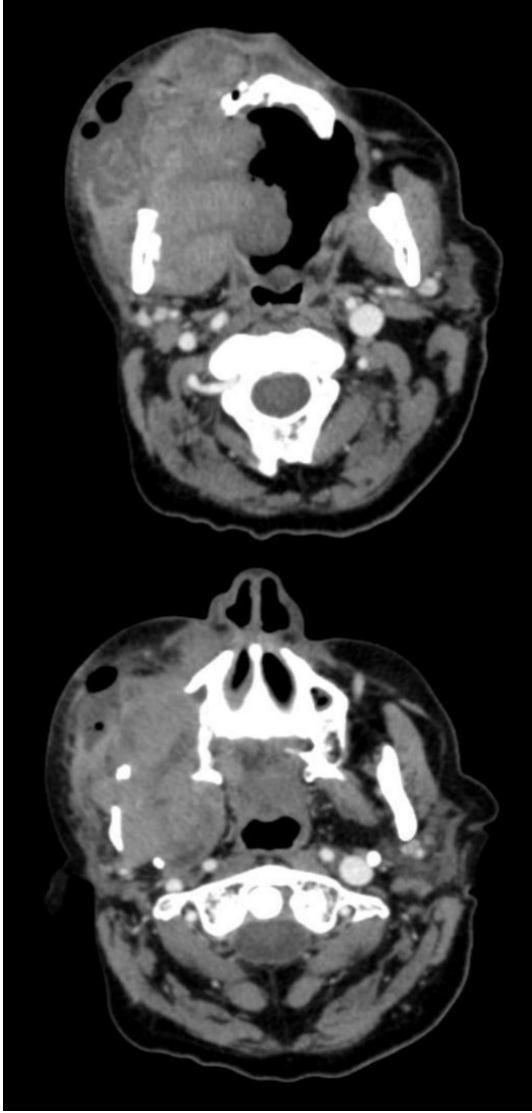
GİRİŞ

Çocukluk çağında baş-boyun bölgesinin yumuşak doku maligniteleri içinde en sık görüleni rabdomyosarkomdur(1). "First and Second Intergroup Rhabdomyo sarcoma Studies" (IRS-I/ IRSII) grubunun çalışmalarına göre çocukluk çağında baş-boyun bölgesinde görülme oranı %35-40 arasındadır(2). Bu bölgede %31 oranı ile en sık yerleşim yeri orbitadır. Oral kavite ve farenks %29 ile ikinci sıklıkta tutulan bölgedir. Rabdomyo sarkom erkeklerde biraz daha sık görülmele birlikte iki cins arasındaki fark anlamlı olarak kabul edilmemektedir. Bütün rabdomyosarkomların %70'i 12 yaş altında ortaya çıkmaktadır. Bunların da %43'ü 5 yaş altında tanı almaktadır(3). Erişkin dönemde rabdo myosarkom ise çoğunlukla ekstremitelerde

görülen nadir bir sarkomdur ve baş-boyun bölgesinde lokalizasyonu son derece nadirdir.

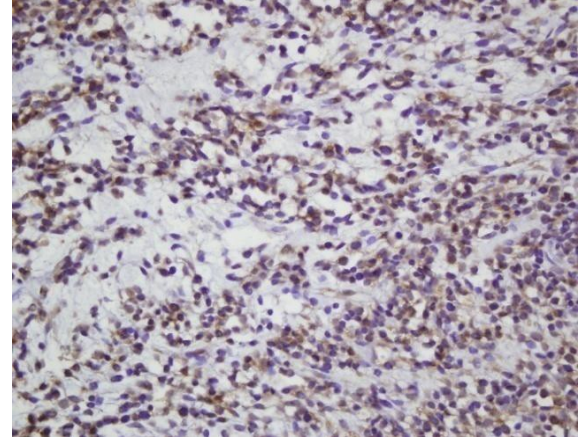
OLGU

55 yaşında erkek hasta sağ yüz yarısında şişlik yakınması ile Plastik Rekonstruktif ve Estetik Cerrahi Polikliniği'ne başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağda superiorda zigomatik ark düzeyinden başlayıp inferiorda corpus mandibula; posteriorda tragusun 1cm önüne, anteriorda sağ nazolabial sulcusa kadar uzanan, yaklaşık 5x8 cm boyutlarında kitle saptandı. Hastanın çekilen maksilla-boyun-torakoabdominal BT'sinde sağ orbitadan başlayıp mandibula ve bukkal mesafeye uzanan, temporal kas ve pterygoid kasları infiltre edip komşu



Resim 1-2: Aksiyel BT kesitlerinde sağda infratemporal fossada maksiller sinüsü dolduran ve kortikalde destrüksiyona yol açan oral kaviteye intraorbital alana foramen ovale ve direkt kemik destrüksiyonu ile orta serebral fossaya uzanımı mevcut kitlesel lezyon kitle görünümü

olduğu maksiller kemik; pterygoid kemik lateral laminasını; mandibula kolunu iki yerde erode edip; orbita arka duvarında destrüksiyona yol açan kitlesel lezyon (Resim1-2); mediastinal ve hiler lenf nodları raporlandı. Kitleden alınan insizyonel biopsi mikroskopi ve immun histokimyasal özellikleri doğrultusunda Embriyonal Rabdomyosarkom ile uyumlu raporlandı(Resim-3). Çekilen PET/BT'de bahsedilen odaklarda artmış aktivite varlığı raporlandı(Resim 4-5). Ardından hastaya toplam beş kür doksorubicin +

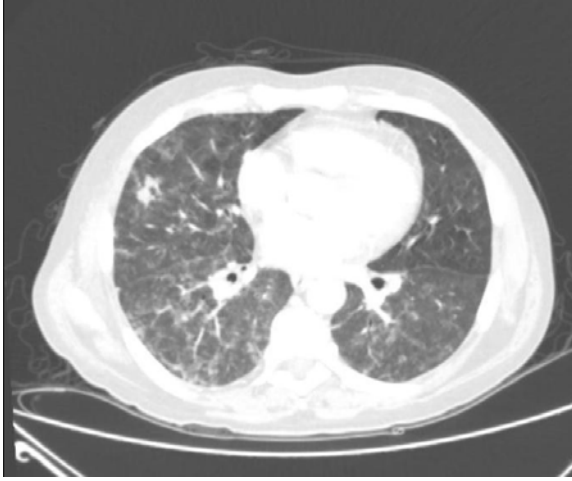


Resim-3: Çoğu iğsi (%80) bir kısmı yuvarlak atipik hücrelerden oluşan embriyonal rabdomyosarkom patolojisi. İzlenen iğsi hücreli komponent daha diferansiye ve iyi prognozlu komponenti; yuvarlak hücreli komponent ise daha az diferansiye komponenti yansıtmakta



Resim 4-5: PET BT kesitlerinde patolojik tutulumlar. Sağ infraorbital bölgede, mediastinal sağ alt paratrakeal ve subkarinal lenf nodlarında bilateral hiler ve peribronşial lenf nodlarında patolojik F -18 FDG tutulumu izlemekte

vinkristin+etoposid+ifosfamid+ mesna+ aktinomisin-D (EVAIA) kemoterapisi verildi ve primer tümör alanına 33 seans RT uygulandı. Tedavi sonrası üç ay takipsiz kalan hastanın poliklinik başvurusu sırasında yapılan değerlendirilmesinde çekilen BT'sinde primer tümörde progresyon ve daha önceki incelemelerde saptanmayan, her iki akciğer parankiminde en büyüğü 10mm olan metastazla uyumlu kitlelerin varlığı (Resim-6) izlendi. Progresyon gözlenmesi üzerine hastanın kemoterapisi gemsitabine+ dosetaksel şeklinde modifiye edildi. İkinci sıra radyoterapi açısından Radyasyon Onkolojisi ile konsulte edildi. Üç kür gemsitabine+dosetaksel tedavisi sonrası yanıt değerlendirme tetkiklerinde primer



Resim-6: Koronal BT kesitinde bilateral akciğerlerde metastaz. En büyüğü solda 12x6 mm boyutlarda olmak üzere milimetrik mediastinal lenf nodları ve bilateral hiler lenf nodları izlenmektedir.

kitle, mediastinal, hiler ve supraklavikuler lenf nodlarında progresyon gözlemlendi. Hastaya 3.sıra tedavi olarak yüksek doz metotreksat verilmesi planlandı. Hastanın izlemi hala sürmektedir.

TARTIŞMA

2002 yılında yapılan sınıflandırmada rabdomyosarkom histolojik olarak dört alt gruba ayrılmıştı: Pleomorfik, embriyonal, alveol ve mikst(4). 11 yıl sonra 2013 yılında Dünya Sağlık Örgütü'nün yumuşak doku tümörlerinde ilgili yayınladığı yeni sınıflamada bazı değişiklikler yer almıştır. Daha önce iyi prognoza sahip olduğu için embriyonel rabdomyosarkomun bir varyantı kabul edilen iğsi hücreli rabdomyosarkomun genetik olarak embriyonel ya da alveolar rabdomyosarkomla genetik benzerlik göstermediği gözlemlenmiştir. Sklerozan ve iğsi hücreli rabdomyosarkomun birbirine çok yakın histolojik alt gruplar olduğu, embriyonel rabdomyosarkomla ise önceki kanının aksine benzerliğinin bulunmadığı belirtilmiştir. Çocukluk çağı iğsi hücreli rabdomyosarkom vakalarında NCOA2 geni(5) tanımlanmışken, yetişkin iğsi hücreli rabdomyosarkom hastalarında ya da sklerozan tip rabdomyosarkom hastaların da henüz bu yönde bir bilgi bulunmamaktadır. İğsi hücreli rabdomyosarkomlar çocukluk çağında daha çok paratestiküler bölgede yer alırken erişkinde baş boyun bölgesinde yer almakta ve kemoterapi yanıtının daha kötü olduğu gözlemlenmektedir.

dir(6). Embriyonel rabdomyosarkom çocukluk rabdomyosarkomlarının % 60'ını oluşturur ve en sık baş-boyun yumuşak dokularında, bunu takiben genitoüriner sistemde görülür. Rabdomyosarkomun birincil yerleşim yeri hastalığın seyrinde önemli bir prognostik belirleyicidir. Yetişkinlerde, genitoüriner organlar ve ekstremitelerde ortaya çıkan rabdomyosarkomlar, baş-boyun bölgesinin tümörlerine kıyasla daha iyi bir prognoza sahiptir ama hangi lokalizasyonda olursa olsun prognoz çocukluk çağına göre daha kötü kabul edilir(7). Baş-boyun sarkomları tüm sarkomların %10'unu oluşturmaktadır. Çabuk semptom verdikleri, geç metastaz yaptıkları ve radikal olarak çıkarılabildikleri için orbital rabdomyosarkomlar görece daha iyi bir prognoza sahiptir. Erişkin dönemde rabdomyosarkom rapor edilmiş olmasına rağmen, özellikle 45 yaşından sonra görülmesi son derece nadirdir(8). Yetişkin ve çocukluk çağında görülen rabdomyosarkomlar radyolojik olarak benzer görünümlere sahiptir(9). Baş-boyunun non-orbital rabdomyosarkomlarında kemik erozyonunun ölçüsü radyolojik açıdan önemli bir prognostik faktör olarak ileri sürülmüştür. Tedavi yaklaşımı olarak kemoterapi ve radyoterapiyi takip eden en blok cerrahi rezeksiyon genelde tercih edilen multidisipliner yaklaşımdır. Ameliyat ve radyoterapi ile kombine edildiğinde doksorubisin, ifofosfamide ve vinkristin kemoterapi rejimiyle tedavi edilen hastalarda 2 yıllık genel sağkalım % 55; hastalıksız sağkalım %64 oranında belirtilmiştir(10). Sunulan olgu 6 aylık izlem içerisinde uygulanan kombine radyoterapi iki sıra kemoterapi protokolüne rağmen oldukça agresif seyretmiştir. Üçüncü sıra kemoterapi rejimiyle halen izlemde olmasına rağmen prognozunun oldukça kötü olduğu düşünülmektedir. Sonuç olarak, literatürde sunulan olgular tarandığında erişkin baş-boyun yerleşimli Embriyonel Rabdomyosarkom olgularında optimal tedavi rejimi konusunda bir konsensus bulunmazken multidisipliner yaklaşımla cerrahi, radyoterapi ve kemoterapiden oluşan tedavi planıyla yanıtının daha iyi olduğu gözlemlenmektedir.

KAYNAKLAR

- 1) Healy GB, Upton J, Black MP, Ferrano N. The role of surgery in rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 117:1185-8.
- 2) Myers E, Suen YJ. *Cancer of the Head and Neck* 3. Edition, Philadelphia, W.B.Saunders Company, 1996;605-6.
- 3) Bhurgri Y, Mazhar A, Bhurgri H *et al.* Orbital embryonal rhabdomyosarcoma in Karachi (1998-2002). *J Pak Med Ass* 2004; 54(11): 561-5.
- 4) Jund R, Leunig A, Hagedorn H, Nerlich A, Grevers G: Embryonal rhabdomyosarcoma of the nose in an elderly patient, case reported and review of literature. *Auris Nasus Larynx* 1998, 25:445-50.
- 5) Mosquera JM, Sboner A, Zhang L *et al.* Recurrent NCOA2 gene rearrangements in congenital/infantile spindle cell rhabdomyosarcoma. *Genes Chromosom. Cancer* 2013; 52: 538–50.
- 6) Christopher D M Fletcher. The evolving classification of soft tissue tumours – an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology* 2014;64;2–11.
- 7) Ulutin C, Bakkal BH, Kuzhan O: A cohort study of adult rhabdomyosarcoma: a single institution experience. *World J Med Sci* 2008, 3:54-9.
- 8) Hardaway CA, Graham BS, Barnette DJ *et al.* Embryonal rhabdomyosarcoma presenting in an adult: a case report and discussion of immunohistochemical staining. *Am J Dermatopathol* 2003; 25(1):45-52.
- 9) Lee JH, Lee MS, Lee BH *et al.* Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MR and CT findings. *Am J Neuroradiol* 1996; 17(10); 1923-8.
- 10) Ogilvie CM, Crawford EA, Slotcavage RL *et al.* Treatment of adult rhabdomyosarcoma. *Am J Clin Oncol* 2010; 33(2): 128-31.

Yazının alınma tarihi: 18.03.2014
Kabül tarihi: 30.06.2014
Online basım: 14.08.2014