





DOI: 10.38136/jgon.943740

Bir Yenidoğanda Rabdomyosarkom: Olgu Sunumu**Rhabdomyosarcoma in a Newborn: Case Report**Aslı GENÇ¹Mustafa Şenol AKIN²Sevim ÜNAL²Derya ÖZYÖRÜK³ Orcid ID:0000-0002-3847-1364 Orcid ID:0000-0003-0055-8277 Orcid ID:0000-0002-9615-6522 Orcid ID:0000-0002-7863-1924¹ Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara Şehir Hastanesi, Ankara² Yenidoğan, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara Şehir Hastanesi, Ankara³ Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara Şehir Hastanesi, Ankara**ÖZ**

Rabdomyosarkom çocukluk yaş grubunda en sık görülen yumuşak doku sarkomu olmakla birlikte, yenidoğan döneminde oldukça nadir rastlanan bir tümördür. Çocukluk çağındaki tüm malign solid tümörlerin %5-8'ini oluşturur. Nöroblastom ve Wilms tümöründen sonra çocukluk çağıının üçüncü en yaygın ekstrakraniyal solid tümörü ve en yaygın yumuşak doku sarkomudur. Tüm rabdomyosarkomların ancak %1-2 kadarı yenidoğan döneminde görülür. Genellikle vücudun herhangi bir yerinde büyüyen bir kitle olarak bulgu verir. En sık yerleşim bölgeleri baş-boyun ve genito-üriner sistem olmak üzere retroperiton, pelvis ve batin gibi visseral organların komşuluğu ve ekstremitelerdir. Burada vajinal kitle ile doğan ve botroid varyant rabdomyosarkom tanısı alan bir yenidoğan sunularak literatüre katkıda bulunulmak istenmiştir.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, rabdomyosarkom, konjenital kitle**ABSTRACT**

Although rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in childhood, it is a very rare tumor in the neonatal period. It constitutes %5-8 of all malignant solid tumors in childhood. It is the third most common extracranial solid tumor of childhood and the most common soft tissue sarcoma after neuroblastoma and Wilms' tumor. Only %1-2 of all rhabdomyosarcomas occur in the neonatal period. It usually manifests as a growing mass anywhere on the body. The most common locations are the head-neck and genito-urinary system, close to the visceral organs such as the retroperitoneum, pelvis and abdomen, and the extremities. Here, we aimed to contribute to the literature by presenting a newborn born with a vaginal mass and diagnosed with botroid variant rhabdomyosarcoma.

Keywords: Newborn, rhabdomyosarcoma, congenital mass**GİRİŞ**

Rabdomyosarkom (RMS) embriyonik iskelet kası yönünde farklılaşma potansiyeli gösteren, fenotipik ve biyolojik özelliklerini taklit eden oldukça malign primitif bir mezokimal tümördür. Ancak çizgili kas olmayan yerlerde daha sık görülür (1). Çocukluk çağı tümörlerindeki tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık yarısından sorumludur. Ancak, genel olarak çocukluk çağı kanserlerinin sadece %3-4'ünü oluşturur. Yenidoğan döneminde ise oldukça nadir görülmektedir (2). Siyah ırkta görülme sıklığı daha yüksektir (3). Histolojik olarak tanımlanmış beş tip RMS bilinmektedir: embriyonal, botroid varyantı, iç hücre varyantı, alveoler ve farklılaşmamış tip (4).

Botroid varyantı, mesane veya vajina duvarı içinde ortaya çıkan bir embriyonal RMS türüdür, ayrıca servikste de oluşabilir. Bu tümör neredeyse sadece infantlarda görülür, submukozal dokuda ortaya çıkan polipoid kitlenin neden olduğu üzüm benzeri görünüm ile karakterizedir (5). Çoğu vaka 5 yaşın altındadır. Vajinal kanama ve vajinal kitle bu tümörün en sık görülen iki semptomudur. Erken tanı ve acil agresif cerrahi tedavi iyi bir sonuç için en önemli faktörlerdir (6). Bu yazıda vajinal kitle ile başvuran ve botroid varyant RMS tanısı alan bir yenidoğan, ailenin onamı alınarak sunulmaktadır.

Sorumlu Yazar/ Corresponding Author:

Aslı Genç

Adres: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Ankara Şehir Hastanesi**E-mail:** asligenc92@gmail.com

Başvuru tarihi : 27.05.2021

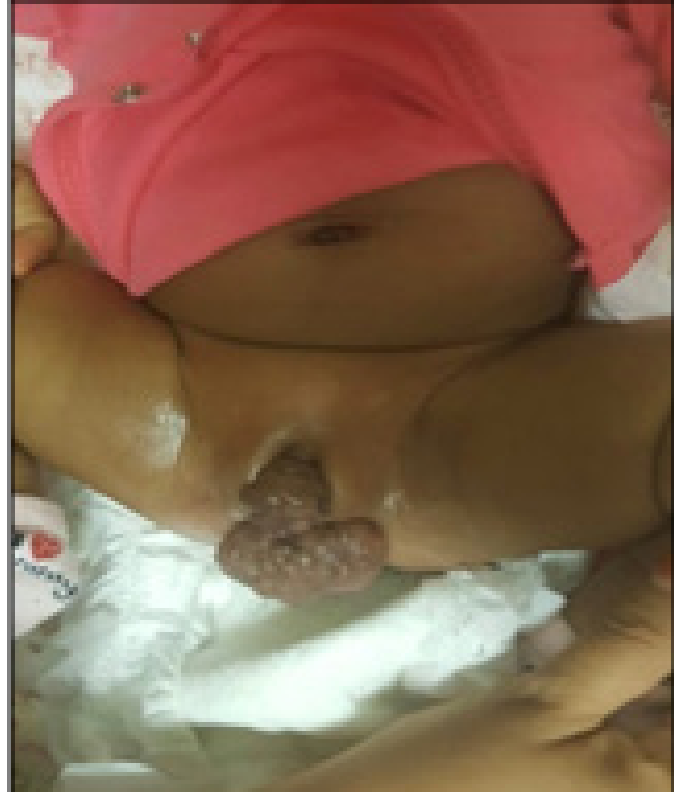
Kabul tarihi : 01.08.2021

OLGU SUNUMU

Afrika kökenli 31 yaşındaki annenin 5. gebeliğinden 5. yaşayan çocuk olarak, zamanında, spontan vajinal yol ile 3700 g doğan kız bebek, vajinal kitle fark edilerek ileri tetkik ve tedavi amacıyla 18 günlükken merkezimize sevk edildi. Başvurudaki fizik muayenesinde vücut ağırlığı 4155 g (>90 P), baş çevresi 37,5 cm (90 P), genel durumu iyi, vajinadan sarkan yaklaşık 10x15 cm boyutlarında, deri ile kaplı, üzeri lobüle ve üzüm salkımına benzer görünümde kitlesi mevcuttu (Şekil 1).



nin ve myo D1 pozitif botroid varyant embriyonel RMS olarak yorumlandı. Çocuk onkoloji bölümüne danışılarak öncelikle kemoterapi verilmesi, kitle küçüldükten sonra cerrahi müdahale yapılması planlandı. Bu öneriler doğrultusunda hastaya VAC (vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide) protokolü başlandı. İlk kemoterapi dozu %25 oranında azaltılarak verildi ve ilk doz vinkristin ve aktinomisin D sonrası kitlede belirgin küçülme izlendi (Şekil 2). Ancak hasta 3. kür VAC protokolü sonrasında sepsis nedeniyle kaybedildi.



Hastanın yatışında bakılan hemogram, karaciğer-böbrek fonksiyon testleri, arter kan gazı ve akut faz reaktanları normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografisinde sekundum atrial septal defekt saptandı. Bakılan tümör markerlarından total-hcg <2 (<10) ve α -fetoprotein 421,2 (<33000) değerleriyle normal aralıklarda sonuçlandı.

Ultrasonografide bilateral inguinal kanala herniye görünümünde over dokusu izlendi. Torakal manyetik rezonans incelemesi (MRI) normaldi. Abdominal ve pelvik MRI'da labiumlar arasından inferiora protrüzyon gösteren, kontrast madde tutan, intraabdominal alan ya da uterusu uzanımı olmayan, lobüle konturlu kitle saptandı. Kitleden RMS ön tanısı ile alınan tru-cut biyopsi materyalinde çok katlı yassı epitel altında belirgin bir organizasyon göstermeyen, hiperkromatik nükleuslu hücrelerden oluşan tümöral lezyon görüldü. Patoloji sonucu desmin, myoge-

TARTIŞMA

Bu yenidoğan, doğumda vajinal kitlesinin olması, yenidoğanlarda nadir görülen botroid varyant RMS tanısı alması nedeniyle literatüre katkı sağlamak amacıyla sunulmuştur. Literatürde yenidoğan döneminde çok az sayıda botroid varyant RMS olgusu bulunmaktadır. RMS tüm çocukluk çağı kanserleri içinde %4 oranında görülürken, yenidoğan döneminde çok daha nadir rastlanmaktadır. Tüm RMS'lerin ancak %1-2 kadar yenidoğan döneminde görülmektedir (7)..Rabdomiyosarkom Çalışma Grubu (IRS) I-IV, 2014 yılında tanı anında yenidoğan döneminde olan sadece 14 RMS hasta olduğunu bildirmiştir. Bu, hastalığın yenidoğan döneminde ne kadar nadir olduğunu göstermektedir (8).

İlk üç IRS çalışmasında tüm RMS'lerin yaklaşık %35-40'ının baş veya boyun bölgesinden, %25'ten daha azının ge-

nitoüriner sistemden, %20'sinin ekstremitelerden, %10'unun gövdeden ve %10'unun diğer bölgelerden kaynaklandığı bildirilmiştir (8). Hilgers ve arkadaşları Mayo Klinik'te yapılmış bir çalışmada, botroid varyant RMS tanısı alan 27 pediatrik hastayı incelemiştir. Tümörün köken aldığı yerlerin araştırıldığı çalışmaları 1970 yılında yayınlanmış ve RMS'lerin 10 vajina, 10 prostat-mesane, 7 baş-boyun bölgesinde yerleştiği bildirilmiştir. Olgumuz sık görülen yerleşim bölgelerinden olan genital bölgeden kaynaklanan botroid varyant RMS tanısı almıştır. Hilgers ve arkadaşlarının çalışmasında vajinal botroid varyant RMS tanısı ortalama 2,3 yaşta konulmuş, hastalar ortalama 23,9 aylıkken kaybedilmiştir. Hastaların en sık başvuru şikayetleri vajinal kitle fark edilmesi ve vajinal kanamadır. Daha az sıklıkla idrar yolu enfeksiyonu ve lökore ile başvuran hastalar olduğu belirtilmiştir (6). Olgumuz da doğumdan hemen sonra vajinal kitle saptanarak botroid varyant RMS tanısı almış ve tedavisi başlanmıştır.

Çocukluk çağı RMS yönetiminde hastanın risk grubuna göre cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi gibi kanser tedavisinin üç yöntemi de uygulanabilmektedir. Önceki yıllarda tümörün tam eksizyonu amacıyla radikal cerrahi girişim yapılması, yerini önce biyopsi ile doku tanısı konulması, ardından radyoterapi ve kemoterapiden uygulanması, sonrasında cerrahi eksizyona bırakmıştır. Cerrahi tedavide amaç tümörün işlevsel ve kozmetik özellikleri gözetilerek, doku ve organ kaybı olmaksızın tam eksizyonudur (8). ALSaleh ve arkadaşları 2017 yılında, 18 aylık bir kız hastanın 8 aylıkken vajinal kanama şikayetinin başladığını, 12 aylıkken üzüm salkımı benzeri görünümde vajinal kitle fark edildiğini ve botroid varyant RMS tanısı aldığını bildirmiştir. Hastaya 10 kür VAC protokolü uygulandıktan sonra kitle küçülmüş, sonrasında total abdominal histerektomi, bilateral salpinjektomi uygulanmıştır. Hastanın tedavi sonrası 1 yıllık remisyon döneminde izlendiği belirtilmiştir (9). Sambeek ve arkadaşlarının 2014 yılında 17 aylık, anormal vajinal kanama ve vajinal doku kaybı ile başvuran, üzüm salkımı görünümünde kitlesi olan bir kız hastada botroid varyant RMS tanısı konularak 9 kür VAC protokolü uygulandığını bildirmişlerdir (10). Ancak 6 ay sonra relaps gelişmiş, hastanın tedavi bitiminden sonra 1 yıldır remisyonunda olduğu belirtilmiştir.

Botroid varyant RMS tedavi edildikten sonra, en sık rekürrens vajinada görüldüğü bildirilmektedir (6). Hazime ve ark. (8) on yıllık sağkalım oranlarını düşük riskli alt grup A'daki hastalar için RMS %86,3, düşük riskli alt grup B için %80,7, orta riskli alt grup A için %62,7, orta riskli alt grup B için %61,7 ve yüksek riskli grup içinse %38,1 olarak bildirmiştir. Literatürde infantil dönemde görülen botroid varyant RMS vakalarının ço-

ğunluğunun öldüğü rapor edilmektedir. Tümörün hızlı ilerlemesi ve çok malign potansiyeli olması nedeniyle, erken tanı konularak uygun tedaviye mümkün olan en kısa sürede başlanması hayati önem taşımaktadır (11). Burada sunulan olgu 3. kür VAC protokolü sonrasında sepsis nedeniyle kaybedilmiştir.

Sonuç olarak RMS çocuklarda sık görülen tümörlerden olsa da yenidoğan döneminde oldukça nadirdir. Malign potansiyeli nedeniyle prognozu iyi olmadığından, erken tanı ve tedavi hayati önem taşımaktadır. Hastalarda öncelikle biyopsi ile doku tanısı konulmalı, radyoterapi ve/veya kemoterapi uygulandıktan sonra cerrahi eksizyon düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Dervişoğlu S, Çomunoğlu N, Kösemehmetoğlu K., Histopathology of soft tissue tumors and changes in classification, Turkish Journal of Oncology, 2015;30; 1-4.
2. Gong Y, Chao J, Bauer B, Sun X, Chou PM. (2002), Primary cutaneous alveolar rhabdomyosarcoma of the perineum. Arch Pathol Labor Med 2015;126(8);982-984.
3. Pastore G, Peris-Bonet R, Carli M, Martínez-García C, de Toledo JS, Steliarova-Foucher E. (). Childhood soft tissue sarcomas incidence and survival in European children (1978–1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System project. Eur J Cancer 2006;42(13);2136-2149.
4. Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD, Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology, Elsevier, 6th Edition, 2016; 308-309.
5. Mousavi A, Akhavan S. Sarcoma botryoides (embryonal rhabdomyosarcoma) of the uterine cervix in sisters. J Gynecol Oncol 2010;21(4);273-275.
6. Hilgers RD, Malkasian GD, Soule EH. Embryonal rhabdomyosarcoma (botryoid type) of the vagina: a clinicopathologic review. Am J Obstet Gynecol 1970;107(3);484-502.
7. Weiss SW, Goldblum JR. Rhabdomyosarcoma. In: Weiss SW, Goldblum JR. eds. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors (4th edition). St Louis: CV Mosby, 2001:785-835.
8. Lobe TE, Wiener ES, Hays DM, et al. Neonatal rhabdomyosarcoma: The IRS experience. Journal of Pediatr Surgery, 1994;29:1167-70.
9. ALSaleh N, ALwadie H, Gari A. Rhabdomyosarcoma of the genital tract in an 18-month-old girl. Journal of Surgical Case Reports, 2017;2017(4):rjx080.

10. Van Sambeeck SJ, Mavinkurve-Groothuis AMC, Flu-cke U, Dors N. Sarcoma botryoides in an infant. *BMJ Case Reports*, 2014; doi:10.1136/bcr-2013-202080
11. Koukourakis GV, Kouloulis V, Zacharias G, Maravelis G, Papadimitriou C, Platoni K, Gouliamos A. Embryonal rhabdomyosarcoma of the uterine cervix. *Clin Transl Oncol* 2009;11(6);399-402.