

SIRT ADALELERİNDEN MENŞE ALMIŞ BİR RHABDOMYOSARCOMA VAK'ASI (*)

CASE REPORT: RHABDOMYOSARCOMAS IN THE SCAPULOHUMERAL REGION

Doç. Dr. Kut SARPYENER — Dr. Kâzım GEDİK — Dr. Mazhar ÖZMAN

G İ R İ Ő :

Rhabdomyoblastik elemanları ihtiva eden mezenkimal menşeli tümörlere rhabdomyosarkoma adı verilmektedir. Çizgili adelenin bulunduğu her yerde görülebilen bu tümörler buldukları yere göre ayrı ayrı özellikler göstermekte olduklarından herbiri bir başka araştırmaya konu teşkil etmektedirler.

Rhabdomyosarcomun iskelet adalesinden menşeyini alan şekli ilk defa Benenati, U. (2) tarafından 1903 yılında bildirilmiştir.

Wolbach (9) 1928 yılında 4 yaşındaki bir kızın spinal adalelerinden çıkan bir tümöral gelişmeden bahis etmiş, yine Hirsch (6) 1929 yılında 7 yaşındaki bir erkek çocuğunda bacakta

ve 21 yaşındaki bir delikanlıda boyun da meydana gelen rhabdomyosarcom'ları bildirmiştir.

Willis (8), Aegerter ve Kirkpatrick (1) ve Copeland (3) a göre bu tümörlere umumiyetle gelişme çağında ve bilhassa ilk on sene zarfında rastlanılmakta gövde adalelerine nazaran ekstirimite adalelerinde daha çok görülmektedir. Horn ve Patton vakalarında ise yaş ortalaması 27 olup sırası ile baş ve boyun, pelvis ve ekstirimite-lerde tümör tesbit edilmiştir.

Yine Aegerter ve Kirkpatrick'e göre tümör çok defa belirti vermeden süratle büyüyerek büyük bir kütle teşkil etmekte ve vak'aların % 60'ından fazlası süratli ölümle sonlanmaktadır. Metastazlar kan yolu ile olmakta ve umumiyetle akciğer metastası görül-

(*) Zeynep-Kâmil Hastanesi Ortopedi Kliniği çalışmalarından.

mektedir. Tümör iskelet adelesinin normal dokusundan ayrılamamakta ve dolayısı ile tamamen çıkarılması asla bahis konusu olmamaktadır. Belkide yukarıda zikredilen sebep dolayısı ile tam tedavisi olmamakta ve nüks sık görülmektedir.

Patolojik Anatomi:

Makroskopik olarak tümör iskelet adelesinin içinde, sert kıvamda beyaz veya gri renkte, enkapsüle olmıyan bir şekilde bulunmaktadır. Çok defa yukarıda zikredildiği kadar bile iskelet adelesinden ayrılamamakta ve yeryer kanama ve harabiyet odakları ihtiva etmektedir.

Gilmer. S. (5) histopatolojik olarak rhabdomyosarcomayı pleomorphic, alveolar, embriyonal ve botryoid olmak üzere dört guruba ayırmaktadır. ♦

Pleomorphic tip ençok rastlanılan şekil olup diğer bir deyimle klasik rhabdomyosarcomdur. Burada çizgili adale liflerine benzeyen fusiform hücreler ve ihtiva ettikleri myogloblin sebebi ile eosin'le koyu kırmızıya boyanan hücreler görülmektedir. Bu normale benzeyen hücre gurubunun yanında raket şeklini almış, normal yapısını kayıp etmiş, çizgileri bozulmuş differansiye hücrelerde bulunmakta ve bilhassa bu gurup hücrelerin bulunuşu habasetin mevcudiyetini göstermektedir. Extremitelerde rastlanılan rhabdomyosarcoma umumiyetle bu tiptedir.

Habasetin ileri derecede olduğu şekillerde ise bu klasik görünüme ilâ-

veten klasik birden fazla nukleus ihtiva eden ve bu nukleus kümesinden etrafa uzantıları çıkan dar sitoplazmalı dev hücreler bulunurki bunlara (örümcek hücreleri) denilmektedir.

İkinci tip olan Alveolar Rhabdomyosarcoma ise Enterline ve Horn (4) tarafından etraflıca tarif edilmiştir. Bu tip çocuklarda ve bilhassa erkek çocuklarında sık olarak görülür. Birinci tip gibi extremitelerde rastlanılır. Radyasyondan hiçbir netice alınmaz prognoz % 100 oranında öldürücüdür.

Histopatolojik yönden alveoler teşkil eden miyofibriller ihtiva eden ve çok nadiren çizgilenme gösteren ileri derece differansiye yuvarlak hücrelerin hakim olduğu bir tablo görülmektedir. Bu tipte de ölüm nisbeti fazla olup ortalama yaşama süresi bir yıldır.

Muköz membranlar gösteren ve konumuzla ilgisi bulunmadığı için burada ele alınmamış dördüncü tipe ise botryoid tip adı verilmektedir.

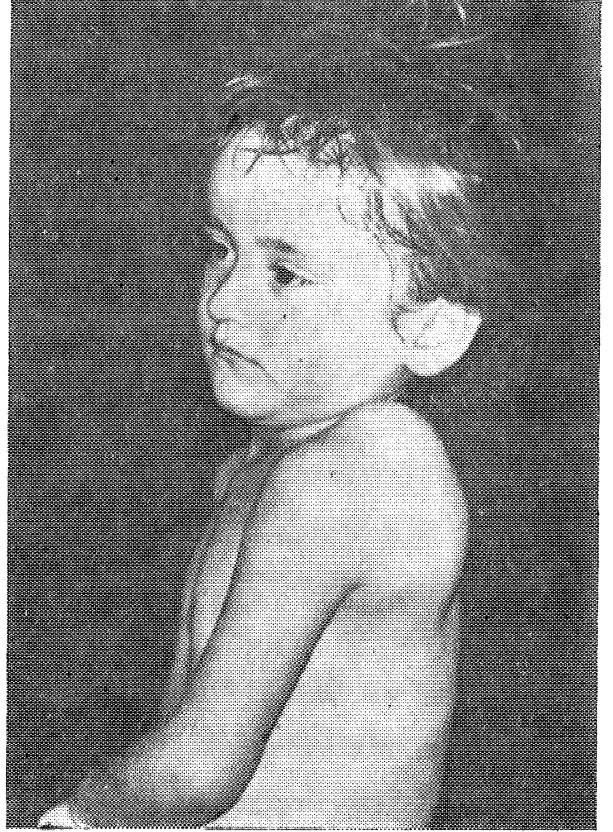
Klinik bulgular:

Yavaş büyüyen, adele guruplarından ayrılamıyan, iltisaklı umumiyetle yuvarlak bir kütle teşkil eden kemik örgüsüne nüfuz etmiyen tümör başlıca belirtidir.

Neoplazmın bütün tipleri çocukluk ve gençlik çağlarında ve nadiren de 30 yaşından sonra görülür. Erkeklerde daha fazladır.

Radiolojik bulgular ve laboratuvar:

Uygun dozda verilen şualarla ade-



Resim: 1, 2 — Vak'aya ait fotoğraflar.

İeler arasında kütle teşkil eden tümörü tesbit etmek mümkündür.

Laboratuvar bakımından sedimantasyonun hızlanması başlıca belirti olup başka karakteristik bir bulgu yoktur.

Kat'î teşhis biopsi ile dir.

Prognoz:

Umumiyetle bir yıl kadar yaşama şansı tesbit edilmekte olup, tedavi imkânı yoktur.

VAK'A TAKDİMİ:

Prot. No 1148 - 16

Y.N. 6 yaşında, kız.

Hasta 2.1.1969 tarihinde ortopedi servisimize iki aydan beri sol omuzu

ve sırtının üçtebir üst kısmında yavaş yavaş büyüyen tümöral kitle şikâyeti ile yatırıldı.

Klinik olarak sol omuza doğru yayılan ve daha çok Scapulayı örten a-dele gurupundan menşeyini alan (5x9 cm. karelik) bir sahayı işgal eden scapulaya infiltrate olmıyan tümöral kütle tesbit edildi.

Hasta son iki ay içinde üç kilo kayıp etmiş olup halihazır kilosu 14 idi. Radiolojik kontrolde sol scapula ve omuz bölgesinde hayal veren yumuşak kısımlara aid olan kemiği ilgilendirmiyen tümöral kütle tesbit edildi. Akciğer görünüş bakımından intakt idi.

Hastaya biopsi yapıldı, cerrahi müdahale esnasında kanayan, adele ör-

güsünden ayrılamıyan tümoral kütle-
den, kanama sebebi ile güçlkle biopsi
yapıldı.

Biopsi protokolu:

No. 26 - 969

Pat. M. Özman

Makroskobik bulgu: 1,5 cm.lik yer
yer nekrotik odaklar ihtiva eden ade-
le intibamı veren parça.

Mikroskobik bulgu: Hematoksilen-
Eosin ile boyanmış.

Hiyalini bağ dokusu ve adele ar-
tıkları arasında alveoller teşkil eden,
çizgili lifler ihtiva etmiyen atipik yu-
varlak hücreler tesbit edilmektedir.
Yeryer adele dokusuna aid nekrotik

odaklar ve kanama mihrakları mev-
cuttur.

Teşhis: Endiferensiye mezenki-
mal habis tümör (Bulgular daha çok
alveolar tip Rhapsomyosarkoma uy-
maktadır).

NETİCE

Yukarıda klinik bulguları ve
biopsi protokolu zikredilen vak'a
hastahanemizde 9.3.1969 tarihine ka-
dar kontrol altında tutuldu ve tedavi-
ye yardım etmeyeceği gerekçesi ile
şualama yapılmadı. Hasta bu tarihte
hasta ailesinin isteği üzerine taburcu
edildi ve 5.5.1969 tarihinde vefat etti.
Tümörün tesbit edilmesinden sonra ge-
çen yaşama süresi sadece yedi ay idi.

ÖZET

Yazarlar 6 yaşında bir kız çocuğunda
tesbit edilen alveolar tip Rhapsomyosarkom

sebebi ile bu konuyu incelemekte ve vak'-
anın hususiyetlerini bildirmektedirler.

SUMMARY

A six years old girl has been examined
for an interesting case of alveolar Rhabdo-

myosarcomas by the authors, who have re-
ported the peculiarities of the case.

LİTERATÜR

- 1 — Aegerter, E. - Kirkpatrick, J.A. :
Orthopedic Diseases, Physiology - pat-
hology - Radiology Saunders Comp.
P. 850 - 855, 1968.
- 2 — Benanati, O. : Virchows Arch, 171, 148
1903.
- 3 — Copeland, M.M. : Cartilaginous tumors
of bone, American Academy of Ortho-
paedic Surgeons Ins. Course Lec voll.
VII, Ann Arbor, 1950.
- 4 — Enterline, H. and Horn, R. : Am, J.
Clin Path 29:356, 1958.
- 5 — Gilmer, S. : Campbell's operative
orthopaedics Mosby 1274 - 1275, 1963.
- 6 — Hirsch, E.F. : Rhambdomyosarcoma
Am. J. Concer 15. 155, 1931.
- 7 — Strobbe, G., Dargeon, H. : Cancer 3.-
826, 1950.
- 8 — Willis, R.A. : Patgoohy of Tumors
752 - 763, Butter worths Comp. 1960.
- 9 — Wolbach : Rhamdomysarcoma. Arch.
Path. 5-755.