

# Pediatric Hastada Orofaringeal Embriyonel Rabdomyosarkom Botroid Tip: Nadir Bir Olgu Sunumu

Botryoid Type Oropharyngeal Embryonal Rhabdomyosarcoma in a Pediatric Patient:  
A Rare Case Report

Olgu Sunumu



Case Report

*Dr. Üstün Osma<sup>1</sup>, Dr. Ömer Tarık Selçuk<sup>2</sup>, Dr. Emine Handan Şimşek<sup>3</sup>, Dr. Levent Renda<sup>4</sup>,  
Dr. Hülya Eyigör<sup>2</sup>, Dr. Mustafa Deniz Yılmaz<sup>1</sup>, Dr. Dinç Süren<sup>5</sup>*

Geliş/Received : 10.04.2017

Kabul/Accepted : 17.08.2017

## Öz

Rabdomyosarkomlar, çocukluk çağındaki yumuşak doku sarkomlarının yarısını oluşturmaktadırlar. En sık baş-boyun bölgesini tutarlar. 8 yaşında kız hasta bir haftadır olan yutkunma güçlüğü ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede yumuşak damakta 3x3 cm boyutunda polipoid kitle lezyonu izlendi. Kitle total olarak eksize edildi. Histopatolojik inceleme sonucu botrioid tip embriyonel rbdomyosarkom olarak rapor edildi ve adjuvan tedavi amacıyla radyasyon onkolojisi ve pediatrik onkoloji bölümlerine sevk edildi.

**Anahtar sözcükler:** Rabdomyosarkom, çocukluk çağı, baş-boyun bölgesi

## Abstract

Rhabdomyosarcoma is generally considered to be a disease of childhood and it accounts for approximately 50% of soft tissue sarcomas. It is primarily found in the head and neck region. An 8-year-old female presented at our clinic with the complaint of dysphagia. A polypoid mass arising from the soft palate was surgically treated. Histopathological examination of the specimen was botryoid embryonal rhabdomyosarcoma. The patient was referred to the radiation oncology and pediatric oncology departments for adjuvant therapy.

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, Childhood, Head and neck

*1 Prof.; Antalya Eğitim ve Araş. Hast. KBB-BBC Kliniği, Antalya*

*2 Doç.; Antalya Eğitim ve Araş. Hast. KBB-BBC Kliniği, Antalya*

*3 Asistan, Antalya Eğitim ve Araş. Hast. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Antalya*

*4 Op.; Antalya Eğitim ve Araş. Hast. KBB-BBC Kliniği, Antalya*

*5 Doç.; Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Antalya*

## Giriş

Rabdomyosarkom (RMS), çocukluk çağındaki yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %50 sini oluşturmaktadır (1). RMS en sık baş boyun bölgesini tutar. Baş boyun bölgesinde çocukluk çağında görülme oranı %35-40 arasındadır. Bunu genitoüriner sistem (%23) ve ekstremiteler (%17) takip eder. Baş boyun bölgesinde en sık yerleşim yeri %31 oranı ile orbitadır. Daha sonra oral kavite ve orofarenks gelmektedir. Oral kavitede sıklıkla dil, damak, çene tutulumu görülür (2). Uvula tutulumu nadirdir. RMS' nin üç histopatolojik alt tipi vardır; embriyonel, alveoler ve pleomorfik. En sık embriyonel RMS görülmektedir. Yutkunma güçlüğü yakınması ile polikliniğimize başvuran ve orofarengeal botyroid tip embriyonel RMS tanısı alan sekiz yaşındaki kız hasta klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları ile sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

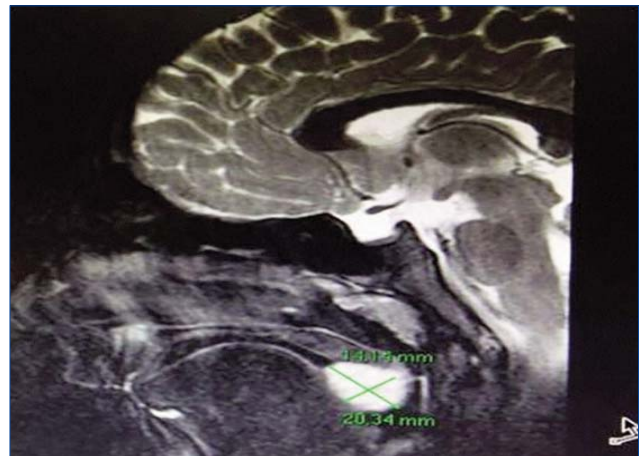
Sekiz yaşında kız hasta kliniğimize bir haftadır olan yutkunma güçlüğü yakınması ile başvurdu. Fizik incelemede yumuşak damakta, uvulanın sol tarafında yer alan, geniş saplı yaklaşık 3X3 cm boyutlarında polipoid kitle lezyonu izlendi (Resim 1). Hastanın çekilen boyun manyetik rezonans görüntülemesinde yumuşak damak düzeyinde 22X15X15 mm boyutlarında T2 ağırlıklı sekanslarda hafif hiperintens, T1 sekanslarda

izointens vasıfta kontrast tutulumu olan lobüle konturlu, düzgün sınırlı, solid vasıfta kitlesel lezyon izlendi (Resim 2). Genel anestezi altında, kitle geniş sapının çevresinde cerrahi sınırı bırakılarak, total olarak eksize edildi (Resim 3). Postoperatif yapılan immunohistokimyasal çalışmada, tümör hücrelerinde miyogenin ile yaygın nükleer ekspresyon, vimentin ile zayıf pozitiflik izlenen ve botyroid tip embriyonel RMS tanısı konulan hasta kemoradyoterapi amacıyla pediatrik onkoloji ve radyasyon onkolojisine yönlendirildi.

RMS, primitif mezenkim hücrelerinden köken alan malign yumuşak doku tümörüdür (3). Çocukluk çağı yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %60'ını oluşturur (1). Bütün RMS lerin %70'i on iki yaş altında ortaya çıkmaktadır. Beş yaş altında tanı alanlar ise bunların %43'ünü oluşturur. RMS'nin görülme insidansı iki dönemde pik yapar. İlk pik iki-beş yaş arası, ikinci pik 15-19 yaş arasında gözlenir (4). Cinsiyetler arasında insidans açısından anlamlı fark izlenmemiştir. Bizim hastamız sekiz yaşında kız hasta idi. RMS, tutulum yerine göre farklı klinik bulgularla prezente olur. Orbita tutulumunda kemozis-proptozis, parameningeal tutulumda kranial sinir felci-meningeal belirtiler, nazofarenks tutulumunda ses değişikliği-hava yolu obstruksiyonu, paranazal tutulumda



Resim 1. Yumuşak damakta, uvulanın sol tarafında yaklaşık 3x3 cm boyutlarında polipoid kitle lezyonu izlenmekte



Resim 2. MRG'de yumuşak damak düzeyinde kontrast tutulumu olan lobüle konturlu, düzgün sınırlı, solid vasıfta kitlesel lezyon izlenmekte



**Resim 3.** Postoperatif spesmen

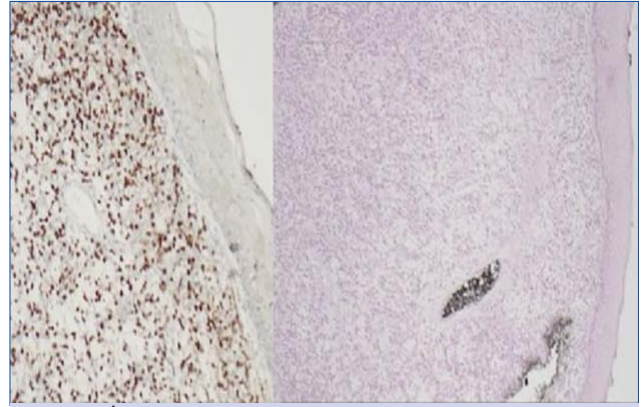
burun akıntısı-epistaksis gibi bulgular ön planda izlenir. Bizim olgumuzda uvula tutulumu olan hasta, polikliniğimize disfaji yakınması ile başvurmuştu.

### Tartışma

RMS'nin pleomorfik, alveoler ve embriyonel olmak üzere üç histopatolojik subtipi vardır. Pleomorfik tip çocuklarda çok ender (% 1) görülür. Alveoler tip (% 15) daha çok ekstremite ve gövdede izlenir, prognozu en kötü olan tiptir. Embriyonel tip en sık (% 60) görülen tiptir. Genitoüriner sistem, baş-boyun bölgesi ve retroperitoneal bölgeyi tutar. Botyroid tip, embriyonel tip RMS'nin bir alt tipidir. Sıklıkla vajen, uterus, mesane, nazofarenks gibi içi boş yapılarda üzüm salkımı şeklinde uzanır. Olgumuzda uvulada botyroid tip embriyonel RMS gözlenmiştir.

RMS'nin radyolojik tanısında Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ya da Bilgisayarlı Tomografi (BT) kullanılabilir. Yumuşak dokudaki üstünlüğünden dolayı hastamızda MRG'yi tercih ettik.

RMS'nin prognozu, klinik evreleme, tutulum yeri, histolojisi ve görülme yaşına göre belirlenir. Temel olarak RMS prognozu üç grupta sınıflandırılır (5). İyi prognozlu olanlar botyroid ve spindle tip, orta prognozlu olan embriyonel tip, kötü prognozlu olanlar



**Resim 4.** İmmüno histo kimyasal incelemede, tümör hücrelerinde myogenin ile yaygın nükleer ekspresyon, vimentin ile zayıf fokal pozitiflik, CD56 ile yaygın pozitiflik izlenmektedir

alveoler ve undifferansiye tiplerdir. Bizim olgumuzda botyroid tip embriyonel RMS izlenmiş olup iyi prognaza sahiptir. RMS tedavisi cerrahi ve ek olarak kemoradyoterapiyi içerir. Hastamız, kitlenin total eksizyonu sonrasında pediatrik onkoloji ve radyasyon onkolojisinde yönlendirildi. Sonuç olarak, botyroid tip embriyonel RMS çok nadir görülmesine karşın, çocukluk çağında orofarengeal kitlelerin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

**İletişim:** Dr. Ömer Tarık Selçuk

**E-posta:** omertarikselcuk@yahoo.com

### Kaynaklar

1. Hicks J, Flaitz C, Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children 2002;38:450-459.
2. Chigurupati R, Alfatooni A, Myall RW, Hawkins D, Oda D, Orofacial rhabdomyosarcoma in neonates and young children: A review of literature and management of four cases. Oral oncol 2002;38:508-515.
3. Franca CM, Caran EM, Alves MT, Barreto AD, Lopes NN, Rhabdomyosarcoma of the oral tissues: two new cases and literature review. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2006;11:E136-140
4. Anderson JG, Tom LW, Womer RB, Handler SD, Wetmore RF, Postic WP, Rhabdomyosarcoma of the head and neck children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990;116(4):428-431.
5. Al-Khateeb T, Bateineh AB, Rhabdomyosarcoma of the oral and maxillofacial in Jordanians: A retrospective analysis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2002;93:580-585.