

# Çocukluk Çağında Görülen Perianal Rabdomiyosarkom

## Perianal Rhabdomyosarcoma in Childhood: Case Report

Begüm ZEREN,<sup>a</sup>  
Begül YAĞCI KÜPELİ,<sup>b</sup>  
Aliye KANDIRICI<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
<sup>b</sup>Çocuk Onkoloji Ünitesi,  
<sup>c</sup>Çocuk Cerrahisi Kliniği,  
İstanbul Okmeydanı Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 23.02.2012  
Kabul Tarihi/Accepted: 10.09.2012

*Bu olgu sunumu, XIX. Ulusal Kanser Kongresi  
(20-24 Nisan 2011, Antalya)'nde  
poster bildirisi olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Begüm ZEREN  
İstanbul Okmeydanı Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
begumzeren84@gmail.com

**ÖZET** Çocukluk çağında en sık görülen malign yumuşak doku tümörü olan rabdomiyosarkom, bu yaş grubundaki tüm solid tümörlerin %5-8'ini oluşturmaktadır. Çocukluk çağında perianal bölge lokalizasyonlu rabdomiyosarkom oldukça nadir olup, tüm rabdomiyosarkomların sadece %2'sini oluşturmaktadır. Olgumuz, 1,5 yaşındaki kız çocuğu, perianal bölgede kitle şikâyeti ile kliniğimize getirildi. Yapılan eksizyonel biyopsinin histopatolojik olarak incelenmesi sonucunda hastaya perianal bölgenin embriyonel tipte rabdomiyosarkomu tanısı ile kemoterapi başlandı. Rabdomiyosarkom çocuk yaş grubunda en sık görülen malign yumuşak doku tümörü olmasına rağmen perianal bölge yerleşimine nadir rastlanır. Anal bölge kitlelerinin ayırıcı tanısında, ender rastlanması ve oldukça kötü seyir göstermesi nedeniyle, perianal rabdomiyosarkom tanısının gözden kaçırılmaması gerektiğini, ayrıca perianal bölge rabdomiyosarkomlarının klinik özelliklerini ve güncel tedavi yaklaşımlarını vurgulamak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Anüs tümörleri; bebek; rabdomiyosarkom

**ABSTRACT** Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue malignancy in children and adolescents, comprising almost 5-8% of all solid tumors during this period. Perianal region is a very rare localization for childhood rhabdomyosarcomas and it accounts for only 2% of all childhood rhabdomyosarcomas. Our patient who was a 1.5 year-old girl, presented with a perianal mass. On histopathologic examination of excisional biopsy material, embryonic type rhabdomyosarcoma of the anal region was diagnosed and chemotherapy was started. Although rhabdomyosarcoma is the most frequent malignant soft tissue tumor type in childhood period, perianal involvement is unusual. Our aim is to emphasize that the diagnosis of rhabdomyosarcoma, hence its rarity and relatively worse prognosis, shouldn't be disregarded from the differential diagnosis of perianal masses. Additionally, we highlighted the clinical characteristics and current treatment strategies of perianal rhabdomyosarcomas.

**Key Words:** Anus neoplasms; infant; rhabdomyosarcoma

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2012;21(4):260-3**

**R**abdomiyosarkom (RMS), çocuk ve adolesan yaş grubunda en sık görülen malign yumuşak doku tümürüdür. Bu yaş grubunda tüm maligniteler arasında %5-8 sıklıkla görülür.<sup>1</sup> Çocukluk çağında perianal bölge lokalizasyonlu RMS'ler oldukça nadir olup, tüm RMS'lerin sadece %2'sini oluşturmaktadır.<sup>2</sup>

Rabdomiyosarkom yaş ve lokalizasyon bakımından bimodal dağılım gösterir. Olguların %50'sinden fazlası 2-6 yaş arasındadır ve bunlarda baş, boyun ve genitoüriner bölge tutulumu sık görülür.<sup>3</sup> Hastalık görülme sıklığına göre

ikinci zirvesini adolesan döneminde yapmaktadır ve 14-18 yaş arası adolesanlarda sıklıkla paratestiküler, gövde ve batin yerleşimine eğilim mevcuttur.<sup>4</sup> RMS infant döneminde çok nadir görülür. Yenidoğan periyodu dâhil bu dönemdeki rastlanma sıklığı %0,4-1,7 arasındadır.<sup>1,4</sup> Biyolojik olarak heterojen özelliklere sahip olan bu malignitenin prognozu köken aldığı dokuya, hastalığın yayılımına, histolojik tipine ve hasta yaşına bağlıdır.<sup>5</sup> En son yapılan çalışmalarda yaşam oranlarının multiajan kemoterapi, cerrahi ve radyoterapi ile multidisipliner tedavi yaklaşımı sayesinde iyileştirildiği gösterilmiştir.<sup>6,7</sup>

Rabdomiyosarkom çocuk yaş grubunda en sık görülen malign yumuşak doku tümörü olmasına rağmen perianal bölge yerleşimine nadir rastlanır. Bu olgu sunumu ile amacımız, anal bölge kitlelerin ayırıcı tanısında, ender rastlanması ve oldukça kötü seyir göstermesi nedeniyle, perianal RMS tanısının gözden kaçırılmaması gerekliliğini vurgulamaktır.

## OLGU SUNUMU

Olgumuz 1,5 yaşındaki kız çocuğu, annesi tarafından anal bölgesinde sivilce benzeri bir lezyon fark edilmesi üzerine dermatoloji polikliniğine getirilmiştir. Dermatoloji polikliniği tarafından çocuk cerrahisi bölümüne yönlendirilen ve burada yapılan fizik muayenesinde perianal bölge yerleşimli vejetan kitle saptanan hastaya tanısal amaçlı eksizyonel biyopsi yapılmak üzere opere edildiği; operasyonda 2,5 cm çapında sapı bulunan 7,5x4,5 cm'lik kitlenin gros total olarak eksize edildiği; histopatolojik inceleme sonucunda perianal bölgenin embriyonel tipte RMS'yi, cerrahi sınırlarda tümör pozitif olarak rapor edildiği; bunun üzerine kemoterapi verilmek üzere çocuk onkoloji bölümüne konsülte edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde perianal bölgede yaklaşık 10 cm'lik insizyon skarı ve çevresinde 2x2 cm ve 3x2 cm ölçülen iki adet polipoid lezyon mevcuttu (Resim 1). Diğer sistem bulguları sağ gözdeki strabismus dışında doğaldı. Bu bulgularla hasta, cerrahinin hemen sonrasında IRS grup IIA olarak değerlendirilmekle birlikte, onkolojiye konsülte edilmeden patoloji raporu beklenirken rekürren iki adet kitle ortaya çıkması nedeniyle konsültasyon anında rekürrens vakası olarak kabul edildi. Abdo-



**RESİM 1:** Lezyonun eksizyonel biyopsi sonrası makroskopik görünümü. (Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)

men bilgisayarlı tomografik incelemesinde anal kanal posterior komşuluğunda yumuşak doku yoğunluğu ve sol inguinal bölgede en büyüğü 13 mm çapında olan çok sayıda milimetrik lenfadenopatiler saptandı. Toraks bilgisayarlı tomografi incelemesinde akciğer metastaz bulgusu olmayan hastanın evresi inguinal lenf nodu örnekleme yapılmadığından T<sub>1b</sub>N<sub>x</sub>M<sub>0</sub> olarak değerlendirildi. Biyopsi sonrasında kısa süre içinde büyüyen kitle nedeniyle daha fazla vakit kaybedilmemesi açısından ek tetkik istenmedi ve vinkristin, aktinomisin-d ve siklofosfamidten oluşan kemoterapi protokolü başlandı. Altı kürün sonunda fizik muayenesinde perianal kitlesinde %90'dan fazla küçülme olan hastanın pelvik manyetik rezonans görüntüleme ve florodeoksiglukoz-pozitron emisyon tomografik inceleme bulguları normaldi. Pediatrik cerrahi bölümünce geniş sınırlarla total kitle eksizyonu uygulandı. Eksizyon materyalinin histopatolojik olarak incelenmesi sonucunda cerrahi sınırların tümör invazyonu açısından negatif olduğu görüldü. Cerrahi sınırların negatif olması ve hastanın yaşının küçük olması nedeniyle olası radyoterapi geç etkileri düşünülerek lokal radyoterapi verilmedi. Kemoterapinin bir yıla tamamlanması planlanan hastanın tedavisi ciddi kemik iliği baskılanması nedeniyle 9 kürün sonunda kesildi. Hasta halen 10 aydır remisyonda olarak izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağında perianal ve perineal kitle şikâyetiyle başvuran hastaların ayırıcı tanısında dupli-

kasyon kisti, perianal apse, hemoroid, rektal prolapsus, anorektal fistül ile benign ve malign tümörler bulunmaktadır.<sup>2,8-10</sup> Malignite tanısı konulmadan önce diğer tüm sebeplerin ekarte edilmesi gerekmektedir. Bizim olgumuz da başlangıçta dermatoloji bölümüne başvurmuş ve kondiloma aküminatam ön tanısı ile eksizyonel biyopsi yapılmıştı. Yakın dönemde dermatolojik klinik özellikleri yayınlanan bu olgu, çocukluk çağında görülen diğer perianal kitlesel lezyonlarla ayırıcı tanısı vurgulanarak, tedavi sonuçlarıyla birlikte bir bütün olarak sunulmaktadır.<sup>11</sup>

Anal bölge enfeksiyonları kitlesel olmasının yanı sıra lökositoz ve ateş gibi sistemik enfeksiyon bulgularını nadiren gösterdiğinden anal neoplazilerle sık sık karışır. Öyle ki yapılan bir çalışmada, anal kitle şikâyeti ile başvuran 1-16 yaş arası 11 olgu ilk aşamada rektal apse olarak değerlendirilmiş, ancak yapılan takipte bu hastaların 9'unun tanısı anal RMS olarak doğrulanmıştır.<sup>8</sup> Bu bölgede görülebilecek diğer benign ve malign tümörler arasında hamartom ve langerhans hücreli histiositoz sayılabilir.<sup>12,13</sup> Literatürde, yenidoğan dönemindeki bir olguda perianal bölge kökenli bir ependimom da bildirilmiştir.<sup>14</sup>

Perianal RMS'ler tüm çocukluk çağı RMS'lerinin %2'sini oluşturmakta olup, bunların pelvis dışında, önde simfisis pubis yanda tuberositas iski, arkada koksiks arasında yer alan genitoüriner doku harici dokulardan köken aldığı düşünülmektedir.<sup>15</sup> Perianal bölge RMS'leri diğer yerleşim yerlerindeki RMS'lerle birçok benzerlik göstermektedir. En önemli fark, hastaların yarısının

dan fazlasının alveoler histolojiye sahip olmasıdır.<sup>16</sup> Bu da, perianal RMS'lerdeki daha kötü prognozun bir sebebi olarak gösterilmektedir.<sup>2,8</sup> Diğer yerleşim yerlerindeki RMS'lerde olduğu gibi perianal RMS'lerin tedavisinde de çok ajanlı kemoterapi, cerrahi ve radyoterapi ile multidisipliner tedavi yaklaşımı önerilmektedir.<sup>8,14,16</sup> Okamura ve ark., kemoterapi öncesi kitlenin tamamının çıkarılması ve lenf nodu yayılımının hastanın prognozunu doğrudan etkilemesi nedeniyle inguinal lenf nodu örnekleme yapılması gerektiğini vurgulamıştır.<sup>16</sup> Yakın dönemde yayımlanan başka bir çalışmada, radyoterapi ile sağlanan lokal kontrolün önemi üzerinde durulmuş ve uzun dönem sekeller düşünülerek radyoterapi kararının verilmesi gerektiği belirtilmiştir.<sup>17</sup> Bizim olgumuzda da kemoterapi sonrasında cerrahi uygulanmış, cerrahi sınırlarda mikroskopik olarak tümör saptanmaması ve hastanın üç yaş altında olması nedeniyle olası ciddi geç radyoterapi etkileri düşünülerek radyoterapi verilmemiştir.

Sonuç olarak, burada tanı anındaki görüntüsü ile perianal bölgede görülebilen diğer lezyonlarla karışan ve bu nedenle tanıda zaman kaybı ve gerekli tetkiklerin yapılamadığı perianal RMS'li bir olgu sunulmuştur. İnfant dönemindeki perianal bölge yerleşimli lezyonlar sıklıkla benign natürde olsalar da, bu olgu sayesinde bu bölgede görülebilen benign ve malign tümörler üzerinde durularak, çok daha nadir görülen ve diğer yerleşim yerlerine göre daha kötü prognozlu olan perianal RMS'lerin klinik özellikleri ve güncel tedavi yaklaşımları vurgulanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Rhabdomyosarcoma. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 5<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby; 2008. p.595-631.
2. Raney RB Jr, Crist W, Hays D, Newton W, Ruymann F, Tefft M, et al. Soft tissue sarcoma of the perineal region in childhood. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II, 1972 through 1984. *Cancer* 1990;65(12):2787-92.
3. Kebudi R, Ayan İ, Darendeliler E, Ağaoğlu L, Kınay M, Olgaç V, et al. [Evaluation of 27 rhabdomyosarcoma cases: preliminary results]. *Turkish Journal of Oncology* 1993;8(2):1349-58.
4. National Cancer Institute. Soft tissue sarcoma. In: Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young Jr JL, et al, eds. *Cancer Incidence and Survival Among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975-1995*. NIH Pub. No. 99-4649. Bethesda, MD: National Cancer Institute, SEER Program; 1999. p.111-24.
5. van den Berg H. Biology and therapy of malignant solid tumors in childhood. *Cancer Chemother Biol Response Modif* 2005;22:643-76.
6. Baker KS, Anderson JR, Link MP, Grier HE, Qualman SJ, Maurer HM, et al. Benefit of intensified therapy for patients with local or regional embryonal rhabdomyosarcoma: results from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Clin Oncol* 2000;18(12):2427-34.
7. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, Fryer C, Raney RB, Ruymann FB, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001;19(12):3091-102.

8. Hill DA, Dehner LP, Gow KW, Pappo AS, Crawford D, Pflaumer SM, et al. Perianal rhabdomyosarcoma presenting as a perirectal abscess: A report of 11 cases. *J Pediatr Surg* 2002;37(4):576-81.
9. Koga H, Okazaki T, Kato Y, Lane GJ, Yamataka A. Anal canal duplication: experience at a single institution and literature review. *Pediatr Surg Int* 2010;26(10):985-8.
10. Arditi M, Yogev R. Perirectal abscess in infants and children: report of 52 cases and review of literature. *Pediatr Infect Dis J* 1990;9(6):411-5.
11. Gökdemir G, Ekmen S, Gungor S, Singer R. Perianal rhabdomyosarcoma: Report of a case in an infant and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2012 Feb 22. doi: 10.1111/j.1525-1470.2011.01684.x.
12. Piché N, Patey N, Dal Soglio D, Samson Y, Bouchard S. Perianal rhabdomyosarcoma presenting 21 months after hamartoma excision. *Pediatr Surg Int* 2012;28(7):731-5.
13. Oguzkurt P, Sarialioğlu F, Ezer SS, Ince E, Kayaselcuk F, Hicsonmez A. An uncommon presenting sign of Langerhans cell histiocytosis: focal perianal lesions without systemic involvement. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30(12):915-6.
14. Blakely ML, Andrassy RJ, Raney RB, Anderson JR, Wiener ES, Rodeberg DA, et al. Prognostic factors and surgical treatment guidelines for children with rhabdomyosarcoma of the perineum or anus: a report of Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I through IV, 1972 through 1997. *J Pediatr Surg* 2003;38(3):347-53.
15. Webber EM, Fraser RB, Resch L, Giacomantonio M. Perianal ependymoma presenting in the neonatal period. *Pediatr Pathol Lab Med* 1997;17(2):283-91.
16. Okamura K, Yamamoto H, Ishimaru Y, Takayasu H, Otani Y, Yamagishi J, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of perianal and perineal rhabdomyosarcoma: analysis of Japanese patients and comparison with IRSG reports. *Pediatr Surg Int* 2006;22(2):129-34.
17. Réguerre Y, Martelli H, Rey A, Rogers T, Gaze M, Arush MW, et al. Local therapy is critical in localised pelvic rhabdomyosarcoma: Experience of the International Society of Pediatric Oncology Malignant Mesenchymal Tumor (SIOP-MMT) committee. *Eur J Cancer* 2012;48(13):2020-7.