

Orbitaya Yayılım Gösteren Paranasal Sinüs Kökenli Alveolar Rabdomiyosarkom: Erişkin Bir Olgu

Alveolar Paranasal Sinus Rhabdomyosarcoma with Orbital Extension: an Adult Case

Mustafa VATANSEVER,^a
M. Atıla ARGİN,^b
Özgün ÖCALAN OKTAY,^b
Eda Bengi YILMAZ,^c
Özer DURSUN,^d
Erdem DİNÇ,^b
A. Ayça SARI,^b
Emel SEZER^e

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Toros Devlet Hastanesi,
^bGöz Hastalıkları AD,
^cRadyasyon Onkolojisi AD,
^dTıbbi Onkoloji BD,
Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^eGöz Hastalıkları Kliniği,
Mersin Devlet Hastanesi,
Mersin

Received: 10.06.2016
Received in revised form: 18.10.2016
Accepted: 19.10.2016
Available online: 24.04.2018

Bu çalışma, Türk Oftalmoloji Derneği
49. Ulusal Kongresi ((4-8 Kasım 2015,
İstanbul)'nde poster olarak sunulmuştur.

Correspondence:
Mustafa VATANSEVER
Toros Devlet Hastanesi
Göz Hastalıkları Kliniği, Mersin,
TÜRKİYE/TURKEY
vatansevermustafa@hotmail.com

ÖZET Rabdomiyosarkom (RMS), primitif mezenkimal hücrelerden köken alan, çocukluk çağının en sık görülen primer orbital malign yumuşak doku tümörüdür. Erişkin hastalarda nadir izlenir, ancak prognozu çocuk hastalardakine göre daha kötüdür. Otuz yaşındaki erkek olgu, sağ gözünde 12 gün önce başlayan şişlik, kızarıklık ve ağrı şikâyetleriyle kliniğimize başvurdu. Yapılan göz muayenesinde sağ gözünde propitozis izlendi. Manyetik rezonans görüntülemeye paranasal sinüs kökenli, orbitaya yayılım gösteren kitle, sağ parotis bezi, submandibüler alan ve parafaringeal lenf nodlarında metastazla uyumlu görünüm saptandı. Biyopsi sonucu alveolar tip rabdomiyosarkom tanısı konulan olgu "The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group" a göre Grup 3, Evre 3 olarak değerlendirilerek tedavi başlandı.

Anahtar Kelimeler: Erişkin; rabdomiyosarkom, alveolar; paranasal sinüs; orbita hastalıkları

ABSTRACT Rhabdomyosarcoma, (RMS) is the most common primary orbital soft tissue sarcoma in children, originating from primitive mesenchymal tissue. It is very rare in adults but is more aggressive than in children. A 30 years-old male patient was admitted to clinic with swelling, redness and pain with a history of 12 days in his right eye. On ophthalmological examination, proptosis was observed in his right eye. Paranasal sinus mass extending to the orbit with metastases suspected, lymph nodes of right parotid gland, submandibular space and parapharyngeal region was seen in magnetic resonance imaging. The patient was diagnosed as alveolar type rhabdomyosarcoma with biopsy and evaluated as Group 3, Stage 3 according to The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. The treatment was started.

Keywords: Adult; rhabdomyosarcoma, alveolar; paranasal sinuses; orbital diseases

Rabdomiyosarkom (RMS), immatür mezenkimal hücrelerden köken alan, erken dönemde metastazlara yol açan malign bir yumuşak doku tümörüdür. RMS, çocukluk çağının en sık görülen primer orbital malign tümörü olup, ortalama tanı yaşı 6-8 yıldır.¹ Tipik olarak hızlı büyüme gösteren, ağrısız ve çevre dokulara invazive olabilen kitle ile karakterize olup, erişkin hastalarda oldukça nadir izlenmektedir.^{1,2} Erişkin hastalarda nadir izlenmesine karşın prognozu daha kötüdür. Erişkinlerde baş-boyun yerleşimli RMS'de 5 yıllık sağkalım oranları %8'in altında iken, çocuklarda orbital RMS'de 10 yıllık sağkalım oranı %87 olarak bildirilmiştir.^{1,2}

Bu çalışmada, hızlı ilerleyen tek taraflı propitozisle kliniğimize başvuran ve yapılan tetkikler sonucunda alveolar RMS tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Otuz yaşındaki erkek olgu, sağ gözünde 12 gün önce başlayan şişlik, kızarıklık ve ağrı şikâyetleriyle kliniğimize başvurdu. Olgunun yapılan göz muayenesinde, sağ gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği 5/10 iken, sol gözde 10/10 idi. Sağ üst göz kapağı ödemli ve kızarık olarak izlenen olgunun, aynı tarafta propitozisi mevcuttu ve göz küresi aşağı-dışarı doğru yer değiştirmişti (Resim 1). Çift görmesi olan olgunun göz hareketleri yatay düzlemde kısıtlı idi. Sağ göz ön segment muayenesinde konjonktival kızarıklık izlenir iken, sol göz ön segment muayenesi doğaldı. Arka segment muayenesinde her iki gözde patoloji izlenmedi. Orbital manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de sinüsleri ve nazal kaviteyi dolduran, orbitaya yayılım gösteren, kontrast tutulumunun olduğu kitlesel lezyon izlendi (Resim 2). Kitleden alınan biyopside atipik mezankimal hücrelerden oluşan ve yer yer alveolar desen gösteren görünüm mevcuttu ve vimentin ile desmin boyaması pozitif saptandı (Resim 3). Patoloji sonucunda olguya alveolar RMS tanısı konuldu. Çekilen boyun MRG'de sağ parotis bezi, submandibüler alan ve pa-



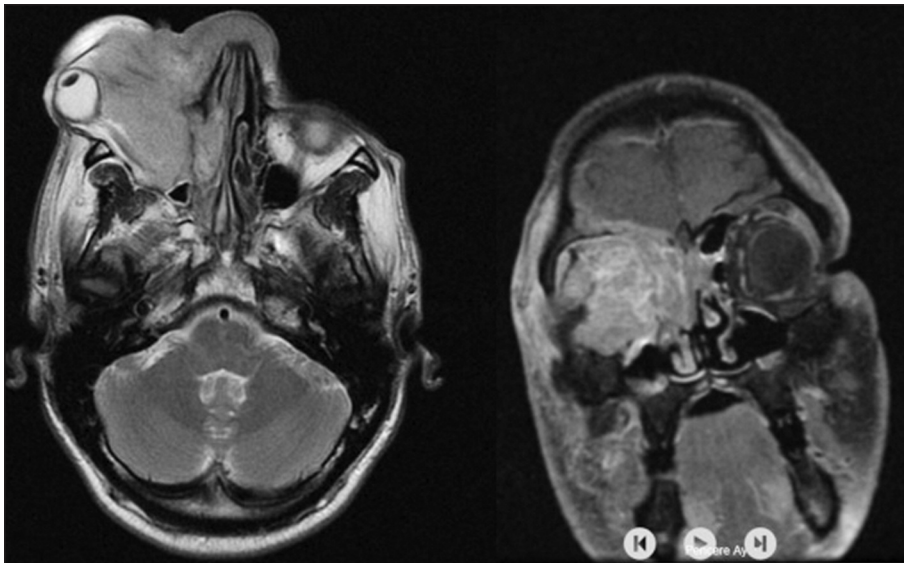
RESİM 1: Sağ üst göz kapağı ödemli ve kızarık olarak izlenen olgunun aynı tarafta propitozisi ve göz küresinde aşağı-dışarı doğru yer değişikliği izlenmektedir.

rafaringeal lenf nodları metastatik olarak saptandı. Olgu "The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRS)"'a göre Grup 3, Evre 3 olarak değerlendirildi ve vinkristin, aktinomisin-d, siklofosfamid (VAC) kemoterapisi (KT) planlandı. KT sonrası tedaviye yanıt alınan olguya, tutulan alana yönelik 50 Gy radyoterapi (RT) planlandı, ancak hasta tedaviyi yarıda bıraktı.

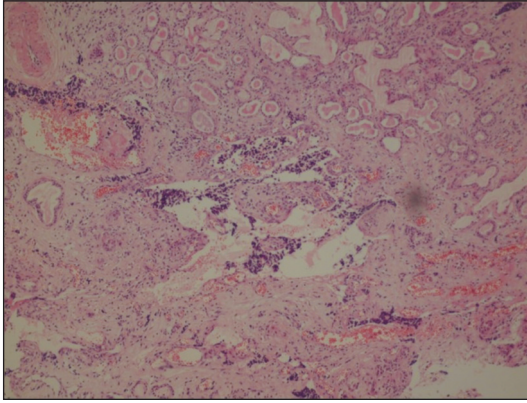
TARTIŞMA

RMS, oldukça malign bir tümör olup, erişkinlerde genellikle ekstremiteleri ve genitoüriner traktusu tutmaktadır. Bütün hastalar içerisinde baş-boyun tutulumu olanlar yalnızca %18'lik bir kısmı oluşturmaktadır.³

RMS'nin 4 ana subtipi mevcut olup bunlar; pleomorfik, embriyonel, alveolar ve botrioid tiptir. Çocukluk çağındaki hastaların büyük kısmı embri-



RESİM 2: Kontrastlı MRG'de orbitayı büyük oranda dolduran, optik siniri dışı iten ve kısmen tutan, göz küresini öne-dışarı doğru iten ve yapısını bozan kitle izlenmektedir.



RESİM 3: Patoloji kesitinde atipik mezenkimal hücrelerle birlikte yer yer içsi, yer yer alveolar desen izlenmektedir, H&E.

yonel tipte iken, erişkinlerde en sık izlenen tip pleomorfik olup az sayıdaki hastada alveolar tip izlenmektedir.^{4,5} Baş-boyun bölgesinde en sık embriyonel tip görülürken, orbita ve sinüslerde nadiren alveolar ve pleomorfik tip görülebilmektedir.⁶ Sunulan olguda ise sinüs kökenli alveolar RMS'nin orbitaya yayılımı izlenmiştir. RMS'nin karakteristik özelliği; ani başlayan, hızlı ilerleyen propitozis ve göz küresinin kitle etkisiyle yer değiştirmesidir.⁷ Bununla birlikte sinsice ortaya çıkabilmekte ve radyolojik olarak yer kaplayan diğer orbital lezyonlardan ayrılması güç olabilmektedir. Sunulan olguda hızlı bir başlangıç ve ilerleme izlenmiştir.

Hastalığın tanısında görüntüleme yöntemleri oldukça önemlidir. Bilgisayarlı tomografi kesitlerinde RMS iyi sınırlı, homojen, göz dışı kaslarla izointens, yuvarlak ovoid şekilli ve orta derecede kontrastlanma gösteren kitleler şeklinde izlenir. MRG kesitlerinde ise T1 ağırlıklı kesitlerde kaslarla izointens, yağ dokusuna göre hipointens görünüm; T2 ağırlıklı kesitlerde hem kaslar hem de yağ dokusuna göre hiperintens görünüm gösteren kitleler şeklinde izlenmektedir. Ancak kesin tanı biyopsi ile konulmakta olup, tümör dış görünüş olarak gri-den pembeye kadar değişen renklerde izlenebilmekte ve içerisinde kanama alanları ile kistik oluşumlar görülebilmektedir. Mikroskopik olarak geniş eozinofilik sitoplazmalı, ekzantrik nükleuslu ve küçük içsi-yuvarlak rabdoblastlar izlenmektedir. Ayrıca, immünohistokimyasal olarak desmin, kas spesifik aktin ve miyogloblin boyaması pozitifdir. Ayrıcı tanıda lenfoma, nöroendokrin tümör-

ler, nazofaringeal karsinomlar, melanomlar, metastazlar, idiyopatik orbital inflamasyon ve orbital selülit düşünülmalıdır.⁸

Günümüzde orbital RMS tedavisinde RT, KT ve cerrahinin kombine kullanımıyla iyi sonuçlar alınabilmektedir. Bununla birlikte IRS-1 ve 2 protokolünde kemoradyoterapi ile Grup 2 ve Grup 3 hastalarda sırasıyla %85-94 sağkalım sonuçları alınmış ve cerrahi standart tedaviden çıkarılmıştır.^{9,10} Ancak erişkin orbital RMS için üzerinde fikir birliğine varılan bir tedavi planı olmayıp, pediatrik tedavi şemalarına göre tedavi planlanmaktadır. Sunulan olgu IRS sınıflamasına göre değerlendirilmiş ve VAC KT'ye başlanmasına karar verilmiştir. Bu tedavi ile kitle boyutlarında küçülme izlenmiştir. Bir çalışmada, benzer tedavi planı ve lokal RT ile 2 yıl hastaliksız olarak izlenen 52 yaşında bir hasta bildirilmiştir.¹¹

RMS sıklıkla bölgesel yayılım, bölgesel tekrar, hematojen ve lenfatik yayılım yapmaktadır. Lenfatik yayılım en sık alveolar tipte izlenmekte olup, sunulan olguda da lenf nodlarında yayılım saptanmıştır.⁶ Bununla birlikte prognoz açısından pleomorfik tip en iyi; alveolar tip en kötü seyri göstermektedir.⁸ Sağkalıma etki eden faktörler; tümörün histopatolojik ve sitolojik tipi, tanı anında tümör yükü ve yayılımı, tümörün başlangıç yeri, hastanın yaşı ve hücresel piloididir. RMS'de hasta yaşının 20 yıldan az olması, tümör çapının 5 cm'nin altında olması, bölgesel yayılım veya uzak yayılımın olmaması, cerrahi sınırlarda malign hücre olmaması durumunda ve pleomorfik tipte prognoz daha iyidir. Hastaların %17'sinde ortalama 18 ay içerisinde nüks görülmekte; %92'sinde bölgesel, %8'inde uzak yayılım şeklinde izlenmektedir.¹²

Sonuç olarak, kliniğe propitozisle başvuran erişkin hastaların ayırıcı tanısında RMS de akılda tutulmalı ve bu tip kitlelerin hızlı seyir gösterebileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle hastaya çok yönlü yaklaşılmalı ve zaman kaybetmeden tedavisi planlanmalıdır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet,

gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Tasarım:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Denetleme/Danışmanlık:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay,

Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Analiz ve/veya Yorum:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem DİNÇ, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Kaynak Taraması:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Makalenin Yazımı:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Eleştirel İnceleme:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer; **Malzemeler:** Mustafa Vatansever, M. Atila Argın, Özgün Öcalan Oktay, Eda Bengi Yılmaz, Özer Dursun, Erdem Dinç, A. Ayça Sarı, Emel Sezer.

KAYNAKLAR

- Rao AA, Naheedy JH, Chen JY, Robbins SL, Ramkumar HL. A clinical update and radiologic review of pediatric orbital and ocular tumors. J Oncol 2013;2013:975908.
- Wu TH, Huang JS, Wang HM, Wang CH, Yeh KY. Long-term survivors of adult rhabdomyosarcoma of maxillary sinus following multimodal therapy: case reports and literature reviews. Chang Gung Med J 2010;33(4): 466-71.
- La Quaglia MP, Heller G, Ghavimi F, Casper ES, Vlamis V, Hajdu S, et al. The effect of age at diagnosis on outcome in rhabdomyosarcoma. Cancer 1994;73(1):109-17.
- 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.
- Little DJ, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, Patel SR, El-Naggar AK, et al. Adult rhabdomyosarcoma: outcome following multimodality treatment. Cancer 2002;95(2): 377-88.
- Horn RC Jr, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: a clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer 1958;11(1):181-99.
- Karcioglu ZA, Hadjistilianou D, Rozans M, De-Francesco S. Orbital rhabdomyosarcoma. Cancer Control 2004;11(5):328-33.
- Friling R, Marcus M, Monos T, Moses M, Yasur Y. Rhabdomyosarcoma: invading the orbit in an adult. Ophthal Plast Reconstr Surg 1994;10(4):283-6.
- Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, Crist W, Hammond D, Hays DM, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. Cancer 1988;61(2):209-20.
- Wharam MD, Hanfelt JJ, Tefft MC, Johnston J, Ensign LG, Breneman J, et al. Radiation therapy for rhabdomyosarcoma: local failure risk for Clinical Group III patients on Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997;38(4):797-804.
- Bagdonaite L, Jeeva I, Chang BY, Kalantzis G, El-Hindy E. Multidisciplinary management of adult orbital rhabdomyosarcoma*. Orbit 2013;32(3):208-10.
- Sohaib SA, Moseley I, Wright JE. Orbital rhabdomyosarcoma-the radiological characteristics. Clin Radiol 1998;53(5):357-62.