

Bir Olgu Nedeniyle Göğüs Duvarı Rabdomiyosarkomu

Op.Dr.Sadi KAYA*
Uz.Dr.Serap HASTÜRK*
Uz.Dr.Özhan AKSU*
Op.Dr.İrfan YALÇINKAYA*
Op.Dr.M.Erkan BALKAN*

Göğüs duvarının primer tümörleri oldukça seyrekir. Yarıdan fazlası ise malign karakterlidir. Göğüs duvarında kitle ve ağrı yakınmaları ile görülen hastalarda erken tanı konulması, derhal tedaviye başlanması son derece ölümcül olan bu tümörlerde çok önemlidir. Çoğunluğu kemik ve kıkırdak doku kökenlidir.

Yumuşak doku tümörlerinden rabdomiyosarkom için göğüs duvarı lokalizasyonu oldukça kötü bir Prognostik özelliktir. Rabdomiyosarkom genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. En sık yerleşim yeri baş-boyun bölgesidir. Gövde ve retroperitoneal yerleşim %7-8'dir. Göğüs duvarında yerleşik rabdomiyosarkom hem etkin tedavi uygulama güçlüğü, hem de nüks oranının yüksekliği nedeniyle kötü klinik seyir izlemektedir.

Burada oldukça kötü prognostik özelliklere sahip bir göğüs duvarı alveolar rabdomiyosarkom olgusu sunulmakta ve kısaca tartışılmaktadır.

OLGU SUNUMU

46 yaşındaki erkek hasta A.G., bir hafta önce başlayan sol yan ağrısı yakınması ile 10.1.1990 tarihinde hastanemize yatırıldı. Özgeçmişinde 28 yıl önce akciğer tüberkülozu nedeniyle kısa süreli tedavi gördüğünü belirtmekteydi. Fizik muayenesinde sol hemitoraksın solunuma az katıldığı, vibrasyon torasik ve solunum seslerinde azalma olduğu tesbit edildi. Rutin laboratuvar bulguları normaldi. Posteroanterior akciğer grafisinde solda plevral kalınlaşma, sol sinüs kapalılığı ve interkostal aralıklarda daralma, sol yan grafide ise yer yer kalsifikasyonlar gösteren plevral kalınlaşma mevcuttu (Şekil 1-2).

Hastaya tüberküloz pakiplörit ön tanısı ile dekortikasyon operasyonu önerildi. Ancak hasta ameliyatı kabul etmedi ve kendi isteği ile hastaneden ayrıldı.

Dokuz ay sonra artan sol yan ağrısı, sol göğüs ön duvarında şişlik yakınmaları ile başvuran hasta 2.10.1990'da tekrar hastanemize yatırıldı. Fizik

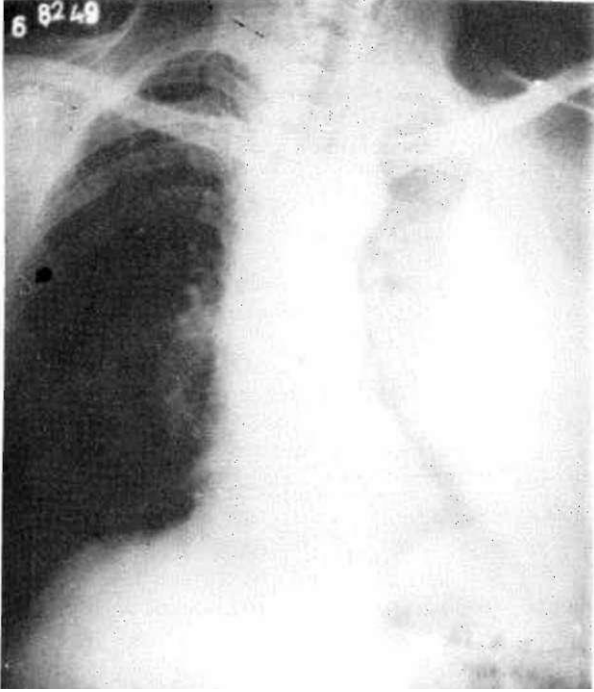
muayenesinde sol pektoral kas üzerinde sert, hareketsiz, ağrılı, 5-6 cm boyutlarında kitle palpe edildi. 5.10.1990'da kitle eksizyonel biyopsi ile alındı. Patolojik incelemede nekrotik materyal olarak değerlendirildi. Postoperatif dönemde hastada skapulayı dışa doğru iten, 5-6. kotlar arka ucunda yerleşimli, 10-15 cm boyutunda bir kitle gelişti. 24.10.1990'da hastaya sol posterolateral torakotomi uygulandı. Operasyonda bu alandaki sırt kaslarının tamamen eriyerek nekroze bir hal aldığı, kitlenin plevra ve akciğer ile ilgili olmadığı görüldü. Hastaya total torakoplasti uygulandı. Nekroze ve sağlam kas dokusu içeren materyalin histopatolojik tetkiki "alveolar rabdomiyosarkom" olarak değerlendirildi (Şekil 3-4).

Hastaya postoperatif 3. haftada VAC-A (vincristin 1.4 mg/m² haftada bir, aktinomisin-D 0.015 mg/kg/gün x 5, siklofosamid 100 mg/m²/gün x 5 gün ayda bir, adriyamisin 20 mg/m²/gün haftada bir) kemoterapi protokolüne başlandı. Tedavinin birinci haftası bittiğinde sol skapula üzerindeki kitlenin küçüldüğü görüldü. Ancak 15. günde hasta akut solunum yetmezliği nedeniyle ek-situs oldu.

TARTIŞMA

Primer göğüs duvarı tümörlerinin kaynaklandığı dokular sıklık sırasına göre kıkırdak ve yumuşak dokulardır. Bu tümörlerin %50-60'ı malign özelliكتedir (1,2,3). Toraksın primer malign tümörleri içinde en sık görülenleri fibrosarkom, kondromsarkom, plazmositom, Ewing sarkomu, osteojenik sarkom, malign fibröz histiyositomdur (2-6). Rabdomiyosarkom nadirdir. Mayo kliniği'nin bir çalışmasında primer göğüs duvarı tümörü olan 71 olgunun sadece 8'i rabdomiyosarkomdur (1). Bir başka 49 olgulu toraks tümörü serisinde 2 olgu rabdomiyosarkom olarak bildirilmektedir (5). Yine 110 olgulu primer toraks tümörünü içeren bir çalışmada bunların 59'unun malign, 3'nün ise rabdomiyosarkom olduğu belirtilmektedir (2).

* Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi,
ANKARA



Şekil 1. Hastanın PA akciğer grafisinde solda plevral kalınlaşma, sol sinüs kapalılığı ve interkostal aralıklarda daralma görülmektedir.

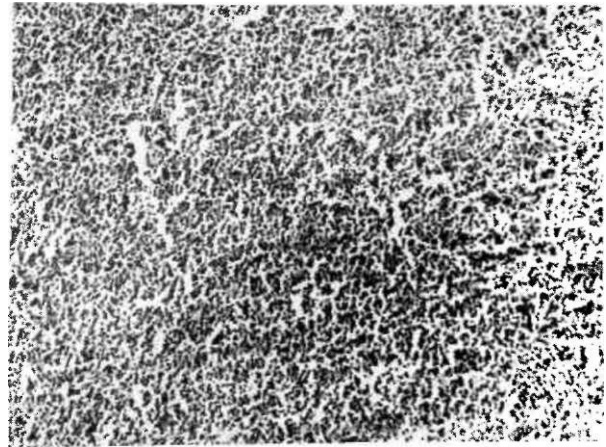


Şekil 2. Hastanın yan grafisinde kalsifikasyonlar içeren plevral kalınlaşma mevcuttur.

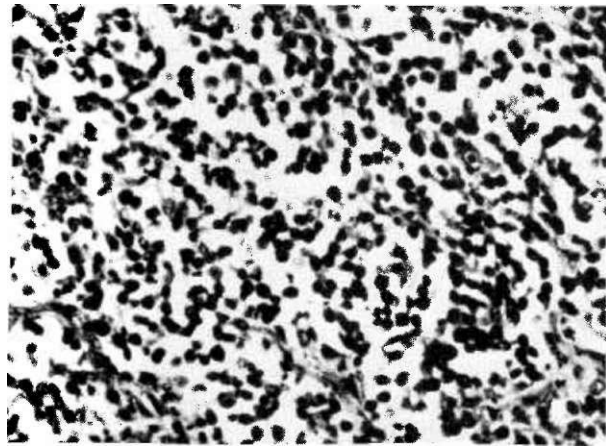
Erişkinde yumuşak doku sarkomları, tüm malign tümörlerin %1'ini oluşturur (7). Çocukluk döneminde ise bu oran %6'dır (8). Bu tümörlerin yaklaşık yarısı rabdomiyosarkomdur. Genellikle çocukluk tümörü olarak görülen rabdomiyosarkom iki ayrı yaş döneminde pik oluşturmaktadır; ilki 2-6 yaş, ikincisi 14-18 yaş arası dönemdir (9). Erişkinlerde bildirilen yaş ortalaması ise 25-30 yaş arasındadır (10-14). Olgumuz rabdomiyosarkom için oldukça ileri yaşta görülmüştür.

Mezodermden köken alan rabdomiyosarkom vücudun herhangi bir bölümünden gelişebilir. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)'e göre en sık baş-boyun (%40) bölgesinden kaynaklanmakta, bunu ekstremiteler (%23) ve genitoüriner sistem (%18) izlemektedir. Gövde ve toraks yerleşimi ise %6-8 oranında görülmektedir (8,9,15,16).

Rabdomiyosarkom histolojik olarak 3 tipe ayrılır: embriyonel, alveolar ve pleomorfik tip. "Botroid tip",



Şekil 3. Alveolar rabdomiyosarkom. ince fibröz septalarla ayrılan ve gevşek alveolar bir görünüm taşıyan tümör dokusu (4x10, hematoxilen-eosin)



Şekil 4. Aynı preparattan. Yuvarlak ya da oval nükleuslu, dar koyu eozinofilik stoplazmalı, bir kısmı septalarla tutunmuş, çoğu kohezyon göstermeyen tümör hücreleri (40x10, Hem-eoz).

embriyonel rabdomiyosarkomun bir alt grubunu oluşturur ve makroskopik görünümü belirir (8-10,12,13). Horn ve Enterline tarafından 1958'de tanımlanan alveolar rabdomiyosarkom, hem patolojik hem de klinik özellikleri ile diğer tiplerden ayırdedilmiştir (11,14). Bugün de alveolar rabdomiyosarkomun t(2:13) (q37;q14) kromozomal translokasyonunun tesbiti, n-myc protoonkogenlerin belirginliği, klinikte yaygın hastalık görünümü ve daha kötü seyirli olması nedeni ile ayrı bir grup olarak incelenmesini öneren görüşler vardır (8,9).

Mikroskopisinde, ufak - yuvarlak veya oval tümör hücrelerinin oluşturduğu yuvalanmalar bağ dokusu septalarıyla ayrılmıştır. Fibröz bağlarla temasta olan tümör hücreleri bunlara sıkıca bağlıdır. Ancak diğerleri kohezyon yetersizliği nedeniyle ayrılma eğilimindedir; bu da tipik alveolar veya psödoglandüler bir görünüm ortaya çıkarır. Kros sitriasyon olabilir ya da olmayabilir (17). Olgumuzda bunlara rastlamadık. Ancak olgumuzda kısmen olduğu gibi; alveolar paternin az geliştiği (poorly developed) ve "solid" varyant olarak belirtilen olgularda tanınan özellikle güç olduğu, hatta tümör hücrelerinin homojen bir dağılım ve uniformité göstermeleri nedeniyle bu tip tümörlerin birçoğunun primer malign lenfomalarla karışabildiği belirtilmektedir (18).

Belirli histolojik tiplerin belirli anatomik yerleşim ve yaş gruplarına eşlik ettiği görülmektedir. Alveolar rabdomiyosarkom genç erişkinlerde daha sık görülmekte ancak, bu yaş grubunda çocukluk çağından daha kötü seyir göstermektedir (8,13). Alveolar tipte en sık yerleşim yeri ekstremitelerdir. Gövde yerleşimi ikinci sırada yer almakta, göğüs duvarı ise genellikle gövde yerleşimi içinde toplanmaktadır. 1946'da Stout'un 123 olgulu rabdomiyosarkom serisinde sadece 4 olgu göğüs duvarında yerleşik olup, alt gruplar ayırdedilmemiştir (19). Horn ve Enterline'in 39 alveolar rabdomiyosarkom olgusunun 1'i göğüs duvarında bildirilmektedir (11). Enzinger'in 110 alveolar rabdomiyosarkom serisinde 30 gövde yerleşimi belirtilmektedir (10). Sekiz olgulu bir alveolar rabdomiyosarkom çalışmasında 2 gövdede yerleşik, 35 olgulu bir başka çalışmada 7 alveolar rabdomiyosarkomdan 1'inin göğüs duvarında yerleşik olduğu bildirilmektedir (13). Alt grubu belirtilmeden göğüs duvarında rabdomiyosarkom olgusu olarak Beardsley ve Specht tarafından birer olgu bildirilmiştir (20). Erişkinde oldukça az sayıda olan rabdomiyosarkomun alveolar tipi için göğüs duvarı yerleşimine belirli bir oran vermek mümkün değildir.

Alveolar tip diğer alt gruplardan daha kötü prognostik özellik taşır. Klinik seyir tümörün yerleşim yeri de etki etmektedir. IRS'e göre yaşam süresi gövde ve toraks yerleşiminde, ekstremitelerden daha kısadır (4,21). Olgumuzda tümörün göğüs duvarından gelişimi, alveolar tip ve erişkin yaş grubu gibi oldukça kötü prognostik özellikler bir arada görülmektedir.

Alveolar rabdomiyosarkom, diğer tiplerinden farklı olarak en sık bölgesel lenf bezlerine yayılmaktadır

Tablo 1. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)'in rabdomiyosarkom evrelendirmesi (8,9,16).

Grup 1.	Tam olarak rezeke edilen lokal hastalık
	A) Organ ya da kasta kaynaklanan
	B) Organ ya da kasta dışında yayılım (lenf bezi tutulmamış)
Grup 2.	Bölgesel rezeksiyon uygulanan
	A) Bütün olarak rezeke edilmiş, mikroskopik kalıntı mevcut
	B) Tamamen rezeke edilmiş, nodul tutulumu olabilir ya da komşu organa yayılmış olabilir, mikroskopik kalıntı yok
	C) Nod tutulumu bölgesel hastalık bütün olarak rezeke edilmiş, mikroskopik kalıntı mevcut
Grup 3.	Bütün olarak kalıntı hastalık, imkomplet rezeksiyon ya da sadece biyopsi yapılmış
Grup 4.	Uzak metastaz!

(5,8,10,11,13,14,19). Hematojen yayılım ise sırasıyla akciğer, kemik, kemik iliği ve karaciğerdir (5,19). Hastamızda bölgesel lenf bezi tutulumu ve uzak metastaz tesbit edilmedi.

En sık kullanılan evrelendirme sistemi IRS'in önerdiği sistemdir (8,9,16) (Tablo 1). Buna göre hastamız Grup 3'e girmektedir.

Primer göğüs duvarı tümörlerinde ilk semptomlar olgumuzda da olduğu gibi ağrı ve kitlenin belirmesidir (1-3). Hikayede travma olması fibröz displazi dışında spesifik değildir (3,14). Şüpheli olgularda önerilen tanısal yaklaşım eksizyonel biyopsidir (1-3,5,7,9). Eksizyonun genişliği, göğüs duvarı defektinin kapatılma güçlüğü nedeniyle tehlikeli boyutlarda olmamalıdır. Mayo Kliniği her bölgede 4 cm'lik normal dokuyu içine alacak şekilde eksizyon yapılmasını önermektedir (1). Daha kapsamlı rezeksiyon lokal nüks oranını artırmaktadır. Toraks yerleşimi rezeksiyonu sınırlamakta, böylece daha yüksek nüks oranı taşımaktadır. Radikal rezeksiyon sonrasında lokal nüks oranı %14 olarak kabul edilmektedir (9). Bir çalışmada geniş eksizyon sonrası rabdomiyosarkom olgularında %31 lokal nüks olduğu toraks yerleşiminde bu oranın %43'e ulaştığı belirtilmektedir (7). Total eksizyon güçlüğü mikrometastaz kalıntılarının neden olmaktadır (21). Olgumuz da tanı, göğüs duvarındaki kitlenin geniş eksizyonu ile kondu.

Alveolar tipte bölgesel lenf bezine yayılım oldukça sıktır. Aksiller lenfadenektomi rutin uygulanmamakta, belirli olgularda önerilmektedir (5). Bugün için etkin standart tedavi, yerleşim yeri elverdiği ölçüde cerrahi rezeksiyondur (1-3,5,7,9). Öpere edilen olgularda yaşam süresini etkileyen en önemli faktörler, histolojik tip ve rezeksiyonun genişliğidir (1). Alveolar tipte yaşam süresi daha kısadır (5). Radikal rezeksiyon uygulanan olgularda 5 yıllık yaşam %70 iken, lokal rezeksiyon ya da sadece biyopsi alınan olgularda %8'dir. (1,9). Bir çalışmada rabdomiyosarkomlu olgularda lokal rezeksiyon sonrası 5 yıllık yaşam %20, geniş rezek-

siyon sonrasında %39, sadece biyopsi alınan olgularda ise %17 olarak bildirilmektedir. Aynı çalışmada ortalama yaşam süresi 39.8 aydır (7).

Tek başına radyoterapi, tümörün hacmi, anatomik lokalizasyonu nedeni ile etkili rezeksiyon yapılamayan, medikal inoperabil ya da operasyonu kabul etmeyen hastalarda lokal kontrolü sağlamaktadır (9). Erişkinde adjuvant radyoterapi sonuçları henüz net değildir. Rezeksiyon sonrasında mikroskopik yayılımı olan olgularda 5 haftada ortalama 5000 cGy, primer lezyona 7 haftada ortalama 7000 cGy bölünmüş dozlarda önerilmektedir (22).

Tümörün yüksek nüks potansiyeli nedeniyle adjuvant kemoterapi uygulanmaktadır. Standart etkili ajanlar vinkristin, aktinomisin-D, siklofosamid, doksorubisindir (4,8,9,15,21). Erişkinde genellikle 1 yıl süreyle kemoterapi uygulanması önerilmektedir (4,15). M.D. Anderson Cancer Center hastalarına önce kemoterapi, kemoterapiye yanıt sabitleşince rezeksiyon uyguladıklarını ve tekrar kemoterapi ile tedaviye devam ettiklerini bildirmektedir (4). Tek başına cerrahi ile adjuvant kemoterapiyi karşılaştıran bir çalışmada 5 yıllık yaşam, tek

başına cerrahi uygulanan grupta %40, adjuvant kemoterapi verilen grupta %87; lokal nüks oranı her iki grupta aynı; metastaz gelişimi cerrahi grubunda %41, adjuvant kemoterapi uygulanan grupta ise %33 olarak bulunmuştur (23). National Cancer Institute (NCI)'in çalışmasında pediatrik ve adolesan hastalarda kemoterapi ve radyoterapi kombinasyonu ile %81 tam yanıt, %90 lokal kontrol bildirilmektedir (21).

Lokal ve sistemik nüks oranının çok yüksek olması bu hastalarda, multimodel tedaviyi ön sıralara çıkarmaktadır. Özellikle rabdomiyosarkomlu 5 cm'den büyük lezyonu olan, gövde yerleşimli (ya da retroperitoneal), büyük sinir-damar veya kemiklere yayılma gösteren, etkin cerrahi teknik uygulanamayan hastalarda multidisiplinli tedavi planları önerilmektedir (3,7,22).

Olgumuzda geniş rezeksiyon sonrasında IRS'in önerdiği kombine kemoterapi ile tedaviye başlandı. Birinci haftanın sonunda lezyonda gerileme tesbit edildi. Ancak 15. günde hasta akut solunum yetmezliği ile kaybedildi. Tanı tarihinden itibaren 2 ay yaşayan hastamızda tedavi sonucunu izlememiz mümkün olmadı.

KAYNAKLAR

- King RM, Pairolero PC, Trastek VF. Primary chest wall tumors: Factors affecting survival. *Ann Thorac Surg* 1986; 41:597-601.
- Graeber GM, Snyder RJ, Fleming AW. Initial and long-term result in the management of primary chest wall neoplasms. *Ann Thorac Surg* 1982; 34:664-73.
- Stelzer P, Fay WA. Tumors of the chest wall. *Surg Clinics of North America* 1980; 60:779-91.
- Ryan MB, Mo Mutrey MJ, Roth JA. Current management of chest wall tumors. *Surg Clinics of North America* 1989; 69:1061-1180.
- Greager JA, Patel MK, Briele HA. Soft tissue sarcomas of the adult thoracic wall. *Cancer* 1987; 59:370-73.
- Lloyd RV, Hajdu SI, Knapper WH. Embryonal rhabdomyosarcoma in adults. *Cancer* 1983; 51:557-65.
- Abbas S, Holyoke ED, Moore R, Karakousis CP. The surgical treatment and outcome of soft-tissue sarcoma. *Arc Surg* 1981; 116:765-69.
- Donaldson SS. Rhabdomyosarcoma: Contemporary status and future directions. *Arc Surg* 1989; 124:1015-20.
- Chang AE, Rosenberg SA, Glatstein EJ, Antman AH. Sarcomas of soft tissues: *Cancer Principles and Practice of Oncology*, VT DeVita, Jr. et al, eds. Philadelphia; Lippincott, 1989; 1345-98.
- Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar rhabdomyosarcoma: An analysis of 110 cases. *Cancer* 1969; 24:18-31.
- Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 1958; 11:181-99.
- Ariel IM, Briceno M. Rhabdomyosarcoma of the extremities and trunk: Analysis of 150 patients treated by surgical resection. *J Surg Oncology* 1975; 7:269-87.
- Saavedra JA, Martin RG, Smith JL. Rhabdomyosarcoma: A study of 35 cases. *Ann Surg* 1963; 157:186-97.
- Enterline HT, Horn RC. Alveolar rhabdomyosarcoma: A distinctive tumor type. *Am J Clin Path* 1958; 29:356-66.
- Raney RB, Allen A, O'neill J. Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue in childhood. *Cancer* 1986; 57:2198-2201.
- Maurer HM, Moon T, Donaldson M. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study: A preliminary report. *Cancer* 1977;40:2015-26.
- Bulay O. Sur un cas de sarcome rhabdomyoblastique du testicule. *Revue Medicale du Mayent Orient* 1964; 2:125-30.
- Rosai J. *Ackerman's surgical pathology*. 7 th Ed. The C.V. Mosby Company, Washington, D.C. 1989; 1596-97.
- Stout AP. Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles. *Ann Surg* 1946; 447-72.
- Spect RC, Walker JH, Faxon HH. Rhabdomyosarcoma of the chest wall. *A.M.A. Arch Surg* 1954; 68.
- Young MM, Kinsella T, Miser JB. Treatment of sarcomas of the chest wall using intensive combined modality therapy. *I.J. Radiation Oncol. Biol. Phys.* 1989; 16:49-57.
- Suit HD, Russell WO. Radiation therapy of soft tissue sarcomas. *Cancer* 1975; 36:759-64.
- DasGupta TK, Patel MK, Chaudhuri PK, Briele HA. The role of chemotherapy as an adjuvant to surgery in the initial treatment of primary soft tissue sarcomas in adults. *J Surg Oncol* 1982; 19:139-44.