

# Orbita Rabdomyosarkomu (I) Genel Yaklaşım

İlhan GÜNALP\*, Kudret DURUK\*\*, Kaan GÜNDÜZ\*\*\*

## ÖZET

Orbita rabdomyosarkomu en sık görülen çocukluk çağı primer malign orbita tümörüdür. Günümüzde erken tanı ve uygun tedaviyle prognozu iyi olan tümörler grubuna girmiştir. 1964-1992 ilk 3 ayında Ankara Üniversiteki Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalında görülen 68 orbita rabdomyosarkom olgusunun epidemiyolojik, klinik ve histopatolojik özellikleri incelenmektedir. Bu olguların 457 erkek, 23ü kadın olup, ortalama tanı konma yaşı 8.8'dir. Histopatolojik olarak olguların %72'sinin embryonel, %14 alveoler, %14 botryoid tiptendir.

**Anahtar Kelimeler:** Orbita rabdomyosarkomu, Epidemiyoloji, Histopatoloji

## SUMMARY

### ORBİTAL RHAMBOM YOSARCOMA (I)

Orbital rhabdomyosarcoma is the most frequently encountered primary malign orbital tumor in childhood. With early diagnosis and appropriate therapy, the tumour has a good prognosis in the long term. In this article, the epidemiological clinical features and histopathology of 68 orbital rhabdomyosarcoma patients seen during 1964-1992 (first trimester) are evaluated. There were 457 male and 23 female cases. Mean age at the time of diagnosis was 8.8. Histopathologic examination reveals %72 embryonal, %14 alveolar and %14 botryoid tumor types.

**Key Words:** Orbital rhabdomyosarcoma, Epidemiology, Histopathology

## GİRİŞ

Orbita rabdomyosarkomları baş-boyun bölgesi rabdomyosarkomlarının %25'ini oluşturur. Çocuklukta en sık görülen primer malign orbita tümörüdür. Çeşitli gelişim

evrelerinde bulunan rabdomyoblastlardan köken aldığı belirtilmiştir. Ancak rabdomyosarkomlar çizgili kas bulunmayan organ ve dokulardan da gelişebilir (akciğer, gastrointestinal sistem, iris gibi). Bugün rabdomyosarkomların pluripotansiyel mezenşim dokusundan kaynaklandığı kabul edilmektedir. Bu nedenle tümör iyi ayrılmamış çizgili kas dokusu içermeyebilir. Rabdomyosarkomların embryonel, alveoler, botryoid ve pleomorfik olarak iyi tanımlanmış 4 tipi vardır. En sık görülen embryonel, en nadir görülen pleomorfik tiptir. En iyi prognozlu olan pleomorfik en kötü prognozlu

olan ise alveoler tiptir. Pleomorfik tip genellikle erişkin yaşlarda görülür. Embryonel ve alveoler tipler çocukluk ve erken buluş çağlarında görülürken, botryoid tip bu ikisinden daha erken bir devrede ortaya çıkar. Literatürde embryonel, alveoler ve botryoid tiplere görülme yaşına izafeten juvenil rabdomyosarkom denmiştir (1).

## Tarihçe

Orbita rabdomyosarkomlarını ilk kez 1882'de Bayer tanımlamış, 1946'da Stout konuya tekrar gündellik getirmiştir. 1962'de Zimmerman 55 olguluk ilk geniş seriyi

**Geliş:** 1.2.1992 **Kabul:** 10.3.1992

**Yazışma Adresi:** İlhan GÜNALP  
Ank. Ü.T.F. Göz Hast.  
ABD-ANKARA

\* Prof.Dr. Ank. Ü.T.F. Göz Hast. ABD

\*\* Doç.Dr. Ank. Ü.T.F. Göz Hast. ABD

\*\*\* Araş.Gör. Ank. Ü.T.F. Göz Hast. ABD  
ANKARA

yayınlanmış (2) ve hastaların tedaviden sonra 3 yıllık süreyi nüks geçirilmeden aşmaları durumunda tedavi olmuş kabul edilebileceklerini belirtmiştir. 1965'de Reese ve Jones 62 olguluk ikinci bir seri yayınlayarak primer tedavi şeklinin ekzanteryasyon olduğunu belirttiler (3). Daha sonra 1968'de Sagerman tümörün uzun süre yayılmadan orbitada lokalize kalmasından hareketle radyoterapinin ana tedavi şekli olarak kullanılması gerektiğini belirtti (4). Kemoterapi ise uzak metastazlı olgularda kullanılıyordu. İlerleyen yıllarda ekzanteryasyonun rabdomyosarkom tedavisinde rolü olmadığı, esas etkinin radyoterapi ve kemoterapiyle sağlandığı bulundu. Ekzanteryasyon günümüzde sık tekrarlayan olgularda tercih edilen bir tedavi şekli olarak yerini almıştır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalına 1963-1992 ilk 3 ayında başvuran 68 rabdomyosarkom olgusunun epidemiyolojik özellikleri tümör tipleri ve tedavi metodları araştırılmıştır.

Hastalara ameliyat öncesi ultrason, BBT gibi rutin araştırmalar uygulandıktan sonra genel anestezi altında biyopsi amaçlı orbitotomi yapılmış ve tümör kitlesi tama yakın çıkarılmaya çalışılmıştır. Masif orbital yayılım ve nüks gösteren olgulara genellikle subtotal ekzanteryasyon ameliyatı uygulanmıştır. Ameliyat

sonrası hastalara radyoterapi ve kemoterapi başlanmıştır. Kemoterapide VAC veya puls VAC protokolü uygulanmıştır. Radyoterapi hasta yaşına göre 4500-6000 cGy, haftada 5 gün 200 cGy/gün dozundan yapılmıştır.

Hastaların en sık başvurma şikayeti ekzoftalmus (%100) idi. Olguların %33'ünde kitle, %25'inde ptosis, %10'unda keratit ve kuru göz saptandı. Kitlenin büyüklüğü nedeniyle olguların birkaçında bulbusta yıkım vardı. Olguların 45'i erkek, 23'ü kadın olup, olgularımızın yaş ortalaması 8.8'dir. Erkek/kadın oranı 1.5'dir. Yaş ve cins grupları Tablo 1'de verilmiştir.

Patolojik tanıya göre olgularımızın %72'si embryonel, %14 alveoler, %14 botryoid tiptedir (Tablo 2).

## TARTIŞMA

Orbita rabdomyosarkomları ortalama 7.2-8.2 yaşları arasında görülür. Olguların %75'i 10 yaşın altında başlar. En yaşlı olgu literatürde 78 yaş olarak belirtilmiştir (5). Tümör gelişimi uterus içi başladığından doğumsal infantil rabdomyosarkomlar da vardır. Erkek/kadın oranı 5/3-3/2'dir. Erkekleri neden daha fazla tuttuğu bilinmemektedir.

### Klinik belirtiler ve bulgular

Hastaların en sık başvurma şikayeti hızlı gelişen tek taraflı proptozisdir. Şikayetlerin başlaması ile

hastaların başvurusu arasında ortalama 6 hafta gibi çok kısa bir süre geçer. Ayırıcı tanıdaki diğer orbita tümörleri bu kadar hızlı bir gelişim göstermezler. Bulbus en sık aşağı dışa proptozis gösterir. Buna dayanarak en sık üst nazal kadranın bulunduğu belirtilmişse de bu doğru değildir. Orbita apexi yukarı ve içe bakan bir piramid şeklinde olduğundan bulbus genellikle en az direnç olan yöne yani temporale ve dışa kayar. Gerçekte %50 olguda tümör santral yerleşimlidir, %25 olguda gözün üstünde, %12 olguda altta ve kalanlarda temporal ve nazal yerleşimlidir. Akut başlayan proptozis belirgin çevre ödemi de oluşur; birlikte kapak ödemi, ele gelen kitle ve hiperemi görülebilir. Olguların %71'i orbita, %21'i kapak, %8'i konjunktivadan başlar. Kitle büyüdükçe sınırları silikleşir.

Olguların yaklaşık 1/3'ünde ptosis vardır. Ptosis tümörün üst orbita kadranlarında yerleşik olduğunun bir belirtisidir.

Ağrı genellikle geç dönemde ortaya çıkar (%10 olguda). Subkonjunktiva veya kapakta yerleşen tümör kitlesi koyu mavi-mor renkli olabilir ve hemanjiom ile karışabilir.

Akut orbital sellülit de sıklıkla aynı yaşlarda çocuklarda orbital enfeksiyon yapar. Hızla artan proptozis, kemozis ve kapak ödemiyle seyreder. Ancak rabdomyosarkomlarda lokal ısı artışı, genel vücut ateşi, sedimentasyon hızında yükselme ve lökositoz yoktur.

Klinik yayılma: Çeşitli yönlerde doğrudur.

1. **Yerel:** Orbita kemik duvarını eriterek paramenenjal yayılım sonucu nazofarenks, temporofrontal kemikler, ön-orta kraniyal fossa, sella, serebral tutulum görülebilir (6,7).

2. **Genel:** Servikal lenf düğümleri, akciğer, karaciğer ve ender olarak kemiklere yayılır (6,7).

Orbita iyi sınırlanmış bir kemik yapıya sahip olduğundan ve orbitada lenfatik dolanım bulunmadığından orbita rabdomyosarkomları genellikle geç dönemde metastaz yaparlar. Lenfatik yolla yayılım son

Tablo 1. Yaş ve Cins grupları

Cins/Yaş	04	59	10-14	15-19	20 i
Kadın	5	8	4	5	1
Erkek	10	13	9	10	3
n	15	21	13	15	4
	22	31	19	22	6

Tablo 2. Patolojik tanıya göre dağılım

	Olgu sayısı	%	Yaş Ort.	Median
Embryonel	49	72	10,2	9,0
Alveoler	10	14	9,8	10,5
Botryoid	9	14	5,0	4,0

derece nadirdir (8,9). Servikal lenf nodlarına yayılım özellikle alveoler tipte söz konusudur. Bu da tümörün daha saldırgan seyirli olması ve alt kapağın üst kapağa göre daha zayıf olan septumunu geçerek lenf yollarına ulaşması ile açıklanabilir (6).

#### Sınıflandırma:

**IRS** (International rhabdomyosarcoma study) sınıflandırmasında biyopsi sonucu ve kliniğe göre hastalar 4 gruba ayrılmıştır (8).

- Evre 1 A:** Tümör lokalize, tam olarak çıkarılmış; kökenlendiği organ veya kasta sınırlanmış
- Evre 1 B:** Tümör lokalize, kökenlendiği doku dışına yayılmış ama bölgesel lenf nodları tutulmamış
- Evre 2 A:** Tümör lokalize, tama yakın çıkarılmış, mikroskopik residuel var.
- Evre 2 B:** Rejyonel hastalık, lenf nodları tutulmuş, tümör tam çıkarılmış.
- Evre 2 C:** Rejyonel hastalık, lenf nodları tutulmuş, tümör tama yakın çıkarılmış ama mikroskopik residuel var.
- Evre 3 A:** Sadece biyopsi yapılmış, lokal veya rejyonel hastalık var.
- Evre 3 B:** Primer tümörün %50'den fazlası çıkarılmasına rağmen geride gros tümör var.
- Evre 4:** Uzak metastaz var.

**Tanı:** Ultrasonda yoğun akustik gölge veren sınırları belirgin kitle görünümü, BBT ve NMR'de kontrast tutan kitle görünümü vardır. Orbita rhabdomyosarkomlarının kesin tanısı histopatolojik inceleme yani doku tanısıyla konur. Ön orbitotomi ile biyopsi en uygun yoldur. Lateral orbitotomi sonrası tümörün yayılımının arttığı bildirilmiştir (10,11). Krönlere, fasiyal asimetriye yol açtığı için yapılmamalıdır.

**Ayırıcı Tanı:** Hemanjiom, lösemi, nöroblastom, lenfanjiom, dermoid kist, orbita sellülitisi ayırıcı tanı da düşünülmesi gereken hastalıklardır. Hemanjiom genellikle ilk 6 ay içinde ortaya çıkar ve berabe-

rinde cilt bulguları vardır. Nöroblastom metastaz yaptığında zaten primer tutulum bölgesinde yaygın bulgu vermiştir. Lenfanjiom tümör içine ani kanama sonucu büyüyebilir ve semptomatik hale gelebilir. Dermoid kist ise genelde üst temporal kadranda yer alır. Orbita sellülitinde yerel ısı artışı, genel ateş, sedimentasyonda yükselme ve lökositoz vardır.

**Histopatoloji:** Orbita rhabdomyosarkomlarının iyi tanımlanmış 4 tipi vardır:

- 1) *Pleomorfik tip:* göz dışı kaslardan gelişir. Dev hücrelerden oluşur. Tümör hücre sitoplazması asidofilik ve granülerdir. Bu granülante çizgilenme belirtisidir.
- 2) *Embryonel tip:* İğ şekilli hücrelerden oluşur. Bunlar dev hücre değildir.
- 3) *Alveoler tip:* Tümör hücreleri ya alveol benzeri boşlukları çevreler ya da boşlukların içinde yer alırlar. Bu sonuncu gruptaki hücreler dev hücrelerdir. Alveoler tip genellikle alt orbitada ve göz dışı kaslardan gelişir.
- 4) *Botryoid tip:* Infantil urogenital sisteminde; prostat, vajina, serviks, ureter, mesanede yer alır. Orbitada olan tipi ise kapaktan veya konjunktivadan gelişir. Muköz yüzeylerden köken alan tümör üzüm salkımı gibidir. Hücreler iğ şekillidir ama raket şekilli de olabilir.

Bazen alınan bir biyopsi örneğinde birden fazla tümör tipine ait bulgular olabilir. Bu durumda ya daha fazla mevcut olan tipe göre ya da daha malign olan tipe göre tümör adlandırılır (2,12).

**Sonuç olarak;** Kliniğimizde 1964-1992 ilk 3 ayında görülen 68 rhabdomyosarkom olgusunun ortalamaya başvurma yaşı 8.8'dir. Tanı konma yaşının literatürdekinden daha yüksek olması hastaların sosyokültürel durumları ve hekime geç bir dönemde başvurmalarıyla ilişkili olabilir. En sık görülen belirti ve bulgular sırayla proptosis %100, kitle %33, ptosis %25, kuru göz ve keratit %10 olarak saptanmıştır.

Özellikle akut orbita sellülitisi düşünülerek tedavi yapılmış ancak tedaviye cevap vermemiş olgularda rhabdomyosarkom olasılığı dikkate alınmalıdır (13-15).

#### KAYNAKLAR

1. Porterfield JF, Zimmerman LE. Rhabdomyosarcoma of the orbit: a clinicopathologic study of 55 cases. *Wircnows Arch* 1962; 335:329-44.
2. Jones JB, Reese AB, Krout J. Orbital rhabdomyosarcoma: an analysis of 62 cases. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1965;63:223-55.
3. Sagerman RH, Cassady RJ. Radiation therapy for rhabdomyosarcoma of the orbit. *Trans Am Acad Ophthalmol* 1967; 72:849-54.
4. Yiğitsubay V. Göz Kliniği Yıllığı 1969:115-120.
5. Günalp I. Rhabdomyosarkom-Klinik tanımı ve tedavi. XIV. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongresi Bülteni 1979:282-9.
6. Duane DT, Jaeger AE. *Clinical Ophthalmology*. Harper and Row Publisher Inc. Pennsylvania, 1986; 2:1-23.
7. Henderson JW. *Orbital Tumors*, Philadelphia, Saunders Co; 1973:269.
8. Duke Elder S. *System of Ophthalmology, Ocular Adnexa*, London, Henry Kimpton Co, 1974; XIII-2:1051.
9. Reese AB. *Tumors of the eye*, 3 ed New York, Harper Row Pub, 1976:304.
10. Manner HM, Beltangady M, Crist W. *The Intergroup Rhabdomyosarcoma study: A final report*. *Cancer* 1988; 61:209-20.
11. Rootman J, Chan KW. *Rhabdomyosarcoma In Diseases of the Orbit* Ed, Rottman J. JB Lippincott Comp Philadelphia, 1988:334-41.
12. Ellsworth RM. *Pediatric orbital tumors In Oculoplastic, Orbital and Reconstructive surgery* Ed. Hornblase A Vol. 2. *Orbital and lacrimal system*. Baltimore, Williams and Wilkins 1990:975-9.
13. Raney B, Hays D. *Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas*. *Pediatric Oncology* 1990:635-56.
14. Wharam M, Beltangady M. *Localized orbital rhabdomyosarcoma* *Ophthalmology*. 1987; 94:251".
15. Anderson GJ, Tow LWC, Womer RB. *Rhabdomyosarcoma of the neck and head in children*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116:428-31.