

Birincil Kafa İçi Rabdomyosarkom

Primary Intracranial Rhabdomyosarcoma

UĞUR BOSTANCI, ETEM BEŞKONAKLI, ŞÜKRAN SARIKAYA

Ankara Numune Hastanesi Nöroşirürji (UB, EB) ve Patoloji (ŞS) Klinikleri, Ankara

Özet: Rabdomyosarkom ağır klinik seyir gösteren, erken metastaza yol açan malignitesi yüksek bir tümördür. Çocuk yaş grubunda yaygın olmasına rağmen kafa içi yerleşimi nadirdir. Yazıda kafa içine metastaz yapan bir olgu sunulmuştur

Anahtar Sözcükler: Birincil, kafa içi, rabdomyosarkom, tümör

Abstract: Rhabdomyosarcoma is a highly malignant neoplasm characterized by an aggressive clinical course, and early metastases. Although it is a common tumor of childhood its primary intracranial location is rare. In this paper a pediatric case with intracranial metastasis is reported.

Key Words: Intracranial, primary, rhabdomyosarcoma, tumour

GİRİŞ

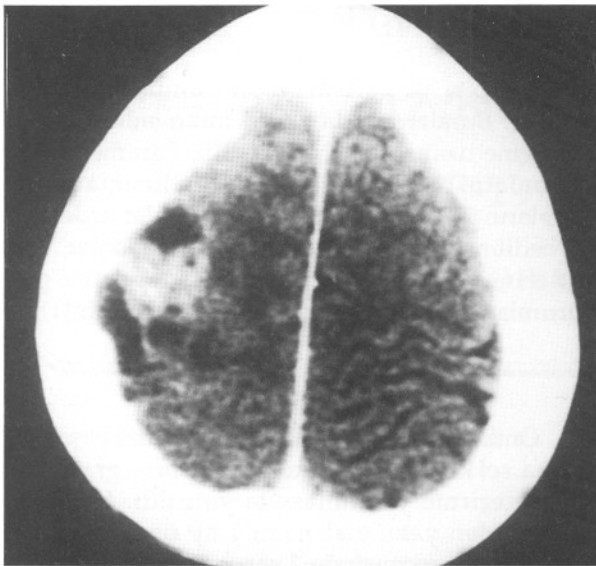
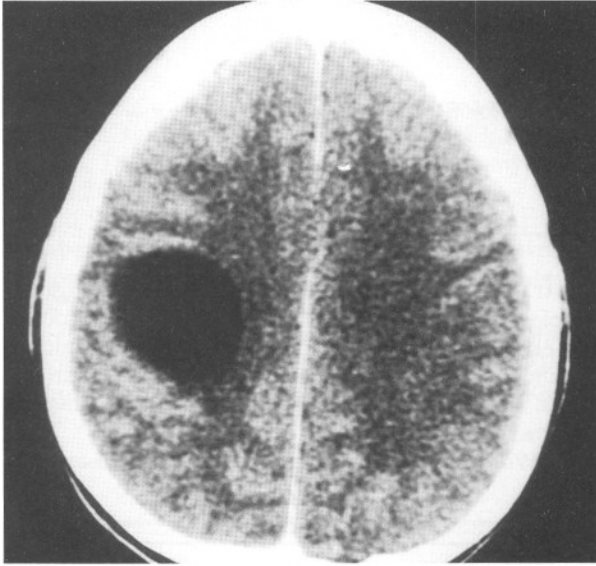
Rabdomyosarkom, çocuk yaş grubunun en sık görülen yumuşak doku tümörüdür ve çocuk solid malign tümörlerinin % 5-15'ini, onbeş yaş altındaki tüm malign hastalıkların % 4-8'ini oluşturur. Çocuklarda malign hastalık sıralamasında yedinci sıradadır (2, 3, 5). Yüzde 70'i 10 yaş altında görülür, 2-5 yaş arasında en sıktır (5, 10). Erkek çocuklarda daha sıktır ve cinsiyet oranı 1.4/1'dir. Nörofibromatozisli ve kemik sarkomu olan hastalarda birlikte görülme olasılığının arttığı da bildirilmiştir. Rabdomyosarkom vücudun her yerinde görülebilir, bulunduğu yerde yayılmakta veya uzak metastaz yapabilmektedir. Metastaz sıklıkla akciğer, kemikler, kemik iliği, beyin ve omuriliğe olur. Vücutta birincil olarak en fazla baş ve boyunda, parameningeal bölge, nazofarinks, orta

kulak, orbita ve parafaringeal yumuşak dokuda görülür. Buralardan da çeşitli foramenler yoluyla kafa içine uzanabilir (2, 5, 14, 15). Parameningeal lezyonların % 35'i kafa içine yayılmakta ve bu hastaların % 90'ı kafa içi komplikasyonlar nedeniyle kaybedilmektedir. Kafatasında litik lezyonlar, kafa çiftlerine ait felçler, kafa içi basınç artışı gibi durumlar kafatası tutuluşunun göstergesidir (1).

OLGU SUNUMU

Oniki yaşında erkek hasta kliniğimize başağrısı, kusma, sol kol ve bacadaki kuvvet kaybı ve grand mal nöbet geçirme yakınmasıyla yatırıldı. Hastanın öyküsünden yakınmalarının 1 ay önce başladığı öğrenildi. Özgeçmişinde 2 sene önce trafik kazası nedeniyle kafa travması geçirdiği ve bu nedenle bir süre tıbbi izlemde kaldığı ve o zaman nörolojik veya

radyolojik bir patoloji bulunmadığı öğrenildi. Genel fiziki muayenesi normal bulunan hastanın, nörolojik muayenesinde papil stazi, solda hafif hemiparezi, sol Babinski müsbet bulundu. Düz kafa grafilerinde bir anormallik saptanmayan hastanın bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) sağ parietalde vertekse kadar uzanan, içerisinde bölmeleri bulunan kistik kitle görüldü. Bu kitlenin kontrast madde tutan solid parçasının da bulunduğu görüldü (Şekil 1). Hasta ameliyat edilerek kitle tama yakın çıkarıldı. Histopatolojik incelemesinde dokunun yuvarlak veya iğ şekilli, hiperkromatik yer yer iri veziküller çekirdekli belirgin çekirdekcikli eozinofilik

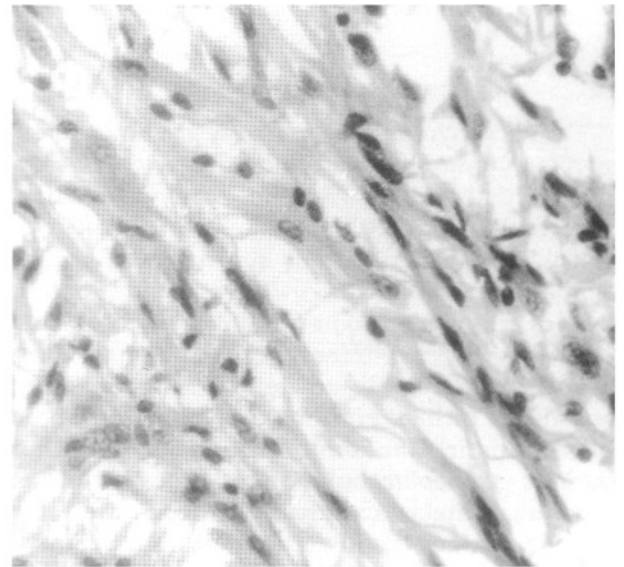


Şekil 1, a ve b: Hastanın BBT'sinde sağ parietalde kistik kitle görünümü.

sitoplazmalı, sitoplazmalarında çizgilenmeler izlenen hücrelerden oluştuğu ve çok çekirdekli dev hücreler izlendiği saptandı (Şekil 2). Yapılan immünohistokimyasal çalışmada myoglobulin boyasıyla hücrelerde boyanmanın da gözleendiği ve kitlenin rabdomyosarkom olduğu bildirildi. Tümörün birincil mi, ikincil mi olduğunun ayrımı için tüm vücut taraması yapıldı. Uzun kemikler, akciğer, tüm omurga, tüm baş-boyun grafileri, karın ultrasonografisi, tüm vücut kemik sintigrafisi, göğüs, karın ve paranasal sinüs tomografileri yapıldı. Birincil odak açısından hepsi normal bulundu. Hasta bu haliyle birincil kafa içi rabdomyosarkom kabul edildi ve ameliyat sonrası 8. günde sol hemiparezisinde düzelme gözlenerek çıkarıldı. Bir ay sonra radyoterapi ve kemoterapi başlandı. Radyoterapide 50 Gy' lik toplam doz 40 Gy tüm beyne, 10 Gy tümör alanına olmak üzere bölündü. Kemoterapide ise VAC (vinkristin, adriamisin, siklofosamid) bileşimi 5 kür halinde kullanıldı. Radyoterapi ve kemoterapi sonrası 5. ayda kontrol BBT' de kitlenin çok küçüldüğü izlendi (Şekil 3). Hasta genel ve nörolojik durumu iyi olarak izlenmektedir.

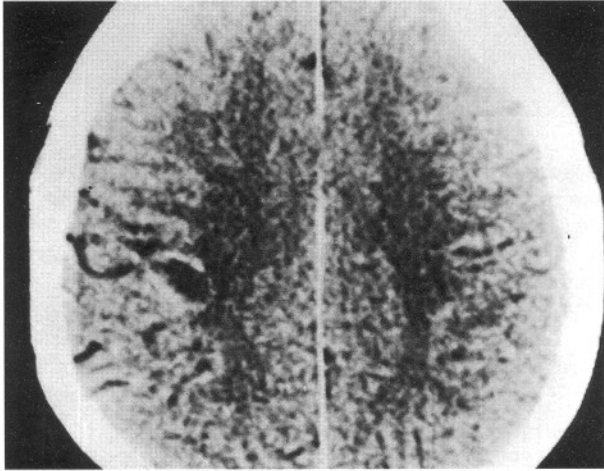
TARTIŞMA

Birincil kafa içi rabdomyosarkom çok nadir görülür. Kafa içinde en sık serebellum tutulur. Beyinde daha nadirdir. Beyinde olursa erişkinde hemisferde, çocukta ise orta hatta olmaya meyillidir (2,5,6,9,10). Rabdomyosarkomun kökeninin nöral çıkıntındaki multipotansiyel mezenkim hücreleri



Şekil 2: Histopatolojik çalışmada tümör. (HE, X100)

olduğu doku kültürleriyle yapılan çalışmalarda gösterilmiştir (1, 4, 9, 10, 12, 13). Tümör içerisinde glial doku bulunmadığı için leptomeningeal hücrelerin köken aldığı alanda sıklıkla görülür. Tipik rabdomyosarkom hücreleri fetal mezenkimal hücrelere benzer büyüklükte yıldızvari hücrelerdir. Bu da leptomeninkslerdeki multipotent mezenkimal hücrelerden köken alan rabdomyosarkomu destekler (3, 7, 8, 9, 13). Rabdomyosarkomların oluşumunda geçirilmiş travmalar suçlanmamakla birlikte önceden geçirilmiş travma öyküsü bir vakada bildirilmiştir (5). Rabdomyosarkom histolojik olarak 4 alt gruba ayrılmaktadır: Embriyonal, alveolar, pleomorfik ve botroid. Son yıllarda az farklılaşmış tip 1 ve 2 alt grupları da tanımlanmıştır (5, 7, 8, 9, 13). Alt gruplar içinde % 50 oranında embriyonal tip görülmekte ve sıklıkla baş-boyun bölgesiyle ürogenital sistemde rastlanmaktadır. Alveolar tip ise % 20 oranında



Şekil 3: Ameliyat, radyoterapi ve kemoterapi sonrası BBT.

görülmektedir (5). Hastalardaki semptom başlangıcı ile tanı arasındaki süre 1 hafta ile 18 aya kadar uzanmakla birlikte ortalama 2 aydır (11). Bizim hastamızda bu süre 3 aydır.

Rabdomyosarkomun tanı çalışmasında tam kan ve idrar biyokimyası, kemik iliği, tüm kemik sintigrafisi çalışmaları, karın ultrasonografisi ve tomografisi ile birlikte BBT ve beyin MR incelemeleri yapılması gerekir. BBT ve MR boyut, yayılım taramalarında birinci görüntüleme teknikleridir. Birincil kafa içi lezyonlarda MR'da hipodens, izodens veya hiperdens şeklinde değişik yoğunluklar olabilir (3, 10). Histopatolojik incelemede sadece ışık mikroskopisinde tanı konması zordur (10). Işık mikroskopisinde striatum tabakasında yuvarlak ve yıldız şekilli rabdoplast hücreler görülebilir.

Histopatolojide asıl tanı koyucu yöntemler elektron mikroskopi ve immünohistokimya'dır. Elektron mikroskopide kas lifleri ile birlikte myogenezisin çeşitli aşamalarında büyük glikojen gölcüklü ve meganükleer yapılar ve paralel veya düzensiz görümlü primitif Z bantlı myofilamentlerin görülmesi tipiktir. Bunlarla birlikte immünohistokimya ile epitel zarında antijen etkinliği saptanması belirleyicidir. Rabdomyoblastik hücreleri tanıyan antijen olarak myoglobulin özgül bir tanımlayıcıdır (3, 10). Tanıda ayrıca kreatinin kinaz, tümör ilişkili antijen, desmin, kromozom incelemeleri gibi biyolojik ve sitogenetik işaretleyicilerden yararlanılabilir (5). Kromozom anomalileri embriyonal tipde sıklıkla 3. kromozomda (3p), alveolar tipde ise 2. kromozomda translokasyon şeklinde görülür (5).

Rabdomyosarkomların tedavisi cerrahi, beyin ve omurilik radyoterapisi ve intravenöz-intratekal kemoterapidir (2, 10, 13). 1950 yılında Stobbe ve Dragon tarafından rabdomyosarkomların radyasyona duyarlı olduğu gösterilmiş, 1959 yılında ise radyoterapi ve kemoterapi bileşimi ile başarılı sonuçlar alınmıştır. Daha sonraları kemoterapötik olarak vinkristin, adriamisin, siklofosamid (VAC) bileşimi ile daha başarılı sonuçlar alınmıştır (2, 5). Sağkalım tentorium altı kitlelerde 14, tentorium üstü kitlelerde 7-8 ay olarak bildirilmiştir. Ancak hasta yaşı da önemlidir. Beş yaş altındaki çocuklarda ortalama sağkalım 20 ayken, 6-40 yaş arası 5 aydan azdır (10). Ancak buna karşı 15 yaş üzerindeki hastalarda sağkalımın daha iyi olduğuna dair yayınlar da vardır (5). Herşeye rağmen kafa içindeki lezyon birincilse sağkalım daha uzun olmaktadır. Bu tümörlerin biyolojik özelliklerinin iyi anlaşılması ve hastalığın erken tanısı prognozu iyileştirmektedir (10).

Yazışma Adresi: Dr. Uğur Bostancı
Dr. Tefrik Sağlam Cad. No: 124/8
Etilik, Ankara

KAYNAKLAR

1. Berry MP, Senkin RDT: Parameningeal rhabdomyosarcoma in the young. *Cancer* 48: 281-288, 1981
2. Ghavimi F, Exelby PR, D'angio GJ, Cham W, Lieberman PH, Tan C, Mike V, Murphy L: Multidisciplinary treatment of embryonal rhabdomyosarcoma in children. *Cancer* 35: 677-678, 1975

3. Hanna SL, Langston JW, Parham DM, Douglas EC: Primary malignant Rhabdoid tumor of the brain; clinical, imaging and pathologic findings. AJNR 14: 107-115, 1993
4. Jarrell HR, Krous HF, Schochet SS: Meningeal rhabdomyomatosis. Arch Pathol Lab Med 105: 387, 1981
5. Malogolowkin MH, Ortega JA: Rhabdomyosarcoma of childhood. Pediatr Ann 17: 251-268, 1988
6. Matsuka Y, Yokota A, Marubayashi T: Rhabdomyosarcoma of the brain. J Neurosurg 43: 215-221 1975
7. Maurer HM, Moon T, Donaldson M, Fernandez C, Gehan EA, Hammond D, Hays DM, Lawrence W, Newton W, Ragab A, Raney B, Soule EH, Sutow WW, Tefft M: The intergroup rhabdomyosarcoma study. A preliminary report. Cancer 40: 2015-2026, 1977
8. Mcdermott VGM, Mackenzie S, Hendry GMA: Case report: Primary intrathoracic rhabdomyosarcoma: a rare childhood malignancy. Br J Rad 66: 937-941, 1993
9. Min KW, Gyorkey F, Helpert B: Primary rhabdomyosarcoma of the cerebrum. Cancer 35: 1405-1411, 1975
10. Olson JJ, Menezes AH, Godersky JC, Lobosky JM, Hart M: Primary intracranial rhabdomyosarcoma. Neurosurgery 17: 25-34, 1985
11. Pratt CB, Smith JW, Woerners S, Mauer AM, Hustu HO, Johson WW, Shanks EC: Factors leading to delay in the diagnosis and affecting survival of children with head and neck rhabdomyosarcoma. Pediatrics 61: 30-34 1978
12. Schwartz RH, Movassaghi N, Marion ED: Rhabdomyosarcoma of middle ear: A wolf in sheep's clothing. Pediatrics 65: 1131-1133, 1980
13. Session DG, Ragab AH, Vietti TJ, Billier HF, Ogura JH: Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children. Laryngoscope 83: 890-896, 1973
14. Tefft M, Fernandez C, Donaldson M, Newton W, Moon TE: Incidence of meningeal involvement by rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Cancer 42: 253-258, 1978
15. Yousem DM, Lexa FJ, Bilaniuk LT, Zimmerman RL: Rhabdomyosarcomas in the head and neck: MR imaging evaluation. Radiology 177: 683-686, 1990