

# Erişkinde Kafa Kemiklerinde Litik Lezyonlara Yol Açan Rabdomiyosarkom: Bir Ölüm Olgusu

## Rhabdomyosarcoma in Adult Leading Lytic Bone Lesions in the Skull: A Death Case

Rifat Özgür ÖZDEMİREL, İlhami KÖMÜR, Bünyamin BAŞPINAR, Zafer ÇETİNKAYA, Ayşe ÖZGÜN

Adli Tıp Kurumu Başkanlığı, İstanbul, Türkiye

### ÖZ

Rabdomiyosarkom daha çok çocuklarda görülen yumuşak dokudan köken alan malign bir tümördür. Çocukluk çağında sıklıkla baş-boyun bölgesinde görülür. Erişkinde baş-boyun bölgesinde görülmesi son derece nadirdir. Otuz beş yaşında kadın olgunun yapılan otopsisinde kafa kaidesinde sfenoid kemik ve sella tursica bölgelerinde lizeye yol açmış, kesitlerinde koyu yeşil kahverengi pürülan sıvı da içeren, sınırları net ayırt edilemeyen, sağ göz küresine komşu sert kitle olduğu görülmüştür. Histopatolojik incelemede beyin parankiminde alveoler tip rabdomiyosarkom ile uyumlu malign mezankimal tümör tespit edilmiştir. Olgumuzun rabdomiyosarkoma bağlı gelişen kafa içi komplikasyonlar sonucu öldüğü tespit edilmiştir. Erişkinlerde nadir görülen rabdomiyosarkomun yine erişkinlerde ender olarak rastlanan baş-boyun bölgesi tutulumu nedeniyle olgu sunulmaya değer bulunmuştur.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Alveoler tip rabdomiyosarkom, Lizis, Otopsi, Ölüm

### ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is a malignant tumor derived from soft tissue and is more common in children. They are often seen in the head and neck regions in childhood. It is extremely rare in the head and neck of adults. During the autopsy of a 35-year-old female, we found a rigid mass on the sella turcica of the sphenoid bone at the neighborhood of the right eyeball that had lead to lysis. The borders of the tumor could not be clearly distinguished and it contained dark green to brown colored purulent fluid. On histopathological examination, malignant mesenchymal tumor was detected in the brain parenchyma compatible with alveolar type rhabdomyosarcoma. We determined that the case had died as a result of the intracranial complications of rhabdomyosarcoma. We believe our case deserved to be presented due to the rarity of rhabdomyosarcoma in adults and also in the head and neck region.

**KEYWORDS:** Alveolar rhabdomyosarcoma, Lysis, Death, Autopsy

### ■ GİRİŞ

Yumuşak doku sarkomları, primitif mezenkimden kaynaklanan, çizgili veya düz kas, sinir, yağ, damarsal dokular ve diğer destek dokulara farklılaşma potansiyeli gösteren, farklı alt tipleri bulunan malign bir hastalıktır (8). Yumuşak doku sarkomlarından olan rabdomiyosarkom (RMS), bedensel gelişimle ilişkisi bulunduğu için özellikle çocuklarda infantil çağda sık, erişkin-

lerde ise nadir görülen yumuşak doku kaynaklı tümördür (12). RMS şiddetli klinik bulgular gösteren ve erken metastaza yol açan, malignitesi yüksek bir tümördür (1).

RMS, çocuklarda en sık görülen yumuşak doku tümördür. 15 yaş altında saptanan malign hastalıkların %4-8'ini oluşturur (5). RMS olgularının %70'i 10 yaş altı çocuklarda görülür. Çocukluk çağında baş-boyun bölgesinde görülme oranı



**Yazışma adresi:** Rifat Özgür ÖZDEMİREL

**E-posta:** rifatozdemirel@gmail.com

%35-40 arasındadır (10). RMS'nin, baş boyun bölgesinde en sık yerleşim yeri orbitadır (2). Oral kavite ve farenks ikinci sıklıktadır. Erişkin dönem RMS'ler nadirdir. Çoğunlukla ekstremitelerde görülür. Baş-boyun bölgesinde yerleşimi son derece nadirdir (4).

RMS'nin pleomorfik, alveolar, botryoid ve embriyonal olmak üzere 4 histolojik alt tipi vardır (9). Embriyonal tip en sık görülen tiptir. Alveoler tip ise en kötü prognoz gösteren tiptir (11).

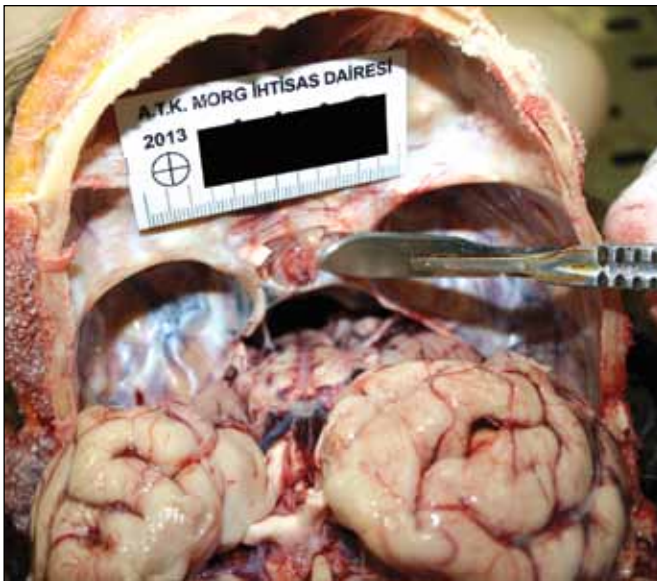
RMS'lar lokal veya uzak yayılım yapabilmektedir. Yayılımlar sıklıkla akciğer, kemikler, kemik iliği ve beyine olmaktadır. Çeşitli foramenler yoluyla kafa içine uzanabilir (14). Orbital RMS'de tümör orbitada sınırlı ise prognoz çok daha iyidir. Orbita dışına yayılım varlığında ölüm oranı artar (7,13). RMS'lerin % 35'i kafa içine yayılmakta ve bu hastaların % 90'ı kafa içi komplikasyonlar nedeniyle ölmektedir (1).

Daha çok infantil çağda görülen RMS'nin 35 yaşında olan olgumuzda görülmesi, kafa içinde yaygın metastaz ve kemiklerde litik lezyonlara sebep olması nedeniyle sunulmak istenmiştir.

## ■ OLGU SUNUMU

Konakladığı otel odasında ağız ve burundan kan gelmiş halde ölü olarak bulunan yabancı uyruklu 35 yaşında kadın, savcılık tarafından kesin ölüm nedeninin tespiti için otopsi yapılmak üzere İstanbul Adli Tıp Kurumu Morg İhtisas Dairesi Başkanlığı'na gönderilmiştir.

Kişinin Türkiye'de tedavi gördüğü hastaneye ait evraklarda; ilk olarak Rusya'da 5 ay önce baş ağrısı, sağ gözde görme azlığı, göz kapağı düşüklüğü şikayetleriyle hastaneye başvurduğu, çekilen beyin ve paranasal bilgisayarlı tomografi (BT)'lerde sağ göz globunu, sağ kavernoöz sinüsü, tüm nazofarenksi, sağ temporal fossayı, sağ subtemporal fossayı, tüberkülüm ve sella tabanını tutmuş tümöral kitle saptandığı, kitlenin sağ optik



Şekil 1: Sella tursikada tümöral oluşum.

sinir basısı yaptığı, sinüsten biyopsi yapıldığında alveolar tip RMS saptandığı, radyoterapi tedavisine başlanıldığı kayıtlıdır.

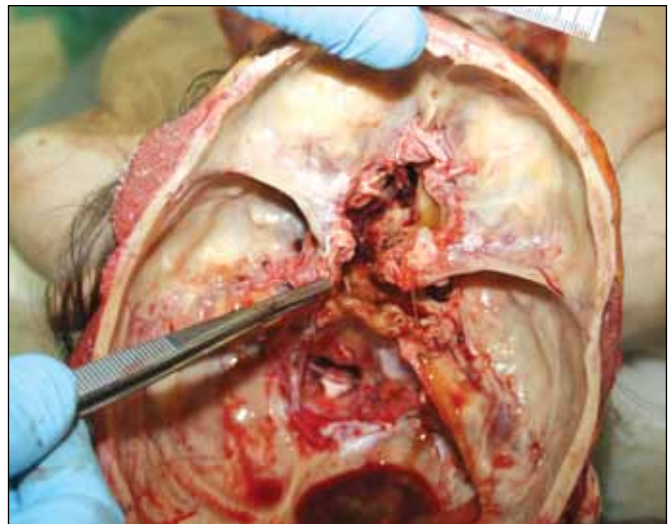
Olgunun yapılan otopsisinde; dış muayenede travmatik değişim saptanmadı. İç muayenesinde kafatası kaidesinde sfenoid kemik ve sella tursika bölgelerinde lizise yol açmış, kesitlerinde koyu yeşil kahverengi pürülan sıvı içeren, sınırları ayırt edilemeyen, sağ göz küresine komşu, sert kitle olduğu görüldü. Kafatası boşluğuna protrüde olmuş kitle ve diğer iç organlar histopatolojik tetkik için örneklendi. Histopatolojik incelemede; beyin parankiminde malign mezankimal tümör tespit edildi (Şekil 1, 2). Beyindeki tümöral kitleden hazırlanan kesitlerde izlenen histomorfolojik bulguların, klinik veriler eşliğinde değerlendirildiğinde RMS ile uyumlu olduğu tespit edildi (Şekil 3, 4). Kişinin ölümünün metastatik rabdomiyosarkoma bağlı gelişen kafa içi komplikasyonlar sonucu meydana gelmiş olduğu otopsi raporunda belirtilmiştir.

## ■ TARTIŞMA

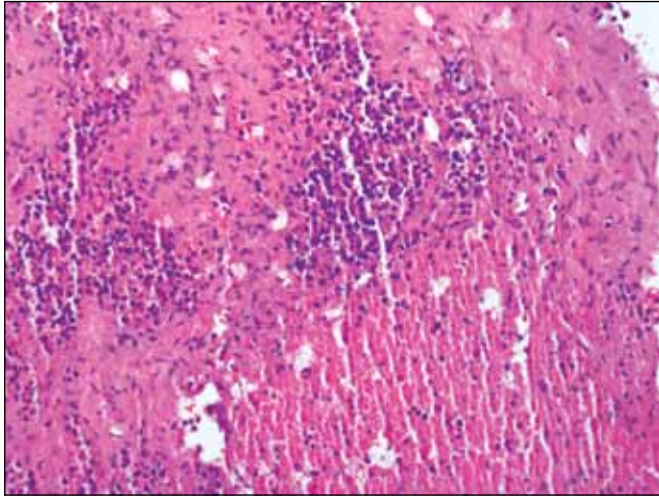
Kafatasında litik lezyonlar, kafa çiftlerine ait felçler, kafa içi basınç artışı gibi bulgular RMS kafatası tutulumunun belirtileri olarak görülmektedir (1). RMS hızlı gelişen proptozis ile ortaya çıkabilmektedir (3). Olgumuzun ilk hastaneye başvuru şikâyetlerinde kafatası tutulumunu gösterir proptozis, baş ağrısı ve görme azlığı olduğu, radyolojik tetkiklerinde ise kafatasında litik değişiklikler olduğu görülmüştür.

Alveoler tip RMS, en kötü prognoz gösteren alt tiptir (11). RMS'lerin % 35'i kafa içine yayılmakta ve bu hastaların % 90'ı kafa içi komplikasyonlar nedeniyle ölmektedir (1). Havan ve ark. tarafından kemik tutulumu gösteren 16 yaşında RMS olgusu bildirilmiştir (6). Olgumuzda saptanan RMS, en kötü prognozlu alt tip olan alveoler tip olup, kafatasında litik değişimlere ve kafa içi komplikasyonlara neden olarak ölüme sebep olmuştur.

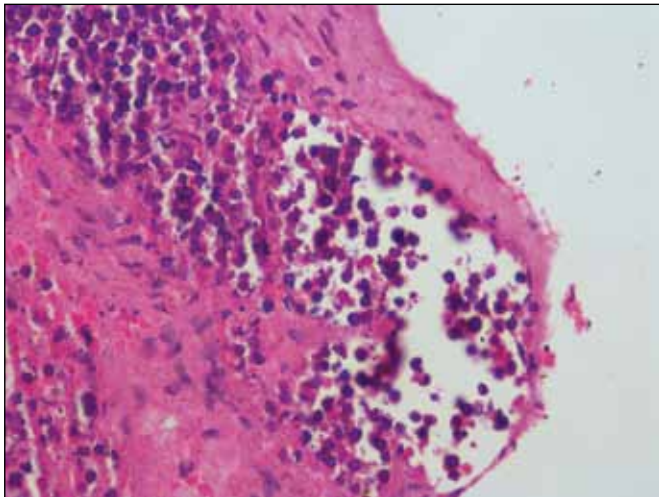
RMS'lerin tedavisinde hasta yaşı önemlidir. Beş yaş altındaki



Şekil 2: Sfenoid kemik ve sella tursikada, koyu yeşil kahverengi pürülan sıvı içeren, sınırları ayırt edilemeyen kemik dokularında lizise yol açmış rabdomiyosarkom.



**Şekil 3:** Fibröz stroma içerisinde küçük yuvarlak hiperkromatik nükleuslu, dar eozinofilik stoplazmalı tümör hücreleri (Hematoxylin-Eozin x20).



**Şekil 4:** Fibröz stroma içerisinde küçük yuvarlak hiperkromatik nükleuslu, dar eozinofilik stoplazmalı tümör hücreleri (Hematoxylin-Eozin x40).

çocuklarda ortalama yaşam süresi 20 ayken, 6-40 yaş arası ise 5 aydan daha azdır (1). Bizim olgumuz da RMS tanısının konulmasından yaklaşık 5 ay sonra tedaviye yanıt vermeyerek ölmüştür. Erişkinlerde kemik tutulumu gösteren litik kitlelerde ayrıca tanıda RMS'nin gözardı edilmemesi gerektiği düşünülmüştür.

RMS ailesel kanser sendromlarına eşlik edebilmektedir. RMS'nin ailesel kanser sendromu olarak bilinen Nörofibromatozis Tip I, Li- Fraumeni Sendromu, Beckwith-Wiedemann

sendromu ve bazı konjenital anomalilerle ilişkili bulunması, RMS gelişiminde genetik faktörlerin de rol oynadığını düşündürmektedir. Yapılan çalışmalarda annelerinde meme kanseri, yakın akrabalarında yumuşak doku tümörleri ve beyin tümörleri görülen çocuklarda RMS görülme sıklığının arttığı bildirilmiştir (8, 12). Li- Fraumeni sendromu p53 tümör süpresör geninde meydana gelen mutasyonla ilişkilidir. Sporadik RMS tanısı alan bazı küçük çocuklarda p53 germline mutasyonu saptanmıştır (8). Gerek klinik muayenede, gerekse otopside saptanan RMS olgularında, genetik geçiş nedeniyle diğer tüm aile bireyleri de taranarak erken tanı konulmasının mümkün olabileceği düşünülmektedir.

#### ■ KAYNAKLAR

1. Bostancı U, Beşkonaklı E, Sarıkaya Ş: Birincil kafa içi rabdomiyosarkom. Türk Nöroşir Derg 7: 89-92, 1997
2. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, Dickman PS, Donaldson SS, Fryer C, Hammond D, Hays DM, Herrmann J, Heyn R: The third intergroup rhabdomyosarcoma study. J Clin Oncol 13(3):610-630, 1995
3. Çağlar N, Baykal O, Energin F: Geç kalınmış bir rabdomiyosarkom vakası. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Bülteni 21(3):323-327, 1989
4. Güç ZG, Güç H, Salman T, Akan ÖY, Yüksel A: Embriyonel rabdomiyosarkom: Erişkinde nadir bir baş-boyun tümörü. İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 18(3):71-75, 2014
5. Hanna SL, Langston JW, Parham DM, Douglas EC: Primary malignant rhabdoid tumor of the brain; clinical, imaging and pathologic findings. Am J Neuroradiol 14(1):107-115, 1993
6. Havan N, Alkan A, Toprak H, Yıldız Ş, Atay M: Temporal kemik tutulumu gösteren rabdomiyosarkom olgusu. 32. Ulusal Radyoloji Kongresi, Antalya, 2011:271
7. Jakobiec FA, Bilyk JR, Font RL: Orbit. In: Spencer WH (ed), Ophthalmic Pathology, Vol:IV, dördüncü baskı. U.S.A.: W.B. Saunders, 1996:2438-2934
8. Kebudi R, Ağaoğlu FY: Rabdomiyosarkom. Klinik Gelişim Dergisi 20(2):83-94, 2007
9. Moon HS, Kwon SW, Lee JH: A case of alveolar rhabdomyosarcoma of the ethmoid sinus invading the orbit in an adult. Korean J Ophthalmol 20(1):70-75, 2006
10. Myers E, Suen YJ: Cancer of the Head and Neck, üçüncü baskı. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1996:605-606
11. Pabuççuoğlu HU: Orbital tümörler. Türkiye Ekopatoloji Dergisi 10(1-2):75-81, 2004
12. Parham DM, Ellison DA: Rhabdomyosarcomas in adults and children: An update. Arch Pathol Lab Med 130(10):1454-1465, 2006
13. Yanoff M, Fine BS: Ocular Pathology, beşinci baskı. Thailand: Mosby, 2002:511-575
14. Yousem DM, Lexa FJ, Bilaniuk LT, Zimmerman RL: Rhabdomyosarcomas in the head and neck: MR imaging evaluation. Radiology 177(3): 683-686, 1990