

## Dev bir orbital rabdomiyosarkom olgusu

### *A giant orbital rhabdomyosarcoma case*

Kemal UĞURLU\*, Aysin KARASOY\*\*, Soner TATLIDEDE\*\*, Aydın CANPOLAT\*\*\*,  
Hale DOBRUCALI\*\*\*\*, Lütfü BAŞ\*

\*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği  
\*\*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği  
\*\*\*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroşirürji Kliniği  
\*\*\*\*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

#### ÖZET

15 yaşında sağ infraorbital rabdomiyosarkom nedeniyle tümör eksizyonu yapılan, nüks gelişince kemoterapi ve radyoterapi uygulanan erkek hasta, 1.5 yılda kitlenin büyüyerek tüm sağ yüz yarısını kaplaması üzerine kliniğimize başvurdu. Kafa tabanına uzanan 20x25x10 cm. boyutlarında yüzeysel nekrotik ve miyazisli (kurtlanmış) yaklaşık 4.5 kg. ağırlığındaki tümör kitlesi rezektü edilerek, oluşan defekt, seçli deriden hazırlanan lokal flep ve kısmi kalınlıklı deri grefti ile onarıldı. Ameliyat sonrasında beslenmesi gastrostomi ile sağlanan hastanın genel durumu hızla düzeldi. Erken dönemde tümör nüksü görülmedi.

Postoperatif 2. ayda gastrostomi bölgesinde enfeksiyon oluşması, peritonit ve genel durum bozukluğu üzerine, 7 gün yoğun bakımda tedavi edilen hasta sepsis ve metabolik yetmezlik nedeniyle kaybedilmiştir.

**Anahtar kelimeler:** rabdomiyosarkom, orbita, dev

#### SUMMARY

Fifteen years old male patient who was operated because of an infraorbital rhabdomyosarcoma and who received chemotherapy and radiotherapy after the tumor relapsed, admitted to our clinic. The tumor invaded all of right side of the patient's face in one and half years with its 20x25x10 cm. size and 4.5 kg. mass extending to cranial base and its outer surface was necrotic and wormy. After the resection; the defect was repaired with a local scalp flap and split thickness skin graft. In postoperative period, the patient nourished via gastrostomia and the patient's general health status improved rapidly. Tumor relaps was not seen in early period.

In the postoperative 2 months, infection in gastrostomia region, peritonitis were detected, and the patient who was treated throughout 7 day in intensive care unit, died because of sepsis and metabolic insufficiency upon that serious infection.

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, orbita, giant

#### KISA GİRİŞ

Rabdomiyosarkom (RMS), çocukluk çağında sık görülen, ileri derecede malign karakterli bir yumuşak doku sarkomodur (1). Genellikle baş - boyun, genito-üriner sistem ve ekstremitelerde görülür. Histolojik görünüm ve farklılaşma derecesine göre embriyonel, alveoler, pleomorfik olmak üzere 3 farklı tipi vardır(2). Embriyonel tip, rabdomiyosarkomların %50-60'ını oluşturur, çoğunlukla 15 yaş altında baş-boyun bölgesinde yer alır, erişkinlerde son derece nadirdir(3).

Hastanın genel durumunu bozan ileri evre

#### Yazışma Adresi:

Op. Dr. Kemal Uğurlu  
ŞEEAH I. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği Başasistanı  
Şişli / İstanbul

\* Bu çalışma 1999 yılında ŞEEAH poster oturumunda sunulmuştur.

tümörleri terminal dönemde kokusu, görünümü nedeni ile ciddi sosyal sorunlar yaratmaktadırlar. bu olgularda sınırlı bir rezeksiyon sonrası uygulanabilecek basit bir rekonstrüksiyon, uzun dönemde sağ kalımı etkilememekle birlikte hastanın kalan ömrünü ailesiyle daha rahat geçirmesini sağlamak açısından yararlı olmaktadır.

#### OLGU SUNUMU

15 yaşında erkek hasta sağ infraorbital bölgesinde küçük bir kitle şeklinde lezyon belirince başvurduğu bir devlet hastanesinden hastanemiz Göz Hastalıkları Kliniği'ne sevk edilmiş. Burada yapılan kitle eksizyonu sonrası patolojik değerlendirmede embriyonel rabdomiyosarkom tanısı konmuş. Onkoloji kliniği'nde kemoterapi alan hastaya daha sonra başka bir merkezde

radoterapi tedavisi uygulanmış. 1.5 yıl içinde tümör aynı alanda nüksetmiş. Başvurduğu birçok merkezde tekrar ameliyat edilemeyeceği ve yapılacak başka birşeyin olmadığı söylenmiş. Kitlenin giderek büyümesi, yüzün yarından fazlasını kaplaması, kitle üzerinde miyazis (kurtlanma) oluşması genel durumu bozularak kaşeksi tablosu gelişmesi üzerine kliniğimize başvuran hasta servisimize yatırıldı.

Yapılan fizik muayenede kaşektik ve soluk görünümüne olduğu, tümör kitlesinin ağırlığı ve genel durum bozukluğu nedeniyle yatağa bağımlı ve baş hareketlerini ileri derecede kısıtlı yapabildiği gözlemlendi.

Sağ orbitadan köken aldığı düşünülen ve hastanın yüzünün sağ yarısını tamamen kaplayan akıntılı, enfekte, ülseratif, yer yer nekrotik 25x20x10 cm.lik miyazisli (kurtlanmış) kötü kokulu tümöral doku mevcuttu. (Fotoğraf 1.) Sağ mandibuler bölge tümör dokusu ile kaplı olduğu için değerlendirilemedi. Sol submandibuler bölgede bir adet 1.5x1 cm.lik orta sertlikte mobil LAP mevcuttu. Submental LAP tespit edilemedi.

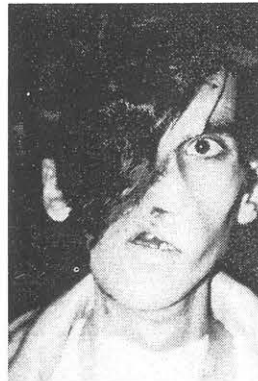
Baş boyun MR incelemesinde sağ orbita posterollateral duvarından köken alıp sağ maksiller sinüs, sağ glob okülü, intra-ekstraoküler kas gruplarını, etmoid sinüs, nazal septum, naofarenks, orofarenks anterior kesimlerini, santral kesitlerde infratentorial pterigopalatin ve pterigomaksiller fossa, inferior kesitlerde SKM kas grubu anterior kısımlarını infiltre eden, sağda os zigomatikum, sfenoid kanat ala major, superiorda parietal kemik santral kesimlerinde invazyon gösteren tümöral kitle saptandı. PA akciğer grafisi normal sınırlarda değerlendirildi. Toraks BT incelemesinde metastaz lehine bulguya rastlanmadı. Hb: 7.2 gr/dl, Hct: % 24.3, diğer biyokimyasal tetkikler normal olarak değerlendirildi. Kan transfüzyonu ve sıvı elektrolit replasmanı uygulandı.

Oral bölge yerleşimli geniş tümöral kitle nedeni ile oral entubasyon yapılamadığından lokal infiltrasyon anestezisi altında trakeostomi açıldı ve genel anestezi uygulandı. Masif kanama tehlikesini önleme amacıyla yüzeysel boyun venleri ve eksternal karotis arter tümör rezeksiyonu öncesi bağlandı. Geniş bir pedikülden sonra aşırı vejetan olan kitle 1. ekzilyonla deri seviyesinden itibaren ana kitleden ayrıldı. Bu şekilde çevre anatomik yapılar daha iyi değerlendirilebilir hale getirildi. Yan cerrahi sınırlarda 2 cm.lik sağlam cilt dokusu da dahil edilerek tümör rezeksiyonu tamamlandı. Sağ ramus mandibulada kısmi mandibulektomi, burun septumu da dahil edilerek sağ burun yarısı süperiorda frontal saç çizgisi, sağ zigomatik arkus sağ maksilla, sol üst kanin diş seviyesinden posteriora doğru sert ve yumuşak damağı içerecek şekilde tümör piyesine dahil edildi. Orbita tabanının medial duvarında tümör tutulumu olduğu gözlemlendi. Tümör tutulumu olduğu düşünülen osseöz fragmanlar çıkarıldı. Süperior orbital duvarda yaklaşık 2 cm. çaplı 1 alanda duranın ekspoze olduğu gözlemlendi.

Skalpten sol paricital pediküllü yaklaşık 20x15 cm.lik epikranium üzerinden skalp flebi kaldırıldı. Defekt alanında ağız boşluğu ve nazofarenks mukozası ayrı ayrı onarıldı. Skalpten hazırlanan flep defekt üzerine taşındı. Flep donör alanına sağ uyluk anterior ve lateralinden alınan kısmi kalınlıklı deri greftleri ile onarıldı. Genel cerrahi kliniğince gastrostomi açıldı.

Operasyon sonrası yoğun bakım izlemi gerektirmeksizin kliniğimizde takip edilen hastada normal yara iyileşmesi gözlemlendi, herhangi bir komplikasyon gelişmedi. (Fotoğraf 2)

**Fotoğraf 1:**  
Operasyon  
öncesi  
görünüm



**Fotoğraf 2:**  
Operasyon sonrası  
3. haftada Görünümü

Yapılan patolojik değerlendirmede embriyonel rabdomiyosarkom tanısı konuldu. Orbita apeksinde fokal alanda rabdomiyosarkom bulunduğu bildirildi.

Operasyon sonrası 2. ayda gastrotostomi bölgesinde akıntı nedeniyle beslenme problemi ve enfeksiyon görülmesi üzerine 7 gün Anestezi Yoğun Bakım Ünitesi'nde tedavi gören hasta sepsis ve metabolik yetmezlik nedeniyle kaybedilmiştir.

## TARTIŞMA

Rabdomiyosarkom morfolojik olarak fetal iskelet kası hücrelerine (rabdomiyoblast) benzeyen malign hücrelerden oluşan bir neoplazmdir. (4,5) Çocuklar arasında en sık görülen yumuşak doku sarkomu ve orbitanın primer tümörüdür. (2,6,7) Rabdomiyosarkomları morfolojik görünüm ve farklılaşma derecesine göre embriyonel, alveoler ve pleomorfik tip olmak üzere 3 gruba ayrılırlar. (8) Rabdomiyosarkomlar son derece malign tümörlerdir ve tedavi edilmezlerse hemen her zaman ölüme yol açarlar. Yerleşmiş oldukları anatomik bölgede hızla genişleyen kitle etkisi nedeni ile başlangıç belirtileri ve bulguları ortaya çıkar. Bu tümörler radyoterapi ve sitotoksik kemoterapiye orta derecede duyarlıdır. Ancak cerrahi eksizyon, uzun dönem yaşam beklentisi açısından en önemli ve tek tedavi modalitesidir. (6,8) Günümüzde multimodal tedavi yaygın olarak kullanılan yöntemdir.

Embriyonel rabdomiyosarkom çocuklarda sıklıkla baş-boyun genitouriner sistem, ekstremiteler ve

retroperitoneum tercih ettiği gelişim alanlarıdır. (1,6) Baş-boyun embriyonel rabdomiyosarkomları çocuklarda iyi prognozlu, yetişkinlerde kötü prognozludur. Çocuklarda 5 yıllık sürvi %80 üzeri, yetişkinlerde %15'ten azdır. (2) Bilinen en yaşlı orbital RMS olgusu 35 yaşındadır (9).

Sunmuş olduğum olgu ergenlik döneminde başlayıp rezeksiyon sonrası erken nüksetmiş RT ve KT'ye yanıt vermeyerek hızla büyümüş, ulaştığı dev boyutlar, enfeksiyon ve miyazis nedeniyle hastanın yaşam kalitesini bozmuştur. İleri evrede bulunan hastanın yaşam beklentisi yüksek olmamakla birlikte hastanın tümör yükünü azaltmak, yaşam kalitesini yükseltmek amacıyla yeniden rezeksiyon edilmiş, erken dönemde nüks gelişmemesine rağmen hasta yakınları tarafından gastrotostomi bakımı iyi yapılamadığı için enfeksiyon gelişmiş, sepsis ve metabolik yetmezlik nedeniyle hasta kaybedilmiştir.

Rabdomiyosarkom tedavisinde RT ve KT ile birlikte multimodal tedavi yöntemleri kullanılmakla birlikte tedavide etkin yöntem cerrahidir. Tümör ilk cerrahi rezeksiyon sırasında yeterli çıkarılmadığı takdirde nüksederek kötü prognoz göstermektedir. Nükslerden kaçınmak için ilk rezeksiyonda radikal davranmak hastanın tedavi şansını artıracaktır. Ayrıca hastanın genel durumunu bozan ileri evre tümörler terminal dönemde; kokusu, görünümü nedeni ile ciddi sosyal sorunlar yaratmaktadırlar. Bu olgularda sınırlı bir rezeksiyon sonrası uygulanabilecek basit bir rekonstrüksiyon, hastanın kalan ömrünü ailesiyle daha rahat geçirmesini sağlamak açısından yararlı olmaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Newton WA Jr, Soule EH, Hamoudi AB, et al. Histopathology of childhood sarcomas. Inter group rhabdomyosarcoma studies I and II: clinicopathologic correlation. *J Clin Oncol.* 1988; 6:67-75
2. Franz M, Enzinger, Shanon W. *Weiss Soft Tissue Tumors* (1995), Chapter 22, 539-577
3. Nakhleh RE, Swason PE, Devner LP. Juvenile (embriyonel and alveolar) rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults *Canc* 1991; 67: 1019-1024
4. Font RL, Green WR, Howes EL, Jakobiec F, Zimmerman. *Ophthalmic Pathology*. 2<sup>nd</sup> Philadelphia, Pa: WB Saunders ; 1986: 2554-2568
5. Haik BG, Jereb B, Svith ME, Ellsworth RM, Mc Cormick B. Radiation and chemotherap of parameningeal rehapmiyosercoma involving the orbit. *Ophthalmology.* 1986;93:1001-1009
6. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al. The intergroup rhabdomyosarcoma study-I: a final report. *Cancer.* 1988;61:209-220
7. Shields RA, Bakewell B, Augsburger JJ, Donosso LA, Bernardino V. Space - occupying orbital masses in children. *Ophthalmology.* 1986; 93:379-384
8. Horn RC Jr, Enterline HT . Rhabdomyosarcoma: a clinicopatologic study and classification of 39 casis. *Cancer.* 1958;11:181-199
9. Nick Mamalis, MD Allen M. Grey, MD James S. Good, MD William M. M. c Leish, MD Richard L. Anderson, MD *Ophthalmic Surgery* May 1994, Vol 25, No. 5 322-5