

GEÇ KALINMIŞ BİR ORBİTAL RABDOMYOSARKOM VAKASI

Dr. Nihat ÇAĞLAR x
Dr. Orhan BAYKAL xx
Dr. Fethi ENERGİN xxx

ÖZET

Orbital rabdomyosarkom çocukluk çağıının en sık görülen pirimer orbital malign tümörüdür. Hızlı seyirli olup, fetal sonuçludur. Bu makalede sol akut proptosis ile müracaat eden gecikmiş bir orbital rabdomyosarkom vakası sunulmaktadır. Hastaya cerrahi tedavi olarak ekzenterasyon uygulandı Radyoterpi için bir radyoterapi merkezine gönderildi.

Anahtar Kelimeler : Rhabdomyosarkom, Orbital tümör.

GİRİŞ :

Rhabdomyosarkom çocukluk çağıının en sık görülen pirimer orbital malign tümörüdür(1,3,4,5). Tümör en sık olarak 7-8 yaş civarında görülür (1,4). Orijinini mezenşimaldokudan özellikle gelişmesini tamamlayan adalelerden alır. Tümöral doku orbitada her bölgede yerleşebilmekle beraber sıklıkla süpero-nazal kadranda görülür (4). Erkeklerde kadınlara göre daha sık rastlanır(2,3). Tablonun oluşumunda heredite rol alabilir (3). Tablo hızlı gelişen proptosis ile ortaya çıkar, keza kapaklarda-ödem, kemozis, konjonktival hiperemi görülür (3,4). Kapak bölgesinde ya da subkonjonktival alanda palpabl kitle ortaya çıkabilir(3).

Bazen orbital rabdomyosarkom ekstansiyonu ile burunda kanama, şişme şikayetlerine yol açıp, hekimi yanıltabilir(3,4). Tümörün bulunduğu bölgeye travma anamnezi verilebilir; bu durum genelde tesadüfi olup, gerek tanı, gerekse tedavinin gecikmesine yol açar (1,3).

Orbital rabdomyosarkom akciğerler, servikal lenf nodülleri, nadiren kemiklere ve direk olarak da intrakranial alana yayılabilir (3).

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz. Hast. Anabilim Dalı Yard. Doç. Dr.

(xx) " " " " " " " " Araş. Gör

(xxv) " " " " " " " " " "

Tanıda : — Ultrasonografi,

— Komputerize Tomografi,

— X-R grafisi, (diğer primer orbital tümörler kemik yapıda herhangi bir patolojiye yol açmamalarına rağmen; orbital rabdomyosarkomun kemik yapılarında yaptığı destrüksiyon tanıda yardımcıdır (3,4,1).

— Histopatolojik tetkik yardımcıdır. Tanıda temel faktör histopatolojik tetkiktir(3). Hastalık histopatolojikyönden üç grupta incelenebilir (3,4).

1— Embrional tip,

2— Alveolar tip,

3— Pleomorfik tip.

En sık görülen şekil embrional tiptir(3,4). En malign şekil ise alveolar tiptir(4).

Ayrırcı Tanıda: Hemanjioma, lenfangioma Angiosarkom, Nöroblastoma, Lösemi, hatıra getirilmelidir.

Hastalık hızlı seyirli olup, fetal sonuçludur(3). Prognozu: Günümüzde 5 yıllık yaşama şansı % 90 civarındadır(1).

Tedavide: 1965 yılından önce orbital rabdomyosarkom standart tedavisi ekzenterasyon idi. Ekzenterasyon neticelerinin pek yüzgüldürücü olmaması sebebi ile günümüzde radyo-kemoterapi daha çok önem artzirmektedir (3,4). Ekbenterasyon nadiren gerekibilir (1).

Lokal radyoterapi dozu 6 haftada 4500-6000 Rad'dır (4).

Kemoterapide Dactinomisin, Vincristin ve Cyclophosphamid'le kullanılmaktadır(3).

VAKA TAKDİMİ :

Hastamız (İ.A.) 6 yaşında kız çocuğu. Ağrıdan müracaat ediyor. 7.3.1988 tarihinde sol gözünde büyüme şikayeti ile polikliniğimize müracaat eden hasta tetkik ve tedavi amacı ile yatırıldı. Hikayesinde daha önce herhangi bir rahatsızlığı olmayan hastanın 15 günden beri sol gözünde büyüme olduğu tarif edildi.

Muayenede: Sol Göz: Vizyon : 10/10, TO: EN, üst kapakta hafif ödem, globda proptosis ve aşağı-ıçe hafif devie idi. Glob hareketlerinde dışa ve yukarı minimal bir kısıtlılık vardı Proptosis redüktibl natürlüydü.

Hastanın yapılan sistemik muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

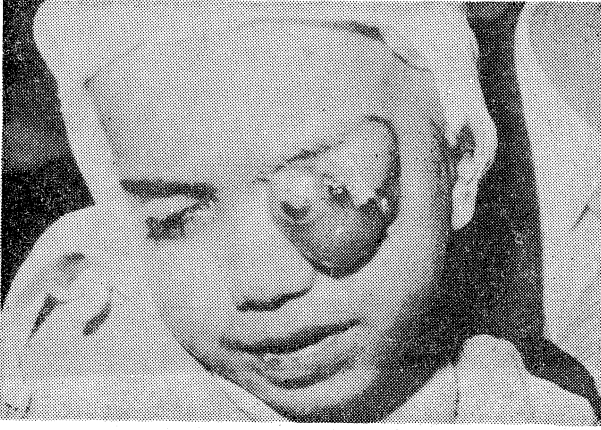
Hematolojik tetkikler ve orbital radiografileri normal olarak değeriendirildi.

Hasta, orbital rabdomyosarkom ön tanısı ile ileri teknik ve radyoterapi için ileri bir merkeze gönderildi.

Ancak hasta yaklaşık yirmi gün sonra (28.3.1988'de) tekrar hastanemize müracaat ettiğinde, hastaya BBT çekilmiş başka bir tetkik ya da tedavi yapılmamıştı.

Hasta 3353 protokol no ile tekrar yatırıldı.

Yapılan göz muayenesinde : Sol Göz: Vizyon: PP (+), Üstü kapak ödemli ve hiperemik. Glob ileri derecede ekzoftalmik görünümde olup, glob hemen hemen dışarı çıkmış, konjonktivalar ileri derecede kemotikti (Resim 1).



Resim 1: Hastanın mperasyon Öncesi Görünümü.

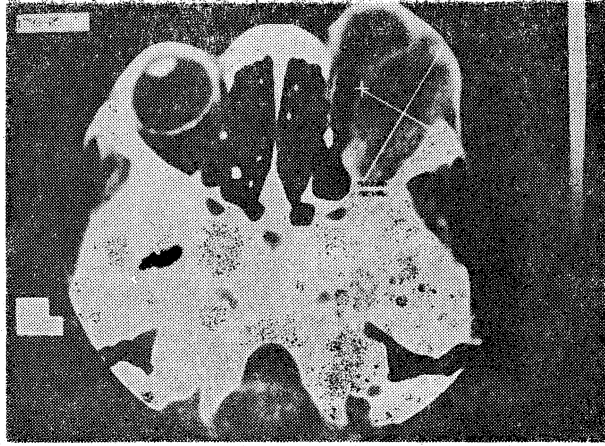
Kornea bulanık, santralde 3x4 mm yüzeysel erozyon mevcuttu. Diğer oluşumlar değerlendirilemedi.

Hastanın yapılan sistemik muayenesi, hematolojik ve radyografik tetkikler sonucunda herhangi bir patoloji tesbit edilemedi.

BBT: "Solda retroorbital mesafede dış rektus kasından ayrılmayan bulbus okuliye aşağı ve öne iten 40x25 mm boyutlarında, düzgün kenarlı; İV-KM enjeksiyonundan sonra yoğun opaklaşan tümöral oluşum görülmekteydi. İntrakranial elemanlar tabii görünümdeydi.

Sonuç: Sol orbital retrobulber tümör şeklinde rapore edilmişti (Resim2).

Hasta genel anestezi altında operasyona alındı. Ekzenterasyon uygulandı. Globun üst dış kısmında 3x3x5 cm ebadında tümör dokusu mevcuttu. Tümör dokusu enkapsüle görünümde idi.



Resim 2: BBT'de Sol Orbitadaki Kitle Görünümü.

Histopatoloji Raporu: Ekstraoküler adaleler ve optik sinire invaze olmayan embrional tip rhabdomyosarkom olarak geldi (Prot. No 1158/1158). Hasta radyoterapi için ileri bir merkeze tekrar gönderildi.

Daha sonra hastanın durumu hakkında bilgi edinmek için hastanın velisine mükerrer defa yazılan mektuplara herhangi bir cevap alınamadığından dolayı hasta takip edilemedi.

TARTIŞMA :

Hastanın, ilk müracaatında tablonun 15 gün gibi kısa bir sürede oluşması, hastanın yaşı sistemik muayenede herhangi bir patolojiye rastlanmaması bize orbital rhabdomyosarkomu düşündürdü.

Orbital rhabdomyosarkomda radyo-kemoterapiye cerrahi tedaviye göre öncelik verilmesi, tablonun henüz başlangıç safhasında oluşu ve hastanemizde radyoterapi uygulaması gibi sebeplerden dolayı; hasta ileri bir merkeze gönderildi.

Hastanın ikinci müracaatında tablonun yirmi gün gibibir sürede çok hızlı ilerleme göstermesi bizim daha önceki rhabdomyosarkom ön tanısını destekledi.

Hastanın vizyon kaybı, gelişen korneal patolojiye bağlandı. Daha fazla zaman kaybedilmemesi için ve klinik görünümünden dolayı ekzenterasyona karar verildi.

Histopatolojik raporunun rhabdomyosarkom ön tanımını desteklemesi nedeni ile de hasta tekrar radyoterapi için ileri bir merkeze gönderildi.

Orbital rhabdomyosarkomun çocukluk çağında en sık görülen tümörlerden oluşu ve fetal sonuçlu olmasından dolayı tekrar hatırlanması için bu vakayı yayınlamayı uygun bulduk.

SUMMARY :

A CASE OF DELAYED ORBITAL RHABDOMYOSARCOMA

Orbital rhabdomyosarcom is the most common primer orbital malign tumor seen in childhood. It has a rapid course and fatal result. In this article, a patient with delayed orbital rhabdomyosarcoma who referred to us for acute proptosis in his left eye is introduced. Exenteration was performed on the patient and sent to a radiotherapy center for irradiation therapy.

Key Words: Rhabdomyosarcoma, Orbital Tumor.

KAYNAKLAR :

- 1- Kanski J.J.M.D., Clinical Ophthalmology Ed. 1. Glasgow 1984. P 2,5, 12.16.
- 2- Vaughan, D., M.D., Asbury, T.M.D. General Ophthlalmology. 10 th edition Beirut, Lebanen, 1983, P. 300.
- 3- Daniel M.K. II. Frederick A.J., Ira S.J., Clinical Ophthalmology, R. Ed. Philadelphia 1985, Vol: 2, Chp: 43, P: 1-25.
- 4- American Academy o Ophthalmology. Section-9, 19864- 1986. 1933 Fillmore Street, San Francisco. Claifornia 94118, P. 71-76. (Ophthalmology Basic and Clinical Science Course)
- 5- Enrique Ellenbogen, M.D. and Mortimer A. Lasky, M.D. American Journal of Ophthalmology. Vol. 80, No: 6, 1024-1027, 1982.