

Temporal Kemik Rabdomiyosarkomu

ADOLESCENT RHABDOMYOSARCOMA OF THE TEMPORAL BONE: A CASE REPORT

Dr. Lale PAŞAOĞLU,^a Dr. Tağmaç DEREN,^a Dr. Nuriye YILDIRIM,^b
Dr. Gülşah BAYRAM,^a Dr. Suha KOPARAL^a

^a3. Radyoloji Kliniği, ^bMedikal Onkoloji Kliniği, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Nadir görülen temporal kemik rabdomiyosarkomlu olgu BT ve MRG bulgularıyla birlikte sunuldu.

Sol kulakta ağrı, akıntı, işitme kaybı, çınlama şikayetleri ile hastaneye başvuran 19 yaşındaki kadın hastaya fizik muayene sonrasında BT ve MRG incelemeleri yapıldı. Temporal kemik BT incelemesinde sol temporal kemik mastoid ve petröz kısımlarında destrüksiyon oluşturan, dış kulak yolunu, orta kulağı ve internal akustik kanalı dolduran, sol serebellar hemisfer ve temporal loba bası oluşturan, sol sigmoid sinüsü invaze eden kitle lezyonu izlendi. MRG incelemesinde, BT bulgularına ek olarak kitlenin 7. ve 8. kranial sinirlerin sisternal ve kanaliküler kesimlerini basıladığı saptandı. Kitleden yapılan biyopsi sonucu embriyonel rabdomiyosarkom tanısı aldı. Abdominal ve toraks BT incelemeleri normal olarak değerlendirildi. TNM sınıflamasına göre T2bN0Mo, Evre II kabul edilerek 8 kür kemoterapi ve 57 grey radyoterapi uygulandı.

Adolesan dönemde nadir görülen temporal kemik rabdomiyosarkomu klinik ve radyolojik özellikleri ile birlikte sunulurak literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Temporal, rabdomiyosarkom, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25:585-588

Abstract

A rare case of temporal bone rhabdomyosarcoma is presented with CT and MRI findings.

A 19 year-old female patient presented to our clinic complaining of left ear pain, discharge, tinnitus and hearing loss. After physical examination, CT and MRI were performed. CT scan demonstrated a destructive mass in the petrous area and mastoid process of the left temporal bone, which filled the external auditory channel, middle ear and internal aquistic channel, and compressed both left cerebellar hemisphere and temporal lobe, invading the left sigmoid sinus. Subsequent MRI examination demonstrated the mass to be compressing the cysternal and canalicular portions of the 7th and 8th cranial nerves. Biopsy of the lesion resulted in the diagnosis of embryonal rhabdomyosarcoma. The tumor was classified as T2bN0M0 and stage II in accordance with the TNM classification. CT scans of the abdomen and thorax were normal. The patient was administered 8 cycles of chemotherapy and 57 grays of radiotherapy.

A case of temporal bone rhabdomyosarcoma, rarely seen in adolescents, is presented with clinical and radiological findings.

Key Words: Rhabdomyosarcoma, tomography, magnetic resonance imaging

Temporal kemik rabdomiyosarkomu nadir bir tümör olup, genellikle infant ve çocukluk döneminde görülür. Çocukluk dönemi rabdomiyosarkomlarının yaklaşık %7'si temporal kemiği tutar.¹ Tüm baş-boyun malign tümörlerinin %1'inden azını rabdomiyosarkomlar oluşturmaktadır.² Temporal kemik rabdomiyosarkomu genellikle orta kulaktan çıkar ve temporal kemiğin mastoid ve petröz kısımlarını invaze eder.³

Adolesan dönemde temporal kemik rabdomiyosarkomlu olgu klinik, bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularıyla birlikte sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Sol kulakta ağrı, akıntı, işitme kaybı, çınlama şikayetleri ile hastaneye başvuran 19 yaşındaki kadın hastanın fizik muayenesinde sol dış kulak yolunu dolduran kırmızı renkli kitle ve sol fasiyal paralizi saptandı. Yapılan temporal kemik BT incelemesinde sol temporal kemik mastoid ve petröz kısımlarında destrüksiyon oluşturan, dış kulak yolunu, orta kulağı ve internal akustik kanalı dolduran, sol serebellar hemisfer ve temporal lob komşuluğuna uzanan, sol sigmoid sinüsü invaze eden, kontrast tutulumu gösteren kitle lezyonu izlendi (Resim 1, 2).

Geliş Tarihi/Received: 19.02.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 19.11.2004

Türkrad 2003 Kongresi (8-11 Ekim, Ankara)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Lale PAŞAOĞLU
Beta Sitesi Villaları No: 28
Ümitköy, ANKARA
ldamgaci@hotmail.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25

585

MRG incelemesinde sol dış kulak yolunu, orta ve iç kulak yapılarını destrükte ederek bu alanları dolduran, sol serebellar hemisferi ve sol inferior temporal girusları basılayan, sol serebellopontin sisterni daraltan, 7. ve 8. kranial sinirlerin sisternal ve kanaliküler kesimlerini basılayan, sol sigmoid sinüsü invaze eden, T1A ve T2A'da heterojen sinyal intensitesinde, minimal kontrastlanma gösteren, ekstraaksiyal solid kitle lezyonu izlendi. Kitle komşuluğundaki serebellar tentorium normalden kalın olup kontrastlanma göstermekteydi (Resim 3-A, B, C).

Kitleden yapılan biyopsi sonucu embriyonel rabdomiyosarkom tanısı aldı. Abdominal ve toraks BT incelemeleri normal olarak değerlendirildi. TNM sınıflamasına göre T2b No Mo, Evre II kabul edilerek 8 kür kemoterapi ve 57 grey radyoterapi uygulandı.

Tartışma

Temporal kemik rabdomiyosarkomu nadir olup, ilk kez 1932 yılında Sodenberg tarafından bildirilmiştir.⁴ Genellikle çocukluk çağında görülür. Rabdomiyosarkom, çizgili kastan köken alır. Pleomorfik, embriyonel, alveoler ve botroid olmak

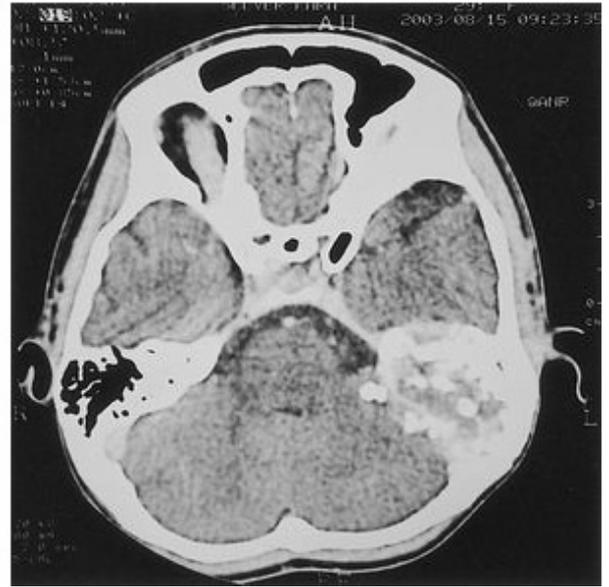
üzere 4 subtipi tanımlanmıştır. Sıklıkla subtipler bir arada görülebilir. Baş-boyun rabdomiyosarkomlarının en sık subtipi embriyonel rabdomiyosarkomdur.¹

Orta kulak rabdomiyosarkomu klinik olarak kronik otiti taklit eder. Bu durum tanının gecikmesine yol açabilir. Otalji, pürülan veya kanlı otere, polip veya granülasyon dokusu görülebilir. Temporal kemiğin petröz kısmını tutan rabdomiyosarkomlarda hastalığın geç dönemlerine kadar bulgu saptanmayabilir.¹ Prat ve Gray'in temporal rabdomiyosarkomlu 50 hastada yaptıkları çalışmada %54 dış kulak yolunda polip, %40 kulak akıntısı, %30 kanama, %22 kulak ağrısı, %14 işitme kaybı, %14 fasiyal paralizi saptanmıştır.⁵ Tümörün temporal kemikteki lokalizasyonuna göre semptomlar değişebilir. Baş ağrısı, 6. ve 7. sinir paralizileri, Horner sendromu, 5. sinir disfonksiyonu, karotid kanal destrüksiyonu geç bulgular olarak ortaya çıkabilir.¹ Olgumuzda kulak ağrısı, işitme kaybı, akıntı, çınlama vardı ve fasiyal paralizi saptandı.

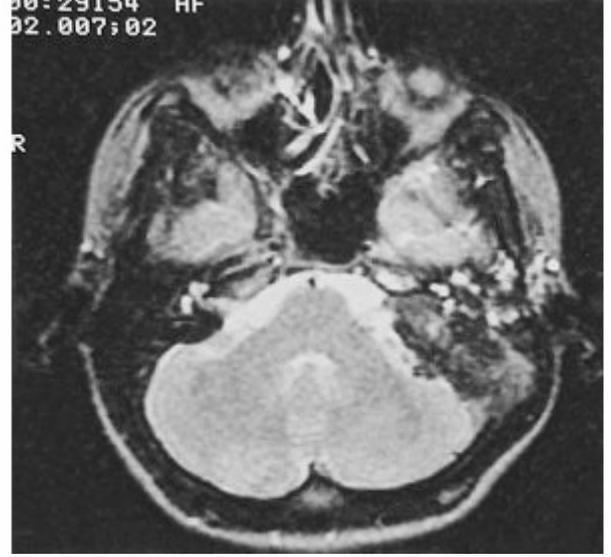
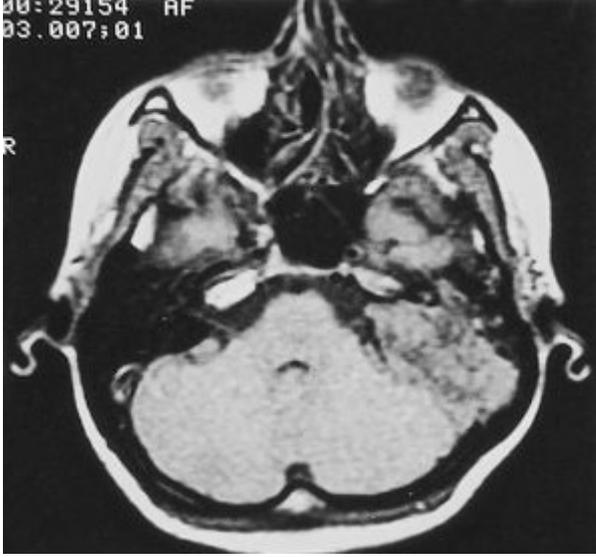
Temporal kemik rabdomiyosarkomu çok agresif, lokal destrüktif ve invaziv bir tümör olup



Resim 1. Temporal kemik BT incelemesinde sol temporal kemikte destrüksiyon oluşturan ve sol dış kulak yolunu dolduran kitle izlenmektedir.



Resim 2. Yumuşak doku penceresindeki aksiyal BT kesitinde kontrast tutulumu gösteren kitlenin sol temporal loba ve sol serebellar hemisfere bası oluşturduğu, sol sigmoid sinüsü invaze ettiği görülmektedir.



Resim 3. Aynı düzeyden geçen **A.** T1A aksiyal, **B.** T2A aksiyal, **C.** İntravenöz kontrast madde verilmesinden sonra alınan T1A aksiyal kesitlerde sol temporal kemik mastoid kısmını, orta ve iç kulak ile internal akustik kanalı dolduran, 7. ve 8. kranial sinirlerin sisternal ve kanaliküler kesimlerini basılayan, sol sigmoid sinüsü invaze eden, T1A kesitlerde hipo ve hafif hiperintens alanlar içeren, T2A kesitlerde heterojen hiperintens, minimal kontrast tutulumu gösteren kitle izlenmektedir.

lenfatik ve hematojen metastaz sıktır. En sık metastaz akciğerlere olup kemik, karaciğer, beyin metastazları görülebilir. Baş-boyun rabdomyosarkomlarının %5-20'sinde lenf nodu metastazı bildirilmektedir.⁶ Ölüm genellikle metastatik hastalığa veya daha sıklıkla direkt meningeal uzanıma bağlı oluşur. Meningeal yayılımı olan hastalarda ortalama yaşam süresi 5 aydır. Orta kulak rabdomyosarkomu, genellikle fallop kanalını destrükte ederek 5. kranial siniri infiltre eder. Buradan internal akustik kanala, leptomeninkslere uzanır ve diğer kranial sinir tutulumları görülebilir.¹ Aynı yolla yayılım orta kulak

adenokarsinomları için de tanımlanmıştır. Temporal kemiğin petröz kısmından köken alan tümörler ise bu yolu izlemezler ve bu tümörlerde santral sinir sistemi bulguları daha erken ortaya çıkar. Ayrıca temporal kemik tümörlerinde mastoid ve tegmen timpani yoluyla orta kranial fossaya, iç kulak yapılarının tutulumu ile vestibuler ve kohlear kanallara, juguler bulbus, stiloid proses ve karotid arter yoluyla veya nazofarenks ve infratemporal fossadan direkt yayılım ile intrakranial uzanım görülebilir.¹

Temporal kemiği ve dış kulak yolunu tutan epidermoid karsinom, adenokarsinom, osteosar-

kom, glomus jugulare tümörü, akciğer, meme ve böbrek gibi organlardan kaynaklanan metastazlar, çocukluk çağında malign melanom, diğer mezenkimal tümörler, eozinofilik granülom gibi tümörler ayırıcı tanıda düşünülmelidir.^{7,8} Bu tümörlerde olgumuzda olduğu gibi genellikle yumuşak doku kitlesi ve kemik destrüksiyonu görüldüğünden BT ve MRG ile ayırıcı tanı yapmak zordur. Kesin tanı biyopsi ile konur.¹

Eozinofilik granülom genellikle temporal kemiğin mastoid parçasını tutar. Hastalık ilerledikçe dış kulak yolu ve orta kulak boşluğu tutulur ve kemik destrüksiyonları görülür. Bu dönemde eozinofilik granülomu diğer malign tümörlerden özellikle rabdomiyosarkomlardan ayırt etmek güçtür.⁹ Temporal kemik rabdomiyosarkomları ve diğer tümörlerinde BT, ayırıcı tanıdan çok tümörün lokalizasyonu, boyutu ve uzanımlarının saptanmasında kullanılır. Ayrıca BT, metastazların araştırılmasını, kemik destrüksiyonlarının ve tedaviye cevabın değerlendirilmesini sağlar. MRG ile tümörün intra ve ekstrakranial uzanımları ve kranial sinir tutulumları daha iyi değerlendirilir.¹

Erken intrakranial uzanım göstermeleri nedeniyle temporal kemik rabdomiyosarkomlarının prognozu kötüdür. Ayrıca, tanı anında uzak metastaz bulunması ve alveoler tip kötü prognoz kriterle-

ridir.¹⁰ Tedavide multi ajan kemoterapi, yüksek doz radyoterapi ve cerrahi rezeksiyon uygulanmaktadır.²

KAYNAKLAR

1. Wiatrak BJ, Pensak ML. Rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone. *Laryngoscope* 1989;99:1188-92.
2. Simon JH, Paulino AC, Smith RB, Buatti JM. Prognostic factors in head and neck rhabdomyosarcoma. *Head Neck* 2002;24:468-73.
3. Canalis RF, Gussen R. Temporal bone findings in rhabdomyosarcoma with predominantly petrous involvement. *Arch Otolaryngol* 1980;106:290-3.
4. Sodenberg F. Rhabdomyome epipharynge ayant enhavi l'oreille et les meninges. *Acta Otolaryngol* 1932;18:453-9.
5. Prat J, Gray GF. Massive neuraxial spread of aural rhabdomyosarcoma. *Arch Otolaryngol* 1977;103:301-3.
6. Feldman BA. Rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1982;92:424-40.
7. Wells SC. Embryonal rhabdomyosarcoma of the ear: A review of the literature and case history. *J Laryngol Otol* 1984;98:1261-6.
8. Lesser RW, Spector GJ, Devineni VR. Malignant tumors of the middle ear and external auditory canal: A 20-year review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;96:43-7.
9. Valvassori EG, Mafee MF, Carter BL. Imaging of the temporal bone. In: Verlag GT, ed. *Imaging of the Head and Neck*. 1st ed. New York: Thieme Medical Publishers Inc; 1995. p.118-31.
10. Hays DM, Newton W, Soule EH, et al. Mortality among children with rhabdomyosarcomas of the alveolar subtype. *J Pediatr Surg* 1983;18:412-7.