

# Nazal Kavitenin Botryoid Embriyonal Rabdomiyosarkomu (Olgu Sunumu)

## BOTRYOID EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA OF THE NASAL CAVITY (A CASE REPORT)

Muharrem BİTİREN\*, H. İlyas ÖZARDALI\*, İmran ŞAN\*\*, Hacı ERASLAN\*\*\*

\* Yrd.Doç.Dr., Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

\*\* Yrd.Doç.Dr., Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,

\*\*\* Araş.Gör.Dr., Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ŞANLIURFA

### Özet

Botryoid embriyonal rabdomiyosarkom lümeni olan organların submukozal indiferansiye hücrelerinden çıkan, az görülen malign çizgili kas tümörüdür. Makroskopik olarak üzüm salkımı benzeri polipoid bir büyüme paterni gösterir. Bu çalışmada 8 yaşında bir kız çocuğunun nazal kavitesinde saptanan bir botryoid embriyonal rabdomiyosarkom olgusu sunulmuştur. Histopatolojik olarak dağınık iğsi veya yuvarlak biçimli hücreler ve belirgin mukoid stromadan oluşan tipik mikroskopik görünüm yanısıra, immünohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde vimentin, desmin ve kasa özgün aktin ile olumlu boyanma saptandı. Hastaya operasyon sonrası kemoterapi uygulandı; 3,5 yıldır yapılan izlemede lokal rekürrens veya metastaz gelişmedi. Burada, nazal kavitede yer alan bir botryoid embriyonel rabdomiyosarkom olgusunun klinik ve patolojik özellikleri tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Botryoid embriyonal rabdomiyosarkom, Nazal kavite

T Klin K B B 2002, 2:100-104

### Summary

Botryoid embryonal rhabdomyosarcoma is an unusual malignant striated muscle tumor derived from the submucosal indifferential cells of the mucosa-lined hollow organs. Grossly, it is characterized by a grapelike polypoid growth pattern. In this paper, a case of botryoid embryonal rhabdomyosarcoma arising from nasal cavity in an 8 years old girl is presented. It is, microscopically, composed of scattered spindle-shaped or rounded cells and abundant mucoid stroma; and immunohistochemically, the tumor cells stained positive for vimentin, desmin, and muscle-specific actin. Chemotherapy was given to the patient postoperatively. For 3.5 years after operation, local recurrences and metastases have not developed. Herein, the clinical and pathological features of botryoid embryonal rhabdomyosarcoma of the nasal cavity are discussed in the view of the literature.

**Key Words:** Botryoid embryonal rhabdomyosarcoma, Nasal cavity

T Klin J E N T 2002, 2:100-104

Botryoid tip rabdomiyosarkomlar (RMS) nadir görülen yumuşak doku tümörleri olup embriyonal tip rabdomiyosarkomun varyantı olarak kabul edilir. Rabdomiyosarkomların %5-10'unu oluşturur, büyük çoğunluğu birinci dekada görülür (1-3). Histogenezinde mukoza ile örtülü, lümeni olan organların submukozasında bulunan indiferansiye mezankimal hücrelerden köken aldıkları belirtilmektedir (2,4). Genel olarak baş-boyun bölgesi, genitouriner sistem ve safra kesesinde görülür. Makroskopik olarak mukozadan lümenine uzanan

üzüm salkımı biçiminde kitleler oluştururlar. Histolojik olarak miksomatöz bir stroma içinde dağınık, atipik küçük füziform tümör hücreleri izlenir. Rabdomiyosarkomlar içinde prognozları son derece iyidir (2,5-7).

Bu çalışmada az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan, nazal kavite lokalizasyonlu bir botryoid embriyonal rabdomiyosarkom olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri ilgili kaynaklar ışığında sunulmuştur.

**Şekil 1.** Solda daha belirgin olmak üzere her iki burun boşluğundan taşan parlak görünümlü tümöral oluşum.

**Şekil 2.** 70° optik ile transoral nazofarinks görünümünde uvula düzeyine kadar sarkmış tümöral kitle.

### Olgu Sunumu

Burundan nefes alamama ve sol burun deliğinden dışarıya sarkan parlak görünümde kitle yakınmasıyla, 8 yaşında kız çocuğu HRÜ Tıp Fakültesi Hastanesi KBB polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde sağ ve sol nazal kaviteyi tamamen doldurup pasajı kapatan ödemli, parlak polipoid kitle görüldü. Kitle sol nazal alayı laterale doğru deplase etmişti (Şekil 1). Yapılan 70° optik ile değerlendirmede nazofarinksin yumuşak damak

seviyesinden aşağı sarkan kitle ile doldurulduğu izlendi (Şekil 2). Otoskopik muayenede sol kulak zarı mat renkte ve indirek laringoskopisi normal olarak değerlendirildi. Boyun muayenesinde palpabl kitle saptanmadı. Hastaya yapılan koronal paranazal bilgisayarlı tomografide (BT), sol nazal kaviteyi tamamen ve sağ nazal kaviteyi orta konka hizasına kadar dolduran kitle görünümü izlendi. Komşu kemik yapılarına invazyon görülmedi (Şekil 3). Genel anestezi altında nazal kaviteden polipoid kitleler 0 ve 30° nazal optiklerle endoskopik olarak çıkarıldı. Sol ve sağ nazal kavitede orta konka medialize edilip, insinektomi yapılarak osteomeatal komplekse görüş sağlandı. Bu alanda tümör tespit edilmedi. Tümöral yapılar koanaya kadar endoskopik olarak çıkarıldı. Kitleler histolojik incelenme amacıyla patoloji laboratuvarına gönderildi.

Makroskopik incelemede operasyon materyalinin toplam 7 cc hacminde açık pembe renkte, ödemli, parlak, yer yer nekrotik polipoid görünümde doku parçalarından oluştuğu görüldü. Mikroskopik incelemede bazı alanlarda skuamöz metaplazinin seçildiği psödostratifiye silli silindirik epitelle örtülü polipoid doku örneklerinde, tümör hücrelerinin epitel altı stromada küçük oval-füziform biçimli indiferansiye mezankimal hücrelerden oluşan yoğun selüler zon oluşturduğu sap-

**Şekil 3.** Olgunun koronal paranazal tomografisinde sol nazal kaviteyi tamamen, sağ nazal kaviteyi orta konka hizasına kadar dolduran kitle görünümü.

**Şekil 4.** Psödostratifye silli silindirik epitel altında, füziiform şekilli indiferansiye hücrelerden oluşan yoğun hücresele zon (oklar) ve miksomatöz stroma içerisinde dağılmış atipik tümör hücreleri (HE x 200).

tandı. Altta mukoid-miksomatöz bir stroma ve içerisinde seyrek olarak dağılmış, yer yer daha yoğun topluluklar oluşturmuş küçük oval-füziiform tümör hücreleri izlendi. Ayrıca daha az olarak, büyük, bipolar ve mültipolar uzantılı pleomorfik hücreler görüldü (Şekil 4). İmmünohistokimyasal boyalardan vimentin, desmin ile olumlu boyanma saptandı; kasa özgün aktin ile yer yer pleomorfik hücre sitoplazmalarında enine çizgilenmeler görüldü. Bu bulgularla olgu botryoid tip embriyonal raddomiyosarkom olarak tanımlandı.

Hastanemizde onkoloji ünitesi olmadığı için ileri bir merkeze onkolojik değerlendirme ve sağaltım amacıyla sevk edildi. Bu merkezde hastaya vincristin, aktinomisin-d ve siklofosfamid kombinasyonundan oluşan kemoterapi uygulandı. Radyoterapi uygulanmadı. Hasta periyodik olarak muayene, endoskopi, BT ve sintigrafik tetkiklerle izlenmekte olup 3,5 yıldır nüks ve metastaz saptanmadı.

### Tartışma

Botryoid tip RMS'lar nazal kavitenin nadir görülen tümörleridir. Genel olarak infant ve çocuklarda ortaya çıkarlar. Ortalama görülme yaşı 9 yaş

olup, erkeklerde kızlardan biraz daha sık rastlanır (2,3,6). Baş-boyun bölgesinde kranial parameningeal alanlarda görülür. Burada nazofarinks, nazal kavite, paranasal sinüsler daha sık görüldüğü yerler olup, orta kulak-mastoid bölgesi, pterygopalatin ve infratemporal fossa submukozasında daha azdır (2). Karşılaşılan yakınmalar burun tıkanıklığı, burundan nefes alamama ve ses bozukluğudur. Makroskopik olarak mukozaya yüzeyinden boşluğa doğru lümeni dolduran üzüm salkımı biçiminde, parlak jelatinöz görünüşlü, sıklıkla hemorajik polipoid kitleler yaparlar. Bu kitleler bazen dışarıdan görünür ve nazofarinksten sarkarlar. Ülser ve nekroz sık olarak gelişebilir, bazen tümör parçaları düşebilir. Kesit yüzeyi jelatinöz, gri-beyaz renklidir ve yer yer küçük kanama odakları görülür; az olarak kistik alanlar izlenir (2,3).

Mikroskopik olarak tümör hücreleri küçük füziiform şekillidir ve koyu eozinofilik boyalı dar sitoplazmaları vardır. Mukozaya epitel altında yoğun indiferansiye hücrelerden oluşan hiperselüler zon bulunur. Bu hiperselüler zon 'Nikolson'un kambiyum tabakası' olarak adlandırılır ve histopatolojik olarak tanısallık değeri vardır (2). Hiperselüler alanlar kan damarları çevresinde de izlenir. Daha altta müsinden zengin miksoid görünüşlü mukoid, miksomatöz bir stroma içerisinde seyrek olarak dağılmış, iğsi-yuvarlak biçimli indiferansiye tümör hücreleri görülür. Arada az, dağınık mültipolar uzantıları olan raddomiyoblastlar ve bu hücrelerde bazen sitoplazmik enine çizgilenmeler görülür. Tümör yüzeyini örten psödostratifye epitelde ara sıra hiperplazi ve yassı hücre metaplazisi görülebilir. Tümör hücrelerinin çizgili kas kökenleri vimentin, desmin ve kasa özgün aktin gibi immünohistokimyasal antikorlar kullanılarak saptanabilir (2-4). Kendi olgumuzda da immünohistokimyasal olarak lezyonun çizgili kas kökeni gösterildi.

Botryoid tip embriyonal RMS'ların histolojik özellikleri tipik olup mikroskopik olarak

ayırılması kolaydır. Makroskopik olarak burunda oluşan polipoid kitlelerden ayrılmalıdır. Olguların erken yaşlarda görülmesi nedeniyle, burun boşluğunda çocukluk çağında görüldüğünde, başlıcaları sinonazal papillom, malign lenfoma, lenfoepitelyoma, nazofaringeal karsinoma olan lezyonlarla makroskopik olarak karışır. Nazal kavitede nisbeten daha yaygın görülen vasküler tümörler de klinik olarak benzer (4,8,9). Ayırıcı tanı en sık nazal polip mikroskopik olarak sorun oluşturmaktadır. Nazal poliplerde yer yer psödosarkomatöz görünüm oluşturan büyük, acayip görümlü, hiperkromatik nükleuslu atipi ve mitoz izlenen pleomorfik hücreler ve ödemli mukoid stroma alanları görülebilmektedir (10). Böylesi mikroskopik olarak karışan durumlarda, olgumuzda olduğu gibi immünohistokimyasal belirleyicilerle hücre kökeni saptanarak ayırıcı tanı yapılabilmektedir.

Botryoid tip embriyonal RMS sağaltımında cerrahi, radyoterapi, kemoterapi kombinasyonları hastalığın durumuna göre uygulanmaktadır. Çizgili kasların malign tümörlerinde histolojik tip ve köken aldığı anatomik bölge ile tümör prognozu arasında yakın ilişki görülmüştür. Bu bakımdan prognozu en iyi olan histolojik alttip botryoid embriyonal RMS'dur. Ayrıca tümör çapının 5 cm'den küçük olması, tanı sırasında yaşın küçük olması ve başlangıçta tam cerrahi rezeksiyon yapılması gibi özellikler de iyi prognoza işaret eden diğer etmenlerdir (1,2,4). Tümör nüksü ve metastaz gelişimi prognozu ağırlaştırmaktadır. Demiryont ve ark. 8 yılda 5 kez nüks yapmış ve yaygın baş ve boyun infiltrasyonu ile kaybedilen bir olgu bildirmişlerdir (3). Ancak literatürde operasyondan 20 yıl gibi uzun süre sonra boyunda metastaz görülen olgular da rapor edilmiştir (5). Kendi olgumuzun klinik evrelemesi, lokalize olması ve tam rezeksiyon olanağı nedenleriyle, II. Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies sınıflamasına göre I. grup hastalar kategorisinde değerlendirildi. Bu grupta 5 yıllık sağkalım oranları %90'a yakın

olarak belirtilmiştir (2,7). Kendi olgumuza cerrahi sağaltım sonrası kemoterapi olarak vincristin, aktinomisin-d ve siklofosfamid kombinasyonu uygulandı. Hasta 3,5 yıldır izlemde olup, yapılan kontrollerde rekürrens ve metastaza rastlanmadı.

Sonuç olarak, botryoid tip embriyonal RMS'lar, malign çizgili kas tümörleri içinde az sıklıkta görülen, histopatolojik özellikleri ayırım gösteren, cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi sağaltımına yanıtları iyi olan ve rabdomiyosarkomlar arasında prognozları diğerlerine göre çok iyi olan tümörlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Akyüz C, Sancak R, Büyükpamukçu N, Atahan L, Göğüs S, Kutluk T, Büyükpamukçu M. Turkish experience with rhabdomyosarcoma: An analysis of 255 patients for 20 years. *Turk J Pediatr* 1998; 40(4):491-501.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Rhabdomyosarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. *Soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby, 1995: 539-60.
3. Demiryont M, Yenerman M. Rhabdomyosarkom: 103 vakanın histopatolojik incelenmesi. *İÜ Tıp Fak Mecm* 1982; 45: 110-21.
4. Kapadia SB, Propek EJ, Barnes I. Pediatric otorhinolaryngic pathology. *Diagnosis of selected lesions*. *Pathol Annu* 1994; 29:159-210.
5. Wight RG, Harris SC, Shortland JR, Shaw JD. Rhabdomyosarcoma of the nasopharynx a case with recurrence of tumour after 20 years. *J Laringol Otol* 1988; 102(12):1182-84.
6. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study I. *Cancer* 1988; 61: 209-20.
7. La Quaglia MP, Heller G, Ghavimi F, Casper ES, Vlamis V, Hajdu S, Brennan MF. The effect of age at diagnosis on outcome in rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1994; 73:109-17.
8. Chan JKC, Ng HK, Wan KY, Tsao SY, Leung TWT, Tse KC. Clear cell rhabdomyosarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Histopathology* 1989; 14:391-9.
9. Deutsch M, Mercada R Jr, Parsons JA. Cancer of the nasopharynx in children. *Cancer* 1978; 41:1128-33.

10. Kindblom L-G, Angervall L. Nasal polyps with atypical stroma cells. A pseudosarcomatous lesion. A light and electron-microscopic and immunohistochemical investigation with implications on the type and nature of the mesenchymal cells. Acta Pathol Microbiol Immunol Scand (A)92;1984:65-72.

---

**Geliş Tarihi:** 21.09.2001

**Yazışma Adresi:** Dr.Muharrem BİTİREN  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Araştırma ve Uygulama Hastanesi  
Patoloji AD, ŞANLIURFA