

OLGU SUNUMU

Dış Kulak Yolunda Tümöral Lezyon: Rabdomyosarkom

Dilan AKARSU¹ , Begüm Buse ÇAKIR¹ , Serhat TONÇ¹ , Özge ÇAĞLAR ÇİL¹ ,
, Neslihan KAYA TERZİ¹ , Oğuz GÜÇLÜ¹ 

¹ Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Çanakkale, Türkiye

² Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Çanakkale, Türkiye

ÖZET

Pediyatrik hastalarda sarkomlar, kulak ve temporal kemiğin sık görülen malign tümörlerindendir. Bu grup içerisinde en sık görülen rabdomyosarkomlardır. Rabdomyosarkom, özellikle 5 yaş altı çocuklarda en sık karşılaşılan yumuşak doku tümörüdür. En sık embriyonel rabdomyosarkom alt tipi görülmektedir. Hasta klinik olarak, genellikle tedaviye yanıt vermemiş orta kulak veya dış kulak yolu enfeksiyonu hikayesi ile başvurmaktadır. Bu makalede tekrarlayan otit hikayesi olan, yeni başlayan periferik fasiyal paralizi nedeniyle kliniğimize refere edilen ve cerrahide alınan biyopsi sonucu rabdomyosarkom olarak gelen 4 yaşında bir çocuk hastamız tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Kronik dış kulak yolu akıntısı, Fasiyal paralizi, Rabdomyosarkom

ABSTRACT

Tumoral Lesion In The External Ear Canal : Rhabdomyosarcoma

Sarcomas are common malignant tumors of the ear and temporal bone in pediatric patients. Rhabdomyosarcomas are the most common in this group. Rhabdomyosarcoma is the soft tissue tumor especially in children under 5 years of age. The embryonal rhabdomyosarcoma subtype is the most common. Clinically, the patient usually presents with a history of middle ear or outer ear infection that has not responded to treatment. In this article, we discuss a 4-year-old pediatric patient with a history of recurrent otitis media, who was referred to our clinic because of new-onset peripheral facial paralysis and whose biopsy result was rhabdomyosarcoma.

Keywords: Chronic external ear canal discharge, Facial paralysis, Rhabdomyosarcoma

GİRİŞ

Rabdomyosarkom 5 yaş altı çocuklarda en sık karşılaştığımız yumuşak doku malign tümörüdür. Olgunlaşmamış hücrelerden ve çizgili iskelet kasından köken alır. Sık olarak görüldüğü bu dokular haricinde iskelet kasının bulunmadığı yerlerde de ortaya çıkabilir. Çocukluk çağında görülen rabdomyosarkomun lokalizasyon alanlarından temporal kemik nadir görüldüğü yerlendendir. Klinik olarak kronik otit ile karışabileceği için yanlış tedavi ile tanıda gecikmeye sebep olabilir [1].

Bu nedenle küçük yaşta kronik otit ile başvuru olan hastalarda vakaya daha kuşkucu bakmak gerekmektedir. Biz olgumuzda, kliniğimize kronik kulak akıntısı ve fasiyal sinir paralizi ile başvuran ardından tanı ve görüntüleme tetkikleri sonrası kronik otit komplikasyonu düşünülüp, acil cerrahiye alınan hastada alınan biyopsi sonucunda temporal kemikte nadir gözlenen rabdomyosarkom olgusunu inceledik.

Atıf için: Akarsu D, Çakır BB, Tonç S, Çağlar Çil Ö, Kaya Terzi N, Güçlü O. Dış Kulak Yolunda Tümöral Lezyon: Rabdomyosarkom. Troia Med J 2025;6(2):48-51. DOI: 10.55665/troiamedj.1544095

Sorumlu yazar: Dilan AKARSU

Adres: Hamidiye Mahallesi ,Zübeyde Hanım sokak ,17100 Kepez/ Çanakkale

E-posta: dilan.akarsu96@gmail.com

Telefon: 05387692823

Geliş tarihi: 05.09.2024, **Kabul tarihi:** 18.02.2025



Bu eser Creative Commons Atıf-Türetilemez 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.
© Author(s)-available online at dergipark.org.tr/en/pub/troiamedj/writing-rules

OLGU SUNUMU

4 yaşında erkek hasta 1 aydır sol yüz yarısında asimetri ve sol kulakta akıntı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yakınları, 2 hafta boyunca sol kulakta akıntı nedeni ile dış merkezde antibiyoterapi başlandığı fakat fayda görmediğini belirtmiştir. Hastanın tarafımızca yapılan otoskopik muayenesinde, sol kulakta akıntı ile birlikte dış kulak yolunda yumuşak doku görüldü. House Brackmann sınıflamasına göre evre 4 periferik fasyal sinir paralizi mevcuttu. Ek nörolojik semptom ve bulgu yoktu. Daha önce geçirilmiş cerrahi öyküsü bulunmamaktaydı.

Çekilen temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde mastoid kaviteyi dolduran yumuşak doku dansitesi ve fasyal kanalda dehisans şüphesi olup, kronik otitis media komplikasyonu düşünüldü (Şekil 1). Acil şartlarda mastoidektomi operasyonu yapıldı. Operasyon esnasında, dış kulak yolunun tamamen polipoid dokular ile dolu olduğu görüldü. Mastoidektomide hücrelerin yer yer erode olduğu, polipoid oluşumların varlığı, antrumda klasik kronik otitte gözlenen dokulardan farklı natürde, kanamaya meyilli dokular gözlemlendi. Orta kulakta da benzer dokular gözlenmesi üzerine biyopsiler alındı.



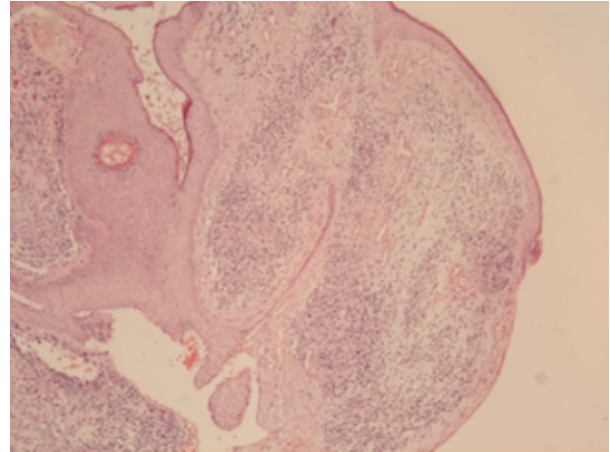
Şekil 1: Temporal kemik bilgisayarlı tomografi: Mavi ok patolojik bölgeyi göstermektedir.

Histopatolojik inceleme sonucu, yuvarlak hücreli malign tümör olarak rapor edildi. Yapılan immünohistokimyasal boyama sonucunda desmin pozitif olduğu tespit edilip patolojik tanısı rabdomyosarkom olarak raporlandı (Şekil 2A ve Şekil2B). karotis arter servikal segment distal, petröz segment proksimalini 180 dereceden fazla sardığı, ayrıca sol temporal kemikte destrüksiyona yol açıp temporal lob anteriorunda ekstraaksiyal mesafeye uzandığı belirtilmiştir (parameningeal rabdomyosarkom?). Karotis doppler ultrasonografi normal olarak saptanmıştır. Parameningeal yerleşim en olumsuz prognoza sa-

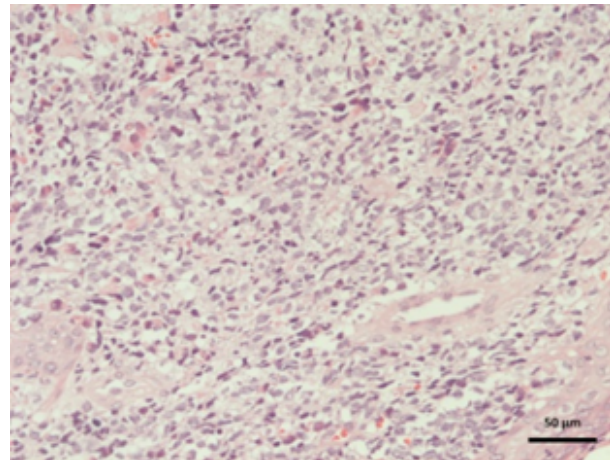
hiptir. Bu sadece anatomisinin karmaşıklığından ve kranial boşluğa yakınlığından ve beyin omurilik sıvısı (BOS) yoluyla potansiyel yayılmadan değil, aynı zamanda belirgin semptomların azlığından da kaynaklanmaktadır (erken evrelerde asemptomatik bile olabilir). Semptomlar genellikle kronik üst solunum yolu enfeksiyonunu (ÜSYE), orta kulak iltihabını (OM) ve yumuşak doku yaralanmasını (burun akıntısı ve tıkanıklığı, otore ve hafif şişlik) taklit eder. Bu yerleşimin bu tür özellikleri yanlış teşhis ve teşhisin gecikmesi riskini artırır [2].

Hasta pediatrik onkoloji bölümü ile birlikte değerlendirilmiş, hastaya kemoterapötik olarak vinkristin ve irinotekan kombine tedavisine başlanmıştır. Hasta tedavisine devam etmek üzere dış merkezde pediatrik onkoloji birimine sevk edilmiştir. Takiplerimiz devam ederken hastanın kemoradyoterapi sonrası intrakranial bölgede nüks gelişmesi sebebiyle tekrardan dış merkezde opere olmuş, ardından alınan kemoradyoterapileri tolere edemeyen hasta eksitus olmuştur.

Vakanın vasisi, olgunun bilimsel amaçla yayımlanmasına yönelik aydınlatılmış onam vermiştir.



Şekil 2A: Skuamöz epitel altında yerleşmiş, subepitelyal alanı dolduran monomorfik neoplastik proliferasyon(H&Ex100)



Şekil 2B: Neoplastik hücreler pleomorfik, koyu kromatinli nükleusa sahip olup arada seyrek rabdoid morfolojide neoplastik hücrelerin varlığı (H&EX200)

TARTIŞMA

Rabdomyosarkom, çocukluk çağı tümörleri içinde %58 görülme oranı ile ilk sırada yerini alır [3]. Genellikle 15 yaş altı beyaz çocuklarda ve erkeklerde görülür [4]. Bizim olgumuz da 4 yaş erkek olup literatür ile uyumludur.

Rabdomyosarkom, embriyolojik iskelet kası öncü hücrelerinden türeyen malign özellikli tümör yapısındadır [5]. Bu malign tümörler gelişmiş iskelet kasında olmayıp embriyolojik iskelet kaslarında bulunan myoD1 ve myogenin proteinlerini içerir. Baş boyun rabdomyosarkomları tüm rabdomyosarkomların %35-40'ını oluşturur. Orbita en sık görülen yerdir. İkinci sıklıkta baş boyun, paranazal sinüsler ve nazofarenkste görülür [6]. Bizim vakamızda nadir görülen anatomik lokasyon olarak temporal kemikte görülmüştür.

Rabdomyosarkomlar histolojik varyantlarının çeşitliliğine göre 3 ana gruba ayrılmışlardır. Embriyonel, alveoler ve pleomorfik [anaplastik] alt gruplardır. Yetişkinlerde daha belirgin olarak görülen alt tipi pleomorfik rabdomyosarkomlardır. Embriyonel rabdomyosarkom da kendi içinde iç hücreli, botryoid ve embriyonel [geleneksel] olarak alt gruplara ayrılmıştır. Embriyonel rabdomyosarkom prognoz olarak çok iyidir. Temporal kemikte en yaygın alt grup ise embriyonel rabdomyosarkomun alt subtipi olan geleneksel embriyonel rabdomyosarkomdur [7].

Hasta kliniği, tümörün yerleşimine göre farklı şekillerde gözlenir. Orbita, nazofarenks, temporal kemik, paranazal sinüsler de baş boyunda tutulum alanları olan bölgelerdendir. Temporal kemik tutulumu kronik otit ile benzer semptomlar olan otalji, aural polipler, ateş ve kulak ağrısı gibi nonspesifik semptomlara sahiptir. Tümör kulak zarından dışarı taşarsa kulak akıntısı ve işitme kaybı meydana gelebilir. Nadiren fasiyal sinir paralizisi oluşturabilir. Tanı genellikle gecikebilir ve sıklıkla da dış kulak yolu polipi ile karıştırılabilir. Bu nedenle tanı anında hastalık ilerlemiş olarak görülebilir. [8]. Bizim hastamız da kronik otit nedeni ile dış merkezde tedavi almış, bundan fayda görmemiştir. İlerleyen dönemlerde tarafımıza fasiyal sinir paralizisi ile bize başvurmuştur.

S.Sbeity ve ark. [9] yaptıkları retrospektif bir çalışmada, baş boyun rabdomyosarkomları tanısı konan hastalardan sadece temporal kemik tümörü olanları dahil etmişlerdir. En yaygın klinik bulgu olarak vakaların

%66'sında görülen tedaviye yanıtız kronik otit olarak bulmuşlardır. 2.sıklık da retroaurikular kitleler olduğunu belirtmişlerdir. Diğer başvuru şikayetleri ise, polip, fasiyal sinir kanalı invazyonu sebebiyle oluşan ipsilateral fasiyal paralizisi, intraserebral uzanım sebebiyle çoklu kranial sinir tutulumlarıdır. Bizim hastamızda da kliniğe yanıt olmayan kronik otit ile tedavi almış ardından fasiyal sinir paralizisi ile başvurarak operasyon esnasında alınan biyopsi sonucunda nihai olarak rabdomyosarkom tanısını almıştır.

Baş ağrıları, 7. kranial sinir tutulumuna bağlı fasiyal paralizisi, Horner Sendromu, 5.sinir disfonksiyonu, karotis kanal destrüksiyonu gibi bulgular kafa tabanı tutulumunu göstermektedir [10]. Bizim olgumuzda fasiyal paralizisi dışında diğer kranial sinir felci bulguları görülmemektedir.

Histopatolojik incelemede rabdomyosarkom yuvarlak hücreli bir tümördür. İmmunohistokimyasal incelemede, lenfoma [cd20,cd3 pozitif] Ewing sarkomu ve ilkel nöroektodermal tümör sarkomları [cd99 pozitif] gibi diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlerin ayrımı yapılır. Rabdomyosarkomda desmin pozitifdir [11]. Bizim olgumuzun patolojik incelemesinde desmin pozitif çıkmıştır.

Tedavinin amacı lokal-bölgesel kontrolü sağlamak ve uzak metastazları mümkün olduğunca önlemektir [12]. Bazı çalışmalar uzak metastazı olmayan ve kafa içi tutulum göstermeyen tümör alt gruplarında primer rezeksiyon önermektedirler [13]. Ancak kafa içi yayılım gösteren veya uzak metastaz bulunan tümörlerde cerrahi, biyopsi ile sınırlı kalmaktadır. Radyoterapi ile kombine kemoterapi ise daha umut verici sonuçlar nedeniyle ilk tedavi seçeneği olarak önemli bir rol üstlenmiştir [14].

Dış kulak yolunda polipoid kitle ile prezente olan kronik otit düşünülüp tedaviye rağmen gerileme göstermeyen pediatrik hastalarda ayırıcı tanıda rabdomyosarkomun düşünülmesi gerekir. Erken biyopsi almak hastalığın gidişatını değiştirebilir. Erken tanı ile intrakraniyal yayılım engellenebilir. Bu da hastalığın morbidite ve mortalitesi açısından çok önemlidir.

Çıkar çatışması: Yok

Finansal destek: Yok

KAYNAKLAR

1. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):1. Published 2019 Jan 7. doi:10.1038/s41572-018-0051-2
2. Choi PJ, Iwanaga J, Tubbs RS, Yilmaz E. Surgical Interventions for Advanced Parameningeal Rhabdomyosarcoma of Children and Adolescents. *Cureus*. 2018;10(1):e2045. Published 2018 Jan 9. doi:10.7759/cureus.2045
3. Corbett R, Pritchard J, Plowman PN. Tumours Of The Head And Neck. In Adams DA, Cinnamon MJ(ed): Scott-Brown's Otolaryngology-Pediatric Otolaryngology. London, Butterworth -Heinemann International Editions, 1997; 1-26
4. Young JL Jr, Miller RW. Incidence of malignant tumors in U. S. children. *J Pediatr*. 1975;86(2):254-258. doi:10.1016/s0022-3476(75)80484-7
5. Randolph RC, Robin TC. Pediatric malignancies. In Bailey JB, Johnson JT(ed): Head and Neck Surgery -Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott Co, 1993; 1388-1409.

6. Lyos AT, Goepfert H, Luna MA, Jaffe N, Malpica A. Soft tissue sarcoma of the head and neck in children and adolescents. *Cancer*. 1996;77(1):193-200.
7. Turner JH, Richmon JD. Head and neck rhabdomyosarcoma: a critical analysis of population-based incidence and survival data. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 145:967-973.
8. Lawrence W Jr, Anderson JR, Gehan EA, Maurer H. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Children's Cancer Study Group. Pediatric Oncology Group. *Cancer*. 1997;80(6):1165-1170.
9. Menzies-Wilson R, Wong G, Das P. Case Report: Case report: A rare case of middle-ear Rhabdomyosarcoma in a 4-year-old boy. *F1000Res*. 2019;8:1734. Published 2019 Oct 9. doi:10.12688/f1000research.20558.2
10. Sbeity S, Abella A, Arcand P, Quintal MC, Saliba I. Temporal bone rhabdomyosarcoma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71(5):807-814. doi:10.1016/j.ijporl.2007.02.002
11. Wiatrak BJ, Pensak ML. Rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone. *Laryngoscope*. 1989;99(11):1188-1192. doi:10.1288/00005537-198911000-00016
12. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in adults and children: an update. *Arch Pathol Lab Med*. 2006;130(10):1454-1465. doi:10.5858/2006-130-1454-RIAACA
13. Bhargava S, Grover M, Mehta J, Maheshwari V. Rhabdomyosarcoma in middle ear of an adult: a rare presentation. *J Surg Case Rep*. 2012;2012(10):9. Published 2012 Oct 1. doi:10.1093/jscr/2012.10.9
14. Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-I. A final report. *Cancer*. 1988;61(2):209-220.