

# KONSTİPASYON YAKINMASI İLE GELEN BİR PERİNEAL VE PERİANAL RABDOMYOSARKOM OLGUSU

(A Case of Perineal and Perianal Rhabdomyosarcoma Presenting with Constipation)

Yadigar Genç\*, Nilgün Selçuk\*, Murat Eleveli\*, Fethiye İnan\*

## Özet

Dokuz yaşındaki erkek çocuğu 1 aydan beri devam eden kronik konstipasyon ve son günlerde beliren kasık şişliği nedeni ile başvurdu. Fizik muayenesinde perianal bölgede ağrılı bir şişlik saptandı. Batın ultrasonografisi ve tomografisinde patoloji görülmedi. Ancak kontrastlı abdominopelvik MRI'da perianal bölgede 7x7 cm çapında yumuşak doku kitlesi saptandı. Biyopsi yapılarak rhabdomyosarkom tanısı kondu.

Çocuk ve adolesanlardaki en yaygın yumuşak doku sarkomu olan rhabdomyosarkomun perineal ve perianal bölge tutulumu oldukça nadirdir. Bu nedenle burada sunumu yapılarak bir yandan bu nadir tutulumu dikkat çekilmiş diğer yandan da konstipasyon gibi nonspesifik bir yakınmanın malignite belirtisi olabileceği vurgulanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Konstipasyon, rhabdomyosarkom, perineal, perianal

## Summary

9 year-old- boy was admitted to hospital with complaints of constipation and swelling in inguinal region. Physical examination revealed findings of painful swelling in perianal region. Abdominal ultrasonography and tomography was normal. Abdomino pelvic MRI with contrast showed a soft tissue mass with diameter of 7x7cm in the perianal region. Biopsy specimen revealed rhabdomyosarcoma.

Although rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in children and adolescents, rhabdomyosarcomas of the perianal and perineal are uncommon. The aim of this article is to notice the uncommon localization of rhabdomyosarcoma and its nonspecific presentation with chronic constipation.

**Key words:** Constipation, rhabdomyosarcoma, perineal, perianal

\* Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, Aksaray - İstanbul

## GİRİŞ

Rabdomyosarkom, çocuklarda sık rastlanan, embriyonik mezenşimden doğan ve çizgili kasa farklılaşma potansiyeli olan malign bir tümördür. Ancak çizgili kas olmayan yerlerde de görülebilir. Malignitesi yüksek olan bu tümör, kısa zamanda köken aldığı bölgenin çevresindeki dokulara invazyon gösterir. Daha sonra da hematogen ve lenfojen yolla uzak metastazlar yapar. Çocuklarda tüm solid tümörlerin %10-15'ini ve tüm yumuşak doku sarkomlarının %50'sini oluşturur. Çocuklarda rastlanan kanserlerin ise %6'sı rabdomyosarkomdur<sup>(1)</sup>.

En sık baş-boyun bölgesinde görülen rabdomyosarkomun embriyonel, botroid, alveolar ve pleomorfik olmak üzere dört histolojik tipi vardır. Rabdomyosarkom, klinik özellikleri, yerleşim yerleri ve patolojik özellikleri yönünden diğer çocukluk çağı tümörlerine göre oldukça karışık bir yapıya sahiptir. Rabdomyosarkom ile ilgili son yıllarda uygulanan radyoterapi, kemoterapi ve cerrahiye içine alan multidisipliner yaklaşımda oluşan gelişmeler sonucu prognoz daha iyidir<sup>(2,3)</sup>.

Burada ilk yakınması konstipasyon olan bir perianal rabdomyosarkom olgusunun sunumu yapıldı. Perianal ve perineal bölge rabdomyosarkomun alışık olunmayan tutulum bölgelerinden olup lenf bezlerine yayılım sıktır. Bu yazıda uzun sürmüş ve etyolojisi aydınlatılamamış nonspesifik bir yakınmada malignite olasılığına da dikkat çekmeyi ve rabdomyosarkomun nadir bir tutulumunu sunmayı amaçladık.

## OLGU

Onbir yaşındaki erkek hastanın bir aydan beri devam eden kabızlık yakınması ile 8 gün önce özel bir hastaneye başvurduğu burada lağman uygulandığı ayrıca kasığında şişlik farkedildiği, ultrasonografi ile bu şişliğin lenfadenopati ile uyumlu bulunduğu ve antibiyotik tedavisi başlandığı ancak bulgulara gerileme olmayınca kliniğimize gönderildiği öğrenildi.

Hastanın fizik muayenesinde Kardiyovasküler ve solunum sistemi muayeneleri doğaldı. Karaciğer ve dalak kod altında alınıyordu. Sol inguinal bölge-

de en büyüğü yaklaşık 3 cm, sağda ise 1 cm olmak üzere multipl lenfadenopatiler vardı. Perine bölgesinde tüm rektumu çevreleyen, anüsü destrükte eden ve tuşeye izin vermeyen bir kitle farkedildi. Ön planda proktit düşünülerek İV sefazolin tedavisi başlandı. Daha az bir olasılık ile de kitlenin malignite olabileceği düşünülerek buna yönelik tetkikler yapıldı.

Hemogram, CRP, eritrosit sedimentasyon hızı ve rutin biyokimya normal bulundu. LDH yüksek (1453 U/L); alfa-feto protein, beta hCG, ferritin fibrinojen düzeyleri normal sınırlar içindeydi. Periferik yayma ve iki kez yapılan kemik iliği aspirasyonunda patoloji görülmedi. Batın USG doğaldı. İnguinal USG'de solda en büyüğü 30 mm çapında, sağda 11 mm olmak üzere multipl lenfadenopatiler görüldü. Abdominal BT'de kolonik dilatasyon dışında patoloji yoktu. Kontrastlı abdominopelvik MR'da perianal bölgede her iki iskirektal fossaya uzanan 7x7 cm boyutlarında düzensiz lobüle kontürlü yumuşak doku kitlesi ve anal kanal duvarlarında tümoral tutulum ile uyumlu duvar kalınlaşması, bilateral perirektal bölgede ve sol eksternal zincirde lenfadenopatilere ait yumuşak doku kitleleri görüldü. Anal bölgedeki kitleden alınan biyopsi sonucu rabdomyosarkom ile uyumluydu. Kemik sintigrafisinde sol iliak, her iki asetabulum, sol femur başı ve sağ femur boynunda yaklaşık 2 cm çaplarında kemik metastazını düşündüren bulgular mevcuttu. Hasta tedavi için bir üniversite hastanesinin çocuk onkolojisi bölümüne yönlendirildi.

## TARTIŞMA

Rabdomyosarkom çocuklarda sıklık açısından lösemi, lenfoma, beyin tümörleri, nöroblastom ve Wilms tümöründen sonra 6. sırada yer alır. Hastalardaki semptom başlangıcı ile tanısı arasındaki süre 1 hafta ile 18 aya kadar uzanmakla birlikte ortalama 2 aydır. Ortanca görülme yaşı 5 yaştır. 2-6 ve 15-19 yaş arasında iki pik yapar<sup>(2,4,5)</sup>.

Rabdomyosarkomun tanısında tam kan ve idrar biyokimyası, kemik iliği, tüm kemik sintigrafisi, batın ultrasonografisi ve tomografisi incelemeleri yapılması gerekir. Ayrıca kreatinin kinaz, tümör ilişkili antijen, desmin, kromozom incelemeleri gi-

bi biyolojik ve sitogenetik incelemelerin de yararı olabilir. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konur (5). Olgumuzda tümör ancak abdominopelvik MRI ile saptanabilmiş, batın USG ve tomografisinde kitle görülememiştir. Tümör belirleyicileri normal bulunmuş; yalnız LDH yüksekliği saptanmıştır.

Rabdomyosarkomlu çocukların %80'inde primer tutulum bölgesi baş ve boyun, genitoüriner traktus ve ekstremitelerdir. Tümör olguların ancak %2'sinde perineal ve perianal bölgeden kaynak alır. Perianal and perineal bölge olarak pubik simphis anterior, iskiyal tuberositos lateral ve koksiks posterior arasındaki ekstrapelvik, nongenitoüriner doku tanımlanmaktadır (6).

Okamura ve arkadaşları merkezlerinde 25 yıllık bir izlem süresinde yalnızca 3 perineal ve perianal rabdomyosarkom olgusu görmüşler; bu olgular da başlangıçtaki agresif tedaviye rağmen kaybedilmişlerdir. Aynı araştırmacılar literatür çalışması ile 29 vakalık bir seri yapmışlar ve bu olguların başlangıç yakınması olarak %72 palpabl kitle, %21 lokal ağrı, %17 kızarıklık ve şişlik, %7 oranında ise dizüri ve konstipasyon saptamışlardır. Olgumuz kliniğimize başvuru anında bütün bu semptomları göstermekteydi. Perineal ve perianal rabdomyosarkomlarının yüksek oranda lenf bezi tutulumu ve uzak metastazları görülmektedir. Yukarıda adı geçen çalışmada %76 oranında lenf bezi yayılması saptanmıştır (6).

Olgununun ilk başlangıç yakınması 1 ay önce başlayan kabızlıktı. Pediatrik yaş grubunda konstipasyonun etyolojisinde %95 oranında fonksiyonel nedenler vardır. Ancak %5'lik bir kısımda sebep organik olup bunların da çok küçük bir diliminde

tümörler yer almaktadır. Ama oran çok küçük bile olsa mortalite yüksek olduğu için daha önce yakınsız olan bir çocukta inatçı bir kabızlıkta yapılacak basit bir rektal tuşe çok şey kazandırabilir. Çocukluk çağı kanserleri nadir görülen hastalıklardan olsa da erken tanı yaşam şansını doğrudan etkilemektedir. Rabdomyosarkomlu tüm olgularda 5 yıllık sağkalım %70'lerde iken metastatik olanlarda bu oran %20'lere inmektedir. Bu açıdan birinci basamakta çocuk hasta ile karşılaşan her düzey ve branştan hekimin kritik bir sorumluluğu vardır. Çocuklarda ki olası kanser tanısını akla getiren belirti ve bulguların iyi bilinerek, yönlendirmenin zamanında doğru merkezlere yapılması tedavinin başarı şansını çok artıracaktır.

#### KAYNAKLAR

1. Arıkan A, Sayan A. Rabdomyosarkom. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2005, 1(11):30-39.
2. Erbey F, Bayram İ, Tanyeli A, Canan O, Şaşmaz İ, Antmen B, Soyupak S, Tunalı N, Kılınc Y. Yaygın metastazları olan rabdomyosarkomlu bir olgu. *Erciyes Tıp Dergisi* (Erciyes Medical Journal) 2003; 25(3): 161-165.
3. Shouman T, El-Kest I, Zaza K, Ezzad M, William H, Ezzad I. Rhabdomyosarcoma in childhood: A retrospective analysis of 190 patients treated at a single institution. *J Egypt Natl Canc Inst* 2005; 17(2): 67-75.
4. Abd El-Aal H, Habib EE, Mıshrıf MM. Rhabdomyosarcoma: The experience of the Pediatric Unit of Kasr El-Aini Center of Radiation Oncology and Nuclear Medicine (NEM-ROCK) (from January 1992 to January 2001). *J Egypt Natl Canc Inst* 2006; 18: 51-60.
5. Bostancı U, Beşkonaklı E, Sarıkaya Ş. Birincil kafa içi rabdomyosarkom. *Türk Nörosirürji Dergisi* 1997; 7: 89-92.
6. Okamura K, Yamamoto H, Ishimaru Y, Takayasu H, Otani Y, Yamagishi J, Takahashi A, Kuwano H, Nagashima K, Ikeda H. Clinical characteristics and surgical treatment of perianal and perineal rhabdomyosarcoma: analysis of Japanese patients and comparison with IRSG reports. *Pediatr Surg Int* 2006; 22:129-132.