

Diyaframın primer rabdomyosarkomu

Berna Oğuz, Mithat Haliloğlu, Mustafa N. Özmen

B. Oğuz (E), M. Haliloğlu, M. N. Özmen
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik
Anabilim Dalı, Ankara

Primer diyafram tümörleri oldukça nadir görülür. Sıklıkla 4. ve 5. dekatta ortaya çıkarlar. En sık görülen malign diyafram tümörü fibrosarkomdur. Rabdomyosarkom (RMS) özellikle çocukluk yaş grubunda en sık görülen yumuşak doku sarkomu olmasına rağmen diyafram kaynaklı RMS oldukça nadirdir (1-4).

Bu yazımızda, oldukça nadir görülen diyafram kökenli rabdomyosarkom olgusunu US ve BT görüntüleri ile sunuyoruz.

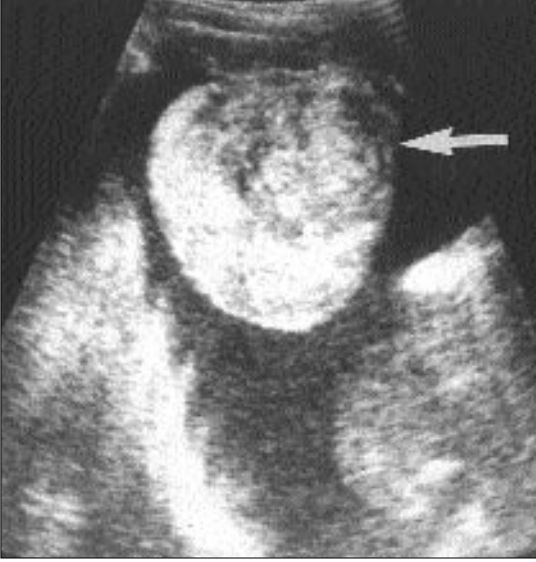
Olgu bildirisi

Çocuk acil polikliniğine dört gündür devam eden öksürük ve hırıltılı solunum şikayetleri ile başvuran 2 yaşındaki kız çocuğunun fiziksel muayenesinde sağ akciğerde solunum seslerinde azalma ve ağlarken peroral siyanoz saptandı. Çekilen posteroanterior akciğer grafisinde sağda plevral efüzyon görüldü. Yapılan US'de sağ hemitoraksta bol miktarda plevral efüzyon ve 6 cm çapında düzgün sınırlı, heterojen ekopaternde solid kitle izlendi (Resim 1). Bunun üzerine yapılan kontrastlı BT tetkikinde düzgün sınırlı yumuşak doku kitlesinin kontrast madde tutulumu gösterdiği saptandı. Kitlenin sınırları diyaframdan net olarak ayrılamıyordu. Yağ dansitesinde değildi (Resim 2). Ayırıcı tanıda fibrom ya da sarkom olabileceği düşünüldü. US eşliğinde kalın iğne biyopsisi alındı ve patoloji sonucu diyafram kaynaklı rabdomyosarkom olarak geldi. İki kür indüksiyon kemoterapi tedavisi sonrası kemoterapiye cevabın iyi olması üzerine idame tedaviye geçildi. İdame kemoterapi sonrası kontrol BT tetkikinde tümör boyutunun büyük ölçüde küçüldüğü ancak bir miktar rezidü kaldığı görüldü. Bunun üzerine rezidü kitlenin eksizyonuna karar verildi.

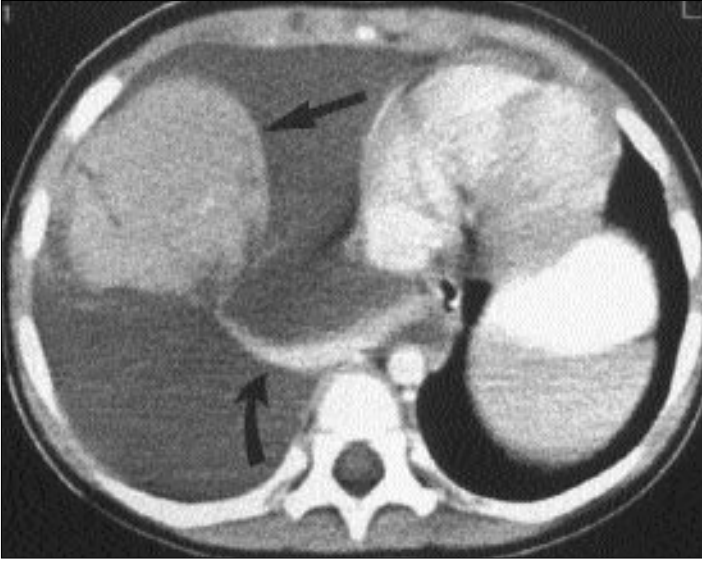
Tartışma

Primer diyafram tümörleri sıklıkla 4. ve 5. dekatta ortaya çıkan, oldukça nadir görülen tümörlerdir (1-4). Benign tümörlerden lipom, fibrom, anjiyofibrom ve nörofibrom sık görülürken, malign tümörlerden en sık fibrosarkom, daha az sıklıkla da mikst hücreli sarkom, rabdomyosarkom, myosarkom, nörofibrosarkom, leyomyosarkom ve hemanjiyoendotelyoma görülür.

İlk diyafram tümörü 1868 yılında Grancher tarafından otopsi sırasında tanımlanmış olan fibromdur (4). Diyaframın primer tümörleri çocuklarda oldukça nadir görülmektedir (1-4). Yetmişbir primer diyafram tümörünün sunulduğu bir çalışmada sadece 5 olgunun 15 yaş altında ol-



Resim 1. Ultrasonografide sağ toraks boşluğunda düzgün konturlu, solid, heterojen eko yapısında kitle (ok) ve masif plevral efüzyon izlenmektedir.



Resim 2. Aksiyel bilgisayarlı tomografi kesitinde sağ hemitoraksta kontrast madde tutulumu gösteren solid kitle (düz ok), atelektatik akciğer (kıvrık ok) ve masif plevral efüzyon izleniyor.

duğu görülmüştür (4). Rabdomyosarkom çocukluk çağında görülen en sık yumuşak doku sarkomu olmasına rağmen diyafram kaynaklı rabdomyosarkom oldukça nadirdir. Literatür incelemelerimizde bugüne kadar diyafram rabdomyosarkomu tanımlanan 12 olguya rastladık (1-9).

Diyafram tümörlerinde klinik bulgular tümörün lokalizasyonuna, uzanımına göre değişmektedir. Göğüs ağrısı en sık semptomdur. Öksürük ikinci sıklıkta görülen semptomdur. Doğrudan veya dolaylı olarak frenik sinir, plevra ya da bronş iritasyonu sonucu oluşur. Dispne genellikle masif plev-

ral efüzyon ile birlikte ortaya çıkar. Özellikle sol yarıya yerleşen tümörlerde gastrik kardiaya baskıya bağlı gastrointestinal sistem semptomları görülebilir (4). Diyafram RMS'si sonucu psödoakalazya gelişen ve disfaji

yakınması olan bir olgu bildirilmiştir (1).

Diyafram tümörlerinin radyolojik görünümüleri tümörün yerleşim yerine göre farklılık gösterir. Göğüs röntgenogramlarında sıklıkla lokalize hemidiyafram yüksekliği şeklinde farkedilirler. Beraberinde plevral efüzyon olması tümörün direkt röntgenogramda görülmesini engeller (1). Böyle durumlarda BT ve US gibi ileri tetkikler yapılmalıdır. US ve BT görünümüleri diyafram tümörlerinin histopatolojisi açısından spesifik olmasa da kitlenin lokalizasyonu ve uzanımı hakkında bilgi verir. Özellikle sağda yerleşimli diyafram tümörleri lokalizasyonları nedeniyle zaman zaman hepatik tümörlerle karıştırılabilirler. Bu nedenle özellikle BT tetkiki ile kitlenin intra ya da ekstrahepatik olduğu mutlaka tespit edilmeli ve hepatik tümörlerle ayırıcı tanısı yapılmalıdır (3).

Öksürük ve hırıltılı solunum şikayetleri bulunan hastamızda, yapılan US ve BT tetkiki ile sağ toraks boşluğuna yerleşimli yumuşak doku kitlesi kolaylıkla tespit edilmiş ve kitleden alınan biyopsi sonucu nadir görülen diyafram rabdomyosarkomu olarak gelmiştir. Ayrıca kemoterapi sonrası tedaviye cevabın değerlendirilmesi BT tetkikinde kitle boyutunun ölçümü ile yapılmıştır.

Sonuç olarak, diyafram tümörlerinde radyolojik özellikler tanıyı desteklemek için spesifik olmasa da tümörün lokalizasyonunu saptamada, lokal invazyon ve uzak metastaz olup olmadığını belirlemede oldukça faydalıdır. Görüntüleme yöntemleri ayrıca tedavinin etkinliğini değerlendirmede, tümör boyutunun takibinde ve rekürensleri saptamada önemlidir.

CASE REPORT: PRIMARY RHABDOMYOSARCOMA OF THE DIAPHRAGM

We report a rare case of rhabdomyosarcoma (RMS) arising from the diaphragm in a 2 year old female with US and CT images. Although radiological features are not specific for RMS, they may suggest the diagnosis. Diagnostic imaging is useful in determining the location of the tumor as well as the presence of local invasion and distant metastases. Imaging also plays a role in evaluating the effects of treatment on tumor size and in assessing tumor recurrence.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:160-162

Kaynaklar

1. Eustace S, Fitzgerald E. Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm: an unusual cause of adolescent pseudo-achalasia. *Pediatr Radiol* 1993; 23:622-623.
2. Rea F, Loy M, Bonavina L, Vigo M, Salmoso R, Calabro F. Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm. *Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 40:201-203.
3. Gupta AK, Mitra DK, Berry M. Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the diaphragm in a child: case report. *Pediatr Radiol* 1999; 29:823-825.
4. Wiener MF, Chou WH. Primary tumors of the diaphragm. *Arch Surg* 1965; 90:143-152.
5. Federici S, Casolari E, Rossi F, Cecceralli PL, Zanetti G, Mancini A. Rhabdomyosarcoma of the diaphragm in a 4-year old girl. *Z Kinderchir* 1986; 41:303-305.
6. Vade A, Bova D, Borge M, Husain AN, Black P. Imaging of primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm. *Comput Med Imaging Graph* 2000; 24:339-342.
7. Midorikawa Y, Kubota K, Mori M, Koyama H, Aihara N, Makuuchi M, Kajura N. Rhabdomyosarcoma of the diaphragm: report of an adult case. *Jpn J Clin Oncol* 1998; 28:222-226.
8. Rubin BP, Hasserjian RP, Singer S, Janicka I, Fletcher JA, Fletcher CD. Spindle cell rhabdomyosarcoma (so-called) in adults: report of two cases with emphasis on differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:459-464.
9. Vano J, Fernandez L, Mayayo E. Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm in a 4-year-old child. Favourable course 5 years after surgery and chemotherapy. *Ann Chir* 1988; 42:617-619.