

# Primer İntrakranial Sarkomlar: İki Olgu Sunumu

Mehtap DALKILIÇ ÇALIŞ \*, Varol ÇALIŞ \*\*, Yusuf BAŞER \*, Murat TAŞKIN \*,  
Öznur AKSAKAL \*, Oktay İNCEKARA \*

## ÖZET

*Primer intrakranial sarkomlar, santral sinir sisteminde seyrek görülen mezenkimal kaynaklı tümörlerdir. Biz bu bildiride, kranial sarkom tanısı olan iki olguyu; 30 yaşında fuziform hücreli sarkom ve 46 yaşında rabdomiyosarkom tanılı iki erkek hastayı sunduk.*

*Anahtar kelimeler: Primer intrakranial sarkom, cerrahi, metastaz, radyoterapi, kemoterapi*

*Düşünen Adam; 2001, 14(4): 250-252*

## SUMMARY

*Central nervous system primary intracranial sarcomas of mesenchymal origin are rare tumors. In this article, we report two cases with the diagnosis of intracranial sarcoma, one of whom is a 30-year-old male with the diagnosis of fusiform cell sarcoma, and the other is 46-year-old male with the diagnosis of rhabdomyosarcoma.*

*Key words: Chemotherapy, metasasis, primary intracranial sarcomas, radiotherapy, surgery*

## GİRİŞ

Primer intrakranial sarkomlar, santral sinir sisteminde seyrek görülen mezenkimal kaynaklı tümörlerdir. Tüm kranial tümörlerin yaklaşık % 2'sini oluştururlar. Periost, dura veya skalptan gelişebilirler. Kemik destrüksiyonuna ve ekstrakranial yumuşak doku kitlesine neden olurlar (1-15). Fibrosarkomlar seyrek görülen, en sık yetişkin iskelet kaslarını tutan tümörlerdir (4,10,12). Lokal rekürrens ve geç metastaz yaparlar.

Malign fibröz histiositom, yetişkinlerde en sık görülen yumuşak doku tümörü olmasına rağmen, baş lokalizasyonu oldukça seyrek, % 3 oranında görülür (3-11).

Rabdomiyosarkom, çocuk yaş grubunun en sık görülen yumuşak doku tümörüdür, primer intrakranial rabdomiyosarkom ise oldukça nadirdir (7-15). Nöro-

fibromatozis ve kemik sarkomu ile birlikte görülme olasılığı artar. Vücudun her yerinde görülebilir, en sık baş ve boyunda, parameningeal bölge, nazofarinks, orbita ve parafarangeal yumuşak dokuda görülür. Bunlardan da kafa içine uzanabilir. Akciğer, kemik, kemik iliği, beyin ve medulla spinalise metastaz yapar (14).

## Olgu Sunumu I: Fuziform hücreli sarkom

30 yaşında erkek hasta; nöbet geçirme, yazı yazamama, saçlı deride kitle şikayetleri ile hastaneye başvurdu. Kranial BT'de, sol frontoparietal bölgede, kemik yapıyı destrükte ederek saçlı deriye uzanan, intrakranial, kalvarial ve ekstrakalvarial yumuşak doku komponenti içeren kitle tespit edildi ve total olarak çıkarıldı. Tümörün patolojik incelemesi, fibrohistiositik-orta derece diferansiye, fuziform hücreli sarkom olarak raporlandı. Primer tümör bölgesine 54 Gy radyoterapi uygulandı.

\* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği, \*\* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi I. Nöroşirürji Kliniği

Hastanın yapılan takipleri sırasında 12. ve 14. ayda, 2 kez nüks gelişti ve cerrahi olarak çıkarıldı. 16. aydaki muayenesinde; sol temporoparietalde ileri derecede ülserle, çevresine krateri bulunan açık lezyon tespit edildi. Kranial BT'de; supra ve infratemporal fossalara yayılan, masseter kaslarının ön bölümlerini, sol orbita lateralinde rektus kas planlarını ve optik siniri invaze eden kitlesel lezyon olduğu tespit edildi. Genel durumu iyi olmayan ve anemisi bulunan hastaya destek tedavisi uygulandı. Beslenme zorluğu nedeniyle gastrotomi açıldı. Multipl servikal lenfadenopati, akciğer ve karaciğerde multipl metastazlar tespit edilerek sistemik kemoterapi (MEID= ifosfamide, epirubicine, deticine, mesna) başlandı. Hasta 2 kür kemoterapiden sonra exitus oldu. Toplam takip süresi 23 aydır.

## Olgu Sunumu II: Rabdomiyosarkom

46 yaşında erkek hasta; baş ağrısı, sol gözde görme kaybı ve proptozis şikayetleri ile hastaneye başvurdu. MRI'da solda, orta kranial fossada temporal lobun ön bölümü ile orbitanın arka duvarı arasında invazyon olduğu izlenimi veren kitle tespit edildi. Sol karotid anjiyografisi normal bulunan hastaya subtotal rezeksiyon uygulandı. Post-op primer tümör bölgesine 56 Gy eksternal radyoterapi uygulandı. Devamında kemoterapi (VEC= vincristine, epirubicine, cyclophosphamide) uygulanan hasta hala yaşamaktadır. Takip süresi 10 aydır.

## TARTIŞMA

Primer olarak intrakranial ve spinal yerleşimli fibrosarkom, malign fibröz histiositom oldukça azdır (4,10,13). Hastamızda intrakranial, kalvarial ve ekstra-kalvarial yumuşak doku komponenti içeren, oldukça geniş alana yayılmış tümör tespit edilmiş, total ekstirpasyon uygulanmıştır. Primer intrakranial rabdomiyosarkom da oldukça az görülen bir tümördür (7,14). En sık serebellum tutulur, serebrumda daha nadirdir. Erişkinde hemisferde, çocukta orta hatta bulunur (6). Hastamızda tümör temporal lobda bulunmaktadır. Her iki hastada da erişkindir.

Kazanılmış immün yetmezlik sendromu (AIDS) bulunan hastalarda Epstein-Barr virüsü ile ilişkili sık görülmeyen intrakranial mezenkimal tümörler bildirilmiştir (8). Hipofiz adenomu nedeniyle radyoterapi

uygulanması sonrası fibrosarkom gelişimi bildirilmesine rağmen bu ilişki şüphelidir (10).

Doku kültürleriyle yapılan çalışmalarda kökeninin nöral çıkıntısındaki multipotansiyel mezenkim hücreleri olduğu gösterilmiştir (15).

Literatürde Dandy-Walker malformasyonu, koroid pleksus hiperplazisi ve aşırı serebrospinal sekresyon ile birlikte olan bir rabdomiyosarkom çocuk olgusu mevcuttur (7).

Primer serebral fibrosarkom ve malign fibröz histiositom'da spontan hemoraji görülebileceği, Bt ve anjiyografi ile tümör tanısının konulabilmesinin zor olduğu ve dev hematomların duvarının mikroskopik incelemesi ile ancak tanı konulabildiği raporlanmıştır (1,11,12). Hastalarımızda hemoraji görülmemiştir. Radikal cerrahi ve radyoterapi kombinasyonu seçilecek tedavi şekli olmalıdır (5,9,10,14). Genel olarak ilk operasyonda tümörün total olarak çıkarılması önerilir, fakat bunun mümkün olmadığı durumlarda uygulanan tekrarlayan cerrahiler arasında, tümörün progresyon riski vardır (19). Fakat bu lezyonların radikal rezeksiyonu çoğu kez imkansızdır. Tümörlerin progresyonsuz, kalıcı kontrolünün elde edilebilmesi için yüksek dozlarda radyoterapiye ihtiyaç vardır. Tümör ve kritik normal yapılar arasındaki anatomik yakınlık konvansiyonel radyoterapi verilmesinde dozu sınırlamaktadır. 3 boyutlu tedavi planlaması ile partiküler radyoterapinin kombine edilmesi; doz dağılımını artırılabilen, tümöre yüksek doz verilirken normal dokuların kabul edilebilir oranlarda doz alması sağlanmaktadır (19).

Regine ve ark.'ları ileri evre rabdomiyosarkomlara indüksiyon kemoterapisi (ifosfamide, cyclophosphamide, adriamycin, vincristine, melphalan kombinasyonu) uygulamışlar, hastaların bir grubuna kemoterapi sonrası cerrahi uygulamışlar ve primer paraneural veya intrakranial tümörü olan hastalara hiperfraksiyona radyoterapi (1.1 Gy-günde 2 kez total 59.4-63.8 Gy) vermişler ve konvansiyonel fraksiyon radyoterapi ile aynı oranda lokal kontrol sağladığını bildirmişlerdir (14). Hastalarımıza konvansiyonel 54-56 Gy radyoterapi uygulamıştır.

Bu tümörlerin kemoterapiye ve radyoterapiye yanıtları kötüdür ve oldukça agresif davranış gösterir-

ler (4.10.13). Fuziform hücreli sarkom tanılı hastada, postoperatif radyoterapi uygulandıktan sonra sık tekrarlayan nüksler görüldü ve cerrahi uygulandı. Metastaz nedeniyle kemoterapi uygulandı, ancak iyileřme olmadı. Uygulanan tedavilerin sađ kalım süresini uzattığını düşünmekteyiz. Rabdomiyosarkom olgusunda ise düzelme gözlendi, hasta 10 aylık takip süresinde hayattadır.

Radyoterapinin rolünün yıllar içinde cerrahi ile kombine edilmesiyle artacađı düşünölmektedir (19). Kranial sarkomlar multidisipliner yaklařıma rađmen oldukça kötü prognoza sahiptir.

#### KAYNAKLAR

1. Aneğawa S, Torigoe R, Hayashi T, et al: A case of primary fibrosarcoma caused by spontaneous intracerebral hematoma. No Shinkei Geka 19:485-90, 1991.
2. Ashkan K, Pollock J, D'Arrigo C, Kitchen ND: Intracranial osteosarcomas: report of four cases and review of the literature. J Neurooncol 40:87-96, 1998.
3. Baltaziak M, Famulski W, Sulik M, et al: Primary intracranial malignant fibrous histiocytoma-ultrastructural study. Roczn Med Białymst 42:34-8, 1997.
4. Bilsky MH, Scheffler AC, Sandberg DI, et al: Sclerosing epithelioid fibrosarcomas involving the neuraxis: report of the cases.

Neurosurgery 47:956-960, 2000.

5. Desai KI, Nadkarni TD, Goel A, et al: Primary Ewing's sarcoma of the cranium. Neurosurgery 46:62-69, 2000.
6. Hanna SL, Langston JW, Parham DM, Douglas EC: Primary malignant rhabdoid tumor of the brain, clinical imaging and pathologic findings: AJNR 14:107-115, 1993.
7. Herva R, Serlo W, Laitinen J, Becker LE: Intraventricular rhabdomyosarcoma after resection of hyperplastic choroid plexus. Acta Neuropathol (Berl) 92:213-6, 1996.
8. Klenschmidt-DeMasters BK, Mierau GW, Sze CI, et al: Unusual dural and skull-based mesenchymal neoplasms: a report of four cases. Hum Pathol 29:240-5, 1998.
9. Korten GGCA, ter Berg JWH, Spincemaille GH, et al: Intracranial chondrosarcoma: review of the literature and report of 15 cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 65:88-92, 1998.
10. Lopes MB, Lanzino G, Cloft HJ, et al: Primary fibrosarcoma of the sella unrelated to previous radiation therapy. Mod Pathol 11:579-84, 1998.
11. Matsuzaki K, Fujimoto N, Kohyama Y, et al: A case of primary intracranial malignant fibrous histiocytoma associated with peritumoral hemorrhage. No Shinkei Geka 24:557-62, 1996.
12. McDonald P, Guha A, Provias J: Primary intracranial fibrosarcoma with intratumoral hemorrhage: neuropathological diagnosis with review of the literature. J Neurooncol 35:133-9, 1997.
13. Rappaport ZH, Constantini S, Sigal T, Shuger L: Intramedullary fibrosarcoma of the cervicomedullary junction: a case report. Neurosurgery 21:551-3, 1987.
14. Regine WF, Fontanesi J, Kumar P, et al: A phase II trial evaluating selective use of altered radiation dose and fractionation in patients with unresectable rhabdomyosarcoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 31:799-805, 1995.
15. Xu F, De Las Casas LE, Dobbs LJ Jr: Primary meningeal rhabdomyosarcoma in a child with hypomelanosis of Ito. Arch Pathol Lab Med 124:762-5, 2000.