

## ORBİTAL RABDOMİOSARKOMA (KLİNİKİ HAL)

Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı ş., Azərbaycan

**Acar sözlər:** rabdomiosarkoma, residiv, bədxassəli yenitörəmə, orbita

Rabdomiosarkoma (RMS) nadir bədxassəli yenitörəmədir və əzələ liflərindən inkişaf edir. Rabdomiosarkoma insan bədəninin müxtəlif hissələrindən yarana bilər. Bu zaman bu tip şişlər patohistoloji strukturları, klinik təzahürləri, xəstələrin yaşı və bədxassəlik dərəcəsi ilə fərqlənirlər.

Rabdomiosarkoma ən sıx baş-böyün sahəsində rast olunur. Göz yuvasının bədxassəli törəmələrinin 5% və bütün törəmələrin 1% təşkil edir. 90% hallarda orbital rabdomiosarkoma 25 yaşına qədər xəstələrdə təsadüf edir və bu göstəricinin 60-70% 10 yaşına qədər uşaqların payına düşür. Histoloji strukturuna görə 4 növü vardır: embrional, alveolyar, botroid, pleomorf yaxud qarışıq. 5 yaşa qədər uşaqlarda, əsasən, embrional, daha böyük yaşlarda isə alveolyar rabdomiosarkoma rast gəlinir [1].

Orbital rabdomiosarkoma, əsasən, yuxarı çəp və düz əzələ, levatordan inkişaf etdiyinə görə göz yuvasının yuxarı daxili kvadrantında yerləşir. Ən sıx rast olunan klinik simptomlar ptoz, göz almasının hərəkətinin məhdudlaşması, distopiyası, ekzoftalm qeyd olunur. Törəmə böyüyərək orbitanın daxili divarını dağidaraq sinusa inkişaf edə bilər [2].

Törəmə inkişafının lokal nəzarəti və müalicə sxeminin optimallaşdırılması məqsədi ilə rabdomiosarkomanın aşağıdakı böyümə mərhələlərini ayırırlar: 1) törəmə orbitada yerləşir, sərhədləri aydındır; 2) törəmə orbitanın böyük hissəsini tutur, sərhədləri qeyri-aydındır; 3) böyük rezidual törəmə yaxud residiv; 4) distant metastazlar. Müalicə aparılmadıqda 6-12 ay ərzində metastazların inkişafı mümkündür. Lakin son zamanlar tətbiq olunan kombinasiya müalicə sxemi proqnozu yaxşılaşdırmaq imkanı yaradır [3].

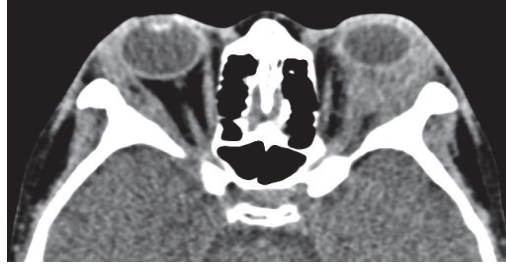
**Kliniki hal**

Xəstə 2005-ci il təvəllüdü, oğlan, OS – üst qapağın ptozu, ödemli, göz almasının aşağı distopiyası, zəif dərəcəli ekzoftalm şikayətləri ilə akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinə rayon poliklinikasından göndərilmişdir. Valideynin dediyinə görə şikayətləri 15 gün ərzində yaranıb, 1 həftədən sonra həkimə müraciət ediblər.

Təyin olunan damcı və məlhəm müalicəsinin effekti olmayıb və xəstə həkim tərəfdən mərkəzə göndərilmişdir. Xəstə daxil olarkən: VİS OD=0,2 k/i sph. -0,75 D = 1,0; VİS OS=0,1 k/i sph. -1,0 D cyl. -0,75D ax15°=1,0. Qertel üzrə ekzoftalmometriya olundu: OD = 16 mm, OS = 19 mm. KT – müayinəsinin nəticəsinə əsasən orbitanın lateral hissəsində qeyri-aydın sərhədli törəmə, ölçüləri 1,8×1,5 sm. Həmcinin ağ ciyərinin rentgeni, daxili orqanların USM aparılmışdır. Digər orqanlarda patologiya aşkar olunmamışdır. Orbitanın bədxassəli törəməsi şübhəsi ilə xəstəyə lateral orbitotomiya və törəmənin götürülməsi məsləhət görülmüşdür. Lakin xəstənin valideynləri imtina etmişdilər. Artıq növbəti 1 həftə ərzində xəstəliyin aqressiv inkişafına görə təklif olunan müalicəyə valideynlər razılıq verdi (sək.1, 2).



Sək.1. Xəstə ilkin müraciət günü və 1 həftə sonra



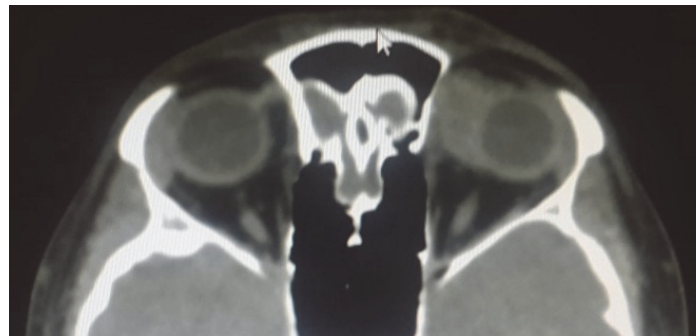
Şək.2. Orbitanın KT: solda lateral hissədə törəmə kütləsi

Cərrahi əməliyyat nəticəsində alınan törəmənin patohistoloji müayinənin nəticəsi: alveolyar rabdomiosarkoma. Xəstə Milli Onkologiya Mərkəzinin uşaq şöbəsində polikimyaterapiya və şüa müalicəsi almışdır. Polikimyaterapiya 9 kurs, vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide ilə aparılmışdır. Şüa müalicəsinin ümumi həcmi 56 QR olmuşdur. Müalicədən sonra xəstənin üst qapağının funksional vəziyyəti normal, zəif dərəcəli ptoz, görmədə dəyişiklik yoxdur. Bir il ərzində residiv qeyd olunmamışdır. Bir il sonra xəstədə üst qapağın ptozu, kəskin ekzoftalm müşahidə olunmuşdur. KT müayinəsində orbitanın yuxarı hissəsində yuxarı düz və çəp əzələni, levatoru tutan törəmə izlənirdi. Daxil olarkən VIS OD=0,3 k/I 1,0, VIS OS=0,3 k/i 1,0. Xəstəyə üst orbitotomiya aparıldı və törəmə kütləsi yuxarı düz əzələ və levator ilə birlikdə xaric olundu. Patohistoloji müayinənin nəticəsi alveolyar rabdomiosarkoma. Cərrahi əməliyyatdan sonra xəstə təkrar polikimyaterapiya kursu keçmişdir. Əməliyyatdan sonra xəstə üst qapağın ptozu və göz almasının yuxarıya hərəkətinin kəskin məhdullaşması və buna bağlı qapaq qaldırılarda diplopiyadan şikayət edirdi. Xəstəyə 6 ay sonra üst qapağın silikon ilə frontal asqılması və medial əzələnin transpozisiyası olunmuşdur (şək.3).



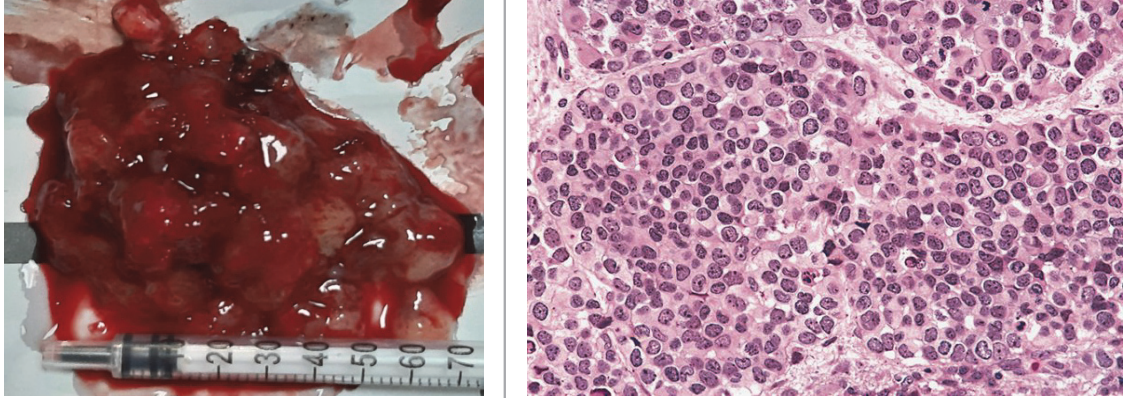
Şək.3. Xəstə əməliyyatdan 1 il sonra

Əməliyyatdan sonra ilkin dövrdə xəstədə buynuz qişanın eroziyası müşahidə olunurdu. Bu vəziyyət antibiotik damcılarının və məhləmlərinin, lubrikantların təyini ilə ləğv olunmuşdur. İkinci residivdən 1,5 il sonra xəstədə təkrar residiv müşahidə olunmuşdur. KT müayinəsi zamanı orbitanın medial divarında böyük ölçülü törəmə izləndi, qonşu strukturlara yayılma yoxdur (şək.4).



Şək.4. Xəstədə orbital törəmənin residivi

Törəmənin yayılması konyunktiva altına qeyd olunurdu və törəmə medial orbitotomiya vasitəsilə tamamilə xaric olunmuşdur. Makroskopik törəmə dağınıq strukturlu və sarımtıl rənglidir, törəmədə qansızma ocaqları vardır, bu da lokal nekroza bağlıdır. Mikroskopik isə törəmə limfoma hüceyrələrinə bənzər yumru hüceyrələrdən ibarətdir (şək.5).

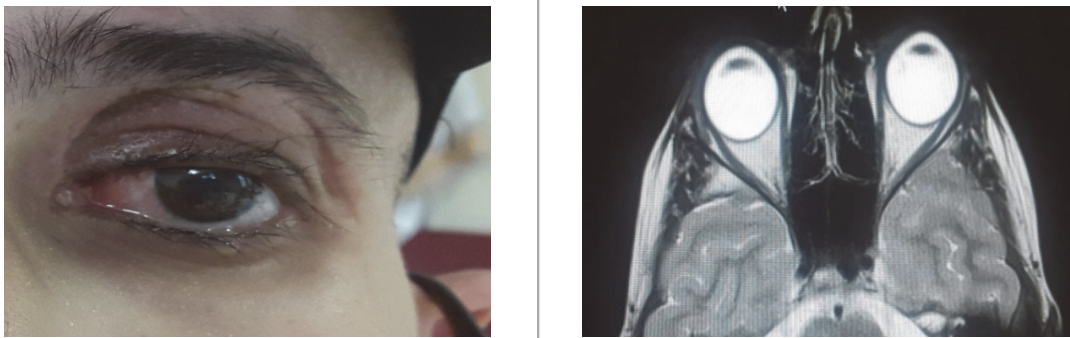


Şək. 5. Törəmənin makroskopik və mikroskopik görünüşü

Cərrahi əməliyyatdan öncə silikon bağıın xaric olunması istisna olmasa da, buna ehtiyac qalmamışdır. Biz törəməni silikon bağıını zədələmədən tam götürülməsinə nail olduq (şək.6,7). Xəstə təkrar kimyaterapiya kursu keçmişdir. Cərrahi əməliyyatdan sonra VİS OD = 0,3 k/i 0,7; VİS OS=0,3 k/i 0,8.



Şək.6. Cərrahi əməliyyatın sonu



Şək.7. Cərrahi əməliyyatdan 2 ay sonra (ümumi baxış və MRT müayinəsi)

#### Müzakirə

Orbital RMS ən çox orbitanın yuxarı hissəsində yuxarı düz əzələ və levator proyeksiyasında inkişaf edir. Lakin, bizim təqdim etdiyimiz kliniki halda RMS ilkin lokalizasiyası orbitanın yuxarı hissəsi deyil, lateral divarı olmuşdur. Bu da xəstəliyin kəskin dakrioadenitlə differensiasiya zərurətini yaratmışdır. Ümumiyyətlə differensiasiya orbital teratoma, limfanqioma, hemanqioma, meninqosele, epitelial sistlərlə aparılmalıdır [4].

Bəzi hallarda RMS anadangəlmə anomaliyaları müşahidə edilə bilər (Li-Fraumeni sindromu, neyrofibromatoz, irsi retinoblastoma, Qorlin sindromu, Kostello sindromu) [5,6]. Lakin təqdim etdiyimiz kliniki halda bu müşahidə olunmamışdır.

Məqalədə təqdim etdiyimiz alveolyar rabdomiosarkoma embrional rabdomiosarkomadan daha az rast gəlinir, lakin daha təhlükəlidir. Bu törəmə nisbətən yaşda böyük uşaqlarda rast gəlinir [7,8].

RMS müalicəsinə kimyaterapiya, cərrahi üsul, radioterapiya daxildir. Bu sxem ekzenterasiya sayının azalmasına, görmə və həyat müsbət proqnozunun artmasına xidmət edir.

Ədəbiyyata əsasən, ekzenterasiya RMS residivi olan xəstələrin üçdə birinə keçirilir [9]. Bu əməliyyata göstəriş orbital strukturların differensiasiyasının mümkünsüzlüyüdür. Bizim xəstədə hər üç halda törəməni ayırmaq və tam rezeksiya etmək mümkün olmuşdur. Uşaqlarda radioterapiyanın təkrar keçirilməsi diqər ikincili bədxassəli yenitörəmələrin inkişafı səbəbi ilə məhdudlaşır [10].

Standart polikimyaterapiya kursu vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide. Bu sxem bizim xəstəyə təbiiq olunmuşdur. İrinotecan, topotecan, ifosfomide və ya etoposide kimi komponentlər xəstənin klinik vəziyyətindən asılı olaraq istifadə oluna bilər.

Ədəbiyyat göstəricilərinə əsasən, ölüm halları 3%, orbital residivlər 18% təşkil edir. Proqnoz üçün vacib risk amilləri xəstənin yaşı, törəmənin ölçüləri, növü, yaxın və uzaq metastazların mövcudluğudur [11]. Bütün bu amilləri dəyərləndirdikdə biz xəstəmizin proqnozunu kafi kimi qiymətləndirə bilərik.

Beləliklə, orbital RMS yüksək dərəcəli bədxassəli törəmə olmasına baxmayaraq, erkən diaqnostika, kombine olunmuş cərrahi, kimyəvi və şüa terapiyası, həmçinin xəstənin müntəzəm dispanser müşahidəsi orqanqoruyucu müalicənin aparılmasına şərait yaradır.

#### ƏDƏBİYYAT:

1. Бровкина А.Ф. Болезни орбиты: Руководство для врачей. 2-е изд., М.: ООО Медицинское информационное агенство, 2008, 256 с.
2. Jurdy L., Merks J.H., Pieters B.R. et al. Orbital rhabdomyosarcomas: A review // Saudi J. Ophthalmol., 2013, v.27(3), p.167-175.
3. Ahmad T.Y., Al Hourri H.N., Al Hourri A.N. et al. // Avicenna J. Med., 2019, v.9(1), p.37.
4. Shields C.L., Shields J.A. Differential diagnosis and update in the management of rhabdomyosarcoma // J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 2011, v.48(5), p.263-265.
5. Li A., Blandford A., Chundury R.V. et al. Orbital rhabdomyosarcoma in a child with Leigh syndrome // J. AAPOS, 2018, v.22(2), p.150-152.
6. Jivraj I., Somers G.R., Belliveau M.J. et al. Management of orbital rhabdomyosarcoma in a child with Li-Fraumeni syndrome // J. AAPOS, 2019, v.23(3), p.182-185.
7. Cortes Barrantes P., Jakobiec F.A., Dryja T.P. // Semin. Ophthalmol., 2019, v.34(4), p.243-251.
8. Reilly B.K., Kim A., Peña M.T. et al. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children: review and update // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol., 2015, v.79(9), p.1477-1483.
9. Boutroux H., Cellier C., Mosseri V. et al. Orbital rhabdomyosarcoma in children: a favorable primary suitable for a less-invasive treatment strategy // J. Pediatr. Hematol. Oncol., 2014, v.36(8), p.605-612.
10. Wang S., Li P., Li J. et al. A case of congenital rhabdomyosarcoma // Pediatr. Dermatol., 2019, Jul 16. doi: 10.1111/pde.
11. Eghtedari M., Farsiani A.R., Bordbar M.R. Congenital Orbital Rhabdomyosarcoma // Ocul. Oncol. Pathol., 2018, v.4(3), p.65-169.

## ОРБИТАЛЬНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

*Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, г.Баку, Азербайджан*

**Ключевые слова:** *рабдомиосаркома, рецидив, злокачественное новообразование, орбита*

## РЕЗЮМЕ

В статье представлен редкий клинический случай прогрессирования и клинического течения орбитальной алвеолярной рабдомиосаркомы у 10 летнего больного. Больной поступил с жалобами – отек верхнего века, птоз и экзофтальм слабой степени. Больному было назначено хирургическое лечение, химиотерапия и лучевая терапия. Несмотря на это больной 2 раза перенес рецидив. Повторно было проведено оперативное вмешательство и химиотерапия с органозащитным лечением.

Kasimov E.M., Balaeva R.N.

## ORBITAL RABDOMYOSARCOMA (CLINICAL CASE)

*National Centre of Ophthalmology named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku, Azerbaijan*

**Key words:** *rhabdomyosarcoma, relapse, malignant neoplasm, orbit*

## SUMMARY

In the presented rare clinical case was described the development and clinical manifestation of ocular alveolar rhabdomyosarcoma of a 10-year-old patient. The patient presented to the hospital with swelling of the upper eyelid, ptosis and mild exophthalmos. Surgical treatment, chemotherapy and radiation therapy were performed. In spite of this, the patient suffered a recurrence twice. It was possible to perform organ-preservation treatment including repeated surgery with chemotherapy.

## Korrespondensiya üçün:

*Balayeva Ruhəngiz Niyazi qızı, tibb üzrə fəlsəfə doktoru,  
akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzinin oftalmoonkologiya şöbəsinin rəhbəri  
Tel.: (99412) 569-09-07, (99412) 569-09-47  
Ünvan: AZ1000, Bakı şəh., Cavadxan küç., məhəllə 32/15.  
Email: oftal.jurnal@mail.ru*