

# NÖROKUTANÖZ MELANOZİSE EŞLİK EDEN BİR RABDOMYOSARKOM OLGUSU

Kemal İSLAMOĞLU, H. Ege ÖZGENTAŞ

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Antalya

## ÖZET

Giant cell nevus zemininde gelişen sarkom olguları literatürde sık olarak bildirilmiştir. Ancak, neurokutanöz melanozis zemininde gelişmiş rabdomyosarkom nadir olarak izlenir. Bu makalede neurokutanöz melanozis ve rabdomyosarkom nedeniyle tanı, takip ve tedavisi yapılan bir olgu sunulmuştur. Giant cell nevus her iki areoladan her iki dize kadar uzanıyordu. MRI ile olgunun leptomeninklerinde melanotik lezyon görüntülendi. Olgu 2 yaşındaki iken sağ inguinal bölgede sert, fikse kitle nedeniyle hastaneye yatırıldı. İnsizyonel biyopsi sonucu embriyonel tipte rabdomyosarkom tanısı konuldu. İntrapelvik yayılım ve uzak metastaz yoktu. Kemoterapi, cerrahi ve radyoterapi ile kür sağlandı. Nörokutanöz melanozisli olguların deri veya leptomeninklerinde malign transformasyon görülebilir. Bu nedenle hastalar periyodik deri biyopsileri, serebrospinal sıvı sitolojileri ve MRI ile izlenmelidirler. Eğer malign transformasyon izlenirse, multidisipliner tedavi tercih edilmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** Deri, leptomeniks, melanozis, sarkom

## SUMMARY

**A Rhabdomyosarcoma Case Associated with Neurocutaneous Melanosis**

The sarcoma cases developing on the giant cell nevi have been frequently reported in literature. However, the rhabdomyosarcoma which had developed on the neurocutaneous melanosis was seen rarely. In this article a case which has been diagnosed, treated and followed because of neurocutaneous melanosis and rhabdomyosarcoma was presented. Giant cell nevus has been extending from both areola to both knees. Melanotic lesions were shown in her leptomeninges by MRI. When she was two years old, she was hospitalized for fixed and hard mass on the right inguinal region. Embryonal type rhabdomyosarcoma was diagnosed as a result of incisional biopsy. There were no intrapelvic dissemination or distant metastasis. Cure was achieved by chemotherapy, surgery and radiotherapy. Malignant transformation can be seen on the skin or leptomeninges of the neurocutaneous melanosis cases. Therefore, the patients must be followed with periodical skin biopsies, cerebrospinal fluid cytology and MRI. If malign transformation is seen, multi-discipliner treatment must be preferred.

**Key Words:** Skin, leptomeninges, melanosis, sarcoma

Nörokutanöz melanozis (NCM), geniş ve çok sayıda konjenital melanotik nevus ve leptomeninklerde benign veya malign pigment hücreli tümörlerin varlığı ile karakterize nadir bir konjenital sendromdur<sup>1</sup>. Derideki yaygın melanotik lezyonlar çok büyük estetik sorunlar yaratır. Bunun dışında deri veya beyindeki lezyonlardan malign transformasyon da gelişebilir. En sık görülen malign transformasyon tipi malign melanomdur<sup>2</sup>. Giant cell nevüs ile sarkom beraberliği literatürde çok iyi dokümente edilmiştir. Ancak, sunulan olgu NCM zemininde rabdomyosarkom gelişen nadir olgulardandır. İlk olgu 14 yıl önce Zuniga ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir<sup>3</sup>.

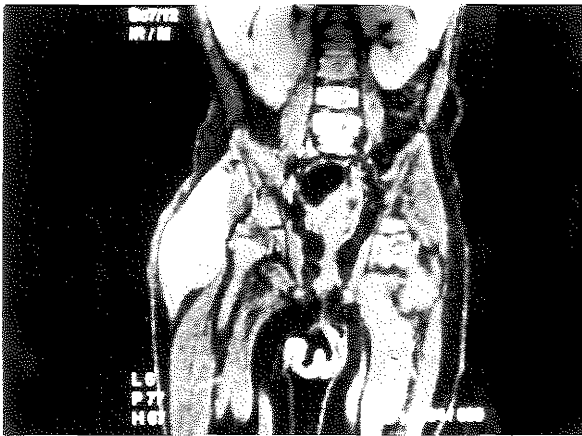
**Olgu Sunumu:** Olgu 2 yaşında, kız hastadır. Vücudunda konjenital olarak yaygın giant cell nevüs ve çok sayıda satellit melanotik lezyona sahipti. Giant cell nevüs tüm vücudu (gövde ön ve arka yüzü dahil) her iki

areoladan her iki dize kadar bir mayo tarzında kaplamaktaydı (Şekil 1). Bunun dışında çok sayıda



**Şekil 1:** Areolalardan dizlere kadar vücudun ön ve arka yüzünü yaygın olarak kaplayan giant cell nevüs.

melanotik nevus, tüm yüz, ekstremiteler, sırt ve göğüsün üst kısımlarında yer almaktaydı. MRI ile leptomeninkslerde melanotik lezyon olduğu saptandı. Leptomeningeal tutulum nedeniyle olgu postnatal 8. saatte konvülsiyon geçirdi ve bundan sonraki dönemlerde de konvülsif atakları devam etti. Bir yaşında iken hipotiroidizm ve hipofosfatemik rikets tanısı konuldu ve medikal tedaviye alındı. Temmuz 1999'da yüzündeki melanotik lezyonların bazılarının kanaması nedeniyle hastaneye yatırıldı. Fizik muayenede vücudunun değişik yerlerinde çok sayıda yumuşak, ağrısız, mobil kitleler saptandı. Sol kaş, sağ yanak ve sol alt göz kapağındaki melanotik lezyonlardan eksizyonel biyopsiler yapıldı. Ayrıca her iki uyluk dış yüzü, sağ trokanterik bölge, sol flank ve her iki labia majoraya lokalize yumuşak doku kitleleri eksize edildi. Histopatolojik olarak melanotik lezyonlar melanositik nevus olarak rapor edildi. Yumuşak doku kitleleri ise intradermal nevus olarak tanılandı. Hiçbir spesimende malignite lehine bulgu saptanmadı. Kasım 1999'da alındaki melanositik lezyonlar estetik nedenlerle opere edildi ve doku genişleticilerle alın rekonstrükte edildi. Eksize edilen lezyonlar melanotik nevüs olarak tanılandı ve herhangi bir malignite bulgusuna sahip değildi. 10 Nisan 2000 tarihinde olgu, sağ inguinal bölgeden başlayıp uyluk superior kısmına uzanan sert ve fiks kitle nedeniyle tekrar hastaneye yatırıldı. Kitlenin bir ay içerisinde hızla büyüdüğü ifade edildi. Kitleden yapılan insizyonel biyopsi sonucu embriyonel tipte rabdomyosarkom tanısı konuldu. MRI ile 11x8.5x6 cm çaplı kitlenin gluteus maksimus ve medius kaslarının tamamını, vastus lateralis ve intermedius kaslarının proksimal kısımlarını tuttuğu tespit edildi (Şekil 2).



**Şekil 2:** Gluteus maksimus ve medius kaslarının tamamını, vastus lateralis ve intermedius kaslarının proksimal kısımlarını tutan 11x8.5x6 cm. çaplı kitlenin tedavi öncesi MRI görünümü.

İntrapelvik yayılım ve uzak metastaz yoktu. Pediatrik onkoloji ve radyasyon onkolojisi ile yapılan konsey kararı gereği hastaya 3 kür kemoterapi uygulandı ve kitle 2x2x1.5 cm çapa geriledi. Kemoterapiyle küçülen kitle total eksize edildi. Ameliyat sonrası 3 kür radyoterapi uygulanan hasta halen postop 6. ayında olup rekürrens ve uzak metastaz yoktur.

## TARTIŞMA

NCM embriyonik nöroektodermin morfogenezindeki bir hata sonucu meydana gelmektedir<sup>4</sup>. NCM tanısı koyabilmek için hem deride hem de leptomeninkslerde melanotik lezyonlar yer almalıdır. Bu olgularda, nörolojik komplikasyonlar olarak artmış kafa içi basıncı, bası etkisi semptomları, kafa çiftleri felçleri, myelopati, spinal kord basısı ve konvulzyon görülebilir<sup>5,6</sup>. Bu semptomlar genellikle yaşamın ilk iki yılında açığa çıkar<sup>6</sup>. NCM semptom verdiği zaman oldukça kötü prognoz gösterir. Ayrıca bu semptomların yanı sıra NCM, Dandy-Walker sendromu ile birarada bulunabilir<sup>7</sup>. Santral sinir sistemi tutulumuna ait tanı, serebrospinal sıvı sitolojisi ve MRI ile konulur<sup>6</sup>.

Estetik sorunlardan başka en önemli komplikasyon santral sinir sistemi ve yumuşak dokuya ait lezyonların malign transformasyonudur. Yaygın konjenital melanositik nevüslü hastalar malign melanom gelişimi açısından büyük risk altındadır<sup>8,9</sup>. Aynı risk NCM hastaları için de geçerlidir. NCM'deki malign deri lezyonlarının primer malign melanomlara göre tedaviye daha az yanıt verdiği bilinmektedir<sup>10</sup>. Melanotik dermisteki amitotik figürler malign melanomun erken fazi olarak kabul edildiğinden, bu olgularda periyodik deri biyopsileri mutlaka yapılmalıdır<sup>11</sup>.

Giant cell nevüs-sarkom birlikteliği literatürde çok iyi dokümente edilmiştir. Ne var ki NCM-rabdomyosarkom birlikteliği literatürde tek olgu olarak bulunmaktadır<sup>3</sup>. Bu olguya kitle eksizyonunu takiben kemoterapi başlanmış olup hasta 30 günlük iken pulmoner enfeksiyon nedeniyle kaybedilmiştir. Başka bir hastalık kompleksi ise, rabdomyosarkom, epidermal nevus, arteriovenöz malformasyon olarak tanımlanmıştır<sup>12</sup>. Ancak, bu olguda NCM tanısı konulmamıştır. Aynı bir olgu ise multiple lentiginos syndrome ve nazofarengeal rabdomyosarkom olarak bildirilmiş olmasına rağmen bu olguda da NCM tespit edilmemiştir<sup>13</sup>.

Nonembriyonel tip rabdomyosarkom ve metastatik olgular hangi yaş grubunda olursa olsun kötü prognoza sahiptirler<sup>14</sup>. Yine embriyonel tip rabdomyosarkom, metastatik ve 10 yaş üzeri olguların prognozu kötüdür<sup>14</sup>. Tüm yaş grupları için metastatik ve nonmetastatik olanlarda 5 yıllık yaşam şansı % 80 olarak bildirilmiştir<sup>14</sup>. Multidisipliner yaklaşımla hastalığın lokal kontrolü artmakta, mortalite ve morbitide oranı azalmaktadır<sup>15</sup>.

Sunulan olguda; 10 yaş altı olması, embriyonel tipte rabdomyosarkom olması, intrapelvik yayılım ve uzak metastaz olmaması ve multidisipliner tedavinin erken dönemde uygulanması nedeniyle iyi bir prognoz beklemekteyiz. Ne var ki yaygın giant cell nevüs ve leptomeningeal tutulum olması hastayı her an başka bir maligniteye aday yapmaktadır.

Giant cell nevüs-sarkom birlikteliği göz önüne alınarak bu olgularda periyodik deri biyopsileri, serebrospinal sıvı sitolojisi ve MRI ile yakın takip yapılmalıdır. Her ne kadar beklenen malignite malign melanom olsa da sert ve fiks bir kitle ile karşılaşıldığı zaman rabdomyosarkom olasılığı da hatırlanmalıdır.

*Dr. Kemal İSLAMOĞLU*

*Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi*

*Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı*

*07070 ANTALYA*

#### **KAYNAKLAR**

1. Arunkumar MJ, Ranjan A, Jacob M, Rajshekhar V: Neurocutaneous melanosis: a case of primary intracranial melanoma with metastasis. Clin Oncol (R Coll Radiol) 13:52, 2001.
2. Egan CL, Oliveria SA, Elenitsas R, Hanson J, Halpern AC: Cutaneous melanoma risk and phenotypic changes in large congenital nevi: a follow-up study of 46 patients. J Am Acad Dermatol 39:923, 1998.
3. Zuniga S, Las Heras J, Benveniste S: Rhabdomyosarcoma arising in a congenital giant nevus associated with neurocutaneous melanosis in a neonate. J Pediatr Surg 22:1036,1987.
4. Juang JM, Silva AC, Pires MC, Valente NY, Sittart JA: Neurocutaneous melanosis. Case report of a malignant melanoma of the central nervous system. Rev Assoc Med Bras 44:50, 1998.
5. Byrd SE, Darling CF, Tomita T, Chou P, de Leon GA, Radkowski MA: MR imaging of symptomatic neurocutaneous melanosis in children. Pediatr Radiol 27:39, 1997.
6. Kadonaga JN, Frieden IJ: Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature. J Am Acad Dermatol 24:747, 1991.
7. Chaloupka JC, Wolf RJ, Varma PK: Neurocutaneous melanosis with the Dandy-Walker malformation: a possible rare pathoetiologic association. Neuroradiology 38:486, 1996.
8. Bittencourt FV, Marghoob AA, Kopf AW, Koenig KL, Bart RS: Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. Pediatrics 106:736, 2000.
9. Helmbold P, Rompel R, Petres J, Lubbe D, Marsch WC: Congenital melanocytic nevi. Hautarzt 50:779, 1999.
10. Makin GW, Eden OB, Lashford LS, Moppett J, Gerard MP, Davies HA, Powell CV, Campbell AN, Frances H: Leptomeningeal melanoma in childhood. Cancer 86:878, 1999.
11. Sasaki Y, Kobayashi S, Shimizu H, Nishikawa T: Multiple nodular lesions seen in a patient with neurocutaneous melanosis. J Dermatol 23:828, 1996.
12. Schulz U, O'Leary CP: Spinal AVM, epidermal nevus, and rhabdomyosarcoma: A rare neurocutaneous syndrome? Neurology 56:395, 2001.
13. Heney D, Lockwood L, Allibone EB, Bailey CC: Nasopharyngeal rhabdomyosarcoma and multiple lentiginos syndrome: a case report. Med Pediatr Oncol 20:227, 1992.
14. Ruymann FB, Grovas AC: Progress in the diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma and related soft tissue sarcomas. Cancer Invest 18:223, 2000.
15. Breneman JC, Wiener ES: Issues in the local control of rhabdomyosarcoma. Med Pediatr Oncol 35:104, 2000.