

ÇOCUKLU ÇAĞI  
RABDOMYOSARKOMA  
CERRAHİ YAKLAŞIM

Prof Dr Dünder Sabah  
Ege Üniversitesi





# YDS görölme sıklığı:

- Milyonda 15-35 NCI 1997
- İyi / kötü : 100 / 1

# Pediatric yumuřak doku sarkomları

- Çocuk tümörlerinin %7 si
- Rabdomyosarkom dıřı %3
- Yarısı rabdomyosarkom
  - Çizgili kastan köken alır
  - Milyon çocukta 3,5
  - %50 si 0-10 yař

# Rabdomyosarkomda yaşam oranı

- 15 yaş altı
  - 1975-2010  %53-%67
- 15-19 yaş
  - 1975-2010  %30-%51

# Rabdomyosarkom alt tipleri :

- Embriyonel
  - 0-4 yaş
  - E/K 1,5
  - Milyon çocukta 4
  - Adelosan milyonda 1,5
  - Embryonal, botryoid, ve spindle cell
- Alveoler
  - 0-19 yaş
  - E=K
  - Milyonda 1

# Rabdomyosarkom alt tipleri :

- Andiferansiye
  - 0-1 yaşta gövde ve batin tutuluşu fazla
  - 1 yaştan büyük: parameningeal tümörler daha nadir

# Yerleşim yeri:

- Baş
- Genitoüriner sistem
- Ekstremiteler
  - El-ayak (alveolar tip)
- Gövde
- Toraks duvarı
- Anal bölge
- Abdomen



# Hazırlayıcı etken

- Genellikle sporadik
- Doğum kilosu fazla olanlar
- Genetik etkenler
  - Li-Fraumeni
  - Pleuropulmoner blastoma
  - Costello sendromu
  - Beckwith-Wiedemann sendromu
  - Noonan sendromu

# Prognoz :

- Lokalize olanlarda 5 yıllık yaşam %70
- Geç metastaz oranı düşük
  - 10 yılda %9
- Yerleşim yeri
  - Orbita
  - Parameningial dışı baş-boyun
  - Paratestis, vulva, vajina, uterus, GİS
  - Safra yolları

# Prognostik etkenler

- Yaş (1-9 yaş iyi, büyük ve küçüklerde kötü)
  - 0-1 yaş KT-RT sorunları
  - 10 yaş alveolar,( metastaz oranı yüksek)
- Yerleşim yeri
- Büyüklük (5cm)
- Alt tip
- Metastaz (lenf veya uzak)
- Metastaz sayısı
- Ameliyata uygunluk
- RT uygulanılabilirliği
- İlk KT yanıtı tartışmalı

# Evreleme :

- MRG
- Akc BT- Batın BT
- Çift taraflı Kİ biyopsisi
- Kemik sintigrafisi
- Kranial MRG
- PET-BT
- Lenf biyopsisi (rutin-selektif)

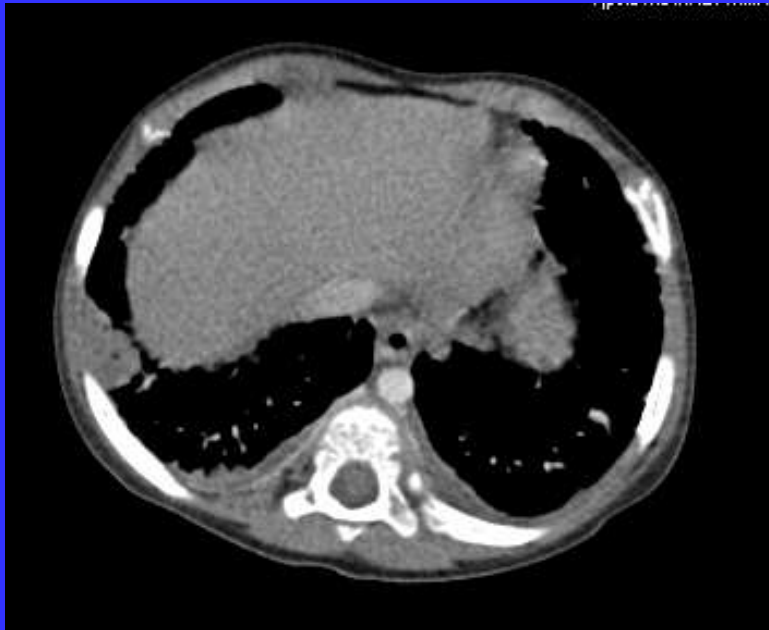
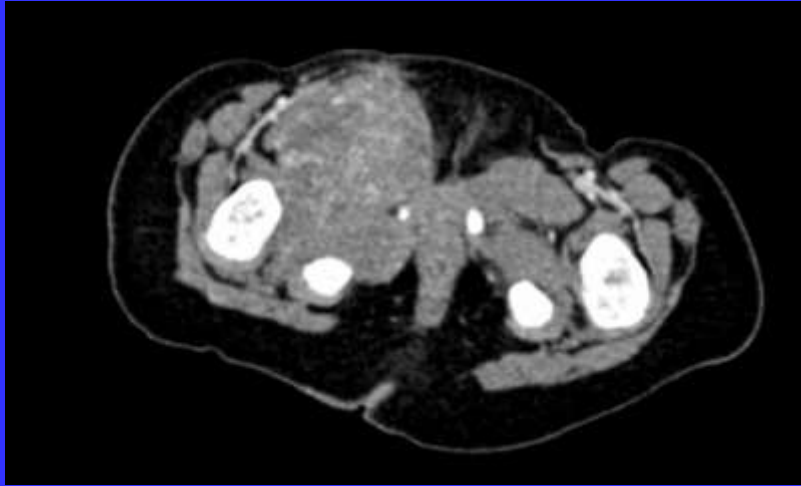
# Yumuşak doku sarkomlarının evrelenmesi

Kompartman İçi	I A	II A
Kompartman Dışı	I B	II B
Metastaz (+)	III	

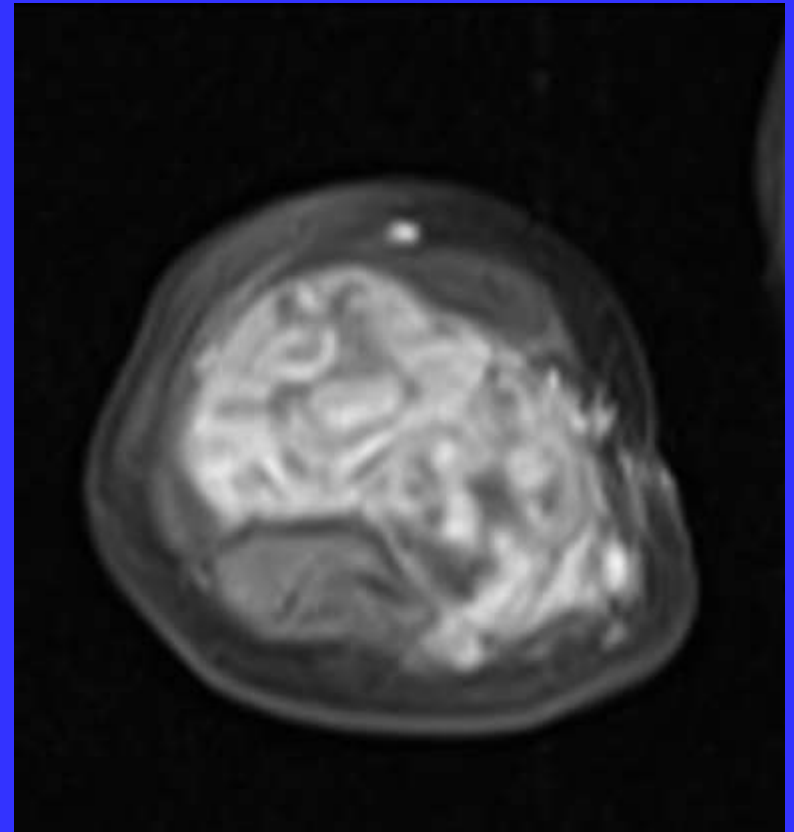
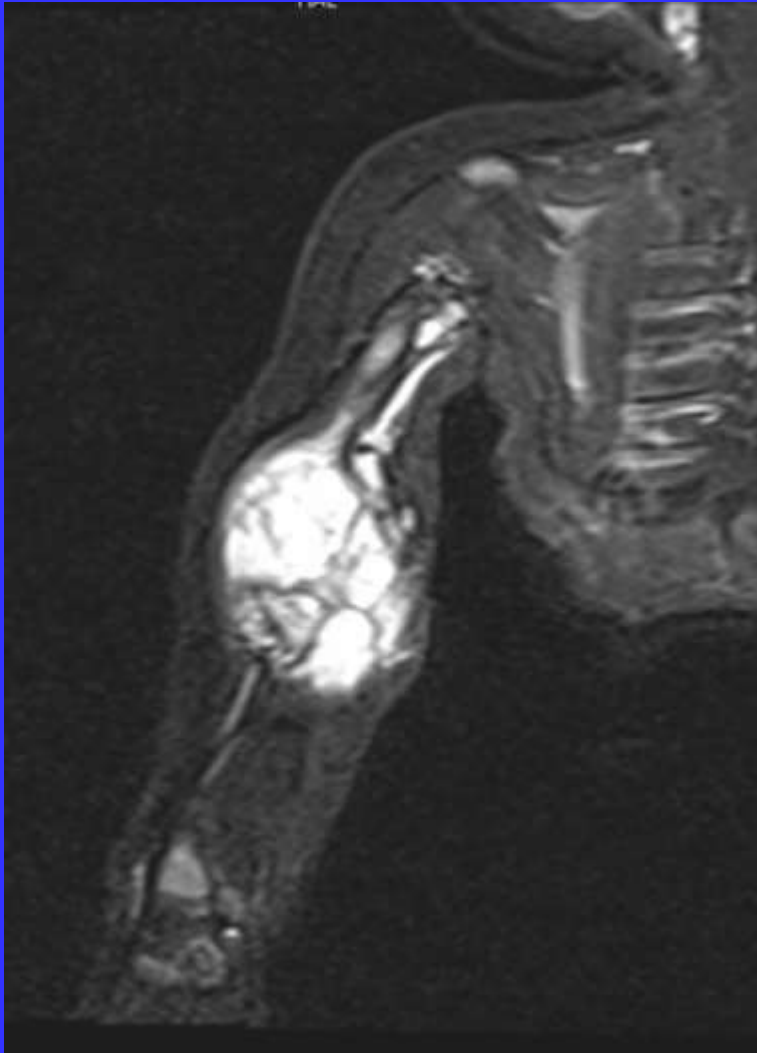
# Cerrahinin yeri

- Kombine tedavi çok önemli
- KT tüm olgularda gerekli
- RT lokal kontrolde faydalı
- Cerrahi olumlu yönde etkiliyor
  - Geniş rezeksiyon : 5 yıllık %90
  - Mikroskobik kalıntı %80
  - Makroskobik kalıntı %70
  - Cerrahisiz 5 yıllık %75
  - Alveolar tipte etkisi net değil (agg KT?)
- Metastazektomi

# FT 18 ay kız rabdo

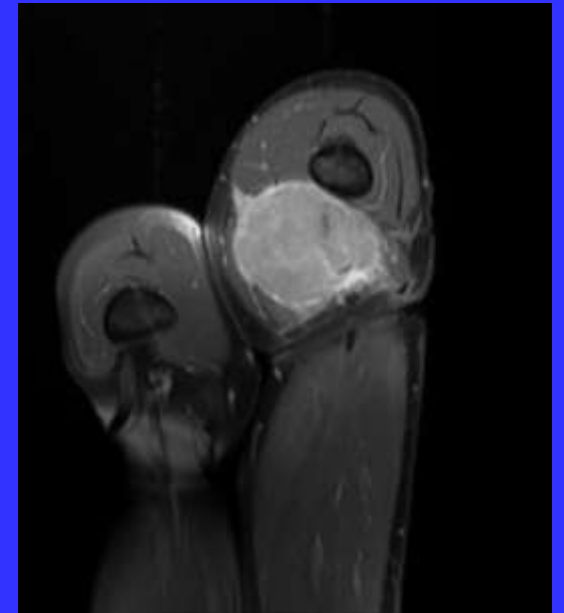
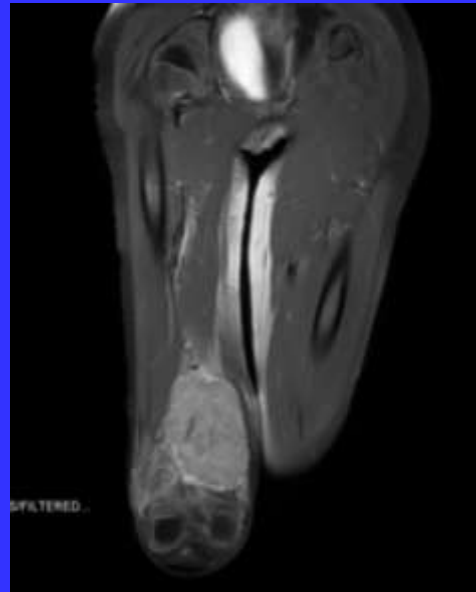
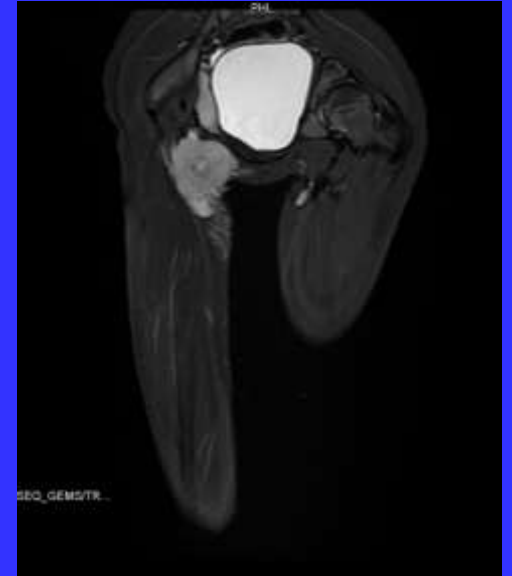
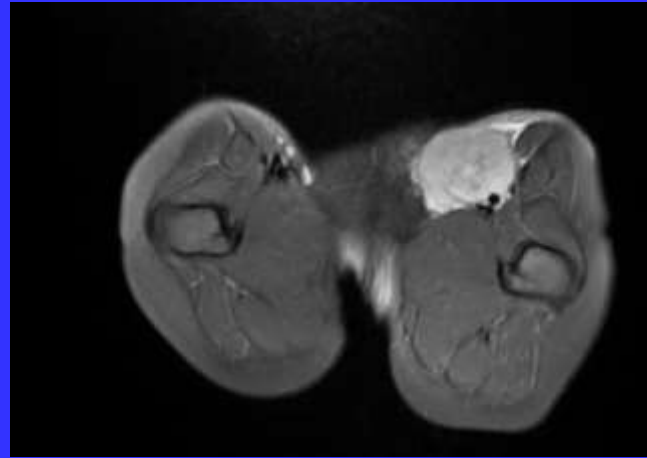


O.K. 2 ay Erkek  
Undiferansiye rabdomyosarkom

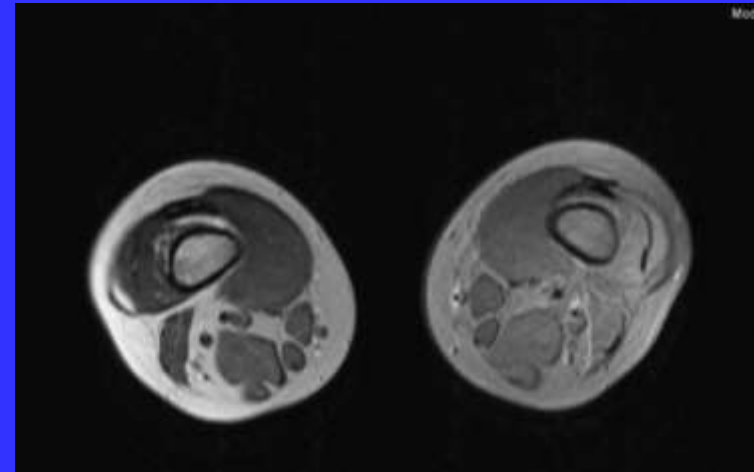
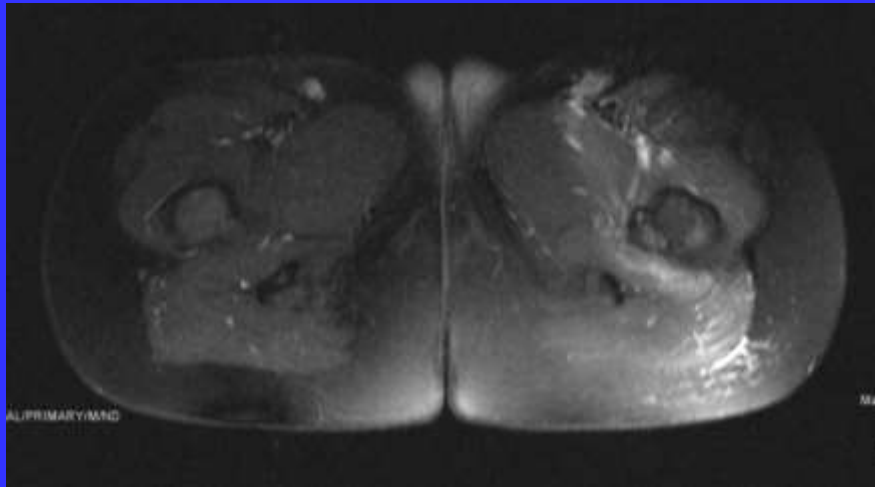
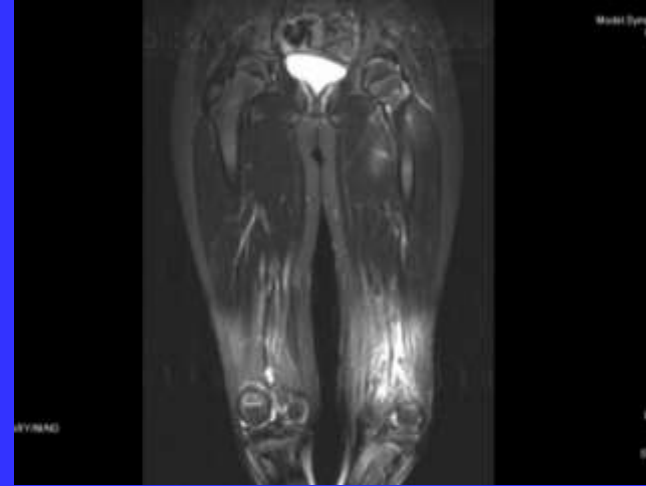




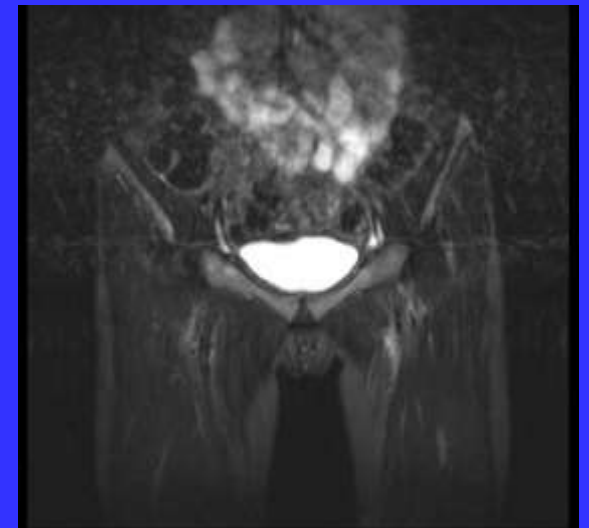
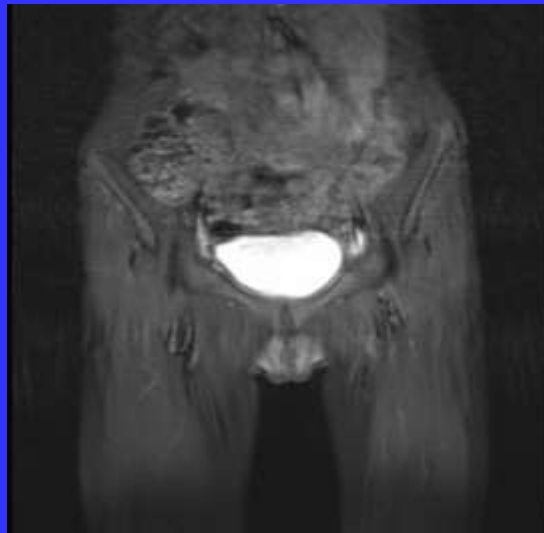
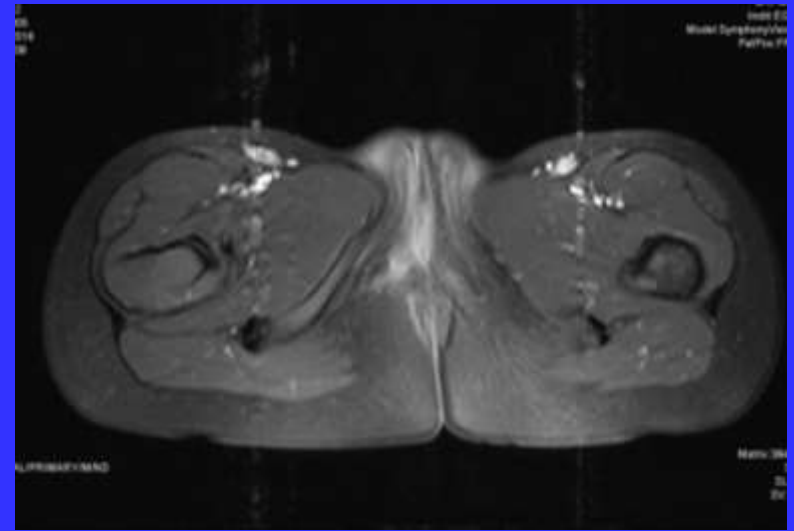
M.A.8 yaş kız  
alveolar rabdo



1 yıl sonra



3.y11



# İLK BAŞVURAN HASTA

**MALİGN TM**

**Küçük Lezyon**



**Geniş Eksizyon**



**İzleme**

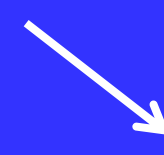
**Büyük Lezyon**



**Neoadj. RT-KT**



**G. Eksz,**



**Amp.**

# İLK BAŞVURAN HASTA (2)

GENİŞ EKSİZYON

Cerrahi sınır iyi

Cerrahi sınır şüpheli

İzleme

Adj. RT- KT

Nüks

Sekonder Başvuran Hasta Protokolü



# Sarkom cerrahisinin temel prensipleri

- Önce yaşamını kurtarmak
- Ekstremiteyi kurtarmak
- Ekstremiteyi iyi durumda kurtarmak

# Sarkom cerrahisinin temel prensipleri

- Geniş cerrahi sınır elde etmek
- Amputasyon protezinden daha fonksiyonel ekstremitte elde etmek

# Cerrahi girişim tipleri :

- İntralezyonel
- Marjinal
- Geniş
- Radikal



# Local recurrence and survival

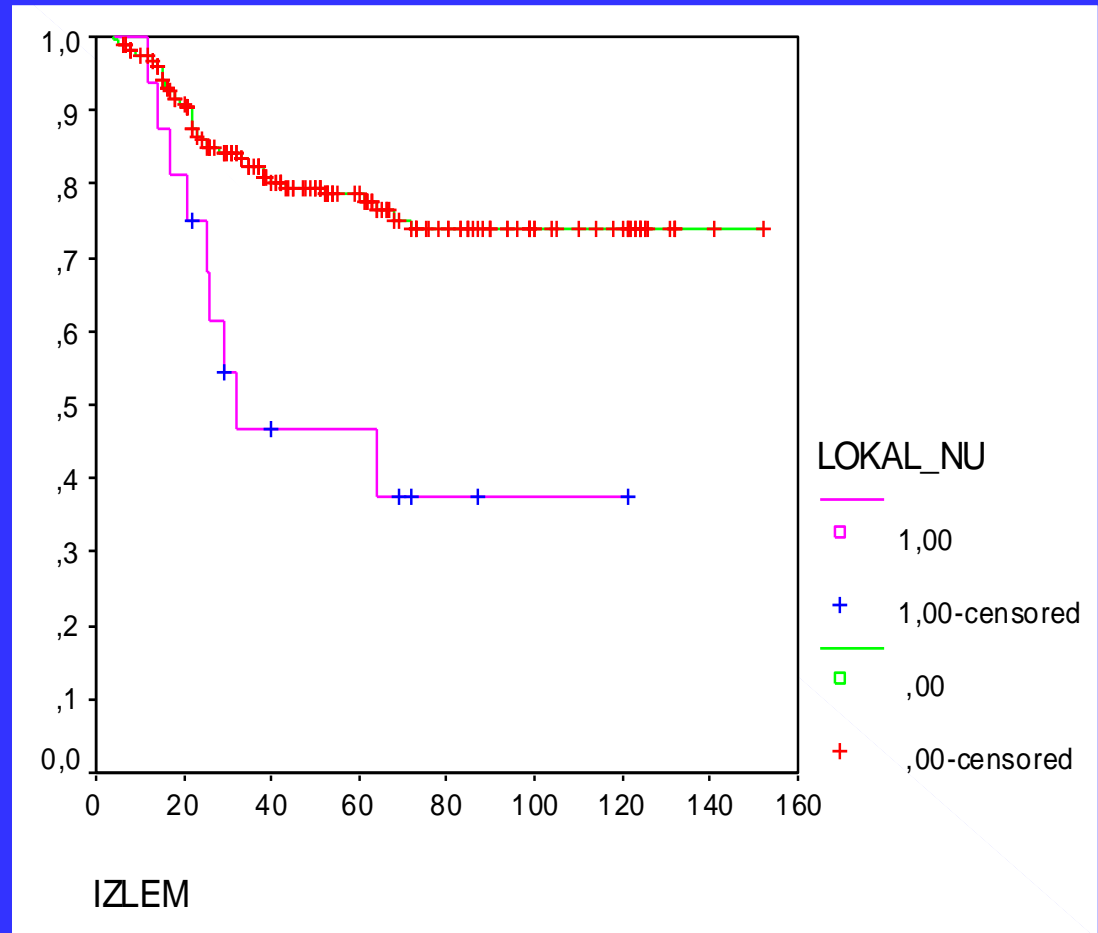
$p=0,0004$

## SURVIVAL

8 of 16 were DOD

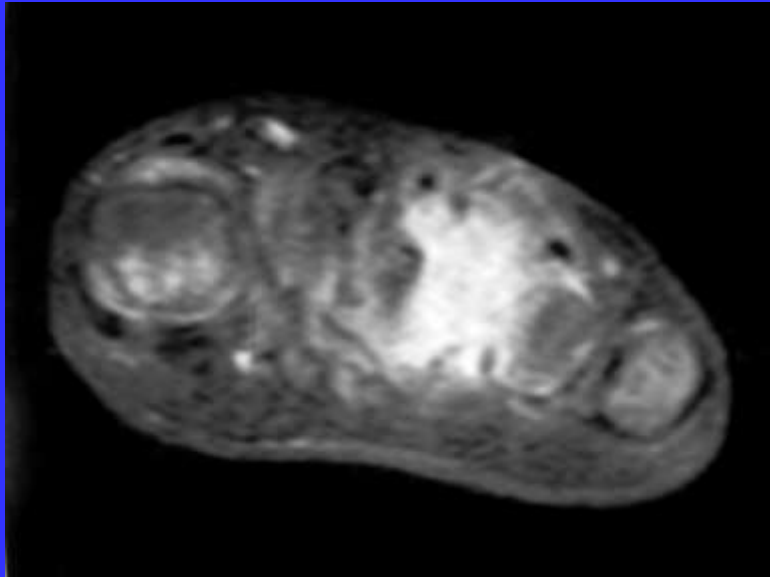
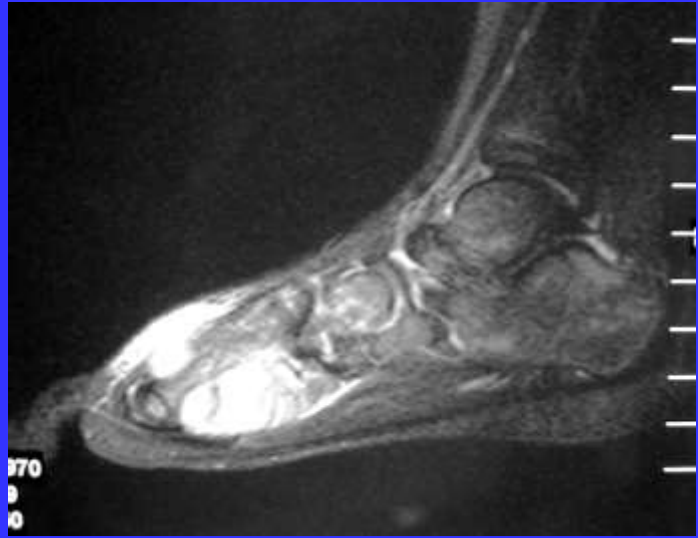
Mets occurred, 6.4 m

Life 25.6 m

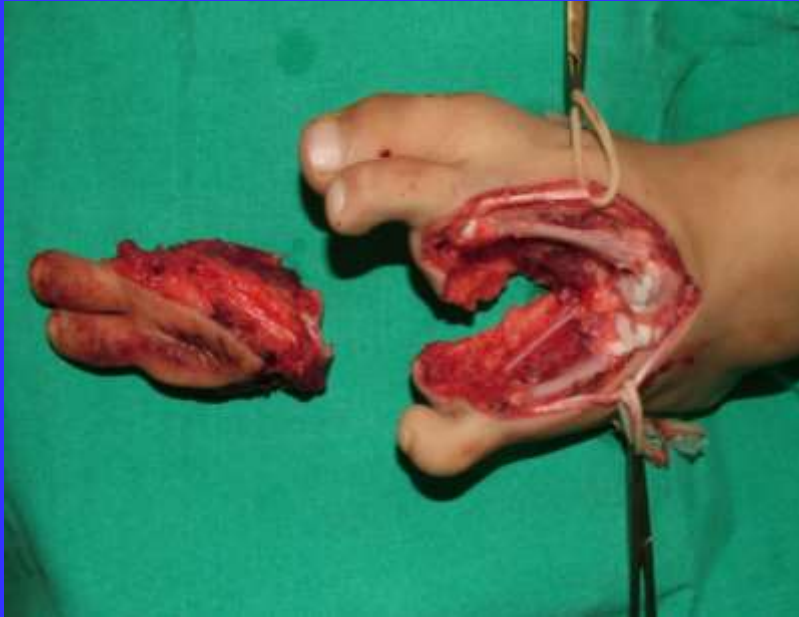


F.G.

- 5 YAŞ, KIZ , SOL AYAK  
RHABDOMYOSARKOM

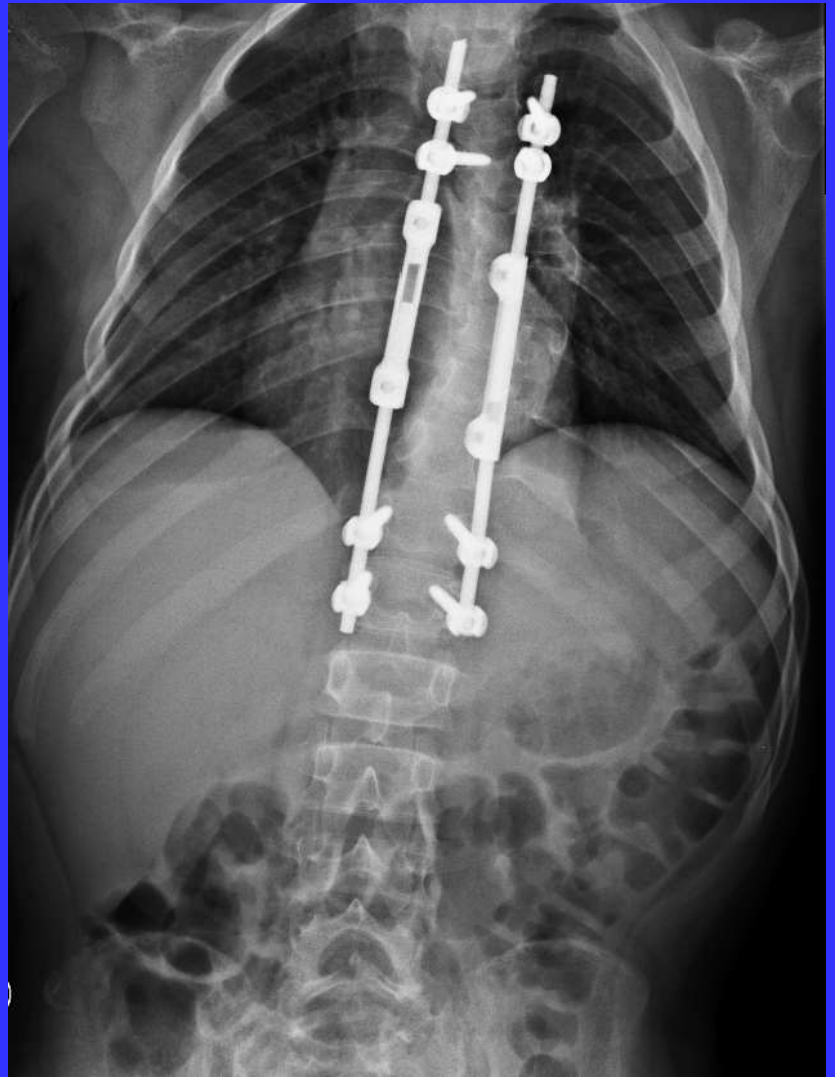


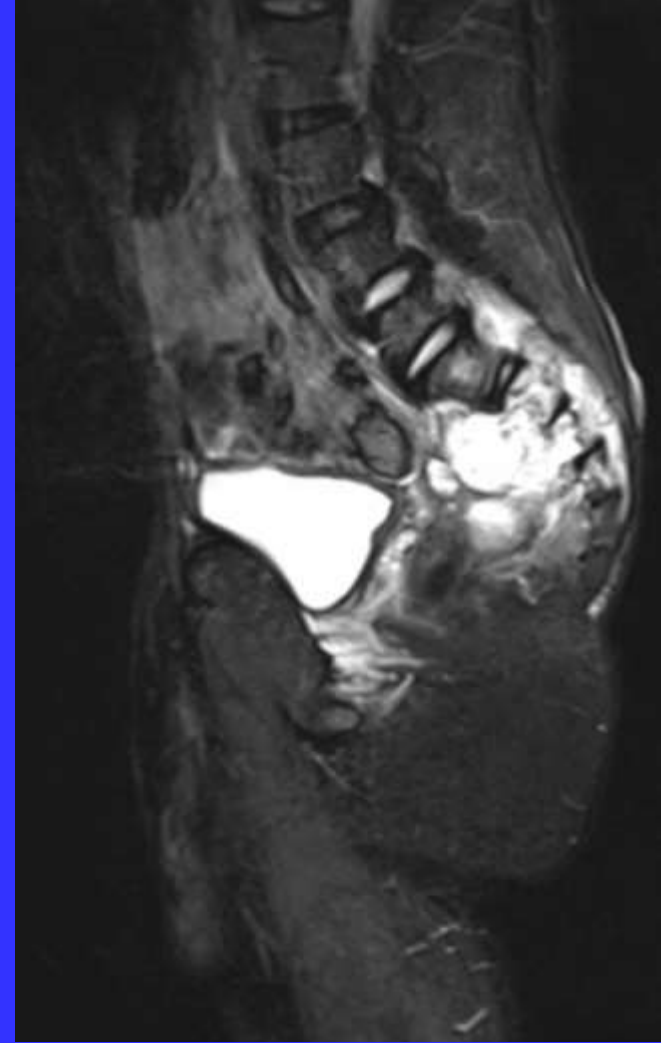
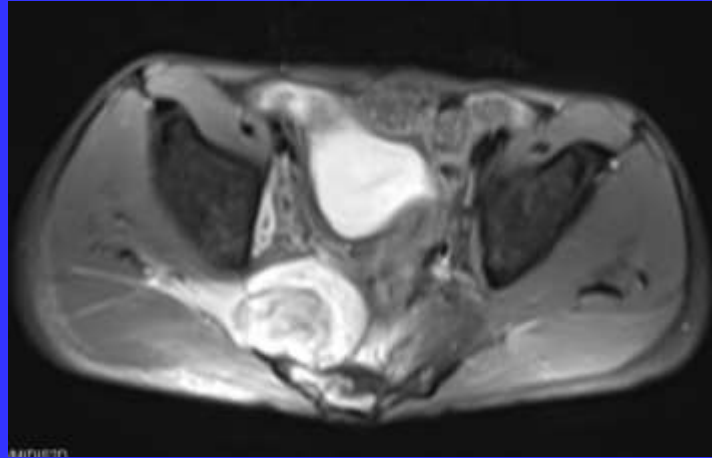
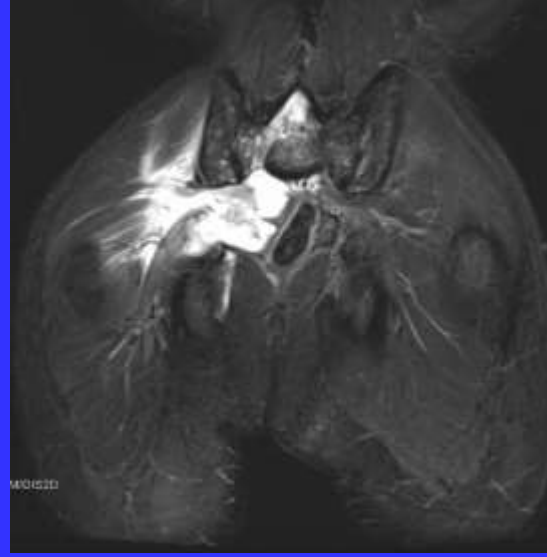
# PEROPERATİF GÖRÜNTÜ



# A.O.A. 17 yaş erkek

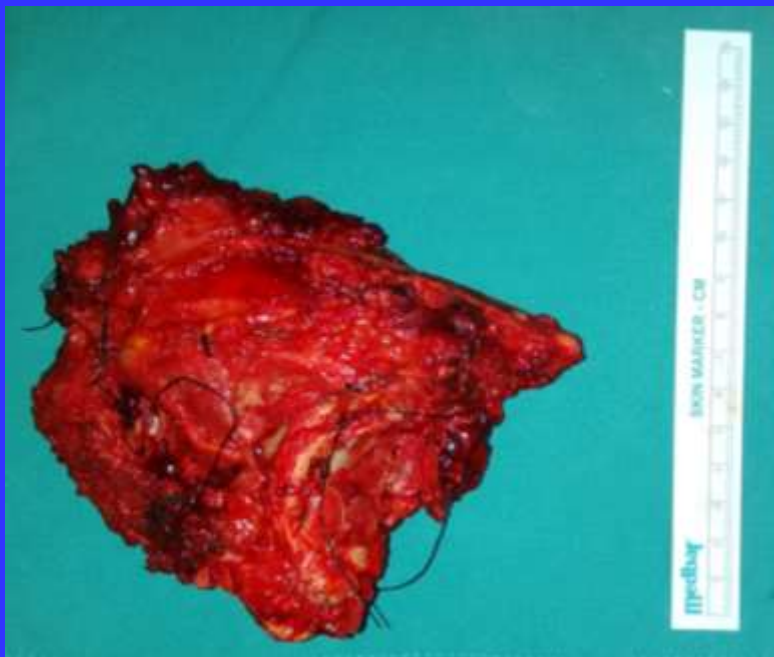
- Nörofibromatozis
- Rabdomyosarkom opere
- Skolyoz opere
- Nörofibrosarkom





KT ve RT sonrası  
progresyon









# SONUÇ

- Çocukluk çağı rabdomyosarkomu diğer YDS larından farklıdır
- Sistemik eğilim fazladır
- Lokal kontrolda cerrahi ve RT faydalıdır
- Sistemik tedavinin gelişmesi prognozu olumlu yönde etkileyecektir