

Bir Olgu Sunumu: Paratestiküler Rabdomiyosarkom

Erkan Sönmezay¹, Nurten Sever², Betül Öztürk³, Bekir Aras⁴, Ali İhsan Taşçı¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, ²Patoloji Kliniği,

³Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Kliniği,

⁴Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Bir olgu sunumu: Paratestiküler rabdomiyosarkom

Intraskrotal tespit edilen kitlelerin birçoğu testiste lokalize, bir kısmı da ekstratestikülerdir ve bunların da çoğunluğu paratestiküler dokulardan kaynaklanır. Prepubertal testiküler ve paratestiküler tümörler tüm çocuk solid tümörlerin %1-2'sini oluşturur ve 100000'de 0,5-2 oranında görülür (1). Malign tümörlerden paratestiküler rabdomiyosarkomlar (RMS), çok nadir görülen tümörlerdir ve spermatik kordonun mezenkimal elemanlarından kaynaklanır, tüm rabdomiyosarkomların %75'ini ve çocuklardaki malign intraskrotal tümörlerin %17'sini oluşturur (2). Bu olgu sunumunda skrotal kitle nedeniyle yapılan bir radikal orşiektomi sonrası saptanan paratestiküler rabdomiyosarkomlu hasta yayınlar eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Rabdomiyosarkom, testis, kanser

ABSTRACT

A case report: paratesticular rhabdomyosarcoma

Intrascrotal diagnosed masses are often localized to testicle. Others located in extratesticular areas mostly arise from paratesticular tissues. It accounts for approximately 1%-2% of all pediatric solid masses and incidence is about 0,5-2 among 100000 patients (1). Paratesticular rhabdomyosarcomas, which are rarely seen malignant tumors arise in the mesenchymal tissue of the spermatic cord and are responsible for 75% of all rhabdomyosarcoma cases, and also 17% of pediatric malignant intrascrotal tumors (2). In this report, we reviewed a patient presented with a scrotal swelling and diagnosed as paratesticular rhabdomyosarcoma after radical orchiectomy.

Key words: Rhabdomyosarcoma, testes, cancer

Bakırköy Tıp Dergisi 2010;6:181-184

GİRİŞ

Intraskrotal tespit edilen kitlelerin birçoğu testiste lokalize, bir kısmı da ekstratestikülerdir ve bunların da çoğunluğu paratestiküler dokulardan kaynaklanır. Prepubertal testiküler ve paratestiküler tümörler tüm çocuk solid tümörlerin %1-2'sini oluşturur ve 100000'de 0,5-2 oranında görülür (1). Malign tümörlerden paratestiküler rabdomiyosarkomlar (RMS), çok nadir görülen tümörlerdir ve spermatik kordonun mezenkimal elemanlarından kaynaklanır, tüm rabdomiyosarkomların %75'ini ve çocuklardaki malign intraskrotal tümörlerin %17'sini oluşturur (2). Bu olgu sunumunda skrotal kitle nedeniyle yapılan bir radikal orşiektomi sonrası saptanan paratestiküler rabdomiyosarkomlu hasta yayınlar eşliğinde tartışılmıştır.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Erkan Sönmezay
Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH, Üroloji Kliniği, İstanbul

Telefon / Phone: +90-506-328-4151

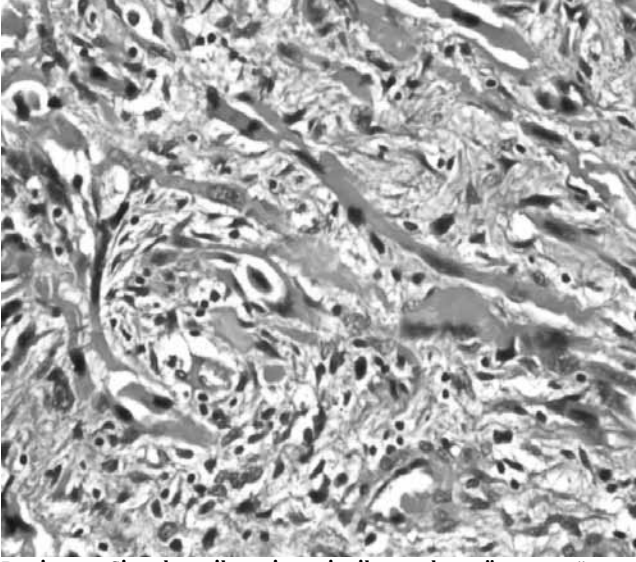
Elektronik posta adresi / E-mail address: erkansönmezay@gmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 23 Eylül 2009 / September 23, 2009

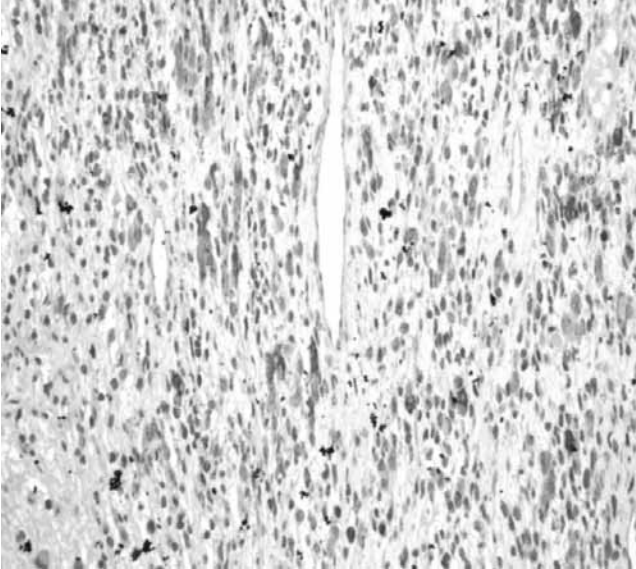
Kabul tarihi / Date of acceptance: 12 Ocak 2010 / January 12, 2010

OLGU SUNUMU

15 yaşında erkek hasta 3 aydır devam eden sağ testiste şişliği olduğunu fark ederek polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; inspeksiyonla sağ skrotum sola oranla daha büyük; palpasyonda sağ skrotumdan inguinal kanala doğru uzanım gösteren, sert kıvamlı, lobule konturlu, testisin ayrı olarak palpe edilemediği, yaklaşık 10x10 cm boyutlarında intraskrotal kitle tespit edildi. Tümör belirteçleri normal olan hastanın yapılan skrotal ultrasonografisinde sağ testis 39x28x21 mm boyutlarında olup konturları düzgün, parankimi homojen; sağ epididim lobule, ileri derecede hipertrofik ve ödemli izlendi. Epididimin inferolateralinde, vasküler yapıdan zengin, yaklaşık 50x40 mm boyutlarında, epididim ve testisle sınırları net olarak ayrılamayan, testisle homojen ekojenitede kitle lezyonu ve sağ hemiskrotal kavitede yaklaşık 25 cc hidrosel ile uyumlu sıvı izlendi. Sol inguinal eksplorasyon kararı verilerek kitleden intraoperatif frozen section örneği gönderildi. Sonucunun malign olarak rapor edilmesi üzerine sağ radikal orşiekt-



Resim 1: Sitoplazmik enine çizgilenmeler gösteren "strap cells" (HE x 200)



Resim 2: Desmin pozitifliği gösteren rabdomiyositler (HE x 200)

tomu yapıldı. Örneğin patolojik incelemesi sonucu patoloji raporu embriyonel rabdomiyosarkom olarak değerlendirildi.

Radikal orşiektomi materyali makroskopik olarak; üzerinde 7 cm uzunlukta, 2 cm genişlikte spermatik kord bulunan 8x6x4 cm ölçülerinde spesimen idi. Yapılan seri kesitlerde 4x2,5x2 cm ölçülerinde kesit yüzeyi, sarı-kahverengi renkte düzenli yapıda testis dokusu izlendi. Paratestiküler alanda 7x6x2 cm ölçülerinde gri-beyaz renkte, balık eti kıvamında lobüle yüzeyli tümöral doku dikkati çekti. Tümöral dokudan hazırlanan kesitlerin incelenmesinde mikroid matriks içerisinde infiltratif tarzda büyüme paterni gösteren hiperkromatik nükleuslu,

dar sitoplazmalı küçük hücreler ile sitoplazmik uzantılara sahip spindle hücreler dikkati çekti. Ayrıca sitoplazmik enine çizgilenmeler gösteren "strap cells" özellik izlendi (Resim 1). Olguya immunhistokimyasal olarak S-100, SMA ve desmin boyaları çalışıldı. Tümör hücrelerinde intrasitoplazmik desmin pozitifliği saptandı (Resim 2). S-100 ve SMA (-) olarak değerlendirildi.

Post operatif dönemde abdominal ve toraks spiral BT incelemesinde herhangi bir metastatik odak saptanmamıştır. Hasta onkoloji kliniğince grup I rabdomiyosarkom kabul edilerek Siklofosamid, Vincristin ve Actinomisin-D adjuvan kemoterapi tedavi protokolüne alınarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Paratestiküler bölge anatomik olarak kompleks bir yapıya sahiptir; histopatolojik olarak değişik epitelial, mezotelyal ve mezenkimal elementlerden oluşur. Paratestiküler tümörlerin %70'i benign, %30'u malign karakterdedir. Spermatik kord %90 oranı ile paratestiküler orijinli tümörlerin en sık görüldüğü lokalizasyondur (3). Paratestiküler malign tümörlerin büyük kısmını rabdomiyosarkomlar oluşturur. Paratestiküler rabdomiyosarkomlar (RMS), çok nadir görülen tümörlerdir ve spermatik kordun mezenkimal elemanlarından kaynaklanırlar, tüm rabdomiyosarkomların %75'ini ve çocuklardaki malign intraskrotal tümörlerin %17'sini oluştururlar (2). İkinci sıklıkla leiomyosarkom daha az sıklıkla fibrosarkom, liposarkom ve diferansiye olmamış mezenşimal tümörler görülür. Nadir olarak germ hücreli tümörler de görülebilir ve genellikle bunlar epididim veya spermatik kord kökenlidirler (4).

RMS, infant ve çocuklarda en sık görülen yumuşak doku tümörüdür. Görülme yaşına bakıldığında bimodal bir dağılım izlenmektedir. Yaşamın ilk 2 yılında ve adolesan dönem pik yaptığı yaşlar olmakla beraber vakaların 2/3'ü 6 yaşın altındaki çocuklarda görülmektedir (5). RMS gelişimi için risk faktörlerine bakıldığında genetik predispozisyon ilk sırada olup, Li-Fraumeni sendromu ve nörofibromatozis olgularında artmış insidans izlenmektedir (6).

RMS'nin embriyonel, alveolar ve pleomorfik olmak üzere 3 farklı tipi vardır. Embriyonel tip, en sık görülen RMS tipidir ve genitoüriner RMS'lerin çoğundan sorumludur. Solid formda gövde veya ekstremitelerin kas gruplarında ya da sarkoma botryoides olarak, içi boş organ veya vücut bölgelerinde (mesane, vajen gibi) karşımıza

çıkabilir. İğ (spindle) hücreli ya da leiomyomatöz varyantı sıklıkla paratestiküler bölgede görülür. Embriyonal RMS'nin botryoid ve iğ hücreli varyantı çok iyi bir sürviye sahiptir. Alveolar tip, ikinci sıklıkta görülen, daha çok gövde ve ekstremitelerde yerleşimli, sıklıkla daha kötü prognozla ilişkili olan tiptir (6). Ayrıca daha yüksek lokal nüks ve metastaz oranları ile ilişkilidir. Pleomorfik tip, non diferansiye tümörler kategorisine giren, embriyonel ve alveolar tiplerin anaplastik varyantı olarak kabul edilen ve daha nadir görülen tipidir (6). Bazen RMS'un, köken aldığı dokunun tespit edilmesi ve konvansiyonel histolojik tekniklerle tanı konulması zor olabilir. Bu vakalarda histolojik inceleme, diğer çalışmalarla desteklenmelidir. Bu yüzden elektron mikroskopi, sitogenetik, DNA flow sitometri, immunohistokimya gibi yöntemler önem kazanmaktadır (6).

Miyogenin, alveolar tip RMS için kullanılabileceği kanıtlanmış bir biyomarkerdir. Alveolar tip yüksek oranda boyanma gösterirken embriyonal tip negatif veya düşük oranda boyanır (6). Rbdomiyosarkomu diğer primer mezenkimal tümörlerden veya rbdomyoblastik diferansiyasyon gösteren germ hücreli tümörlerden ayırt edebilmek için bunların dışında Vimentin, Desmin, SMA, Myoglobin, AFP ve PLAP gibi immünohistokimyasal markerlerden de faydalanılabilir.

Rbdomiyosarkomun tedavisi koordineli multidisipliner bir ekip çalışmasını gerektirir. Paratestiküler rbdomyosarkomlarda tedavi, cerrahi girişim sonrası kemoterapi ve radyoterapidir (6-9). Tanı sırasında 5 cm üzerinde kitle varsa ve yaş 10'un üzerinde ise hastalık seyri kötüdür. Skrotal bütünlük bozulmuşsa venöz yayılım da görüldüğü için hemiskrotektomi yapılmalıdır. Hemiskrotektomi yapılmış olgularda %27 oranında tümör hücreleri görüldüğü bildirilmiştir (6). Bizim olgumuzda skrotum bütünlüğü bozulmadığı ve skrotuma infiltrasyon görülmediği için hemiskrotektomi yapılmasına gerek duyulmadı.

Radyoterapinin rolü primer tedavi olarak sınırlı iken lenf metastazı olan hastalarda paraaortik ve iliak bölgeye ışınlama yapılabilir. Adjuvan lokal veya bölgesel radyoterapi tedavileri nüks oranlarını düşürmektedir.

Retroperitoneal lenf nodu diseksiyonunun (RPLND) rutin de yapılması hala tartışmalıdır. Catton ve arkadaşları 21 olguluk serisinde RPLND yapılmasını önermemektedir (8). Buna gerekçe olarak da RPLND yapılan hastalarda zaten izlemlerde sistemik hastalığın geliştiğini ve dolayısıyla sistemik tedavi verilmesi gerektiğini göstermiştir. Çalışmamızdaki olgumuzun yapılan radyolojik tetkiklerinde retroperitoneal, paraaortik ya da inguinal lenfadenopati saptanmadığı için RPLND yapılmadı.

Çocuklarda radikal cerrahi sonrası verilen radyoterapi ve kemoterapinin sağ kalıma büyük etkisi olduğu bildirilse de erişkin hastalarda hastalık seyri aynı tedaviye karşın kötüdür ve az görülmelerinden dolayı tam bir tedavi protokolü oluşturulamamıştır. Çalışmalarda rbdomyosarkomlarda sağ kalıma katkısından dolayı Vinkristin, Aktinomisin D, Siklofosamid protokolü tanımlanmıştır (6,10). Ortalama 5 yıllık sağ kalım paratestiküler tümörlerde genel olarak %58-80'dir. Çalışmamızdaki olguya VAC (Vinkristin, Aktinomisin, Siklofosamid) tedavisi verildi. Son yıllarda rbdomyosarkom tedavisinde bir topozomeraz inhibitörü olan İrinotecan ile yapılan çalışmalar dikkati çekmektedir. İrinotecanın radyoterapinin etkisini artırdığı ve kemoterapi ile kombine edilmesinin daha başarılı sonuçlar vereceği tahmin edilmektedir.

Hematojen metastazlar sıklıkla akciğer, karaciğer, kemik ve kemik iliğinde görülür ve ilk tanıda %20 oranında mevcuttur (9). Yüzde yirmiyedi oranında görülen retroperitoneal lenf nodu tutulumu hastalığın lenfatik yolla erken yayılımına işaret eder (11). Tanı sırasında %28-40 oranında paraaortik ve inguinal lenf nodu tutulumu vardır ve % 80'inde ilk 1 yıl içerisinde metastazlar görülmektedir (6). Lokal nüks oranı radikal orşiektomi sonrası %25-37 oranında görülmektedir.

Sonuç olarak paratestiküler rbdomyosarkomlar testisin etraf dokularından gelişen mezenşimal kökenli tümörlerdir, nadir görülmelerine karşın skrotal kitlelerin ayıncı tanısında akla gelmelidir. Radikal orşiektomi sonrası multimodal bir tedavi gerektirir, fakat kemoterapi ve radyoterapilere karşın bu tümörlerin agresif seyredebileceği unutulmamalı ve bu olgular çok yakından izlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Brosman SA. Testicular tumors in prepubertal children. *Urology* 1979; 13: 581-588.
2. Shapiro E, Strother D. Pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *J Urol* 1992; 148: 1761-1768.
3. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O. Adult paratesticular tumors. *BJU International* 2002; 90: 707-715.
4. Shefi S, Mor Y, Fridman E, et al. Paratesticular yolk sac tumor in a child. *J Urol* 2000; 164: 1708.
5. Folpe AL, Weiss SW. Paratesticular soft tissue neoplasms. *Semin Diagn Pathol* 2000; 17: 307-318.

6. Michael LR, Robert CS. Pediatric urologic oncology, genitourinary rhabdomyosarcomas. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA (Eds): Campbell-Walsh Urology, 9th ed., Philadelphia, Elsevier Saunders, 2007; p. 3878-3885.
7. Frank I, Tkahashi S, Tsukamoto T, Lieber MM. Genitourinary sarcomas and carcinocarcomas in adults. In: Vogelzang NJ, Scardyno PT, Shipley WU, Coffey DS (Eds): Comprehensive textbook of genitourinary oncology, second edition, Philadelphia, Lippincott-Williams and Wilkins; 1999: p. 1102-1119.
8. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D. Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases. J Urol 1991; 146: 342-345.
9. Zaslau S, Perlmutter AE, Farivar-Mohseni H, Chang WW, Kandzari SJ. Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. Urology 2005; 65: 1001.
10. Backhaus BO, Kaefer M, Engum SA, Davis MM. Contralateral testicular metastasis in paratesticular rhabdomyosarcoma. J Urol 2000; 164: 1709-1710.
11. Ferrani A, Cesanova M, Massimino M, Luksch R, Piva L, Fossati-Bellani F. The management at paratesticular rhabdomyo-sarcoma: A single institutional experience with consecutive children. J Urol 1998; 159: 1031-1034.