

## PARATESTİKÜLER RABDOMİYOSARKOM: OLGU EŞLİĞİNDE YAYINLARIN VE TEDAVİ SEÇENEKLERİNİN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOM: A CASE REPORT WITH THE REVIEW OF THE LITERATURE AND TREATMENT ALTERNATIVES

Erkan ERDEM\*, Barış SAYLAM\*, Tuba KARABACAK\*\*, Murat BOZLU\*, Selahittin ÇAYAN\*

\* Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, MERSİN

\*\* Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, MERSİN

### ABSTRACT

**Introduction:** During the physical examination of the 13 year old male patient who presented with a left testicular swelling and painful that there is a 3-4 cm wide regular and solid mass under from the left testis. The scrotal ultrasonography of the patient who has normal tumoral markers showed the 33-36 mm hypochoic and solid mass with regular attached to left testis. The patient underwent left radical orchiectomy is regarded as spindle cell embryonal rhabdomyosarcoma the histological and pathological examination of specimen. With regarded to this case and the relevant literature, rhabdomyosarcoma should be considered for the diagnosis of the testicular and paratesticular tumors.

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, Testis, Paratesticular mass, Treatment

### ÖZET

Sol testiste ağrı ve şişlik nedeniyle kliniğimize başvuran 13 yaşındaki erkek hastanın yapılan fiziksel incelemesinde sol testis altında 3x4 cm'lik, testisten ayrı, düzgün sınırlı, sert kitle ele geldi. Tümör belirteçleri normal olan hastanın yapılan skrotal ultrasonografisinde sol testis alt pol komşuluğunda, epididim kuyruk kısmına bası yapan, 33x36 mm boyutlarında, düzgün sınırlı, hipoeoik, solid kitle izlendi. Sol radikal orşiyektomi yapılan hastanın spesimenin histolojik ve patolojik incelemesi işsi hücreli embriyonel rabdomiyosarkom olarak değerlendirildi. Bu olgu ve yayınlarda eşliğinde testiküler ve paratestiküler tümörlerin ayırıcı tanısında rabdomiyosarkom göz önünde bulundurulmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Rabdomiyosarkom, Testis, Paratestiküler kitle, Tedavi

### GİRİŞ

Prepubertal testiküler ve paratestiküler tümörler tüm çocuk solid tümörlerin %1-2'sini oluşturur ve 100.000'de 0,5-2 oranında görülür<sup>1</sup>. Yetişkin testiküler tümörlerden daha ender görülürler ve genellikle benindirler. Ancak testise metastaz, çocuklarda daha sıktır ve genellikle lenfoid orijinlidir<sup>2</sup>. Paratestiküler rabdomiyosarkomlar, testis ve spermatik kordonun mezenkimal elemanlarından kaynaklanır ve tüm rabdomiyosarkomların %75'ini ve çocuklarda malin intraskrotal tümörlerin %17'sini oluşturur<sup>3</sup>. İkinci sıklıkla leiomyosarkom daha az sıklıkla fibrosarkom, liposarkom ve diferansiye olmamış mezenkimal tümörler görülür. Ender olarak germ hücreli tümörler de görülebilir ve genellikle bunlar epididim veya spermatik kordon kökenlidirler<sup>4,5</sup>.

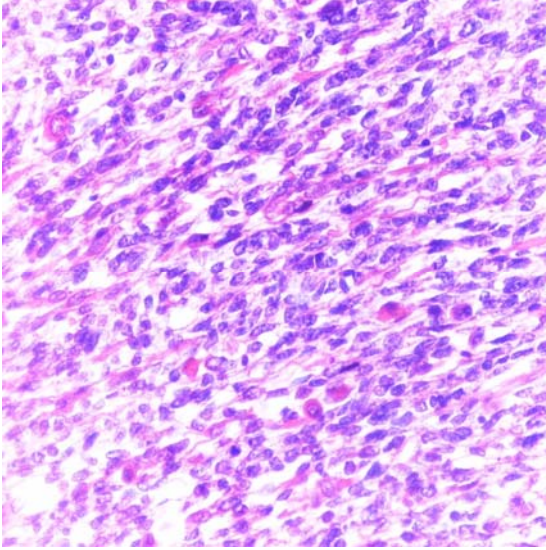
Bu olgu sunumunda paratestiküler kitle nedeniyle yapılan bir radikal orşiyektomi sonrası saptanan paratestiküler işsi hücreli rabdomiyosarkomlu hasta yayınlarda eşliğinde tartışılmıştır.

### OLGU SUNUMU

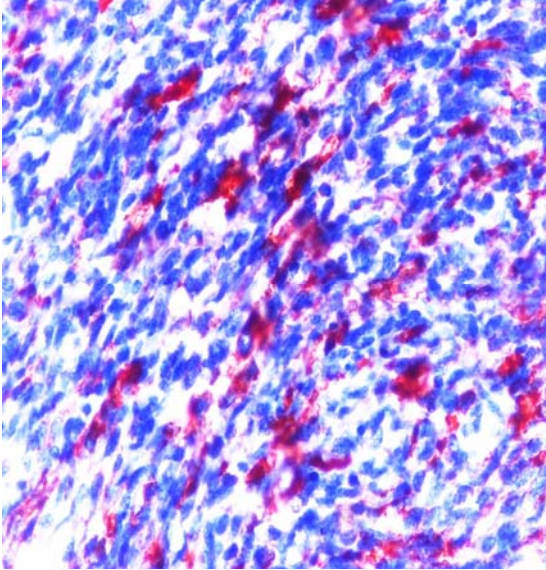
Yetiştirme yurdunda kalan 13 yaşında erkek hasta, yaklaşık 3 aydır devam eden sol skrotal şişlik ve ağrı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın fiziksel incelemesinde sol testis altında 3x4 cm'lik, testis parankiminden ayrı ele gelen, sert, düzgün sınırlı kitle ele geldi. Hastada geçirilmiş yaralanma ya da enfeksiyon öyküsü saptanmadı. Tümör belirteçleri normal olan (AFP: 0,737 IU/ml, Beta HCG: 0,1 IU/ml) hastanın yapılan skrotal ultrasonografisinde sol testis alt pol komşuluğunda, epididim kuyruk kısmına bası yapan, 33x36 mm boyutlarında, düzgün sınırlı, hipoeoik, solid kitle izlendi. Bunun üzerine hastaya sol radikal orşiyektomi uygulandı. Orşiyektomi materyalinin makroskopik incelemesinde testis alt polü komşuluğunda, testisten ayrı, düzgün sınırlı yaklaşık 4 cm'lik kitle izlendi. Örneğin patolojik ve histolojik incelemesi sonucu işsi hücreli embriyonel rabdomiyosarkom olarak değerlendirildi (Resim 1, 2).

**Dergiye Geliş Tarihi:** 25.04.2008

**Yayına Kabul Tarihi:** 08.08.2008 (Düzeltilmiş hali ile)



**Resim 1.** Hiperkromatik çekirdekli, iğsi sitoplazmalı hücreler ve arada seyrek eozinofilik sitoplazmalı epiteloïd görünümlü hücre (HE, x200)



**Resim 2.** Desmin ile olumlu boyanan hücreler (Desmin, x200)

### TARTIŞMA

Skrotum içerisinde, paratestiküler bölgeden köken alan kitleler testiküler kitleler ile ayırıcı tanıda sık olarak karışmaktadır. Benin paratestiküler tümörler adenomatoid tümörler, papiller mesotelom, kistedenom, schwannom, dermoid kist, lipom, leiomyom, hemangiyom, anjiyomiksom, anjiyomyofibroblastom olarak bilinirken malin paratestiküler tümörler rhabdomyosarkomlar, leiomyo-

sarkom, epididimal adenokarsinom, malin mezotelyom, liposarkomlar, malin fibröz histiyositom ve desmoplastik yuvarlak hücreli tümörler olarak bilinmektedir<sup>6-8</sup>.

Tüm malin tümörlerin %1'ini oluşturan sarkomlar, embriyonel kökenli tümörler olup iskelet sisteminden ve iskelet sistemi dışı yumuşak dokulardan kaynaklanmaktadır<sup>7</sup>. İntraskrotal bölgede spermatik kordona ait sarkomlar sık görülürken testiküler ve paratestiküler tümörler daha az görülürler. 1950 yılından günümüze yaklaşık 393 olgu bildirilmiştir<sup>7,9</sup>. Bu tümörlerin görülme sıklığı çocukluk dönemi ile 16-19 yaş arasında artış göstermektedir ve olguların %70'inin 10 yaş altında olduğu bildirilmektedir<sup>10,11</sup>. İntraskrotal rhabdomyosarkomlar, tek başına yada başta teratom olmak üzere germ hücreli tümörlerle birlikte olabilir<sup>12</sup>. Sunduğumuz olguda izole paratestiküler iğsi hücreli rhabdomyosarkom saptandı.

Bu kitleler genelde sert, ağrısız kitle ile başvururlar<sup>6,7,9,12</sup>. Ağrı ancak bu hastaların %7'sinde bulunur. Bunun yanında halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, inguinal lenfadenopati gibi sistemik belirtiler de bulunabilir. Skrotal Doppler ultrasonografide testis ve spermatik kordonun kan akımının artması dışında %10'a varan oranlarda hidrosel de bulunmaktadır<sup>7,13,15,16</sup>. Sunduğumuz olguda, testiste ağrı ve ele gelen kitle ile başvurmasına karşın hidrosel saptanmamıştır.

Genel olarak paratestikler kitlelerde tanı çoğunlukla radikal orşiyektomi sonrasında konmaktadır. Makroskobik olarak yuvarlak, düzgün sınırlı olmalarına karşın mikroskobik olarak çoğunlukla tümör cerrahi sınırın ilerisine uzanmaktadır<sup>15</sup>.

Rhabdomyosarkomların etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Spermatik kordon, epididim, testis ve testiküler tunikanın mezenkimal dokularından kaynaklandığına inanılmaktadır. Germ hücreli tümörlerin bir parçası olarak görülen olgularda ise totipotansiyel germ hücrelerinin malin transformasyona sahip somatik dokuya farklılaşması ya da mevcut olan teratomatöz komponentin malin transformasyonu şeklinde geliştikleri bildirilmektedir<sup>12</sup>. Primer rhabdomyosarkomların rhabdomyoblastik diferansiyasyon kapasitesine sahip farklılaşmamış mezenkimal hücrelerden veya gelişimin erken dönemindeki embriyonel kas dokusunun yanlış yerleşiminden kaynaklandığı bildirilmektedir<sup>17,19,20</sup>. Rhabdomyosarkomların mikroskobik ola-

rak pleomorfik, botrioid, alveoler, embriyonik olarak 4 gruba ayrılmaktadırlar. Mikroskopik olarak rabdomyoblastlar bulunmaktadır ve en sık embriyonel tipine rastlanmaktadır<sup>7,18</sup>. Sunduğumuz olgunun histolojik tipi iğsi hücreli embriyonik tip rabdomyosarkomdu.

Rabdomyosarkomun tedavisi koordineli multidisipliner bir ekip çalışmasını gerektirir. Paratestiküler rabdomyosarkomlarda tedavi, cerrahi girişim sonrası kemoterapi ve radyoterapidir<sup>6,7,9,18,21</sup>. Cerrahi, radyoterapi ve kemoterapi uygulamaları koordineli bir şekilde yapılır. 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<sup>7</sup>. Bizim olgumuzda skrotum bütünlüğü bozulmadığı ve skrotuma infiltrasyon görülmediği için hemiskrotektomi yapılmasına gerek duyulmadı.

Tanı sırasında %28-40 oranında paraaortik ve inguinal lenf nodu tutulumu vardır ve % 80'inde ilk 1 yıl içerisinde metastazlar görülmektedir<sup>8</sup>. Lokal nüks oranı radikal orşiektomi sonrası %25-37 oranında görülmektedir. Adjuvan lokal veya bölgesel radyoterapi tedavileri nüks oranlarını düşürmektedir. Retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu (RPLND) yapılması ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilse de RPLND'nin rutinde yapılıp yapılmaması hala tartışmalıdır. Catton 21 olguluk serisinde RPLND yapılmasını önermemektedir<sup>21</sup>. Buna gerekçe olarak da RPLND yapılan hastalarda zaten izlemlerde sistemik hastalığın geliştiği 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 sağkalıma büyük etkisi olduğu bildirilse de erişkin hastalarda hastalık seyri aynı tedaviye karşın kötüdür ve az görülmelerinden dolayı tam bir tedavi protokolü oluşturulamamıştır. Çalışmalarda rabdomyosarkomlarda sağ kalıma katkısından dolayı Vinkristin, Aktinomisin D, Siklofosfamid protokolü tanımlanmıştır<sup>9,22,23</sup>. Ortalama 5 yıllık sağ kalım paratestiküler tümörlerde genel olarak %58-80'dir. Çalışmamız-

daki olguya 4 kür VAC (Vinkristin, Aktinomisin, Siklofosfamid) tedavisi verildi. Kemoterapi sırasında herhangi bir istenmeyen yan etki olmayan hastanın kemoterapi sonrası tümör belirteçleri negatif ve abdominopelvik-torax tomografileri normal olarak değerlendirildi.

Son yıllarda rabdomyosarkom tedavisinde bir topoizomeraz inhibitörü olan İrinotecan ile yapılan çalışmalar dikkati çekmektedir. Orta risk grubunda tek başına VAC ile Vinkristin/İrinotecan dönüşümlü VAC randomize çalışması yapılmakta olup, bu hastalara 4. haftada tedaviye radyoterapi eklenmektedir. İrinotecanın radyoterapinin etkisini artırdığı ve kemoterapi ile kombine edilmesinin daha başarılı sonuçlar vereceği tahmin edilmektedir. Bu çalışmanın kesin ve uzun dönem sonuçları açıklandığı zaman paratestiküler rabdomyosarkom tedavisinde önemli ilerlemeler sağlanacaktır.

Sonuç olarak paratestiküler rabdomyosarkomlar çok ender görülmelerine karşın testiküler ve skrotal kitlelerin ayırıcı tanısında daima göz önünde bulundurulmalıdır. Radikal orşiektomi sonrası yapılan multimodal tedavi (kemoterapi+radyoterapi) ile iyi bir survey elde edilebilir. 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*, 13: 581, 1979.
- 2- **Metcalfe PD and Bagli DJ:** Prepubertal testicular tumors. In: *Urologic Oncology*. Edited by J. P. Richie and A. D'Amico. Philadelphia: Elsevier Saunders, chapt. 49, 780-785, 2005.
- 3- **Shapiro E and Strother D:** Pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma. *J Urol*, 148: 1761, 1992.
- 4- **Richie PJ:** Neoplasms of the testis. *Campbell's Urology* (Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA) Sixth edition. Philadelphia Saunders. Vol 2, 1222-1263, 1992.
- 5- **Shefi S, Mar Y, Fridman E, et al:** Paratesticular yolk sac tumor in a child. *J.Urol*, 164: 1708, 2000.
- 6- **Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR:** Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol*; 68: 418-420, 1991.
- 7- **Frank I, Tkahashi S, Tsukamoto T, Lieber MM:** Genitourinary sarcomas and carcinosarcomas in adults. In: *Lippincott-Williams and Wilkins editors. Comprehensive textbook of genitourinary oncology*. Second edition. Philadelphia: Vogelzang NJ. SCARDYNO pt. Shipley WU. Coyffey DS; 1102-1119, 1999.
- 8- **Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O:** Adult paratesticular tumors. *BJU Int.*; 90: 707-715, 2002.
- 9- **Mondaini N, Palli D, Saieva C:** Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated

- with curative intent: a multicenter study. *Eur Urol*; 47: 468-473, 2005.
- 10- **Kaya E, Atakan IH, Kaplan M, Bilgi S:** Paratesticular rhabdomyosarcoma in a 2-year-old boy. *Int Urol Nephrol*; 35: 63-64, 2003.
  - 11- **Ushida H, Shintaku M, Maegawa M:** Mixed tumor of paratesticular rhabdomyosarcoma and an adenomatoid tumor in an elderly patient. *Urology*; 59: 773, 2002.
  - 12- **Kizer WS, Dykes TE, Brent EL, Chatham JR, Schwartz BF:** Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma in an adult. *J Urol*; 166: 606-607, 2001.
  - 13- **Soosay GN, Parkinson MC, Paradinas J, Fischer C:** Paratesticular sarcomas revisited: A review of cases in the British testicular Tumor Panel and registry. *Br J Urol*; 77: 143-6, 1996.
  - 14- **Daneshbod Y, Monabati A, Kumar PV, Rastegar M:** Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma diagnosed by fine needle aspiration cytology: a case report. *Acta Cytol*; 49: 331-334, 2005.
  - 15- **Mak CW, Chou CK, Su CC, Huan SK, Change JM:** Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma, *Br J Radiol*; 77: 250-52, 2004.
  - 16- **Kirkali Z, Tuzel E, Alanyali H, Ozkal S:** Locally recurrent paratesticular rhabdomyosarcoma treated with surgery and radiotherapy. *Urol Int*; 60: 264-5, 1998.
  - 17- **Ferrari A, Casanova M, Massimino M, Luksch R, Piava L, Fossati-Bellani F:** The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: A single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol* 159: 1031-34, 1998.
  - 18- **Zaslau S, Perlmutter AE, Farrivar-Mohseni H, Chang WW, Kandzari SJ:** Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. *Urology* 2005; 65: 1001.
  - 19- **Hermans BP, Foster RS, Bihle R:** Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol*; 160: 2074-2077, 1998.
  - 20- **Demir A, Onol FF, Turkeri L:** Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma in an adult. *Int Urol Nephrol*; 36: 577-578, 2004.
  - 21- **Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D:** Adult paratesticular sarcomas: A review of 21 cases. *J Urol*; 146: 342-345, 1991.
  - 22- **Goldfar B, Khoury AE, Greenberg ML; Churchill MB, Smith CR:** The role of retroperitoneal lymphadenectomy in localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol*.; 152: 785-787, 1994.