



TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ

(T. Urol. Derg.)

Cilt : 2 , 4 , S: 277-280, 1976

## ÇOCUKLARDA PARATESTİKÜLER RHABDOMYOSARKOMLAR

### *Paratesticular Rhabdomyosarcoma in Children*

Dr. M. AKKILIÇ, Dr. K. KARABAY, Dr. V. SOLOK (\*)

Çocuklarda görülen rhabdomyosarkomlar sanıldığı kadar nadir değildir. Hatta Wilms tümörü ve nöroblastomlar kadar sıktır. Bunların % 15'i ürogenital sistemde lokalizedir. Mesane, proksimal üretra, vajina ve paratestiküler doku yerleşme yerleridir.

Kliniğimizde de son 20 yıl içinde, çocuklarda tespit ettiğimiz mezenşimal kaynaklı 9 habis tümörden 2'si paratestiküler dokudan neşet etmiştir.

**İlk paratestiküler rhabdomyosarkoma** 1849'da ROKİTANSKY tarafından bildirilmiştir (3). Skrotal lokalizasyonlu olarak bildirilen rhabdomyosarkoma'ların çoğu intraskrotaldır ve muhtemelen paratestiküler dokudan kaynak almıştır.

**TANK** ve ark. Ürogenital sistemde tespit ettikleri 26 rhabdomyosarkom vak'asından 8 tanesi paratestiküler lokalizasyonludur (4). **BURRINGTON** ise 170 rhabdomyosarkom vak'asında sadece 3 çocukta paratestiküler lokalizasyon tespit etmiştir. (1) **LİTMANN**'ın topladığı 74 paratestiküler rhabdomyosarkom vak'asından yarısından fazlası 5 yaşının altında, % 64'ü ise 3 aylık ile 17 yaş arasındadır. (3)

İhtiva ettikleri çizgili adale lifleri sebebi ile «**Rhabdomyosarkoma**» denen bu tümörlerin sitolojik kaynağı kati belli değildir. Embriyonal bir heterotipiden veya immatür adale dokusu veya endifferansiye mezenşimal dokudan meydana geldiği kabul edilir. Bu tümörlerin etraf dokulara hızlı bir yayılma ve erkenden uzak metastaz yapmaya eğilimleri vardır. Bunlar kadar mortaliteye tesir eden önemli bir faktör, tümörün esas kaynağının dikkati çekip çekmemesidir. Yani teşhisle tedavi arasındaki geçen zaman önemlidir.

(\*) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Üroloji Kliniği

Hemen daima palpabl kitle ile kendini belli eden bu tümörlerin tedavisinde esas, enfiltrasyonsuz sadece bir tümöral kitle ile belli olan vak'alarda radikal ekstirpasyon yapılır. Herhangi bir envazyon varsa radikal ekstirpasyon ve retroperitoneal lenf disseksiyonu ve sonra radyoterapi tavsiye edilir. Metastaz ve geniş envazyonlu vak'alarda ise tedavi yalnız radyoterapi ve sitostatiklerden ibarettir.

**TANK**'ın 8 vak'adan 4'ünde, **BURRINGTON** ise vak'alarından 4 tane-sinde 5 seneden fazla sürvi tespit etmişlerdir. (1, 4)

## VAKALAR

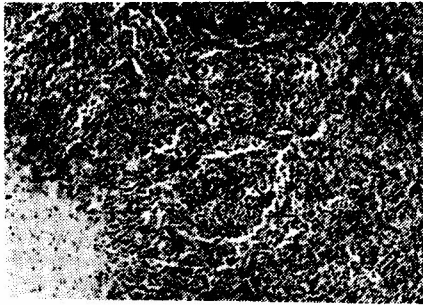
Kliniğimizde tespit ettiğimiz iki vak'adan birincisi: 4 yaşında bir çocuk (Ş. K. Prot. No. 6602/68). Skrotumun sol tarafında ve sol kasiğında sert bir şişlik şikâyeti ile müracaat etti. Daha bir yaşında iken annesi çocuğun skrotumu içinde fındık büyüklüğünde sert bir nodül olduğunu hissetmiş, fakat önem vermemiş. Bir sene sonra bu kitle yavaş, yavaş büyümeğe ve ağrımaya başlamış. Dört aydır bu kitle daha da büyümüş, perineye doğru uzamış, ayrıca sol kasiğında iki ayrı yumru halinde yeni şişlikler meydana çıkmış. Bunun üzerine kliniğimize müracaatla yatırılmıştır.

**Ürogenital sistem muayenesinde:** Skrotumun sol tarafında testisten ayrı portokal cesametinde sert bir kitle tespit edildi. Ayrıca sol inguinal bölgede pakeler halinde dizilmiş sert yumrular mevcuttu.

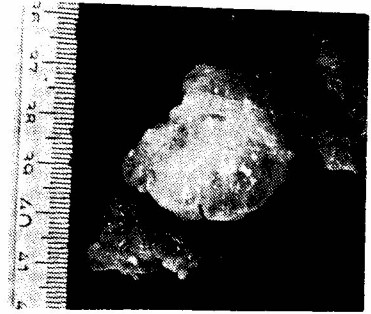
Hastanın ameliyat esnasında anestezi altında yapılan muayenesinde sürapubik bölgede rektum adalesi altında derinde büyük olmayan bir kaç kitle daha olduğu tespit edildi.

Üriner sistemin radyolojik tetkikinde patolojik bir bulgu yoktu. Hastanın inoperabl olduğuna karar verildi. Sadece skrotum içersindeki mobil kitle çıkarıldı ve sol inguinal bölgedeki kitlelerden de biopsi alındı.

**Anatomo-patolojik sonuç:** Rhabdomyosarkoma (Prot. 391/68) (Resim 1).



Resim : 1



Resim : 2

Hasta radyoterapiye sevk edildi ve bir buçuk ay sonra vefat etti.

**İkinci hastamız :** (A.S. Prot No. 4917/72) iki buçuk yaşında bir çocuk. Bir hafta önce annesi banyoda yıkarken sağ skrotumun üst tarafında kasiğine doğru sert bir şişlik olduğunu hissetmiş ve bunun üzerine müracaatla yatırılmıştır.

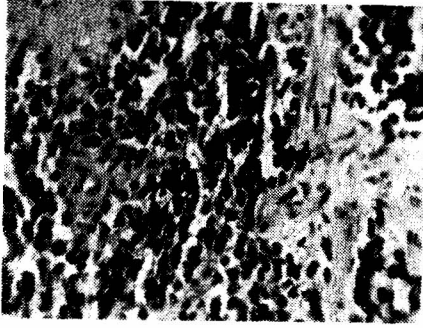
**Yapılan klinik muayenelerde:** Bütün sistemler normal bulundu. Penoskrotal açının sağ tarafında ceviz cesametinde çok sert, üzeri düz ağrısız bir kitle palpe

edildi. İnce fibröz bir bandla adeta üretraya bağlıydı. Bu kitle cerrahi müdahale ile kolaylıkla ekstripe edildi ve üretraya herhangi bir enfiltrasyon yoktu.

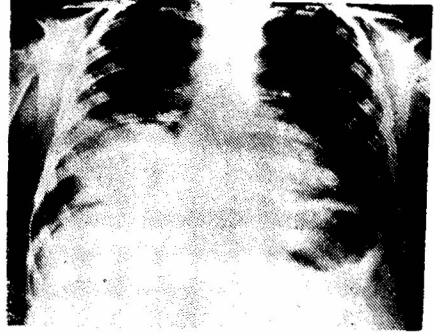
**Anatomo-patolojik sonuç:** Papiller karsinom, nöral kaynaklı tümör olması muhtemel (Prot. No. 1540/72)

Bu patolojik teşhis bizi şaşırttı. Klinik ve operatif bulgulara uymuyordu.

Hastanın bir ay sonraki kontrolünde sağ tarafta daha fazla olmak üzere bütün inguinal ve subinguinal ganglionlarda adenopati tespit edildi ve hasta radyoterapiye gönderildi ve bundan da istifade etti. Altı ay sonra penoskrotal bölgede bu defa iki taraflı olmak üzere yeniden sert kitlenin meydana çıkması ile tekrar yatırıldı ve yeniden daha radikal olarak bu kitlenin ekstripe edildi (Resim 2). Bu defa anatomo-patolojik sonuç: Embriyonal tipte rhabdomyosarkoma (Prot. No. 7691/72) olarak geldi ve hasta tekrar radyoterapiye gönderildi. (Resim 3)



Resim : 3



Resim : 4

Üç ay sonraki kontrolünde ise hastanın her iki inguinal bölgede fazla olmak üzere bütün ganglionlarda adenopati, ayrıca sağ akciğerde yumruk cesametinde metastaz tespit edildi (Resim 4,5). Çocuk kliniğinde sitostatik tedavi uygulandıysa da bir ay sonra hasta vefat etti.



Resim : 5

## TARTIŞMA

Rhabdomyosarkomların kaynağı primitif mezenşimal hücrelerdir. Vücudun her yerinde bulunabilir. Özellikle orbita ve alt üriner sistem en çok görüldüğü yerlerdir. Ancak skrotal torbada paratestiküler yerleşme oldukça nadirdir. Bu tip tümörlerin mortalitesinin yüksek oluşunun sebebi hızlı yayılışdır. Özellikle lenfatik sistem aracılığı ile uzak metastazlar yapar.

Birinci vak'amızın özelliği, anne tarafından tümörün ilk tespiti ile bize getirilmesi arasında 3 senelik bir zaman geçmesiydi. Ailenin vurdum duymazlığı yanında hastalığın yavaş evolüsyonu da dikkat çekiciydi. Bize geldiğinde grad III safhasında, inoperabl idi. Nitekim hasta kısa zaman sonra vefat etti.

İkinci vak'ada özellik teşhis edilir edilmez tedaviye getirilmesi ve çok erken müdahale, radyoterapi ve kemoterapiye rağmen çok kısa zamanda lokal rezidiv, ganglioner ve uzak metastaz yapmasıydı. Teşhis ve vefatı arasındaki anatomo-patolojik teşhisin değişik olmasıydı. Bu tip tümörlerde, bilhassa başlangıçta, böyle teşhis güçlükleri olağandır.

## Ö Z E T

Her biri 2.5 ve 4 yaşlarında 2 çocukta çok nadir görülen paratestiküler rhabdomyosarkom vak'aları takdim edilmektedir ve bu tip tümörlerde takip edilmesi gereken tedavi yöntemleri üzerinde durulmaktadır.

## R E S U M E

Les auteurs présentent 2 cas de rhabdomyosarcome paratesticulaire chez deux enfants de l'age de 2.5 et de 4 ans. Et en même temps, ils discutent les propagations des tumeurs.

## K A Y N A K L A R

- 1 — **Burrington, J. D.**: Rhabdomyosarcoma of the paratesticular tissues in children. Report of eight cases. J. Ped. Surg. 4:503, 1969
- 2 — **Grosfeld, J. L., Smith, J. P., CLASWORTHY, H. W.**: Pelvic rhabdomyosarcoma in infants and children. J. Urol. 107: 673, 1972.
- 3 — **Litmann, R., Tessler, A.N., Valenti, G.**: Paratesticular rhabdomyosarcoma A case presentation and review of the literature. J. Urol. 108:290, 1972
- 4 — **Tank, E.S., Tellmann, S.L. Wheeler, E.S., Weaver, D.K., LAPIDES, J.**: Treatment of urogenital tract rhabdomyosarcoma in infants and in children. J. Urol. 107: 324, 1972.