

## Primer paratestiküler rabdomyosarkom

### Primary paratesticular rhabdomyosarcoma

Nilay Şen Türk\*, Metin Akbulut\*, Haluk Varlıker\*\*

\*Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD, Denizli

\*\*Serbest Patolog, Denizli

#### Özet

Rabdomyosarkomlar genellikle çocukluk döneminde, sıklıkla doğumdan sonra birinci ve ikinci dekada, baş-boyun bölgesi ve ekstremitelerde görülen yumuşak doku tümörleridir. Primer paratestiküler yerleşimli rabdomyosarkomlar ise nadir olup, tüm rabdomyosarkomların %7'sini oluşturmaktadır. Biz, sağ skrotal kitle ile başvuran 17 yaşındaki erkek hastada primer paratestiküler rabdomyosarkom olgusunu sunduk. Paratestikular rabdomyosarkomlar hızlı büyüyebilir ve mümkünse hızlı tanı konulmalı ve tedavi edilmelidir. Cerrahi rezeksiyon gereklidir ve kombine kemoterapi standart tedavidir.

*Pam Tıp Derg 2011;4(1):43-5*

**Anahtar sözcükler:** Rabdomyosarkom, testiküler adneks

#### Abstract

Rhabdomyosarcomas are soft tissue tumors mostly seen in childhood, often presenting in the first and second decades, on head and neck region and limbs. Primary paratesticular rhabdomyosarcomas are rare tumors and account for 7% of all rhabdomyosarcomas. We presented a primary paratesticular rhabdomyosarcoma in a 17-year-old male patient who presented with a right scrotal mass. Paratesticular rhabdomyosarcomas may grow rapidly, and thus need to be diagnosed and treated as early as possible. Surgical resection is necessary and combined chemotherapy is the standard treatment.

*Pam Med J 2011;4(1):43-5*

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, testicular adnexa

#### Giriş

Spermatik kord, epididim ve testiküler kılıfları içeren paratestiküler bölgede ortaya çıkan rabdomyosarkomlar, tüm rabdomyosarkomların %7'sini oluşturmaktadır [1, 2]. Rabdomyosarkomlar, çok agresif büyüme paternine sahip olmakla birlikte, paratestiküler bölge, nispeten yüzeysel olması nedeniyle erken tanı olanağı ve çoğu olguda komple cerrahi rezeksiyon sağladığı için, genel olarak iyi bir prognostik lokalizasyon kabul edilmektedir [1,3-5]. Biz, sağ skrotal kitle ile başvuran 17 yaşındaki erkek hastada primer paratestiküler rabdomyosarkom olgusunu sunduk.

#### Olgu

17 yaşındaki erkek hasta, 3 aydır mevcut olan ağrısız sağ skrotal şişlik nedeniyle bir

dış merkeze başvurmuştur. Yapılan fizik muayenesinde sağ skrotum sert ve büyümüş olarak palpe edilmiş ve sol testiste patoloji saptanmamıştır. Olgunun serum markerları ve diğer biyokimyasal laboratuvar değerleri normal sınırlarda idi. Skrotal ultrasonografide sağ epididimde 45x45 mm boyutlarında solid lezyon saptandı. Epididim tümörü ön tanısıyla sağ skrotal orşiektomi uygulandı. 23 gr ağırlığında, üzerinde 6 cm uzunlukta, 1 cm çapında spermatik kord bulunan 5x3x3 cm boyutlarındaki orşiektomi materyalinin dış merkezdeki makroskopik incelenmesinde testis kesi yüzü olağan görünümde olup, patoloji saptanmamıştır. Epididimde 4,5x4,5x3,5 cm boyutlarında ince fibröz kapsülle çevrili, lastik kıvamında kesit yüzü krem renkli, nekroz ve kanama içermeyen lobule kitle izlendi. Histopatolojik incelemesinde

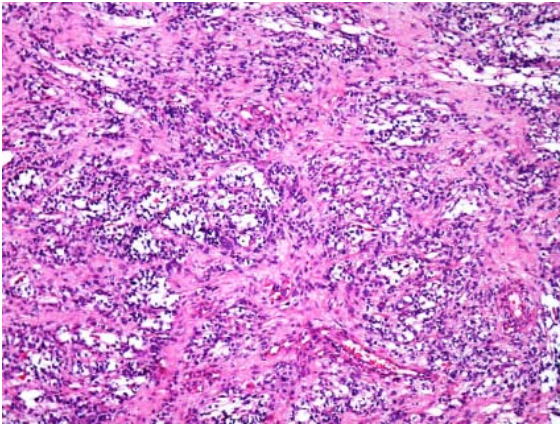
Metin Akbulut

Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD, Denizli  
e-mail: makbulut@pau.edu.tr

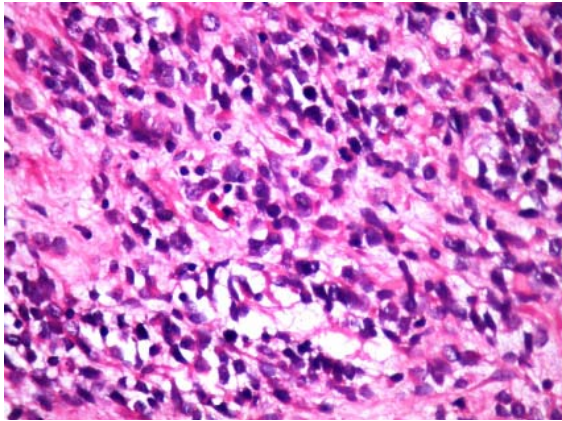
Geliş tarihi : 23.08.2010

Kabul tarihi: 27.09.2010

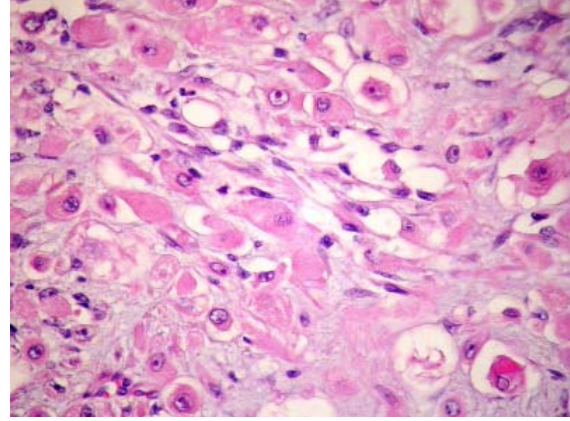
malign mezenkimal tümör tanısı konularak laboratuvarımıza konsültasyon için gönderildi. Laboratuvarımıza gönderilen paraffin bloklardan hazırlanan kesitlerin incelenmesinde, epididime komşu, çevreden nispeten iyi sınırla ayrılan alveolar yapılar ve fasiküler dizilim oluşturan malign mezenkimal tümör proliferasyonu görüldü (Resim 1). Tümör hücreleri yer yer monoton küçük yuvarlak nükleuslu, dar sitoplazmalı idi (Resim 2). Bazı alanlardaki tümör hücreleri iri, pleomorfik, yuvarlak-poligonal nükleuslu ve yer yer belirgin nükleollü, parlak eozinofilik sitoplazmalı idi. Arada çok sayıda rabdomyoplast izlenmekteydi (Resim 3).



**Resim 1.** Alveoler rabdomyosarkom, tipik alveoler patern (Hematoksilen-Eozin, x100).



**Resim 2.** Tümör hücreleri yuvarlak-oval, hiperkromatik nükleuslu, dar eozinofilik sitoplazmalı (Hematoksilen-Eozin, x200).



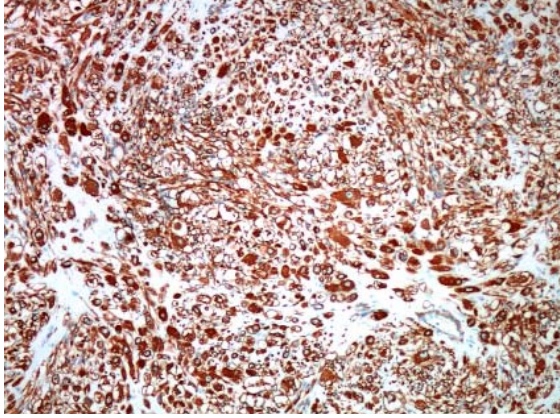
**Resim 3.** Çok sayıda rabdomyoplast içeren iyi diferansiye alanlar (Hematoksilen-Eozin, x400).

10 büyük büyütme alanında 12 mitoz saptandı. Vasküler tümör embolusları görüldü. Nekroz izlenmedi. Testis, rete testis ve duktus deferense ait kesitler intakt görünümde idi. Bu morfolojik bulgularla olguda rabdomyosarkom, leyomyosarkom ve ksantogranülom arasında ayırıcı tanıya yönelik immünohistokimyasal inceleme yapıldı. İmmünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri vimentin, kas spesifik aktin, desmin ve düz kas aktin pozitif tespit edilirken, beta hCG, Myo-D1, EMA, AFP, S-100, HMB-45, pansitokeratin ve p53 negatif saptandı (Resim 4, 5). Ki-67 ile proliferasyon indeksi %90 dolayında bulundu. Bu morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ile olgu, alveolar tip paratestiküler rabdomyosarkom olarak rapor edildi.

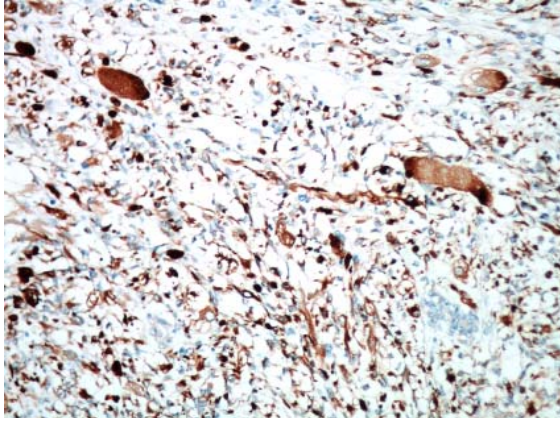
Rabdomyosarkom tanısı aldıktan sonra metastaz taraması amacıyla yapılan tüm batın, toraks ve beyin bilgisayarlı tomografilerinde metastaz bulgusu görülmedi. Hastaya postoperatif dönemde 3 kür kemoterapi uygulandı. Hasta postoperatif 26. ayında ve sağlıklıdır. Herhangi bir rekürrens ya da metastaz bulgusu yoktur.

### Tartışma

Paratestiküler rabdomyosarkomlar, tüm non-germinal intraskrotal tümörlerin % 6'sını oluşturmaktadır [6]. Tipik olarak hastalar tek taraflı, ağrısız skrotal şişme ya da testis dokusunun üzerinde kitle ile başvurmaktadırlar. Kitle testis ya da epididime bası yapabilmekte ve bazen hidrosel ya da testiküler kitle olarak yanlış klinik tanı alabilmektedir [3,7]. Tümörün lokalizasyonu köken aldığı bölgeye göre değişmektedir. Genellikle, peritoneal kesenin devamı olan tunica vaginalis, paratestiküler rabdomyosarkomun köken aldığı bölgedir [3]. Bizim olgumuz, ağrısız sağ skrotal şişlik



**Resim 4.** Alveoler rabdomyosarkom, tümör hücrelerinde kas spesifik aktin pozitifliği (x100).



**Resim 5.** Alveoler rabdomyosarkom, tümör hücrelerinde desmin pozitifliği (x20).

nedeniyle başvurdu ve epididim tümörü ön tanısı ile sağ skrotal orşiektomi uygulandı.

Rabdomyosarkomun embriyonel, alveolar, pleomorfik ve mikst tip olarak sınıflandırılan tüm subtipleri paratestiküler bölgede görülebilmektedir. Embriyonel form, en yaygın görülen formdur ve en iyi prognoza sahiptir. Alveolar, pleomorfik ve mikst tip daha azalan sıklıkta görülmektedir [7]. Pleomorfik tip, erişkinlerde görülmektedir ve kötü prognoza sahiptir [6]. Alveolar tip ise tüm rabdomyosarkomların %20-30'unu oluşturmaktadır ve kötü prognozludur [1].

Paratestiküler rabdomyosarkomlar kombine tedavi protokolleri ile tedavi edilmektedir. Bu protokollerde inguinal radikal orşiektomi, lokal radyoterapi ve multiple kemoterapi uygulaması yer almaktadır. Retroperitoneal lenf nodülü diseksiyonuna genellikle gerek yoktur [8]. Bu tedavi protokolleri ile alveolar tip lokalize paratestiküler rabdomyosarkomlar için 5 yıllık sağ kalım oranları %80'in üzerindedir [9].

Olgumuz, sağ skrotal orşiektomi ve kemoterapi ile tedavi edilmiş olup, retroperitoneal lenf nodülü diseksiyonu ve lokal radyoterapi uygulanmamıştır.

Primer paratestiküler rabdomyosarkom olgularının %28-40'ında lenf nodülü metastazı gelişmektedir [6]. Relaps ve nodal tutulum riskleri 10 yaşından büyük hastalarda en yüksektir. Evre, tümör boyutu (>5 cm), nodal tutulum ve yaş, rapor edilen risk faktörleridir [8]. Olgumuz postoperatif 26. ayındadır ve herhangi bir rekürrens ya da metastaz bulgusu yoktur.

Erken tanı ve tedavi ile oldukça iyi prognoza sahip olan alveolar tip tip lokalize paratestiküler rabdomyosarkomlar, nadir görülmeyle birlikte, hidrosel ve testiküler kitlelerle karışabileceği için ayırıcı tanılarda mutlaka akla getirilmelidir.

#### Kaynaklar

1. Ferrari A, Bisogno G, Casanova M, ve ark. Is alveolar histotype a prognostic factor in paratesticular rhabdomyosarcoma? The experience of Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. *Pediatr Blood Cancer* 2004;42:134-138.
2. Ushida H, Shintaku , Maegawa M, ve ark. Mixed tumor of paratesticular rhabdomyosarcoma and an adenomatoid tumor in an elderly patient. *Urology* 2002; 59:773viii-x.
3. Zaslau S, Perlmutter EP, Farivar-Mohseni H, Chang WWL, Kandzari SJ. Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. *Urology* 2005; 65:1001.
4. Steward RJ, Martelli H, Oberlin O, ve ark. Treatment of children with nonmetastatic paratesticular rhabdomyosarcoma: Results of the malignant mesenchymal tumors study (MMT 84 and MMT 89) of the International Society of Pediatric Oncology. *J Clin Oncol* 2003;21:793-798.
5. Rypens F, Garel L, Franc-Guimond J, Sartelet H. Paratesticular rhabdomyosarcoma presenting as thickening of the tunica vaginalis. *Pediatr Radiol* 2009; 39:1010-1012.
6. Demir A, Önel FF, Türkeri L. Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma in an adult. *Int Urol Nephrol* 2004; 36:577-578.
7. Haga K, Kashiwagi A, Nagamori S, ve ark. Adult paratesticular rhabdomyosarcoma. *Natr Clin Pract* 2005;2:398-402.
8. Kosan M, Gonulalan U, Ugurlu O, ve ark. Embriyonel paratesticular rhabdomyosarcoma: A case of young adult patient who has inguinal relapse. *Int Urol Nephrol* 2007;39:1159-1161.
9. Ferrari A, Bisogno G, Casanova M, ve ark. Paratesticular rhabdomyosarcoma: Report from the Italian and German cooperative group. *J Clin Oncol* 2002;20:449-455.