

CASE REPORT: PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA

OLGU **SUNUMU: PARATESTİKÜLER RABDOMİYOSARKOM**

İsmail BASMACI¹, İbrahim Halil BOZKURT¹, Tarık YONGUÇ¹, Özgü AYDOĞDU¹, Volkan ŞEN¹, Deniz BOLAT¹
Hakan POSTACI², Tamer ŞAHİN²

¹İzmir Bozyaka Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği

²İzmir Bozyaka Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

ÖZET

Paratestiküler Rabdomiyosarkom İntraskrotal bölgede görülen tümörler, testis ve paratestiküler yapılardan kaynaklanabilmektedirler. Paratestiküler tümörler nadir olarak görülmektedirler (1). Malign paratestiküler tümörlerin %46,4'ünü liposarkom, %20'sini leiomyosarkom, %13'ünü malign fibröz histiositom ve %9'unu embryonel rabdomiyosarkom oluşturmaktadır (2). RMS(Rabdomiyosarkom) sıklıkla çocuk ve adolesan yaş grubunda görülür ve hastalar ağrısız skrotal kitle ile başvurur (3). Bu çalışmada sol radikal orşiektomi sonrası saptanan ve nadir görülen paratestiküler embryonel rabdomiyosarkom olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Rabdomiyosarkom; testis kanseri; paratestiküler kitle

SUMMARY

Paratesticular Rhabdomyosarcoma Intrascrotal tumors may originate from testicular or paratesticular tissue. Tumors in the paratesticular region are seen rarely (1). Among the malignant tumors, the most common histotype is liposarcoma (46.4%), followed by leiomyosarcoma (LMS) (20%), malignant fibrous histiocytomas (MFH) (13%), and embryonal rhabdomyosarcoma (9%) (2). Rhabdomyosarcoma is frequently seen in children and adolescents. The most common symptom is painless swelling in scrotum (3). In this paper we present a case who was diagnosed as paratesticular embryonal rhabdomyosarcoma in histological examination of radical orchiectomy material.

Keywords: Rhabdomyosarcoma; testicular cancer; paratesticular mass

Yazının alınma tarihi: 08.10.2014, Kabul tarihi: 10.04.2015, Online basım:01.07.2015

Yazışma adresi:

İsmail Basmacı

E-posta: drismailbasmaci@hotmail.com

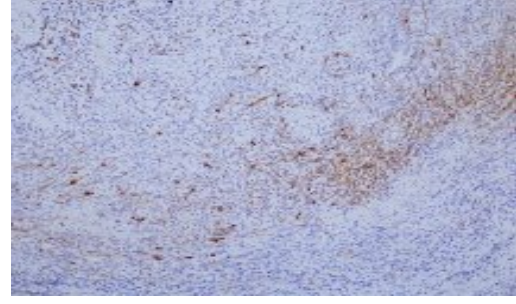
Tel: 0505 348 27 90

GİRİŞ

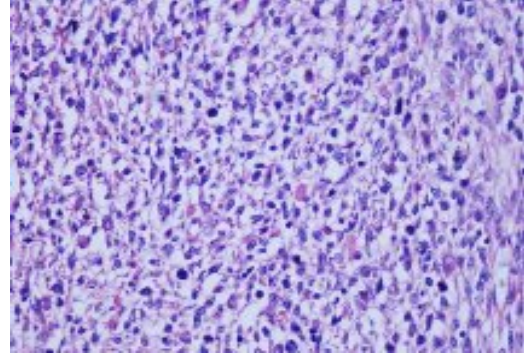
İntraskrotal bölgede görülen tümörler, testis ve paratestiküler yapılardan kaynaklanabilmektedirler. Malign paratestiküler tümörler nadir olarak görülmektedirler (1). Malign paratestiküler tümörlerin %46,4'ünü liposarkom, %20'sini leiomyosarkom, %13'ünü malign fibröz histiositom ve %9'unu embriyonel rabdomyosarkom oluşturmaktadır (2). RMS sıklıkla çocuk ve adolesan yaş grubunda görülür ve ağrısız skrotal kitle ile başvurur (3). Bu çalışmada sol radikal orşiektomi sonrası saptanan ve nadir görülen paratestiküler embriyonel rabdomyosarkom olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

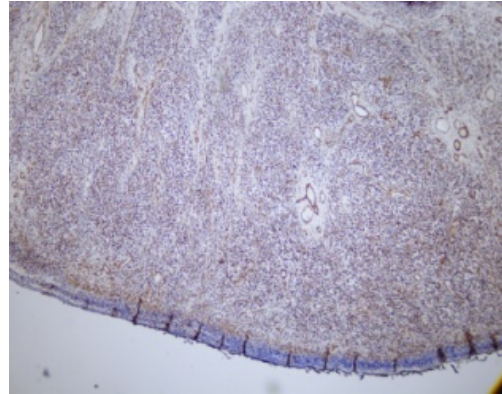
17 yaşında erkek hasta 1 aydır var olan sol testis şişliği bulgusuyla polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; inspeksiyonla sol skrotum sağa oranla daha büyük; palpasyonda sol skrotumdan inguinal kanala doğru uzanım gösteren, sert kıvamlı, lobule konturlu, testisin ayrı olarak palpe edilemediği, yaklaşık 7x7 cm boyutlarında intraskrotal kitle tespit edildi. Tümör belirteçleri normal olan hastanın yapılan skrotal ultrasonografisinde ; Sağ epididimde 14 mm çaplı pürkistik lezyon izlendi. Sol epididim kuyruk kısmında 52x30 mm boyutlara ulaşan heterojen iç yapıda solid lezyon izlenmiştir. Sol inguinal eksplorasyon kararı verildi. Kitle sol epididim kaynaklı ve testisten bağımsız olunca testis korunarak kitle rezeke edildi. Örneğin patolojik incelemesi sonucu patoloji raporu embriyonel rabdomyosarkom olarak değerlendirildi. Epididimektomi materyali makroskopik olarak; Boyutları 5,5x3,7x3,5 cm olan üzerinde 5x0,5 cm'lik epididim olması muhtemel yapı bulunduran materyal. Materyal üzerinde yer yer parlak kirli beyaz renkte membranöz yapı izleniyor. Kesitlerde kaba lobule görünümde monoton kirli beyaz hafif sarıya çalan renkte düzgün sınırlı tümör izlendi. Tümör dokudan hazırlanan kesitlerin incelenmesinde; Tümörün boyutları 5,5x3,7x3,5 cm'dir. Çini mürekkep ile boyalı cerrahi sınırdaki tümör mevcuttur. Belirgin iğ hücre komponentinde seçildiği lezyonda (Resim 1) nekroz izlenmemiştir. İHK'sal yöntemle LCA (-), CD3(-), CD20 (-), SMA (-), HMB45 (-), s100 (-), EMA (-), CEA (-), Myoglobin (-), NSE fokal (+), CD34 fokal(+) vimentin (+) (Resim 2) Desmin (+)(Resim 3)'tir. Epididime ait örneklerde tümör izlenmediği rapor edilmiştir. Takiben cerrahi sınır pozitifliği nedeniyle hastaya sol radikal orşiektomi yapılmıştır. Ameliyat sonrası hastaya 8 kür kemoterapi (Siklofosamid, Vincristin ve Actinomisin-D) devamında 9 hafta Radyoterapi uygulanmıştır. Post operatif dönemde abdominal ve toraks spiral BT incelemesinde herhangi bir metastatik odak saptanmamıştır. Birinci yıl sonunda yapılan abdominal USG normal olarak değerlendirilmiştir.



Resim 1: Pleomorfizm gösteren, iğsi-oval hücrelerden oluşmuş tümör dokusu(x20).



Resim 2: İmmünohistokimyasal olarak vimentin boyanması (x4)



Resim 3: İmmünohistokimyasal olarak desmin boyanması (x10)

TARTIŞMA

Paratestiküler rabdomyosarkomlar, tüm non-germinal intraskrotal tümörlerin % 6'sını oluşturmaktadır (4). Tipik olarak hastalar tek taraflı, ağrısız skrotal şişme ya da testis

dokusunun üzerinde kitle ile başvurumaktadırlar. Kitle testis ya da epididime bası yapabilmekte ve bazen hidrosel ya da testiküler kitle olarak yanlış klinik tanı alabilmektedir (5,6). Tümörün lokalizasyonu köken aldığı bölgeye göre değişmektedir. Genellikle, peritoneal kesenin devamı olan tunica vaginalis, paratestiküler rabdomyosarkomun köken aldığı bölgedir (5). Bu tümörlerin görülme sıklığı çocukluk dönemi ile 16-19 yaş arasında artış göstermektedir ve olguların %70'inin on yaşın altında olduğu bildirilmektedir (7,8). İntra skrotal RMS'lar tek başlarına ya da başta teratom olmak üzere germ hücreli tümörlerle birlikte olabilirler (9). Çalışmamızdaki hastada izole paratestiküler RMS bulunmaktadır. Bu tümörler Skrotal Doppler USG'de testis ve spermatik kordun kan akımının artmasının dışında, nadiren hidrosel (%10) saptanabilmektedir (2, 10, 11). Sarkomlarda tanı çoğunlukla radikal orşiyektomi sonrası konulmaktadır. Makroskopik olarak yuvarlak düzgün sınırlı olmalarına rağmen mikroskopik incelemelerde sıklıkla çıplak gözle görülen cerrahi sınırın ilerisine uzanmaktadır (12). Rabdomyosar kom (RMS) embriyonal mezenkimden kaynaklanan ve çizgili kasa farklılaşma potansiyeli gösteren malign bir tümördür. Ancak çizgili kas olmayan yerlerde de görülür. Horn ve Enterline'a (13,14) göre histolojik alt gruplar şöyledir:

1. Embriyonal
2. Botrioid (embriyonalın alt tipidir)
3. Alveolar
4. Pleomorfik

Son yıllarda prognostik önemi de olan uluslararası RMS histopatolojik klasifikasyonu kullanılmaktadır (13,15,6). Buna göre;

1. Botrioid ve işçi hücreli RMS'de prognoz iyidir.
2. Embryonal RMS orta prognoza sahiptir.
3. Alveolar RMS'de (solid tipi de dahil) prognoz kötüdür.
4. İndiferansiye sarkomlarda prognoz kötüdür.
5. Sınıflandırmayan bir grup hasta da vardır.

Embriyonal tip olguların %60'ını oluşturur. Botrioid tip embriyonal tipin bir çeşididir. Vajen, uterus, mesane, nazofarenks gibi içi boş olan yapılarda üzüm salkımı görünümünde uzanır ve olguların %6'sını oluşturur. Alveolar tümörler olguların %15'ini teşkil eder, küçük yuvarlak hücrelidir. Ewing sarkom, non-Hodgkin lenfoma, nöroblastom gibi diğer küçük yuvarlak hücreli tümörler ayırıcı tanıda yer alır.

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 mikroskopisi, sitogenetik, DNA flow sitometri, immunohistokimya gibi yöntemler önem kazanmaktadır (17). Miyogenin, alveolar tip RMS için kullanılabilirliği kanıtlanmış bir biyomarkerdir. Alveolar tip yüksek oranda boyanma gösterirken embriyonal tip negatif veya düşük oranda boyanır (17). Rabdomyosarkomu diğer primer mezenkimal tümörlerden veya rabdomyoblastik diferansiyasyon gösteren germ hücreli tümörlerden ayırt edebilmek için

bunların dışında Vimentin, Desmin, SMA, Myoglobin, AFP ve PLAP gibi immünohistokimyasal markerlardan da faydalanılabilir.

Paratestiküler rabdomyosarkomlarda tedavi, cerrahi girişim sonrası kemoterapi ve radyoterapidir (17-5). Tanı sırasında kitle 5 cm'den ve hasta yaşı 10'un üzerinde ise hastalığın seyri kötüdür. Skrotal bütünlük bozulmuşsa venöz lenfatik yayılımı gösterdiği için hemiskrotektomi yapılmalıdır. Bir çalışmada hemiskrotektomi ile patolojik incelemelerde %27 oranında tümör saptandığı bildirilmektedir (17). Sarkomların bölgesel ve uzak yerlere yayılmalarından dolayı özellikle büyük tümörlerde tam çıkarılmaları mümkün olmayabilir. Tanı sırasında %28-40 oranında paraaortik ya da inguinal lenf nodu tutulumu vardır ve %80'ine yakınında ilk bir yıl içinde metastazlar görülmektedir (2). Lokal nüks oranı radikal orşiyektomi sonrası %25-37 olarak bildirilmektedir. Rabdomyosarkom orta derece radyosensitif bir tümördür. Adjuvan lokal ve bölgesel radyoterapi (pelvik ve büyüyen lenf nodları, skrotum) tedavileri nüks oranlarını düşürmektedir. Tam çıkarılmış, iyi histolojili (alveolar tip dışında) tümörler dışında tüm olgulara 40-50 Gy dozunda radyoterapi uygulanır. Radyoterapi genellikle neoadjuvant kemoterapi sonrası 9-12. haftada verilir (18). Retroperitoneal lenf nodu diseksiyonunun (RPLND) rutinde 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. Goldfarb ve ark. paratestiküler RMS tanısı ile RPLND yaptıkları 6 hastada negatif sonuç almışlardır (19). Çalışmalarında rabdomyosarkomlarda sağ kalıma katkısından dolayı Vinkristin, Aktinomisin D, Siklofosfamid protokolü tanımlanmıştır (17,20). Ayrıca ifosfamid, etoposid, sisplatin, karboplatin de etkili bulunmuştur. Son yıllarda rabdomyosarkom tedavisinde bir topoizomeras inhibitörü olan İrinotecan ile yapılan çalışmalar dikkati çekmektedir. İrinotecanın radyoterapinin etkisini artırdığı ve kemoterapi ile kombine edilmesinin daha başarılı sonuçlar vereceği tahmin edilmektedir (21).

Paratestiküler RMS genellikle çocuk ve genç erişkinlerde görülen nadir bir tümör çeşididir. Tedavide Multidisipliner bir yaklaşım gerekirken ve agresif seyrettiği için hastalar yakın izleme alınmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1) Joan C. Delto, George F. Wayne, Sofia Garces, Ana M. Medina, Alan M. Nieder: An Adult Case of Paratesticular Spindle Cell Rhabdomyosarcoma Urology Case Reports 2014;2(4) 126-8
- 2) Rodríguez D, Barrisford GW, Sanchez A, Preston MA, Kreydin EI, Olumi AF: Primary spermatoc cord tumors: disease characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes. Urol Oncol 2014, 32(52):19-25.

- 3) Radouane B, El Fenni J, Chaouir S, Amil T, Hanine A, Ben Ameer M: Rhabdomyosarcome paratesticulaire: à propos d'un cas. *Journal de Radiologie* 2004; 85(6):779-81.
- 4) Demir A, Önel FF, Türkeri L. Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma in an adult. *Int Urol Nephrol* 2004; 36(4):577-8.
- 5) Zaslau S, Perlmutter EP, Farivar-Mohseni H, Chang WWL, Kandzari SJ. Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. *Urology* 2005; 65(5):1001.
- 6) Haga K, Kashiwagi A, Nagamori S, ve ark. Adult paratesticular rhabdomyosarcoma. *Natr Clin Pract* 2005;2(8):398-402.
- 7) Kaya E, Atakan IH, Kaplan M, Bilgi S. Paratesticular rhabdomyosarcoma in a 2-year-old boy. *Int Urol Nephrol* 2003;35(1):63-4.
- 8) Ushida H, Shintaku M, Maegawa M. Mixed tumor of paratesticular rhabdomyo sarcoma and an adenomatoid tumor in an elderly patient. *Urology* 2002;59(5):773.
- 9) Kizer WS, Dykes TE, Brent EL, Chatham JR, Schwartz BF. Paratesticular spindle cell rhabdo myosarcoma in an adult. *J Urol* 2001;166 (2): 606-7.
- 10) Daneshbod Y, Monabati A, Kumar PV, Rastegar M. Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma diagnosed by fine needle aspiration cytology: a case report. *Acta Cytol* 2005;49(3):331-4.
- 11) Mak CW, Chou CK, Su CC, Huan SK, Chang JM. Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyo sarcoma. *Br J Radiol* 2004; 77(915):250-2.
- 12) Kirkali Z, Tuzel E, Alanyali H, Ozkal S. Locally recurrent paratesticular rhabdomyosarcoma treated with surgery and radiotherapy. *Urol Int* 1998; 60(4):264-5.
- 13) Wexler LTT, Crist WM, Herman LJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. In: Pizzo PA, Poplack DG (eds), *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2002,1(2) pp. 939-72.
- 14) Horn RC Jr, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: a clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 1958;11(1):181.
- 15) Asmar L, Gehan EA, Newton WA et al. Agreement among and within groups of pathologists in the classification of rhabdomyosarcoma and related childhood sarcomas: report of an International Study of four pathology classifications. *Cancer* 1994;74(9): 2579.
- 16) Qualman SJ, Caffin CM, Newton WA et al: Current practice in pediatric pathology: Intergroup Rhabdo myosarcoma Study: Update for pathologists. *Pediatr Dev Pathol* 1998;1(6):550-61.
- 17) 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; 9(7) p. 3878-85.
- 18) Wolden SL, Anderson JR, Crist WM et al. Indications for radiotherapy and chemotherapy after complete resection in rhabdomyosarcoma: A report from the IRS I and III. *J Clin Oncol* 1999;17(11): 3468-75.
- 19) Goldfarb B, Khoury AE, Greenberg ML; Churchill MB, Smith CR. The role of retroperitoneal lymph adenectomy in localized paratesticular rhabdo myosarcoma. *J Urol*. 1994;152(2):785-7.
- 20) Backhaus BO, Kaefer M, Engum SA, Davis MM. Contralateral testicular metastasis in paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol* 2000; 164(5): 1709-10.
- 21) Sönmezay E, Sever N, Öztürk B, Aras B, Taşçı Aİ: Paratestiküler Rabdomyosarkom. *Medical Journal of Bakırköy*, 2010;6(4):181-4.