

Nadir Görülen Çocukluk Çağı Tümörlerinden Paratestiküler Rabdomyosarkom İle Tüberküloz Birlikteliği: Olgu Sunumu

A rare childhood tumor, Paratesticular Rhabdomyosarcoma and Tuberculosis coexistence: Case Report

Erman DAMAR¹, Cihat ÖZCAN¹, Ersin ATABEY¹, Mustafa YORDAM¹, Mehmet ÇİFTÇİ¹, Aşır ERASLAN¹, Hasan ŞENER², Öztuğ ADSAN¹

Öz

Paratestiküler rabdomyosarkom (RMS) nadir görülen bir çocukluk çağı tümörüdür. Sol testiste şişlik şikayeti ile başvuran ve sol testis tümörü ön tanısıyla sol inguinal orşiektomi yapılan 15 yaşındaki erkek hastada paratestiküler rabdomyosarkom izlenmiştir. Postoperatif klinik evrelendirme için yapılan Pozitron Emisyon Tomografi-Bilgisayarlı Tomografi (PET-BT) görüntüleme medastinal patolojik aktivite artışı izlenen hastada, histolojik örnekleme akciğer tüberkülozu tanısı konulmuştur. Paratestiküler Rabdomyosarkomlu bu olgu sunumu literatür bilgileriyle birlikte tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Paratestiküler rabdomyosarkom, tüberküloz, testis, kanser

Abstract

Paratesticular rhabdomyosarcoma is a rare childhood tumor. 15 years old male patient who underwent left inguinal orchiectomy because of left scrotal mass after presenting left testicular swelling, evaluated for metastasis and detected tuberculosis. This case report is about Paratesticular rhabdomyosarcoma and discussed with reviewing literature.

Keywords: Paratesticular rhabdomyosarcoma, tuberculosis, testicle

İletişim Adresi:

Erman DAMAR

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği Pınarbaşı mah, 06280 Ankara

Telefon: +90 312 355 42 40/1072 • **E-posta:** ermandamar@gmail.com

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği

² Detay Patoloji Kliniği

Giriş

Paratestiküler rabdomyosarkom primer genitoüriner tümörlerin %7-10 unu oluşturan nadir görülen çocukluk çağı tümörlerindedir (1).

Bu olguda 15 yaşında sol testiste ağrısız şişlik nedeniyle kliniğimize başvuran ve yapılan sol inguinal orşiektomi sonrası patolojisi embriyonel rabdomyosarkom şeklinde raporlanan daha sonraki takiplerinde tüberküloz saptanan hasta rabdomyosarkomun evrelemesi ve tedavi yaklaşımları ile ele alınmıştır.

Olgu Sunumu

Onbeş yaşında erkek hasta yaklaşık 1 aydır var olan sol testiste ağrısız şişlik nedeniyle kliniğimize başvurmuştu. Yapılan fizik muayenesinde sol testiste, sınırları net olarak ayırt edilemeyen yaklaşık 10 cm lik sert yüzeyi düzensiz kitle palpe edilmesi üzerine yapılan skrotal USG de 15×10 cm boyutunda solid, heterojen görünümde kitle saptanmıştır. Hastanın tümör markerları normal olarak bulunmuştur. Hastaya sol testis tümörü ön tanısıyla sol inguinal orşiektomi yapılmıştır.

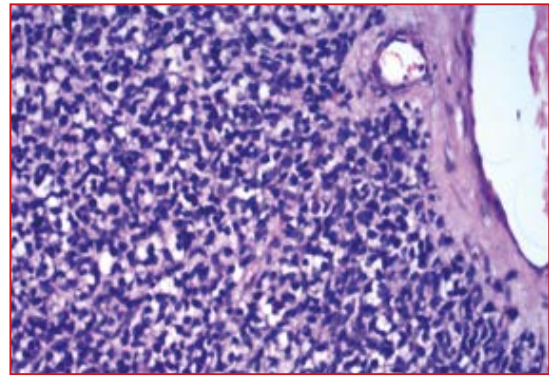
Çıkarılan materyalin makroskopik incelemesinde 14×10×8 cm boyutlarında orşiektomi materyali, 4,5×3,5×3cm boyutlarında testis dokusu ve epididimde yerleşmiş 9,5 cm çapında sarı- kahverengi tümör şeklinde raporlanmıştır. Yapılan mikroskopik incelemede; paratestiküler bölgede orta derecede farklılaşmış, embriyonel tip rabdomyosarkom şeklinde raporlanmıştır. Rezeksiyon sınırında tümör izlenmemiştir. Vasküler invazyon veya spermatik kord, testis, tunica albuginea da tümöral invazyon kaydedilmemiştir. (Resim 1)

Ameliyat sonrası dönemde çekilen intravenöz kontrastlı tüm abdomen BT de sol paraaortik alanda 10×8 mm boyutlu lenf nodu izlenmiştir. Çekilen F18 FDG tüm vücut PET/BT de mediastende büyüğü 2,2×1,3

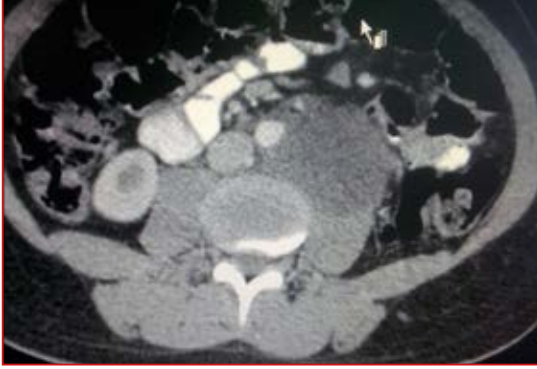
cm boyutlu olmak üzere sol trakeobronşial ve paraaortik lenf bezlerinde artmış FDG tutulumu gözlenmiştir. PET' de görülen lezyonları doğrulamak açısından Göğüs Cerrahisi tarafından Mediastinoskopi ile lenf nodu biopsisi yapılmıştır. Biyopsi materyalinde mikroskopik olarak tüberküloz ile uyumlu olarak epiteloid histiyositler ve Langhans tipi dev hücreler görülmüştür.

Akciğer metastaz varlığı ekarte edilen hasta, radyolojik ve klinik değerlendirme ile evre 1 paratestiküler rabdomyosarkom kabul edilmiş olup 7 kür Siklofosfamid, Vinkristin, Aktinomisin D adjuvan kemoterapi protokolü almıştır. Hastanın kemoterapi sonrası 3. Ayda çekilen kontrol tomografisinde retroperitoneal alanda aort komşuluğunda yaklaşık 15x7 cm lik nüks kitle izlenmesi üzerine hastaya retroperitoneal lenf nodu disseksiyonu(RPNLD) ve beraberinde kitle ekizasyonu yapılmıştır (Resim 2). Patoloji sonucu primer tümörün metastazı şeklinde raporlanmıştır. Hastanın takipleri devam etmekte olup ameliyat sonrası 3 ve 12. aylarındaki kontrol bilgisayarlı tomografilerinde herhangi bir nüks izlenmemiştir.

Resim 1: Hematoksilen-eozin ile boyanmış, dar sitoplazmalı küçük iğsi hücrelerin olduğu tümöral oluşum, çevresinde geniş sitoplazmalı, belirgin nükleolu olan stromal hücreler



Resim 2: Kemoterapi sonrası 3. Ay kontrolünde retroperitonda psoas komşuluğunda aortla sınırları net ayırt edilemeyen 15*7 cm lik nüks kitle lezyon



Tartışma

Paratestiküler rabdomyosarkom çoğu zaman testis dokusundan ayrımı yapılamayan nadir görülen bir çocukluk çağı tümörüdür. Genellikle 1-5 yaş arası pik yapar. Tanı anında hastaların %60-80'i Evre 3'dür (1). Çocukluk çağı tümörlerinin %5-10 nu rabdomyosarkomlar oluşturmaktadır (2).

Paratestiküler rabdomyosarkomlar histolojik olarak embriyonel, pleomorfik, alveolar ve miks olmak üzere subtiplere ayrılır. Hastaların %90 nı embriyonel tip-tir. Embriyonel subtipi en iyi prognozlu olanıdır (3).

Hastalar genellikle ağrısız skrotal şişlik ile hastaneye müracat ederler. Ayırıcı tanıda adenomatoid tümör, spermatik kord lipomu, psödötümör, papiller kist adenom ve aksesuar testis yer almaktadır (4).

Prognozu belirleyen en önemli faktör hastanın evresi olup preoperatif evrelendirme İntergroup Rabdomyosarkom Çalışma grubu(IRS-4) tarafından oluşturulmuştur (5). Ayrıca hastalar ameliyat bulgularına göre dört gruba ayrılmaktadır (Tablo 1 ve 2)(6). Bizim olgumuzdaki hasta da evre 1 olarak yorumlanabilir.

Rabdomyosarkomların en sık metastaz yaptığı yerler; bölgesel lenf nodları, akciğerler ve kemik korteksidir(7) Vakaların %30-40'ında tanı anında retroperitoneal lenf bezi metastazı vardır. On yaş üstü, paratestiküler rabdomyosarkom olgularında, retroperitoneal lenf nodu metastazı açısından değerlendirmek için, ipsilateral

retroperitoneal lenf nodu disseksiyonu (RPNLD) önerilmektedir. On yaş altındaki hastalarda ise görüntüleme yöntemleriyle saptanan lenf nodu olması halinde ipsilateral RPLND yapılması gerekmektedir (8). Bu olguda RPNLD yapılmasını hasta/hasta yakınlarının kabul etmesi üzerine yapılamamıştır. Bu sebeple uygun operatif evrelendirme yapılamamıştır.

Bizim olgumuzda da cerrahi sonrası yapılan radyolojik incelemede paraaortik ve medistinal lenf nodu saptanmış, daha sonra hasta uzak metastaz açısından mediastinal lenf nodunun patolojik incelemesinde tüberkülozla uyumlu olduğu izlenmiştir.

PET evrelendirmede, tedaviye cevapta ve rezidü kitle değerlendirmesi amacı ile rabdomyosarkom olgularında kullanılabilir (9). Ancak PET ile değerlendirmede akciğerdeki patolojik alanları iyi huylu lezyonlarda da görülebileceği unutulmamalıdır (10,11).

Tedavinin ilk ve en önemli basamağını radikal inguinal orşiektomi oluşturur. Cerrahi sonrası RT ve KT ile multimodal bir yaklaşım uygulanmalıdır (1).

Efektif KT yapılmadan önce sadece cerrahi ile relaps-sız 2 yıllık sağ kalım % 50 iken multimodal tedavi ile bu oran %90'lara ulaşmaktadır. Cerrahi sonrası yapılan uygun KT ile hastalığa bağlı yaşam beklentisi anlamlı bir iyileşme sağladığı göstermektedir(12). KT protokolü hastalığın risk sınıflamasına göre belirlenmekte olup, en sık kullanılan ajanlar vinkristin, siklofosamid, aktinimisin, irinotekan, topotekan ve ifosfamid olarak sayılabilir.

Paratestiküler rabdomyosarkomlu hastalarda relaps açısından predispozan faktörler; i) Tümör çapının 5 cm den büyük olması, ii) Hastanın 10 yaşından büyük olması olarak belirtilmiştir (13). Bizim olgumuz her 2 predispozan faktörü de taşımaktaydı ve KT sonrası 3. Ayda retroperitonda nüks kitle ile başvurdu.

Sonuç olarak olgumuzda bahsedilen paratestiküler rabdomyosarkom kötü prognozlu ve hızlı ilerleyen tümörlerdendir. Hastaların prognozunu belirleyen en önemli faktör evre olup, evreleme yapılırken dikkatli olunmalı, hastanın komorbit olabilecek faktörleri unutulmamalı, ve doğru evreleme yapıldıktan sonra hastaya en uygun multimodal tedavi yaklaşımı uygulanmalıdır.

Tablo 1 İntergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRSG-4) çalışma grubunun preoperatif evreleme

Evre	Organ	Tümör(T)	Büyükük	Lenf nodu (N)	Metastaz (M)
1	Paratestiküler, vajen, uterus	T1 veya T2	a,b	N0,N1,Nx	M0
2	Mesane, prostat	T1 veya T2	a	N0,Nx	M0
3	Mesane, prostat	T1 veya T2	a	N1	M0
			b	N0,N1,Nx	
4	Tüm	T1 veya T2	a,b	N0 veya N1	M1

T1, tümör orjin aldığı dokuyla sınırlı(a, çap<5 cm; b, çap>5 cm)
T2, lokal infiltrasyon, yayılım, adherens(a, çap<5 cm; b, çap>5 cm)
N0, negatif regional lenf nodları; N1, pozitif regional lenf nodları
Nx, lenf nodu durumu bilinmiyor; M0 uzak metastaz yok; M1, pozitif uzak metastaz

Tablo 2 IRSG postoperatif gruplandırması

Grup 1	Lokalize hastalık, komplet eksizyon, mikroskopik rezidü yok
1a	Tümör orjin aldığı dokuya sınırlı, komplet rezeksiyon
1b	Orjin aldığı dokudan uzağındaki dokulara infiltrasyon, komplet rezeksiyon
Grup 2	Total gross rezeksiyon
2a	Mikroskopik lokal rezidüsü olan gross rezeksiyon
2b	Lenf nodlarını içeren regional hastalık, mikroskopik rezidü tümörün olmadığı komplet rezeksiyon
2c	Mikroskopik lokal ve/veya nodal rezidü
Grup 3	İnkomplet rezeksiyon veya gross rezidüel biopsi
Grup 4	Uzak metastaz

Kaynaklar

1. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty-year-review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. Br J Urol. 1991;68:418-20.
2. Young-Joo Kim, Jung-Sik Huh, Chang Lim Hyun, Sung Dae Kim ; A case of Pediatric Paratesticular rhabdomyosarcoma with epididymitis. World J Mens Health 2012 August 30(2): 146-149
3. Wiener at al, Semin Pediatr Surgery 2001; 10: 146-152
4. Aperia Annam et al; Extratesticular masses in children: taking ultrasound beyond paratesticular rhabdomyosarcoma
5. Lawrance W Jr, Anderson JR, Gehan EA, Manrer H, Pretreatment TNM staging of childhood Rhabdomyosarcoma
6. Gorana Matovina-Biko et al; Paratesticular rhabdomyosarcoma of a young adult: Contemp Oncol(Pozu) 2015;19(3):252-256
7. Akbar SA, Sayyed TA, Jafri SZ, Haslek F, Neill JS. Multimodality Imaging of paratesticularneoplasmsandthe irrarwemimics, radiographics 2003; 23: 1461-76
8. Nguyen D. Dang, Phuang Thanh Dang, Jason Samuelian, Arnold C. Paolino: Lymph Node Management in patients with paratesticular rhabdomyosarcoma
9. David Walterhouse, Andrea Watson. Optimal Management Strategies for Rhabdomyosarcoma in Children. Pediatr Drugs 2007; 9 (6): 391-400
10. Abass Alavi, Naresh Gupta, Jean-Louis Alberini, ve ark. Positron Emission Tomography Imaging in Nonmalignant Thoracic Disorders. Seminars in Nuclear Medicine, Vol XXXII, No 4 (October), 2002: pp 293-321
11. Bakheet S, Powe J, Ezzat A, ve ark: F-18-FDG uptake in tuberculosis. Clin Nucl Med 23:739-742, 1998
12. Olney LE, Nareyena A, Loening S, Culp DA (1979) Intrascrotal rhabdomyosarcoma Urology 14:113-1259
13. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): Major Lessons from the IRS-1 through IRS-4 studies as background for the Current IRS 5 Treatment protocols Sarcoma 2001;5(1): 9-15 doi: 10.1080/13577140120048890