

Paratestiküler rabdomyosarkom: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Paratesticular rhabdomyosarcoma: a case report and review of the literature

Yusuf Kibar,

Assit. Prof., MD.
Department of Urology,
GATA, Ankara,
yusufkibar@mynet.com

Yaşar Özgök,

Prof., MD.
Department of Urology,
GATA, Ankara,
yozgok@gata.edu.tr

Fikret Erdemir,

MD.
Department of Urology,
GATA, Ankara,
fikreterdemir@mynet.com

Serdar Göktaş,

Assoc. Prof., MD.
Department of Urology,
GATA, Ankara,
sgoktas@gata.edu.tr

Ayhan Özcan,

Assoc. Prof., MD.
Department of Pathology,
GATA, Ankara,
aozcan@gata.edu.tr

A. Fuat Peker,

Prof., MD.
Department of Urology,
GATA, Ankara,
afpeker@gata.edu.tr

This manuscript can be downloaded from the webpage:
[http://tipdergisi.erciyes.edu.tr/download/2007;29\(3\):248-251.pdf](http://tipdergisi.erciyes.edu.tr/download/2007;29(3):248-251.pdf)

Submitted : March 15, 2006
Revised : September 5, 2006
Accepted : May 23, 2007

Corresponding Author:

Fikret Erdemir
Department of Urology,
GATA,
Ankara, Turkey

Telephone : +90 505 6971052
E-mail : fikreterdemir@mynet.com

Özet

Paratestiküler rabdomyosarkomlar çoğunlukla çocuklar ve adölesanlarda görülmektedirler. Erişkinlerdeki rabdomyosarkom insidansı tam olarak bilinmemektedir. Yirmi yedi yaşında bir erkek hasta iki aydır sağ testis ve inguinal kanalda var olan şişlik yakınması kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede sağ testis üst polde yaklaşık 1x1 cm boyutlarında düzensiz ve nodüler kitle saptandı. Testis tümör belirteçleri dahil bütün laboratuvar bulguları normal sınırlar içindeydi. Skrotal ultrasonografi incelemesi sağ testis üst polünde yaklaşık 1,5x1,6x0,5 cm boyutlarında hipoeoik kitle olduğunu gösterdi. Preoperatif muayene maligniteyi tam olarak ayırt edemediği için sağ radikal orşiyektomi yapıldı. Histolojik tanı paratestiküler rabdomyosarkomdu. Hasta, radikal orşiyektomi sonrası dördüncü ayda gelişen sistemik metastazlara bağlı olarak kaybedildi. Rabdomyosarkomlar nispeten nadir görülmelerine rağmen testis ve paratestiküler malign tümörlerin ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: **Rabdomyosarkom; Testis.**

Abstract

Paratesticular rhabdomyosarcomas mostly occur in children and adolescents. The incidence of rhabdomyosarcoma is unknown in adults. A 27-year-old man presented to our clinic with a two month history of an enlarging mass in the right scrotum and external inguinal ring. Physical examination revealed approximately a 1x1 cm sized mass lesion with an irregular nodular surface in the upper part of the right testis. All laboratory investigations, including tumor markers, were within the normal range. Scrotal ultrasonographic examination demonstrated a 1.5x1.6x0.5 cm hypoechoic mass in the upper part of the right testis. Since preoperative examination did not completely rule out malignancy, right radical orchiectomy was performed. The histological diagnosis was paratesticular rhabdomyosarcoma. After the radical orchiectomy, he was lost in the postoperative 4th month due to systemic metastasis. Although a relatively rare disease, rhabdomyosarcomas should be considered in the differential diagnosis of testicular and paratesticular malign tumors.

Key Words: **Rhabdomyosarcoma; Testis.**

Giriş

İntraskrotal bölgede görülen tümörler, testis ve paratestiküler yapılardan kaynaklanabilmektedirler (1,2). Paratestiküler tümörlerin %30'unun malign karakterde olduğu bildirilmektedir (2). Tüm genitouriner malign tümörlerin %1-2'sinden azını sarkomlar oluşturmaktadır. Paratestiküler rhabdomyosarkomlar (RMS) ise erişkinlerde nadir olarak görülen yüksek malignitede yumuşak doku sarkomlarıdır (2). Nadir görülmelerinden dolayı klinik seyir ile patolojik ve prognostik özellikleri tam olarak bilinmemektedir.

Bu çalışmada sağ radikal orşiyektomi sonrası saptanan paratestiküler rbdomyosarkom olgusunu literatür eşliğinde sunuyoruz.

Olgu Sumunu

27 yaşında erkek hasta yaklaşık iki aydır devam eden sağ testis ve kasıkta ağrısız şişlik yakınması ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sağ testis üst kısmında başlayan yaklaşık 1x1 cm boyutunda düzensiz, nodüler ve sert kitlenin inguinal kanala kadar uzandığı anlaşıldı. Hastada travma ya da üriner infeksiyon öyküsü yoktu. Skrotal ultrasonografide sol testis normal olarak tespit edilirken, sağ testis üst kısmından başlayan ve inguinal bölgeye uzanım gösteren yaklaşık 1,5x1,6x0,5 cm boyutlarında solid hipoekoik kitle olduğu saptandı. Hastanın tam idrar tetkiki, rutin hematolojik ve biyokimyasal tetkikleri ile testis tümör belirteçleri normal sınırlar içindeydi. Bu bulgularla sağ testis tümörü ön tanısı ile sağ radikal orşiyektomi operasyonu yapıldı. Patoloji incelemesi kitlenin paratestiküler rbdomyosarkom olduğunu ortaya koydu (Resim 1). Radikal orşiyektomi sonrası yapılan akciğer grafisi ile torakal ve abdominopelvik bilgisayarlı tomografi incelemeleri normaldi. Hastaya daha sonra, toplam 9 hafta olmak üzere Vinkristin (10,09 mg), Aktinomisin-D (8,46 mg) ve Siklofosamid (1.162 mg) ajanlarını içeren kemoterapi ile 4 hafta boyunca radyoterapi tedavileri verildi ve postoperatif 4. ayda gelişen sistemik metastazlar nedeni ile hasta kaybedildi.

Tartışma

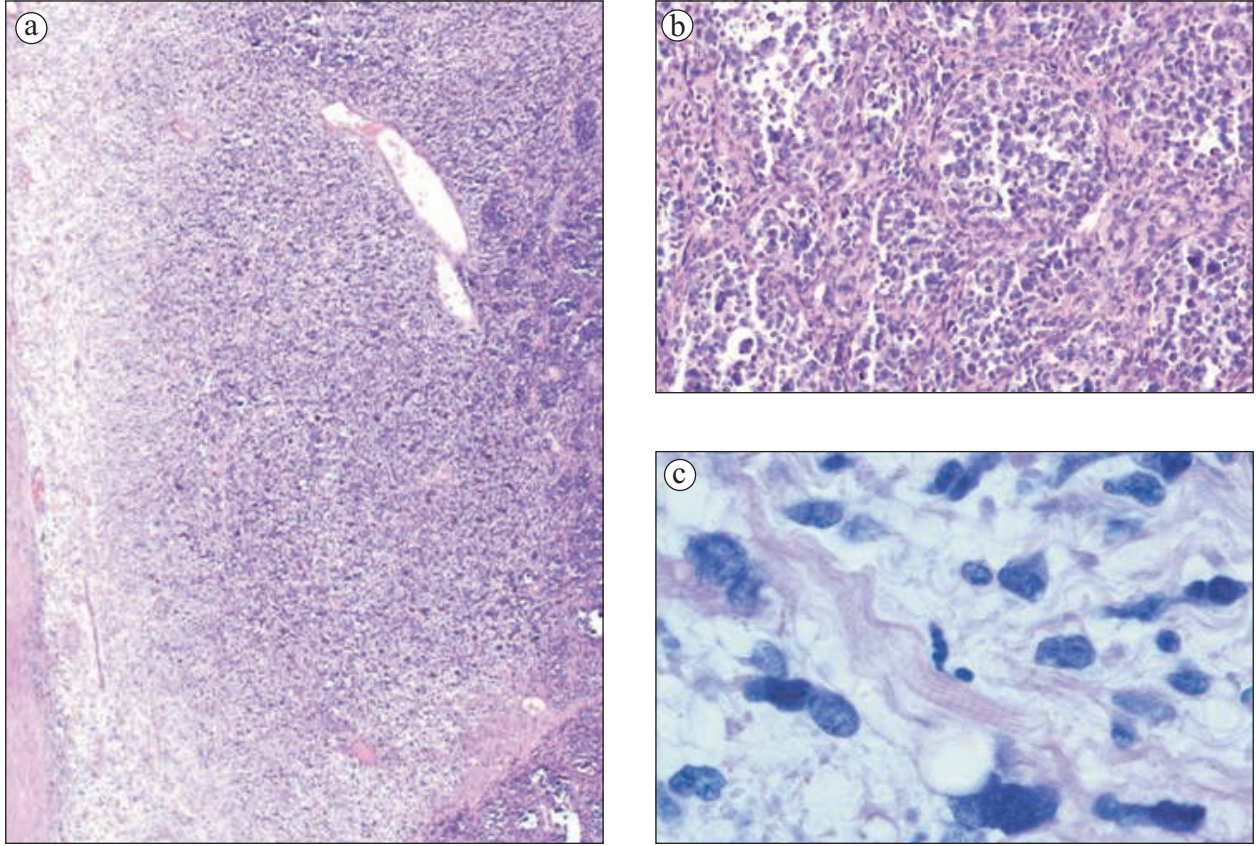
Skrotum içinde paratestiküler bölgeden kaynaklanan tümörler testiküler kitlelerle ayırıcı tanıda sık olarak karışmaktadırlar (1). Benign paratestiküler tümörler, adenomatoid tümörler, papiller mezotelyom, kistadenom, schwannom, dermoid kist, lipom, leiomyom, hemangiom, anjiyomiksom ve anjiyofibroblastom olarak bilinirken malign paratestiküler tümörler, RMS, leiomyosarkomlar, epididimal adenokarsinom, malign mezotelyom,

liposarkomlar, malign fibröz histiyositom ve desmoplastik yuvarlak hücreli tümörler olarak bilinmektedirler (3).

Tüm malign tümörlerin %1'ini oluşturan sarkomlar, embriyonal kökenli tümörler olup iskelet sisteminden ve iskelet sistemi dışındaki yumuşak dokulardan kaynaklanabilirler (2). İntraskrotal bölgede spermatik korda ait sarkomlar sık görülürken testiküler ve paratestiküler sarkomlar daha az görülürler. 1950 yılından günümüze kadar yaklaşık 393 olgu bildirilmiştir (2,4). Bu tümörlerin görülme sıklığı çocukluk dönemi ile 16-19 yaş arasında artış göstermektedir ve olguların %70'inin on yaşın altında olduğu bildirilmektedir (5,6). İntraskrotal RMS'lar tek başlarına ya da başta teratom olmak üzere germ hücreli tümörlerle birlikte olabilirler (7). Çalışmamızdaki hastada izole paratestiküler RMS bulunmaktaydı.

Bu tümörler tipik olarak sert ve ağrısız palpabl kitleler olarak kliniğe başvururlar (1,2,4). Ağrı hastaların yalnızca %7'sinde bulunmaktadır. Bunun yanında halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı ve inguinal lenfadenopati gibi sistemik bulgular da görülebilmektedir. Çalışmamızdaki hastada minimal halsizlik bulunmaktaydı. Kitle testisin üzerinde uzanım göstermekte olup bazen çalışmamızdaki olguda da olduğu gibi eksternal inguinal ring seviyesine kadar uzanabilmektedir (8). Skrotal Doppler USG'de testis ve spermatik kordun kan akımının artmasının dışında, nadiren hidrosel (%10) saptanabilmektedir (2,9,10). Sarkomlarda tanı çoğunlukla radikal orşiyektomi sonrası konulmaktadır. Makroskopik olarak yuvarlak düzgün sınırlı olmalarına rağmen mikroskopik incelemelerde sıklıkla çıplak gözle görülen cerrahi sınırın ilerisine uzanmaktadırlar (11).

Rbdomyosarkomlarda etioloji tam olarak bilinmemektedir. Paratestiküler alan histolojik olarak epitelyal, mezotelyal ve mezenkimal yapılardan oluşmaktadır. Bu nedenle farklı biyolojik davranışlara sahip heterojen bir tümör grubu bu bölgede görülebilmektedir (12). Paratestiküler RMS'ların spermatik kord, epididim, testis ve testiküler tunikanın mezenkimal dokularından kaynaklandığına inanılmaktadır. Germ hücreli tümörlerin bir parçası olarak görülen olgularda ise totipotansiyel germ hücrelerinin malign transformasyona sahip somatik dokuya farklılaşması ya da mevcut olan teratomatöz komponentin malign transformasyonu şeklinde geliştikleri bildirilmektedir (13). Primer RMS'ların rbdomyoplastik diferansiyasyon kapasitesine sahip farklılaşmamış mezenkimal hücrelerden



Resim 1. Paratestiküler rabdomyosarkom olgusuna ait tümör dokusu: **a.** Tümörün küçük büyütmede diffüz tarzda infiltrasyonu ile hiperkromatik atipik nükleus yapısı görülmektedir (H&E, x25). **b.** Tümör hücrelerinin yuvalanma tarzı gelişim paterni görülmektedir (H&E, x200). **c.** Büyük büyütmede hiperkromatik pleomorfik nükleuslu ve cross striasyonlar gösteren rabdoid hücreler izlenmektedir (H&E, x630).

veya gelişimin erken dönemindeki embriyonal kas dokusunun yanlış yerleşiminden kaynaklandığı bildirilmektedir (14). Mikroskopik olarak pleomorfik, botrioid, alveolar ve embriyonik olmak üzere dört gruba ayrılmaktadırlar. Mikroskopik olarak rabdomyoblastlar bulunmaktadır ve en sık embriyonik tipi görülmektedir (2,15). Çalışmamızdaki hastada da patolojik tip, embriyonal RMS olarak saptandı.

Paratestiküler RMS'da temel olarak, cerrahi girişim sonrası kemoterapi ve radyoterapi tedavileri önerilmektedir (1,2,4,13,14,16). Tanı sırasında 5 cm üzerinde kitle varsa ve çalışmamızdaki hastada olduğu gibi görülme yaşı 10'un üzerinde ise prognosis kötüdür. Skrotal bütünlük bozulmuşsa venöz lenfatik yayılımı gösterdiği için hemiskrotektomi yapılmalıdır. Bir çalışmada hemiskrotektomi ile patolojik incelemelerde %27 oranında tümör saptandığı

bildirilmektedir (2). Sarkomların bölgesel ve uzak yerlere yayılımlarından dolayı özellikle geniş 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). Çalışmamızdaki hastada da inguinal tutulum bulunmaktaydı. Bu tümörlerin radikal orşiyektomi sonrası üçte birinde rezidü tümör kaldığı bildirilmektedir.

Lokal nüks oranı radikal orşiyektomi sonrası %25-37 olarak bildirilmektedir. Adjuvan lokal ve bölgesel radyoterapi (pelvik ve büyüyen lenf nodları, skrotum) tedavileri nüks oranlarını düşürmektedir. Retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu (RPLND) yapılması ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilse de RPLND'nin yapıp yapılmaması hala tartışılmaktadır (17). Catton 21 olguluk serisinde RPLND'nu önermemektedir (17). Buna gerekçe

olarak ta RPLND yapılan hastalarda takiplerde zaten sistemik hastalığın geliştiğini ve dolayısı ile sistemik tedavinin yapılması gerektiğini önermektedirler. Goldfarb ve ark. paratestiküler RMS tanısı ile RPLND yaptıkları 6 hastada negatif sonuç almışlardır (18).

Çocuklarda radikal cerrahi sonrası verilen radyoterapi ve kemoterapinin sağkalıma büyük etkisi olduğu bildirilse de erişkinlerde prognoz aynı tedavilere rağmen kötüdür ve az görülmelerinden dolayı tam bir tedavi protokolü oluşturulamamıştır. Çalışmalarda RMS için sağkalıma katkısından dolayı vinkristin, aktinomisin D ve siklofosamid protokolü tanımlanmıştır (16,18). Ortalama 5 yıllık sağkalımlar genel olarak paratestiküler tümörlerde %58-80'dir. Literatürde 44 olguluk bir başka çalışmada ise 5 yıllık sağkalım oranı %77 olarak bulunmuştur (2,17).

Kaynaklar

1. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol* 1991;68:418-420.
2. Frank I, Tkahashi S, Tsukamoto T, Lieber MM. Genitourinary sarcomas and carcinomas in adults. In: Lippincott-Williams and Wilkins editors. *Comprehensive textbook of genitourinary oncology. Second edition. Philadelphia: Vogelzang NJ, sCARDYNO pt, Shipley WU, Coyffey DS: 1999, pp: 1102-1119.*
3. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O. Adult paratesticular tumours. *BJU Int.* 2002;90:707-715.
4. Mondaini N, Palli D, Saieva C. Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: a multicenter study. *Eur Urol* 2005;47:468-473.
5. Kaya E, Atakan IH, Kaplan M, Bilgi S. Paratesticular rhabdomyosarcoma in a 2-year-old boy. *Int Urol Nephrol* 2003;35:63-64.
6. Ushida H, Shintaku M, Maegawa M. Mixed tumor of paratesticular rhabdomyosarcoma and an adenomatoid tumor in an elderly patient. *Urology* 2002;59:773.
7. Kizer WS, Dykes TE, Brent EL, Chatham JR, Schwartz BF. Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma in an adult. *J Urol* 2001;166:606-607.
8. Soosay GN, Parkinson MC, Paradinas J, Fisher C. Paratesticular sarcomas revisited: a review of cases in the British Testicular Tumour Panel and Registry. *Br J Urol* 1996;77:143-6.
9. Daneshbod Y, Monabati A, Kumar PV, Rastegar M. Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma diagnosed by fine needle aspiration cytology: a case report. *Acta Cytol* 2005;49:331-334.

Ancak bu çalışmada hastaların yaklaşık %60'ının erken evrede oldukları bildirilmektedir. Çalışmamızdaki olguya da kemoterapi ve radyoterapi tedavileri uygulanmasına rağmen hasta postoperatif 4. ayda gelişen sistemik metastazlar nedeni ile kaybedildi. Çalışmamızdaki hastada prognoz bu kadar kötü olmasının hasta yaşının yüksek ve inguinal tutulumun pozitif olması ile yakın ilişkili olduğunu düşünüyoruz.

Skrotum içinde paratestiküler RMS'lar son derece nadir görülmelerine rağmen özellikle inguinal bölgeye uzanım gösteren kitlelerde tanıda daima göz önünde bulundurulmalıdırlar. Radikal orşiyektomi ve radyoterapi tedavilerine rağmen bu tümörler agresif seyretmekte olup bu durum dikkate alınarak hastalar yakından izlenmelidirler.

10. Mak CW, Chou CK, Su CC, Huan SK, Chang JM. Ultrasound diagnosis of paratesticular rhabdomyosarcoma. *Br J Radiol* 2004;77:250-252.
11. Kirkali Z, Tuzel E, Alanyali H, Ozkal S. Locally recurrent paratesticular rhabdomyosarcoma treated with surgery and radiotherapy. *Urol Int* 1998; 60:264-5.
12. Barışık NÖ, Tarhan F, Barışık CC, Topal CS, Karadayı N. Testiküler rhabdomyosarkom olgusu. *Türk Üroloji Dergisi* 28:348-350, 2002.
13. Ferrari A, Casanova M, Massimino M, Luksch R, Piva L, Fossati-Bellani F. The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: a single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol* 159:1031-1034,1998.
14. Zaslau S, Perlmutter AE, Farivar-Mohseni H, Chang WW, Kandzari SJ. Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. *Urology* 2005;65:1001.
15. Hermans BP, Foster RS, Bihle R. Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol* 1998;160:2074-2077.
16. Demir A, Onol FF, Turkeri L. Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma in an adult. *Int Urol Nephrol* 2004;36:577-578.
17. Catton CN, Cummings BJ, Fornasier V, O'Sullivan B, Quirt I, Warr D. Adult paratesticular sarcomas: a review of 21 cases. *J Urol* 1991;146:342-345.
18. Goldfarb B, Khoury AE, Greenberg ML; Churchill MB, Smith CR. The role of retroperitoneal lymphadenectomy in localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol* 1994;152:785-787.