



# İnsidental Olarak Saptanan Paratestiküler Rabdomiyosarkom: Olgu Sunumu

## Incidentally Found Paratesticular Rhabdomyosarcoma: Case Report

Dr. Halil Çağrı Aybal, Dr. Taha Numan Yıkılmaz, Dr. Fatih Hızlı, Dr. Halil Başar, Dr. Emin Taha Keskin

Ankara Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

### Öz

Paratestiküler rabdomiyosarkomlar (RMS) tüm RMS %7'sini oluşturmaktadır. Paratestiküler RMS malign tümörlerdir ve birçoğu çocuklarda ve adölesanlarda görülmesine rağmen paratestiküler RMS'nin %24'ü yetişkinlerde görülür. Bu olgu sunumunda görüntüleme yöntemleriyle skrotal kitlenin ayırımının yapılamadığı; tümör belirteçlerinin negatifliğine rağmen skrotal kitlenin klinik şüphesinin devam etmesi ve tümör olasılığının yüksek olması nedeniyle yapılan inguinal orşiektomi sonrası saptanan paratestiküler RMS ileri yaş grubunda olan hasta tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Paratestiküler, rabdomiyosarkom, insidental

### Abstract

Paratesticular rhabdomyosarcomas (RMS) constitute 7% of all RMS. Paratesticular RMS are malignant tumors and although many of them are seen in children and adolescents, 24% of them are seen in adults. A patient in the older age group had inguinal orchiectomy due to non-discrimination of scrotal mass, continuing clinical suspect of scrotal mass and high level of tumor possibility, after was determined to have paratesticular RMS. The patient was discussed in this case report.

**Keywords:** Paratesticular, rhabdomyosarcoma, insidental

### Giriş

Intraskrotal tespit edilen kitlelerin birçoğu testiste lokalize, bir kısmı da ekstratestikülerdir ve bunların da çoğunluğu paratestiküler dokulardan kaynaklanır. Paratestiküler rabdomiyosarkomlar (RMS) tüm RMS'lerin %7'sini oluşturmaktadır (1,2). Paratestiküler RMS malign tümörlerdir ve birçoğu çocuklarda ve adölesanlarda görülmesine rağmen paratestiküler RMS'lerin %24'ü yetişkinlerde görülür. Yetişkinlerin ise %80'i 21 yaş altında %20'si ilerleyen zamanlarda görülür (3). RMS'ler agresif büyüme paternine sahiptir, paratestiküler bölge yüzeysel olması nedeniyle fizik muayene ve klinik şüphayla erken tanı olanağı ve erken cerrahi rezeksiyon sonrası tedavi sağlandığı için, genel olarak iyi prognostik lokalizasyon kabul edilmektedir (1,4,5). Bu olgu sunumunda görüntüleme yöntemleriyle poliorşidizm, hidrosel, spermatosel ve skrotal kitlenin ayırımının yapılamadığı; tümör belirteçlerinin negatifliğine rağmen skrotal kitlenin klinik şüphesinin devam etmesi ve tümör olasılığının yüksek olması nedeniyle yapılan inguinal orşiektomi sonrası saptanan paratestiküler RMS'li ileri yaş grubunda olan hasta tartışılmıştır.

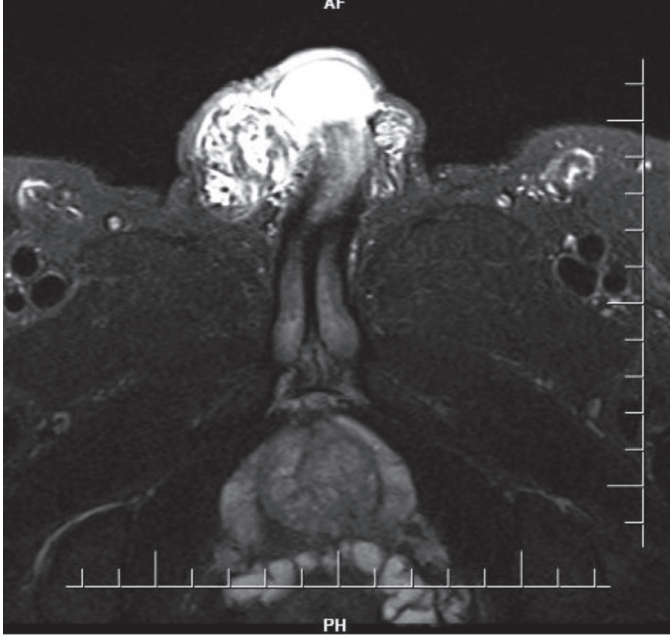
### Olgu Sunumu

Elli dokuz yaşında erkek hasta 1 aydır devam eden sağ testiste ağrısız şişliği olduğunu belirterek polikliniğimize başvurdu.

Hastaya 7 sene önce sağ epididim kist eksizyonu yapıldığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde; inspeksiyonla sağ skrotum sola oranla daha büyük; palpasyonda sağ epididim başında ele gelen yumuşak kıvamlı yaklaşık 3\*3 cm boyutlarında intraskrotal kitle tespit edildi. Hastanın tümör belirleyicilerinden serum alfa fetoprotein, serum laktat dehidrogenaz ve serum beta human koryonik gonadotropin seviyeleri normal saptandı. Serum serbest ve total testosteron ve östrojen seviyeleri normal sınırlar içerisinde bulundu. Akciğer grafisinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı.

Skrotal ultrasonografisinde sağ skrotumda testis inferior sol lateralde homojen hipoekoik düzgün kontürlü içerisinde düşük dirençli arteriyel yapılanmaların izlendiği 44\*27 mm kitle lezyonu izlenmesi üzerine istenilen skrotal manyetik rezonansda sağ testis posteriora 42\*25 mm oval görünümlü T1A'da hafif hipointens T2A'da hafif hiperintens kontrast tutan oluşum izlendi (Resim 1). Komplike enfekte hidrosel, poliorşidizm veya spermatosel olarak yorumlandı. Skrotal kese içinde büyüğü 14\*7 mm lenfadenopati izlenmesi üzerine klinik şüphayla testis tümörü olabileceği düşünülerek sağ inguinal eksplorasyon kararı verildi ve sağ radikal orşiektomi yapıldı (Resim 2). Patoloji sonucu malign mezenkimal tümör olarak raporlandı. Radikal orşiektomi materyalinde tümör içsi/stellat şekilli, bazıları multinükleer ve bizar formda, hiperkromatik/veziküler

nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı atipik mezenkimal hücreler görüldü. p16 ile diffüz kuvvetli boyanma, MyoD1 ile fokal nükleer boyanma s100 ile seyrek hücrede boyanma olmuş. Ki67 ile proliferatif aktivite %15 olarak değerlendirilmiş. Spermatik kord histomorfolojisi normal olarak değerlendirilmiş. Tümör nedeniyle pleomorfik RMS düşünülmeyle birlikte dediferansiye liposarkom ekarte edilememiş ve orşiektomize dokunun histopatolojik incelemesi sonucu RMS olarak raporlandı. Post-operatif dönemde abdominal ve toraks spiral bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde mediastende sağ paratrakeal alan aortikopulmoner pencerede, ön mediastende sol paraaortik alanda 20\*16 mm boyutlarında lenf nodu izlendi. Hasta onkoloji kliniğince RMS olarak kabul edildi ve medikal onkoloji kliniğince vinkristin, aktinomisin D, siklofosamid adjuvan kemoterapi tedavi protokolüne alınarak takip edilmektedir.



Resim 1. Sağ testisteki kitlenin manyetik rezonanstaki görüntüsü



Resim 2. Sağ testis ve kitlenin preoperatif görüntüsü

## Tartışma

Paratestiküler RMS'ler çoğu zaman testis dokusundan ayrımı yapılamayan nadir görülen genellikle 1-5 yaş arasında pik yapan çocukluk çağı tümörüdür (6). RMS'ler malign tümörlerdir ve bu tümörlerin %24'ü yetişkinlerde görülür. Yetişkinlerin ise %80'i 21 yaş altında %20'si ilerleyen zamanlarda görülür (3). Paratestiküler RMS'ler histolojik olarak embriyonel, alveoler, pleomorfik ve mikst olmak üzere alt gruplara ayrılır. Hastaların %90'ını embriyonel tiptir. Embriyonel tipi en iyi prognozlu olanıdır (7). Prognozu belirleyen en önemli faktör hastanın evresi olup preoperatif evrelendirme Intergroup RMS Çalışma grubu tarafından oluşturulmuştur (8). Hastalar genellikle ağrısız skrotal şişlik ile hastaneye müracaat ederler. Bizim olgumuzda 1 aydır devam eden sağ testiste ağrısız şişliği olması üzerine yapılan görüntüleme yöntemlerine rağmen ve hastanın 7 sene önce geçirdiği epididim kist eksizyonuna sekonder gelişen fibrotik dokular nedeniyle kitle ayırımının kesin olarak yapılamadığı ve klinik şüphenin devam etmesi üzerine sağ inguinal orşiektomi yapılması sonrası tümöral oluşum saptanmıştır. Post-operatif dönemde abdominal ve toraks spiral BT incelemesinde mediastende sağ paratrakeal alan aortikopulmoner pencerede, ön mediastende sol paraaortik alanda 20\*16 mm boyutlarında lenf nodu izlendi.

RMS'lerin en sık metastaz yaptığı yerler; regional lenf nodları, akciğerler ve kemiktir (9). Olguların %30-40'ında tanı anında retroperitoneal lenf bezi metastazı vardır. Paratestiküler RMS olgularında retroperitoneal lenf nodu metastazı açısından değerlendirmek için ipsilateral retroperitoneal lenf nodu disseksiyonu önerilmektedir (10). Bizim olgumuzda cerrahi sonrası yapılan radyolojik incelemede mediastinal lenf nodu saptanmış daha sonra hasta uzak metastaz açısından mediastinal lenf nodunun patolojik incelemesinde malignite saptanmadı ve hastaya kemoterapi başlandı.

Tedavinin ilk ve en önemli basamağını radikal inguinal orşiektomi oluşturur. Cerrahi sonrası radyoterapi ve kemoterapi ile multimodal bir yaklaşım uygulanmalıdır (6).

Kemoterapi yapılmadan önce sadece cerrahi ile relapsız 2 yıllık sağkalım %50 iken multimodal tedavi ile bu oran %90'lara ulaşmaktadır (11). Kemoterapi protokolü hastalığın risk sınıflamasına göre belirlenmekte olup, en sık kullanılan ajanlar vinkristin, siklofosamid, aktinomisin, irinotekan, topotekan ve ifosfamidir (8).

Sonuç olarak, paratestiküler RMS malign, kötü prognozlu ve hızlı ilerleyen tümörlerdendir. Paratestiküler RMS'lerin %24'ü yetişkinlerde görülür. Yetişkinlerin ise %80'i 21 yaş altında %20'si ilerleyen zamanlarda görülür. Klinik şüphe devamlılık gösteriyorsa inguinal orşiektomi yapmanın hastaya sağlayacağı yarar göz ardı edilmemeli ve bu durum hastaya anlatılmalıdır. Prognozu belirleyen en önemli faktör evredir ve doğru evreleme yapıldıktan sonra hastaya en uygun multimodal tedavi yaklaşımı uygulanmalıdır.

## Etik

Hasta Onayı: Retrospektif çalışmadır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Fatih Hızlı, Konsept: Halil Çağrı Aybal, Dizayn: Halil Çağrı Aybal, Veri Toplama ve İşleme: Taha Numan Yıkılmaz, Analiz ve Yorumlama: Halil Başar, Literatür Arama: Emin Taha Keskin, Yazan: Halil Çağrı Aybal.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

### Kaynaklar

1. Ferrari A, Bisogno G, Casanova M, et al. 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 M, Maegawa M, et al. Mixed tumor of paratesticular rhabdomyosarcoma and an adenomatoid tumor in an elderly patient. *Urology* 2002;59:773.
3. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, et al. Adult paratesticular tumours. *BJU Int* 2002;90:707-715.
4. Zaslau S, Perlmutter AE, Farivar-Mohseni H, et al. Rhabdomyosarcoma of tunica vaginalis masquerading as hydrocele. *Urology* 2005;65:1001.
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. Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR. Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Br J Urol* 1991;68:418-420.
7. Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JL, et al. Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *Semin Pediatr Surg* 2001;10:146-152.
8. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): Major Lessons From the IRS-I Through IRS-IV Studies as Background for the Current IRS-V Treatment Protocols. *Sarcoma* 2001;5:9-15.
9. Akbar SA, Sayyed TA, Jafri SZ, et al. Multimodality imaging of paratesticular neoplasms and their rare mimics. *Radiographics* 2003;23:1461-1476.
10. Dang ND, Dang PT, Samuelian J, Paulino AC. Lymph node management in patients with paratesticular rhabdomyosarcoma: a population-based analysis. *Cancer* 2013;119:3228-3233.
11. Olney LE, Narayana A, Loening S, Culp DA. Intrascrotal rhabdomyosarcoma. *Urology* 1979;14:113-125.