

TESTİKÜLER RABDOMİYOSARKOM OLGUSU A CASE OF TESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA

BARIŞIK N.Ö.*, TARHAN F.***, BARIŞIK C.C.*, TOPAL C.S.***, KARADAYI N.*

* Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İSTANBUL

** Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, İSTANBUL

*** Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Radyoloji Kliniği, İSTANBUL

ÖZET

Pür testiküler rabdomiyosarkom çok nadirdir ve literatürde 7 olgu bildirilmiştir. Sağ testiste ağrısız büyüme şikayeti ile başvuran 20 yaşındaki erkek hastaya testis tümörü ön tanısıyla radikal orşiektomi operasyonu yapılmıştır. Olgu histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla birlikte embriyonel rabdomiyosarkom olarak değerlendirilmiştir. Olgu sunulmuş ve literatür gözden geçirilerek tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Rabdomiyosarkom, testis, kanser

ABSTRACT

Pure testicular rhabdomyosarcoma is a very rare tumor and 7 cases have been reported in literature. 20-year-old male patient who presented with a painless right testicular swelling underwent radical orchiectomy with suspicion of testicular malignancy. The case is regarded as an embryonal rhabdomyosarcoma according to histopathologic and immunohistochemical findings. The case is presented and the relevant literature is reviewed and discussed.

Key Words: Rhabdomyosarcoma, testis, cancer

GİRİŞ

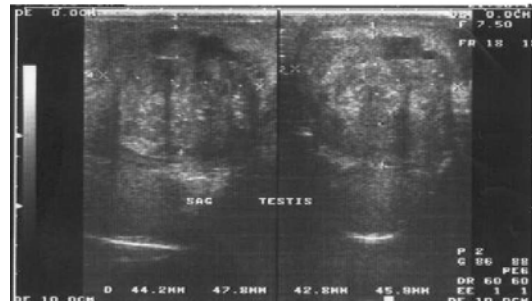
Primer testis tümörlerinin çoğunluğu germ hücre kökenlidir. Diğer nadir primer testis tümörleri lenfoma, stromal hücreli tümörler ve sarkomlardır. Rabdomiyosarkoma primer olarak pediatrik popülasyonda meydana gelen ve erişkinlerde nadir görülen yüksek malignitede yumuşak doku sarkomudur. Nadir olduğundan dolayı doğal seyri hakkında çok az bilgi vardır ve retroperitoneal lenf diseksiyonunu da içeren definitif tedavi önerileri tartışmalıdır.

Biz bir primer intratestiküler sarkom olgusunu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

20 yaşındaki erkek hasta yaklaşık bir ay önce başlayan sağ testiste ağrısız büyüme şikayeti ile hastanemiz üroloji kliniğine başvurmuştur. Yapılan fizik muayenesinde sağ testiste 8x5 cm ölçüsünde sert kıvamlı, sınırları net olarak seçilemeyen kitle tespit edilmiştir. Ultrasonografik incelemesinde sağ testis boyutları ileri derecede artmış olup testis parankim dokusu içinde alt pol seviyesinde yerleşimli, iç eko paterni heterojen, testis dokusundan düzgün sınırla ayrılan 48x44 mm boyutlarında kitle saptanmıştır (Resim 1). Hastanın AFP düzeyi 2.02 IU/ml (<5.1 IU/ml), betaHCG düzeyi ise <0.1 mIU/ml (<5 mIU/ml)

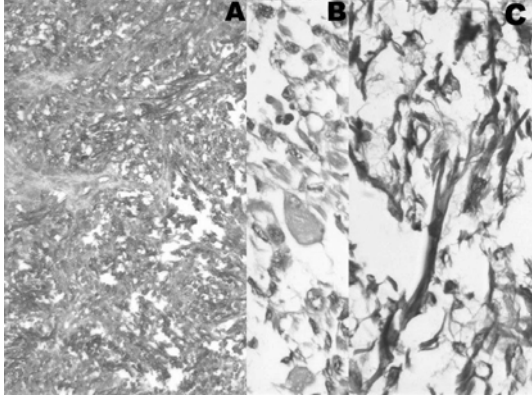
olarak bulunmuştur. Hastaya sağ testis tümörü ön tanısıyla yüksek inguinal orşiektomi operasyonu yapılmıştır.



Resim 1. Testis parankim dokusu içinde alt pol seviyesinde yerleşimli, iç eko paterni heterojen, testis dokusundan düzgün sınırla ayrılan 48x44 mm boyutlarında kitle gösteren ultrasonografik inceleme

Makroskobik incelemede üzerinde spermatic kord içeren 7.5x6x6 cm ölçüsündeki sağ orşiektomi piyesinin kesitinde 6x5.5x5 cm ölçüsünde kısmen düzenli sınırlı, kirli beyaz renkli, elastik kıvamlı tümöral lezyon görülmüştür. Tümör rete testis ve tunika albugineayı invaze etmiş görünümündedir. Mikroskobik incelemede, fibröz septalarla ayrılmış, çoğu alanda demetler oluşturan, yer yer ise diffüz tarzda üreyiş gösteren ple-

omorfik, oval yada yuvarlak hiperkromatik çekirdekli ve berrak sitoplazmalı hücrelerden oluşan ve arada rabdoid hücrelerin yanı sıra rabdomyoblastların görüldüğü tümör saptanmıştır (Resim 2 A, B, C).



Resim 2. Tümör fibröz septalarla birbirinden ayrılmış, çoğu alanda demetler oluşturan, yer yer ise diffüz tarzda üreyiş göstermektedir (Resim 2a HEx100). Arada belirgin nükleouslu ve geniş eozinofilik sitoplazmalı rabdoid hücrelerin (Resim 2b HEx400) yanı sıra “tadpole” görünümülü, stoplazmalarında enine çizgilenmenin izlendiği rabdomyoblastlar görülmektedir (Resim 2c HEx400).

LSAB Alkalen fosfataz yöntemiyle uygulanan immün histokimyasal inceleme sonucunda tümör hücrelerinde SMA, Vimentin, S-100 ve HHF-35 (Neomarkers USA) ile pozitif boyanma, CK (Neomarkers USA) ile negatif boyanma, PLAP ve AFP (Neomarkers USA) ile nonspesifik boyanma saptanmıştır. Olgu histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla birlikte embriyonel rabdomyosarkom olarak değerlendirilmiştir.

Postoperatif toraks ve abdominal tomografi-sinde herhangi bir metastatik odak saptanmamıştır. Hasta onkoloji kliniğince grup I rabdomyosarkom kabul edilerek 54 haftalık Vincristin ve Actinomisin D adjuvan kemoterapi tedavi protokolüne alınmıştır. Hasta postoperatif 6. ayda olup halen tedavisi devam etmektedir.

TARTIŞMA

Testiste sarkomatöz tümörler germ hücreli tümörün bir komponenti şeklinde görülebileceği gibi daha nadiren primer testiküler sarkom olarak ortaya çıkabilirler. 1960 yılından bugüne kadar 3’ü leiomyosarkom, 1’i fibrosarkom, 2’si osteosarkom, 1’i kondrosarkom, 3’ü spindle cell sar-

kom, 1’i sınıflanamayan sarkom ve 7’si rabdomyosarkom olmak üzere toplam 18 testiküler sarkom vakası bildirilmiştir^{1,2}.

Intraskrotal sarkomların kökeni tam olarak bilinmemekle birlikte germ hücreli tümörlerin komponenti olarak görülen olgularda totipotansiyel germ hücrelerinin malin transformasyona sahip somatik dokuya diferansiyasyonu yada mevcut olan teratomatöz komponentin malin transformasyonu şeklinde geliştikleri bildirilmektedir¹. Primer rabdomyosarkomların ise rabdomyoblastik diferansiyasyon kapasitesine sahip undiferansiye mezenkimal hücrelerden veya gelişimin erken dönemindeki embriyonel kas dokusunun yanlış yerleşiminden kaynaklandığı bildirilmektedir³.

Literatürde bildirilen olgular skrotumda birkaç hafta içinde ortaya çıkan ağrısız şişme şikayeti ile başvurmuştur ve olgularda kriptorşidizm, hidrosel, travma veya radyoterapi öyküsü mevcut değildir³. Olguların yaşı ortalama 32 (3-86 yıl) olup tümörün hacmi ortalama 6.8 cm’dir (0.2-15 cm) ve hepsinde tümör tunika vaginalis ile sınırlıdır^{1,3}. Sarkom için spesifik olmamasına rağmen β -HCG ve AFP düzeylerinin tayini saptanmayan germ hücreli tümör varlığı bakımından değerlidir².

Primer tümörün teratomatöz elemanlar açısından incelenmesi gereklidir. Rabdomyosarkomu diğer primer mezenkimal tümörlerden veya rabdomyoblastik diferansiyasyon gösteren germ hücreli tümörlerden ayırt edebilmek için Vimentin, Desmin, SMA, Myoglobin, AFP ve PLAP gibi immün histokimyasal markerlardan faydalanılabilir⁴. Tümörden alınan kesitlere uyguladığımız immün histokimyasal incelemede SMA, HHF-35, S-100 ve Vimentin ile pozitif boyanma CK ile negatif boyanma, PLAP ve AFP ile nonspesifik boyanma saptanmıştır. Bu bulgularla tümör germ hücre komponenti içermeyen primer rabdomyosarkom olarak yorumlanmıştır.

Primer testiküler sarkomların nadir görülmesinden dolayı tedavi konusunda kesin önerilerde bulunmak mümkün değildir. Literatürde bildirilen tüm olgularda yüksek inguinal orşiyektomi uygulanmıştır. 2 hastaya ise retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu ve kemoterapi uygulanmıştır^{1,2}. Yumuşak doku sarkomlarında lenfatik metastaz olasılığının %5’den az olduğu ve bu ne-

denle primer testis sarkomundan retroperitoneal lenf nodu diseksiyonunun başlangıç tedavisinde veya evre belirlemede gerekli olmadığı, ancak şüpheli bir lenf nodu varlığında ve kemoterapi protokolü sonrası debulking amacıyla lenf nodu diseksiyonu yapılabileceği bildirilmektedir^{2,4}. Tedavi protokolleri konusunda da tam bir görüş birliği mevcut olmayıp hastaya göre düzenlenebilir¹.

Primer testis sarkomlarının prognozu genellikle kötü olup 1 yıllık sağ kalımın %68,5 yıllık sağ kalımın ise %30 olduğu, ancak bu oranın multidisipliner yaklaşımla biraz daha yükselebileceği bildirilmektedir³. Literatürde bildirilen testiküler sarkomlardan rabdomiyosarkomlu bir hasta dışında diğerleri sağdır. İntratestiküler kaynaklı rabdomiyosarkomların prognozununun paratestiküler rabdomiyosarkomlardan daha iyi ol-

duğu bildirilmiştir ve 21 yıldan fazla hastalıksız takip edilen iki olgu mevcuttur³.

KAYNAKLAR

- 1- **Allaway M, Nseyo UO, Kandzari SJ:** Primary testicular sarcoma. J Urol 163: 18713, 2000.
- 2- **Washecka RM, Mariani AJ, Zuna RE, Honda SA, Chong CDK:** Primary intratesticular sarcoma. Immunohistochemical ultrastructural and DNA flow cytometric study of three cases with a review of the literature. Cancer 77:1524-1528, 1996.
- 3- **Stewart LH, Lioe TF, Johnston SR:** Thirty-year review of intrascrotal rhabdomyosarcoma. Brit J Urol 68:418-420, 1991.
- 4- **Kahn GD:** Rhabdomyosarcoma mimicking acute leukemia in an adult. Report of a case with histologic, flow cytometric, cytogenetic, immunohistochemical, and ultrastructural studies. Arch Pathol Lab Med 122: 375-378, 1998.