

PARATESTİKÜLER RABDOMİYOSARKOM

PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA

Dr.Nuri KALE, Dr.A.Can BAŞAKLAR, Dr.Sadık DEMİRSOY*, Dr.Kaan SÖNMEZ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları *

Anabilim Dalı

Gazi Tıp Dergisi 1 : 54 - 56, 1990

ÖZET: *Rabdomiyosarkomların spermatik kord ve testis çevresinde yerleşim gösteren tipi paratestiküler rabdomiyosarkom (PR) olarak bilinir ve çoğunlukla büyük çocuklarda görülür. Biz, bu yazımızda, erken çocukluk çağlarında sık görülmeyen bir PR olgusunu sunduk ve hastalığın güncel tedavisini tartıştık.*

Anahtar Kelimeler: *Testis Tümörü, Rabdomiyosarkom*

SUMMARY: *Paratesticular rhabdomyosarcomas are usually found in older children. In this report, a 3 years old child with paratesticular rhabdomyosarcoma is presented and the current treatment is discussed.*

Key Words: *Testicular Tumor, Rhabdomyosarcoma*

Embriyonik mezenkimal dokuların malign bir tümörü olan rabdomiyosarkomlar, çocukluk çağı malign hastalıklarının % 4-8'ini, solid malign tümörlerin ise % 5-15'ini oluştururlar (Miller, 1969 ; Young ve Miller, 1975 ; Maurer ve Ragap, 1984). Tümörlerin lokalizasyonu hastanın yaşı ile doğrudan ilgilidir. Bir yaşın altında daha çok baş, boyun, mesane, prostat ve vaginada, daha büyük çocuklar ve genç erişkinlerde ise özellikle ekstremiteler, paratestiküler bölge, abdominal organlar ve gövdede yerleşim gösterirler (Stobbe ve Dargeon, 1950 ; Ariel ve Brincena, 1975 ; Maurer ve Ragap, 1984 ; Hays, 1986). Testisten internal inguinal halkaya kadar olan bölgede kord boyunca yerleşim gösterenlere paratestiküler rabdomiyosarkom (PR) adı verilir. Literatürde bildirilen yaklaşık 200 PR olgusunun büyük çoğunluğu 10-18 yaş grubundadır (Malek ve Kelalis, 1977). Küçük yaşlarda oldukça az sayıda olgu bildirilmiştir (Tanimura ve Furata, 1969 ; Cromie ve ark. 1979).

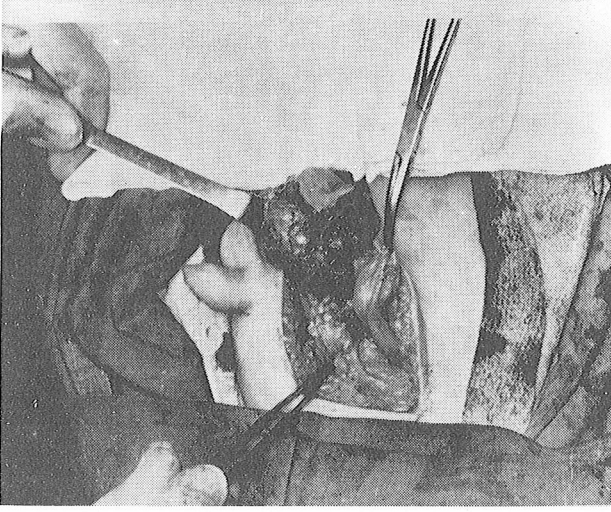
Hastalığın evresi, tümörün tipi ve özellikle yerleşim yeri prognozu yakından ilgilendirmektedir. Baş, boyun ve paratestiküler bölgelerdeki, yayılımı sınırlı tümörlerde yaşama oranı % 80-90 iken, gövde ve ekstremitelerde yer alanlarda bu oran % 25 dolayındadır.

OLGU SUNUMU

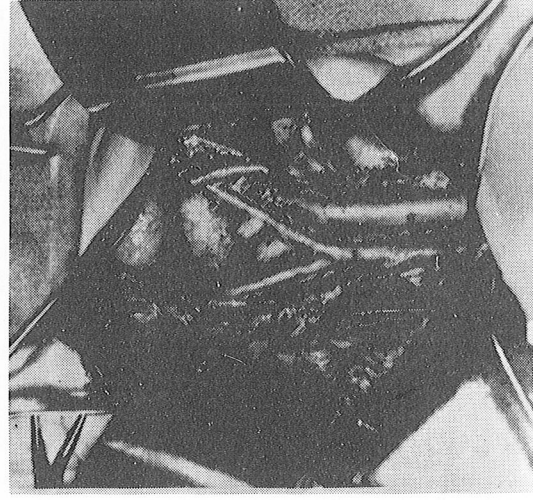
3 yaşındaki erkek çocuğu skrotumun sağ tarafındaki şişlik nedeniyle Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi hastanesine yatırıldı. Hikayesinden, 3 aylıktan beri mevcut olan skrotal şişliğin, başlangıçta inguinal herni olarak değerlendirildiği, fakat son günlerde giderek büyümesi ve karakter

değiştirdiğinin farkedilmesi üzerine hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Fizik muayenede, skrotumun sağ tarafında şişlik, skrotal cilt pililerinde kabalaşma ve endürasyon tesbit edildi. Skrotum içinde sağ tarafta yer alan 4x4x3.5 cm boyutlarında sert, deriye yapışık bir kitle palpe edildi. Sağ inguinal bölgede de 2 cm çapında 2 adet lenfadenopati mevcuttu. Sol testis, çocuğun yaşına uygun büyüklük ve kıvamdaydı. Laboratuvar incelemelerinde, hemogloblin, beyaz küre, periferik yayma, tam idrar tetkiki, üre, kreatinin, karaciğer fonksiyon testleri, akciğer filmi ve intravenöz pycelografisi normal bulundu.

Teratom ön tanısı ile ameliyata alınan hastaya sağ inguinal eksplorasyon yapıldı. Sağ testisi yukarı iten, deriye yapışık ve malign görünümlü kitle, testis, kord elemanları ve yapışık olduğu skrotum derisi ile birlikte eksize edildi. Aynı seansta sağ inguinal lenf nodu diseksiyonu ve yüksek ligasyon yöntemi ile inguinal herni onarımı da yapıldı (Resim 1). Patoloji sonucunun alveolar tip rabdomiyosarkom olarak gelmesi ve lenf nodüllerinde de metastaz görülmesi üzerine, hasta bir hafta sonra tekrar ameliyata alınarak, laparotomi ile renal hilusa kadar ilyak ve para-aortik lenf nodu diseksiyonu yapıldı (Resim 2). Bu diseksiyonla çıkarılan lenf nodüllerinde metastaz saptanmadı. Aynı seansta sol testis, ileride uygulanacak radyoterapiden korumak amacıyla sol uyluk iç yüzüne transfer edildi.



Resim - 1 : Sağ inguinal eksplorasyonla ortaya çıkarılan paratestiküler rabdomiyosarkoma kitlesinin görünümü



Resim - 2 : İlyak ve para-aortik lenf nodu diseksiyonu

Evre II olarak değerlendirilen hastaya kemoterapi (Tablo I) (Resim 1 ve 2) ve hokey sopası veya ters L tümör yatağı, sağ inguinal bölge ve para-aortik bölgelere toplam 5000 rad radyoterapi uygulandı. Radyoterapinin bitiminde sol testis uyluktan alınarak tekrar skrotum içine taşındı. 5 yıl süre ile izlenen hastada lokal rekürrens veya uzak metastaz görülmedi.

PR'un yayılımı başlıca üç yoldan olmaktadır (Tanimura ve Furata, 1968 ; Lawrence ve ark. 1976 ; Cromie ve ark. 1979). Birinci yol, doğrudan çevre dokuya olan yayılımdır ve bu genellikle fasciaya kadardır. Olgumuzda karşılaşılan deri invazyonuna sık rastlanmamaktadır. İkinci yol, renal hilusa kadar aortik ve para-aortik lenf yollarına olan metastazlardır. Eğer bu lenf yollarında tıkanma mevcutsa veya skrotum derisine invazyon varsa, inguinal lenf nodülü

İLAÇ	DOZ	SIKLIK	SÜRE
Vincristine	2 mg/ m ² /gün	Haftada bir	12 doz
Actinomycin D	15 ug/ kg / gün	Haftada 5 gün	6 haftada bir tekrar
Cyclophosphamide	2.5 mg/kg / gün	Radyoterapi bitince her gün	2 yıl
Tedavi 2 yıldır			

Tablo - 1 : Hastada Uygulanan Kemoterapi Protokolü (VAC tedavisi)

TARTIŞMA

Çocukların inguinal bölgelerinde herni, kordon kisti, hidrosel ve inmemiş testis gibi iyi huylu şişliklerin sık görülmesi, bu bölgedeki tümörlerin tanısını geciktirmektedir (Jones, 1976). Sunulan olguda da, birlikte bulunan inguinal herni, tanıyı tümörün deriye infiltrate olmasına kadar geciktirmiştir. Literatürde rastlayabildiğimiz en küçük yaşlı hastalar 2.5 (Malck ve Kelalis, 1977) ve 3.5 (Cromie ve ark. 1979) yaşlarındadır. Küçük yaşta daha az görülmesi nedeniyle, bizim de bu olguda ameliyat öncesi tanımız teratom olmuştur.

metastazları da görülebilmektedir. Üçüncü yol hematojen uzak metastazlardır ve sıklıkla akciğerlere olmaktadır. Tanimura ve Furata, (1968) yeni olguların üçte birinde metastaz saptamışlardır.

Modern radyoterapi ve kemoterapi tekniklerinin tedavi sahasına girmesinden önce rabdomiyosarkomlu hastalarda 5 yıllık yaşama oranı % 5-15 dolayında iken, 1954-1966 yılları arasında bu oran % 35'e, 1970'li yıllardan sonra ise, ilk teşhis koyulduğunda hastalık yaygın değilse % 65'e yükselmiştir (Cassady ve ark. 1968 ; Jaffe ve ark. 1977 ; Gaiger ve ark. 1981 ; Grosfeld ve ark.

1983 ; Maurer ve Ragap, 1984). Tümörün evrelendirilme ilkelerinin belirlenmesi, radyoterapi ve kemoterapi protokollerinin gelişmesi ve cerrahi uygulamaların daha bilinçli ve kapsamlı olarak yapılması, yaşama oranlarındaki belirgin yükselmenin nedenleri olarak kabul edilebilir.

Hastalığın belli protokollar doğrultusunda tedavi edilmesi ve sonuçların değerlendirilmesinde evrelendirme oldukça önemlidir (Maurer, 1975 ; Maurer ve ark. 1977). Birçok merkez "Intergroup Rhabdomyosarcoma Study" tarafından önerilen evrelendirme sistemini kullanmaktadır. Evre I ve II'de yaşama oranı % 75 iken, evre III ve IV'de bu oran % 50'nin altına düşmektedir (Jones, 1976 ; Jaffe ve ark. 1977 ; Grosfeld ve ark. 1983). Evrelendirme sistemleri incelendiğinde, geniş cerrahi girişimlerin hastalığın prognozunu önemli ölçüde etkilediği görülmektedir. Bu nedenlerle hastamızın primer tümörü ve muhtemel metastaz sahalarına en radikal cerrahi girişimlerde bulunulmuştur. Karşı taraftaki testisin radyoterapiden korunması için önerilen tekniklerden de uygulanmıştır (Ghavimi ve ark. 1973 ; Johnson, 1975). Sonuç olarak rhabdomyosarkom ve onun özel bir tipi olan PR'lı hastaların yaşam şanslarının, geniş cerrahi rezeksiyonlara uygun kemoterapi ve radyoterapinin de eklenmesi ile 20 yıl öncesine göre arttığını söylemek mümkündür.

Yazışma Adresi : Dr.Nuri KALE
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
06520 Beşevler ANKARA
Tel: 127 39 87

KAYNAKLAR

1. Ariel IM, Brincena M : Rhabdomyosarcoma of the extremities and trunk: Analysis of 150 patients treated by surgical resection, J Surg Oncol 7: 269, 1975
2. Cassidy JR, Sagerman RH, Tretter P : Radiation therapy for rhabdomyosarcoma, Radiology 91: 116, 1968
3. Cromie WJ, Roney RB. and Duckett JW : Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood, J Urol 122: 80, 1979
4. Gaiger AM, Soule EH, Newton WA : Pathology of rhabdomyosarcoma : Experience of Intergroup Rhabdomyosarcoma Study 1972-1978, Nat Cancer Inst Monography 56: 19,1981
5. Ghavimi F, Exelby PR, D'angio GJ : Combination therapy of urogenital rhabdomyosarcoma in children, Cancer 32: 1178, 1973
6. Grosfeld JL, Weber TR, Weetman RM : Rhabdomyosarcoma in childhood: Analysis of survival in 98 cases, J Ped Surg 18: 141, 1983

7. Hays PM : Rhabdomyosarcoma, in : Pediatric Surgery, eds.K.J.Welch, J.G.Randolph, M.M.Ravitch, J.A.O'Neill and M.I.Rowe (Year Book Medical Publishers Inc, London) 1986, pp. 276
8. Jaffe N, Murray J, Traggis D : Multidisciplinary treatment for childhood sarcoma, Am J Surg 133: 405, 1977
9. Johnson DG : Trends in surgery for childhood rhabdomyosarcoma, Cancer 35: 916, 1975
10. Jones PG : Tumors of infancy and childhood (Black-Well Scientific Publications, London) 1976 pp. 251
11. Lawrence W, Hays D, Moon T : Lymphatic metastasis with childhood rhabdomyosarcoma, Cancer 39: 556, 1976
12. Malek RS, and Kelalis PP : Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood, J Urol 118: 450,1977
13. Maurer HM : The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study - (N.I.I.) - Objectives and clinical staging classification, J Ped Surg 10: 977, 1975
14. Maurer HM, Moon T, Donaldson M : The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study : A preliminary report, Cancer 40: 2015, 1977
15. Maurer HM, Ragap AH : Clinical Pediatric Oncology (The C.V.Mosby Company, Toronto) 1984 pp.622
16. Miller RW : Fifty two forms of childhood cancer : United States mortality experience, 1960-1966, J Pediatr 75: 685, 1969
17. Stobbe GC, Dargeon HW : Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents, Cancer 3: 826, 1950
18. Tanimura H, Furuta M : Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord, Cancer 22: 1215, 1968
19. Young JL, Miller RW : Incidence of malignant tumors in U.S. children, J Pediatr 86: 251, 1975