



Rhabdomyosarcoma w lokalizacji okołojądrowej u chłopca z pourazowym zespołem ostrej moszny – opis przypadku

Rhabdomyosarcoma in paratesticular location in a boy with post-traumatic acute scrotum – case report

Natalia Osial^{1,A-D}, Emilia Nowak^{1,A-D}, Joanna Nurzyńska-Flak^{2,A,E-F}

¹ Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Hematologii, Onkologii i Transplantologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Lublinie, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

² Klinika Hematologii, Onkologii i Transplantologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Lublinie, Uniwersytet Medyczny w Lublinie

A – Koncepcja i projekt badania, B – Gromadzenie i/lub zestawianie danych, C – Analiza i interpretacja danych, D – Napisanie artykułu, E – Krytyczne zrecenzowanie artykułu, F – Zatwierdzenie ostatecznej wersji artykułu

Osial N, Nowak E, Nurzyńska-Flak J. Rhabdomyosarcoma w lokalizacji okołojądrowej u chłopca z pourazowym zespołem ostrej moszny – opis przypadku. Med Og Nauk Zdr. 2022; 28(3): 247–249. doi: 10.26444/monz/152190

Streszczenie

Rhabdomyosarcoma (mięsak prążkowanokomórkowy) jest najczęstszym pierwotnym nowotworem złośliwym tkanek miękkich w populacji dziecięcej. Wywodzi się z niezróżnicowanych komórek mezenchymalnych, które mają potencjał do różnicowania się w poprzecznie prążkowane mięśnie szkieletowe. Nowotwór ten może rozwinąć się niemal w każdym miejscu ciała, jednak charakteryzuje się predylekcją do tkanek głowy i szyi oraz układu moczowo-płciowego. Incydentalne rozpoznania mięsaka prążkowanokomórkowego okołojądrowego na bezobjawowym etapie choroby są niezwykle rzadkie. W pracy opisano przypadek 14-letniego chłopca z objawami zespołu ostrej moszny (ZOM), które wystąpiły kilka dni po urazie tej okolicy. Ze względu na podejrzenie skrętu jądra lub przyczepka jądra wykonano pilną rewizję moszny, która wykazała obecność niejednorodnego guza wywodzącego się z osłonek jądra prawego. Wynik badania histopatologicznego pozwoliły na rozpoznanie mięsaka prążkowanokomórkowego wysokiego ryzyka o niekorzystnej histologii. Wykonane dodatkowe badania diagnostyczne nie wykazały rozsiewu procesu nowotworowego. Przypadkowe rozpoznanie nowotworu złośliwego na bezobjawowym etapie rozwoju choroby umożliwiło wczesne wdrożenie właściwego leczenia i zwiększyło szanse na wyleczenie. Mimo że nowotwory należą do rzadkich przyczyn zespołu ostrej moszny, opisany przypadek wskazuje na konieczność zachowania szczególnej czujności onkologicznej u każdego pacjenta z objawami ostrej moszny.

Słowa kluczowe

mięsak prążkowanokomórkowy, rhabdomyosarcoma, zespół ostrej moszny, nowotwory jądra

Abstract

Rhabdomyosarcoma is the most common primary malignant connective and soft tissue neoplasm in the paediatric population. It arises from undifferentiated mesenchymal cells that have the potential to differentiate into skeletal striated muscle. It can develop almost anywhere on the body, but it is characterized by a predilection to the tissues of the head and neck, as well as the genitourinary system. Incidental diagnoses of testicular rhabdomyosarcoma in the asymptomatic disease stage are extremely rare. Our article is a case report of a 14-year-old boy with symptoms of acute scrotal syndrome (ASS), which occurred a few days after the injury of this area. Due to the suspicion of testicular torsion or testicular appendix torsion, an urgent scrotal revision was performed. It revealed the presence of a heterogeneous tumour rooted in the right testicular fascias. The result of the histopathological examination allowed the diagnosis of high-risk rhabdomyosarcoma. The performed additional diagnostic tests did not reveal any dissemination of the neoplastic process. Accidental diagnosis of the malignant neoplasm at an asymptomatic disease stage allowed early treatment and increased the chances for a cure. Although neoplasms are rare causes of acute scrotal syndrome, the described case indicates that special oncological awareness should be preserved in every patient with symptoms of acute scrotum.

Key words

rhabdomyosarcoma, acute scrotum, testicular cancers

WSTĘP

Mięsaki tkanek miękkich stanowią ok. 7% nowotworów wieku dziecięcego, z czego ponad połowę przypadków stanowi rhabdomyosarcoma (RMS) [1]. RMS, inaczej mięsak prążkowanokomórkowy, jest pierwotnym nowotworem złośliwym tkanek miękkich, wywodzącym się z niezróżnicowanych

✉ Adres do korespondencji: Natalia Osial, Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Hematologii, Onkologii i Transplantologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Lublinie, Uniwersytet Medyczny w Lublinie
E-mail: natalia.osial@gmail.com

Nadesłano: 2.03.2022; zaakceptowano do publikacji: 18.07.2022; publikacja online: 28.07.2022

embrionalnych komórek mezenchymalnych, które mają potencjał do różnicowania się w poprzecznie prążkowane mięśnie szkieletowe. Obecna klasyfikacja Światowej Organizacji Zdrowia (World Health Organization, WHO), opierająca się na rozpoznaniu histopatologicznym oraz stratyfikacji ryzyka, obejmuje następujące podtypy RMS: alveolarne (grupa niekorzystnego ryzyka), embrionalne (grupa pośredniego ryzyka), wrzecionowatokomórkowe/stwardniające (grupa podwyższonego ryzyka) oraz pleomorficzne [2]. Zachorowalność dzieci na RMS charakteryzuje się dwoma szczytami – między 2. a 6. oraz między 10. a 18. rokiem życia, przy czym dzieci młodsze najczęściej dotyka postać embrionalna, natomiast dzieci starsze i młodzież postać alveolarna [3]. Choroba może dotyczyć się w dowolnym miejscu ciała z wyjątkiem kości. Jednak najczęstszymi lokalizacjami anatomicznymi RMS są okolice głowy i szyi (35%), drogi moczowo-płciowe (26%) oraz kończyny (20%) [4]. W drogach moczowo-płciowych guz najczęściej umiejscawia się w obrębie prostaty i pęcherza moczowego, jednak istnieją przypadki występowania mięsaka prążkowanokomórkowego u chłopców w okolicy jądra, przy czym manifestuje się on zwykle jako bezbolesna masa w mosznie [5]. Terapia RMS jest wieloaspektowa i zwykle polega na połączeniu leczenia chirurgicznego guza pierwotnego z chemio- i radioterapią. Wybór odpowiedniego protokołu leczenia zależy od stratyfikacji ryzyka i rokowania pacjenta. W ocenie rokowania bierze się pod uwagę wiek pacjenta, podtyp histologiczny nowotworu, jego lokalizację oraz czynniki warunkujące stopień zaawansowania klinicznego, czyli wielkość guza, zajęcie regionalnych węzłów chłonnych i stadium pooperacyjne (zakres resekcji). Jednym z czynników warunkujących dobre wyniki leczenia jest więc wczesne rozpoznanie guza, gdy jeszcze wykazuje on niski stopień zaawansowania klinicznego, co umożliwi szybkie wdrożenie odpowiedniej terapii [6].

OPIS PRZYPADKU

14-letni chłopiec zgłosił się do Szpitalnego Oddziału Ratunkowego Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Lublinie z powodu objawów ostrej moszny, które wystąpiły kilka dni po urazie moszny na skutek upadku z roweru. Po wykonaniu USG jąder, ze względu na podejrzenie skrętu jądra lub przyczepka jądra, zakwalifikowano pacjenta do leczenia chirurgicznego w trybie pilnym. Rewizja moszny ujawniła obecność wodniaka jądra prawego oraz niejednorodnego guza wywodzącego się z osłonek jądra prawego. Podczas zabiegu pobrano wycinki do badania histopatologicznego, które wykazało, że ocenianą zmianą jest mięsak prążkowanokomórkowy. Ze względu na lokalizację guza oraz wynik badania histopatologicznego zdecydowano o wykonaniu ponownego zabiegu operacyjnego – hemikastracji z odcięciem powrózka nasiennego przy pierścieniu pachwinowym głębokim i z częściowym wycięciem moszny. Po przeprowadzeniu przez okres pooperacyjny pacjenta przeniesiono na Oddział Hematologii, Onkologii i Transplantologii Dziecięcej. Jako uzupełnienie badań diagnostycznych wykonano tomografię komputerową klatki piersiowej i jamy brzusznej, a także badanie szpiku i płynu mózgowo-rdzeniowego, które nie wykazały rozsiewu procesu nowotworowego. Obraz morfologiczny wyciętego guza we wstępnej ocenie histopatologicznej sugerował 3 możliwe rozpoznania: postać litą mięsaka prążkowanokomórkowego embrionalnego, postać częściowo alveolarną,

częściowo embrionalną (określaną w literaturze jako atypowa postać alveolarna) lub postać alveolarną. Na tej podstawie, w oczekiwaniu na wyniki badań molekularnych oraz ostateczne rozpoznanie histopatologiczne, pacjenta wstępnie zakwalifikowano do grupy wysokiego ryzyka i leczenia jak dla grupy G – o niekorzystnej histopatologii, bez zajęcia węzłów chłonnych. Chemioterapię według protokołu CWS-2006 dla grupy G, złożonej z bloków I2VA (ifosfamid, winkrystyna, aktynomycyna-D), rozpoczęto dwa tygodnie po orchidektomii. Po otrzymaniu wszystkich wyników badań pacjenta ostatecznie zakwalifikowano do grupy G – wysokiego ryzyka i potwierdzono zasadność kontynuowania rozpoczętej chemioterapii. Tolerancja zastosowanego leczenia była dobra, bez ciężkich działań niepożądanych. Pacjent otrzymał także radioterapię w dawce 41,4 Gy nałożę po orchidektomii i regionalny spływ chłonny jądra prawego. Działaniem niepożądanym zastosowanego leczenia był odczyn popromienny w postaci intensywnego czerwonego rumienia na mosznie. Obecnie pacjent kontynuuje chemioterapię i jest na etapie 6. cyklu według protokołu CWS-2006 HRG.

OMÓWIENIE

Zespół ostrej moszny (ZOM) to pojawiające się nagle i silnie wyrażone objawy kliniczne, obejmujące worek mosznowy, wśród których dominują: ostry ból, obrzęk i zaczerwienienie. Mogą im towarzyszyć objawy ogólne pod postacią podwyższenia temperatury ciała, nudności, wymiotów czy bólów brzucha [7]. Objawy ostrej moszny, które wystąpiły u opisanego pacjenta, są częstym powodem zgłaszania się chłopców na szpitalne oddziały ratunkowe oraz ich hospitalizacji. ZOM może wystąpić w każdej grupie wiekowej, jednak wyróżnia się dwa szczyty zapadalności: większy u nastolatków w wieku 12.–18. r. ż. i nieco mniejszy u noworodków i niemowląt [8]. Do najczęstszych przyczyn zespołu ostrej moszny zalicza się: skręt przyczepków jądra i najądrza, skręt jądra oraz stany zapalne. Jednak w każdym przypadku ZOM należy zachować czujność i w razie jakichkolwiek niejasności poszerzyć diagnostykę, ponieważ istnieją też inne, rzadsze przyczyny ZOM, takie jak: krwiak pourazowy, ostry wodniak jądra, żyłaki powrózka nasiennego, uwięźnięcie przepukliny pachwinowej, a także nowotwory [7]. Często ZOM poprzedzony jest urazem okolicy moszny, szczególnie w przypadku skrętu jądra, co związane jest ze skurczem mięśnia dźwigacza jądra i jego obrotem. Z tego względu, na podstawie wywiadu, u opisanego pacjenta początkowo podejrzewano zespół ostrej moszny spowodowany właśnie skrętem jądra lub przyczepka jądra po urazie moszny. Złotym standardem w diagnostyce ostrej moszny jest badanie ultrasonograficzne moszny i kanału pachwinowego. W połączeniu z wywiadem i badaniem fizykalnym może być ono wykorzystywane do diagnostyki większości zaburzeń moszny [9]. Badanie USG z wykorzystaniem opcji Doppler umożliwia ocenę przepływu naczyniowego w powrózku nasiennym i jądrze. Brak przepływu w naczyniach świadczy o skręcie powrózka jądra, skutkującym niedokrwieniem jądra, i jest wskazaniem do natychmiastowej interwencji chirurgicznej [10]. Pacjenci z podejrzeniem skrętu jądra i jego niedokrwienia, z niejednoznacznym obrazem ultrasonograficznym, często poddawani są rewizji moszny w trybie pilnym, celem ustalenia ostatecznego rozpoznania [9]. Procedura ta, zastosowana u pacjenta, pozwoliła na wykluczenie, podejrzewanego wcześniej skrętu jądra i powrózka

nasienne. Jednak wykonany zabieg ujawnił obecność niejednorodnego guza wywodzącego się z osłonek jądra prawego oraz umożliwił jednoczasowe pobranie wycinków ze zmiany do badania histopatologicznego. Najczęściej występującymi nowotworami w worku mosznym są guzy zarodkowe jądra, do których należą: guz zatoki endodermalnej, potworniaki, raki zarodkowe, teratocarcinoma, nasieniaki, nabłoniak kosmówkowy oraz mieszane guzy zarodkowe [11]. Wynik badania histopatologicznego ujawnił, że u naszego pacjenta w mosznie, okołojądrowo, wystąpił RMS, mimo że jest to bardzo rzadka lokalizacja tego nowotworu. Diagnostyka pod kątem przyczyny zespołu ostrej moszny umożliwiła przypadkowe wykrycie złośliwego nowotworu tkanek miękkich jeszcze na wczesnym etapie zaawansowania, co pozwoliło na szybkie wdrożenie odpowiedniej terapii i zwiększenie szans na wyleczenie. Obecnie pacjent jest po usunięciu jądra z wysokim odcięciem powrózka nasiennego, w trakcie 6. cyklu chemioterapii według protokołu CWS-2006 HRG. Tolerancja leczenia jest dobra.

PODSUMOWANIE

Pourazowy zespół ostrej moszny u pacjenta stał się przyczyną rozległej diagnostyki, która doprowadziła do rozpoznania nowotworu na wczesnym etapie rozwoju. Wczesne rozpoznanie nowotworu złośliwego wysokiego ryzyka o niekorzystnej histologii dało możliwość szybkiego wdrożenia właściwego leczenia i zwiększenia szans na wyleczenie. Mimo że incydentalne rozpoznania mięsaka prądkowankomórkowego okołojądrowego na bezobjawowym etapie choroby są niezwykle rzadkie, przypadek opisanego chorego wskazuje na konieczność zachowania czujności onkologicznej u każdego pacjenta z zespołem ostrej moszny.

PIŚMIENNICTWO

1. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019; 5(1): 1. <https://doi.org/10.1038/s41572-018-0051-2>
2. Rudzinski ER, Anderson JR, Hawkins DS, et al. The World Health Organization Classification of Skeletal Muscle Tumors in Pediatric Rhabdomyosarcoma: A Report From the Children's Oncology Group. *Arch Pathol Lab Med*. 2015; 139(10): 1281–1287. <https://doi.org/10.5858/arpa.2014-0475-OA>
3. Dasgupta R, Fuchs J, Rodeberg D. Rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg*. 2016; 25(5): 276–283. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2016.09.011>
4. Hayes-Jordan A, Andrassy R. Rhabdomyosarcoma in children. *Curr Opin Pediatr*. 2009; 21(3): 373–8. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e32832b4171>
5. Dangle PP, Correa A, Tennyson L, et al. Current management of paratesticular rhabdomyosarcoma. *Urol Oncol*. 2016; 34(2): 84–92. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.10.004>
6. Hawkins DS, Spunt SL, Skapek SX; COG Soft Tissue Sarcoma Committee. Children's Oncology Group's 2013 blueprint for research: Soft tissue sarcomas. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(6): 1001–1008. <https://doi.org/10.1002/pbc.24435>
7. Yang C Jr, Song B, Liu X, et al. Acute scrotum in children: an 18-year retrospective study. *Pediatr Emerg Care*. 2011; 27(4): 270–4. <https://doi.org/10.1097/PEC.0b013e318213144e>
8. Vasdev N, Chadwick D, Thomas D. The acute pediatric scrotum: presentation, differential diagnosis and management. *Curr Urol*. 2012; 6(2): 57–61. <https://doi.org/10.1159/000343509>
9. Sweet DE, Feldman MK, Remer EM. Imaging of the acute scrotum: keys to a rapid diagnosis of acute scrotal disorders. *Abdom Radiol (NY)*. 2020; 45(7): 2063–2081. <https://doi.org/10.1007/s00261-019-02333-4>
10. Koszutski T, Burkacka A. Zespół ostrej moszny. *Medycyna Praktyczna Pediaatria*. <https://www.mp.pl/pediatria/artykuly-wytyczne/artykuly-przegladowe/240782,zespol-ostrej-moszny> (access: 2022.01.05)
11. Karmazyn B, Weatherly DL, Lehnert SJ, et al. Characteristics of testicular tumors in prepubertal children (age 5–12 years). *J Pediatr Urol*. 2018; 14(3): 259.e1–259.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2018.01.013>