

Sütçocuğunda akut skrotumu taklit eden testisin yolk kesesi tümörü

Ecmel Işık KAYGUSUZ *, Handan ÇETİNER *, Ayşenur CERRAH CELAYİR **, Serdar MORALIOĞLU **, Oktav BOSNALI **

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, *Patoloji, **Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Giriş ve Amaç: Testisin yolk kesesi tümörü çocukluk çağında en sık görülen malign germ hücreli tümördür. Biz bir testiküler yolk kesesi tümörü olgusunu testis kitleleri üzerine ilgi çekmek amacıyla literatüre sunduk.

Olgu Sunumu: Beş aylık olup, sağ testiküler kitlesi olan hastada, klinikte ani başlayan büyüme ve ağrı tespit edilmiştir. Serum alfa fetoprotein düzeyi yüksekti. Skrotal ultrasonda sağ testiste kitle tespit edildi. Sağ testiste sınırlı, solid ve kistik, 0.6x2 cm boyutunda alan mevcuttu. Doppler ultrason ile kan akımı izlenmedi. Sol testis normal boyutlardaydı. Paraaortik ve iliak lenfadenopati saptanmadı. Hastaya sağ inguinal eksplorasyon uygulanmış ve kitle eksize edilmiştir. Frozen tanısı malign yolk kesesi tümörü olarak rapor edildi. Hasta ileri tedavi için başka bir merkezdeki çocuk onkolojisi kliniğine yönlendirildi.

Sonuç: Testiküler tümörler yaşamın ilk yıllarında inmemeşi veya skrotal yerleşimli testiste ağrısız kitle ile karakterize olsa da olgumuzda olduğu gibi akut skrotum şeklinde de klinik bulgu verebilir. Tedavide frozen biyopsi ile histolojik inceleme eşliğinde tümör enükleasyonu, parsiyel orşiektomi veya yüksek ligasyonla total orşiektomi yapılması planlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Testiküler neoplazmlar, yolk kesesi tümörü, infant

Summary

Testicular yolk sac tumor simulating acute scrotum in an infant

Background and Aim: Testicular yolk sac tumor is the most common malignant germ cell tumor in childhood. We reported a case of testicular yolk sac tumor to attract attention to testicular masses.

Case Report: The patient was a 5-month-old boy with a right testicular mass. Clinical examination revealed acute testicular enlargement and pain. Serum alpha-fetoprotein level was high. Scrotal sonography revealed a mass in the right testis. There was a demarcated, cystic and solid area measuring 0.6x2 cm area in the right testis. Doppler ultrasonography showed no blood flow. Left testis had normal dimensions. There was no any paraaortic and iliac lymphadenopathy. The patient underwent right inguinal exploration and the mass was excised. Frozen-section diagnosis was reported as malign yolk sac tumor. Patient was referred to pediatric oncology department in another center for further treatment.

Conclusion: Although testicular tumors usually diagnosed in the first year of life with a typical clinical presentation characterized by a painless testicular mass that may involve an undescended or scrotal testis, it can manifest itself as an acute scrotum as seen in our case report. Treatment is based on the likely diagnosis, and enucleation, partial orchiectomy or total orchiectomy with high ligation may be considered concomitantly with histological assessment of the frozen section biopsy specimen.

Key words: Testicular neoplasm, yolk sac tumor, infant

Giriş

Çocukluk çağında görülen testiküler ve paratestiküler tümörler yetişkinlerde görülenlerden daha ender ve genellikle de benignerdir. Tüm çocukluk çağı solid tümörlerinin % 1-2'sini oluştururlar ve 0.5-2/100.000

Adres: Uzm. Dr. Ecmel Işık Kaygusuz, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul
Alındığı tarih: 02.10.2014
Kabul tarihi: 10.12.2014

oranında görülürler⁽¹⁾. Testis tümörleri primer olabileceği gibi; çocuklarda tümör metastazları da sık görülmektedir ve bu metastazlar genellikle lenfoid neoplazm orijinlidir⁽²⁾.

Testis tümörlerinde hasta genellikle ağrısız kitle ile başvurur⁽²⁻⁸⁾. Başvuru yakınmaları arasında her ne kadar ağrısız kitle daha ön planda olsa da semptomlar arasında skrotal ağrı, kızarıklık, hassasiyet gibi akut

skrotum bulguları da yer alabilir. Hidrosetel, testis torşiyonu, epididimit, inguinal herni, orşit gibi patolojilerden ayırıcı tanısı dikkatle yapılmalıdır. Hidrosetel, % 15-20 oranında testiküler tümörlerle birliktelik gösterir (6,7). Travmada % 85, hidrosetelde % 8, hernide % 6 olmak üzere ilk neden araştırılırken tümör saptanabilmektedir (6,7).

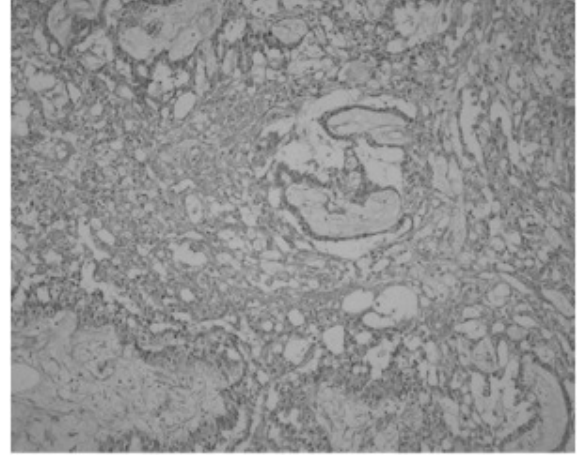
Bu çalışmada, skrotumda şişlik ve kızarıklık nedeniyle akut skrotum tedavisi başlanan beş aylık bir olguda yolk kesesi tümörü saptanması nedeni ile akut skrotumla başvuran çocuklarda testis kitlelerine dikkat çekmek amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

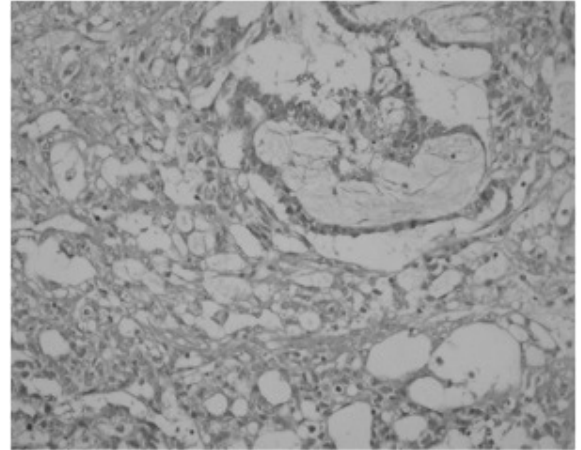
Sağ testiste ani başlayan şişlik, kızarıklık ve ağrı şikayeti ile özel bir merkeze başvuran beş aylık erkek hastanın skrotal cildinin kızarık bulunması, ultrasonografide sağ testis boyutlarının hafif artmış olması ve kanlanması artmış bulunması nedeniyle orşiepididimit düşünülerek nonspesifik antibiyotik tedavisi başlanılmıştır. Dördüncü gün yapılan kontrol muayenesinde bulgularının değişmemesi ve hatta testisin büyümesi ve skrotal hassasiyet gelişmesi üzerine hasta kliniğimize refere edildi.

Ultrasonda sağ testiste kapsüllü, solid ve kistik alanları olan 0.6x2 cm boyutunda kitle izlendi. Sol testis ve epididim normaldi, paraaortik ve iliak lenfadenopati saptanmadı. Doppler US ile kitle içerisinde kan akımı olmadığı görüldü. Serum Alfa Feto Protein (AFP) düzeyi 6962 ng/ml idi, beta-HCG düzeyi 0 mIU/ml, CEA düzeyi 1.48 ng/ml idi, diğer kan biyokimyasal tetkiklerinde ve idrar analizinde özellik yoktu. Akciğer grafisi normal olarak değerlendirilen olgunun batın ve pelvik tomografisinde pelvik ve paraaortik lenfadenopati izlenmedi. Skrotal kitle ön tanısıyla frozen eşliğinde acil olarak ameliyata alındı. Sağ inguinal cilt kesisi ile yapılan sağ inguinal eksplorasyonda önce testis damarları ve kordon klampe edildi ve testis kitlesi testis dokusundan ayrı kapsüllü olarak tamamen çıkarıldı. Frozen biyopside 2x0.7 cm boyutunda düzensiz konturlu tümöral kitlede, mikroskopik inceleme ile mikrokistik paternde Yolk Sac tümörü saptanması üzerine yüksek ligasyon ile orşiyektomi yapıldı. Histopatolojik incelemede tümör dokusunda mikrokistik paternde Yolk Kesesi tümörü için karakteristik olan Schiller-Duval cisimcikleri tesbit edildi (Resim

1, 2). Apendiks testis, tümör dışındaki testis dokusu, epididim ve testis kordonu olarak işaretlenerek histopatolojik incelemeye gönderilen dokularda tümör mevcut değildi. Hasta ileri tedavisi için başka merkezdeki çocuk onkolojisi kliniğine yönlendirildi. İlk altı aylık dönemde kemoterapisinin sorunsuz seyrettiği öğrenildi.



Resim 1. Histopatolojik incelemede Yolk Kesesi Tümörü için patognomonik olan Schiller-Duval cisimcikleri görülmektedir (HEX40).



Resim 2. Histopatolojik incelemede mikrokistik paternde Yolk Kesesi tümörü için patognomonik olan Schiller-Duval cisimcikleri görülmektedir (HEX100).

Tartışma

Prepubertal Testicular Tumor Registry (PTTR)'ye göre en sık görülen testiküler tümörler Yolk kesesi tümörleri ve takiben teratomlardır. Prepubertal testiküler tümörlerin % 58 oranında benign olduğu ortaya konulmuştur ve çok merkezli serilerde de bu oran % 74'e kadar çıkmaktadır (1,2). Dört büyük çocuk has-

tanisinin katıldığı bir çalışmada; 12 yaş altındaki 98 prepubertal testis tümörlü hastanın kayıtları gözden geçirilmiş ve bu tümörlerin histolojik tipleri; % 48 teratoma, % 15 yolk salk tümörü, % 14 epidermoid kist, % 5 juvenil granüloza hücreli tm, % 4 leydig hücreli tm, % 3 sertoli hücreli tm, % 1 miksgonadal stromal hücreli tm ve % 9 gonadoblastom, lenfoma, kistik displazi ve inflamatuvar psödötümörü içeren diğer tipler olarak rapor edilmiştir (1-3). Türkiye'deki tek bir tıbbi merkezden gelen 30 yıllık verileri içeren bir çalışmada prepubertal testiküler tümörler içerisinde Yolk kesesi tümörleri ve teratomlar en sık histolojik tip olarak gösterilmiştir (2).

Testiküler veya paratestiküler yolk kesesi tümöründe tanı anında bildirilen en yüksek yaş 22 olmakla birlikte, lezyonların % 60'ı bir yaştan önce ortaya çıkmaktadır (1,2,8). PTTR verilerine göre ortalama tanı yaşı Yolk kesesi tümörlerinde 16 ay, teratomlarda ise 13 aydır (5,8). Hastamızın tanı yaşı 5 ay idi.

Testis tümörlerinde hasta genellikle kitle ile başvurmaktadır (2,9-11). Kitle ağrılı veya ağrısız olabilir. Hidrosel % 15-20 oranında testiküler tümörlerle birlikte gösterir (2,6,7,9-11). Travma, hidrosel ve herni nedeni ile araştırılan hastalarda da tümör saptanabilmektedir (2,6,7,9-11). Dolayısıyla fizik muayenede; hidrosel, testis torsiyonu, epididimit, inguinal herni, orşit gibi inguinokrotal bölgede şişlik yapan diğer patolojilerden ayırıcı tanı dikkatle yapılmalıdır. Hastamızda skrotal kızarıklık olması nedeniyle diğer merkezde öncelikli olarak orşiepididimite bağlı akut skrotum düşünülmüş ve nonspesifik antibiyotik tedavisi başlanılmıştır. Üç günlük antibiyotik tedaviye rağmen, şişlik ve kızarıklıkta değişiklik olmaması ve hassasiyet olması nedeniyle çekilen ultrasonografide kitle saptanması üzerine hasta tarafımıza yönlendirilmişti.

Testiküler neoplazileri saptamada US ve Doppler US'nun sensitivitesi yaklaşık % 100'dür (2,4,5). US ve Renkli Doppler US intra-testiküler kitleleri ekstratestiküler kitlelerden ve testiküler neoplazileri diğer skrotal patolojilerden ayırmak için kullanılabilir. Hastamızda ilk yapılan muayenesinde akut skrotum düşünüldüğü ilk anda ultrasonografi istenilmemişti. Üçüncü günden sonra yapılan US'sinde kitle görünümü saptanması üzerine kliniğimize refere edilmişti. Kliniğimizde muayene sonrası yapılan ilk Doppler US'de kitle içerisinde kan akımı olmadığı izlendi.

Tümör belirteçleri cerrahi öncesi değişik histolojik tipleri ayırt etmekte ve radikal orşiektomi sonrası rekürrens veya rezidüel tümörleri ortaya çıkarmada yardımcı olabilmektedir (13). Beta Human Koryonik Gonadotropin (Beta-HCG) plasentadaki normal sisyotrofoblastlardan ve gestasyonel trofoblastik hastalık, koryokarsinom, embriyonel hücreli karsinom gibi spesifik tümörlerde üretilir. Bu tümörler prepubertal dönemde sık değildir, bu yüzden çocukluk çağı testis tümörlerinde kanda beta-HCG ölçümü genellikle tanıya çok yardımcı olmamaktadır (13). Testiküler kitlenin ilk değerlendirilmesinde fetal yolk kesesi ve daha sonra fetal karaciğer hücrelerinde üretilen ve fetal albuminin eşdeğeri olan kanda Alfa Feto Protein (AFP) düzeyinin ölçümü kesinlikle gereklidir. AFP, hepatosellüler kanser, nonseminomatöz germ hücreli tümörler, siroz, viral hepatit ve gebelikte de yükselir (13). Yaşamın ilk altı ayında yenidoğanlarda AFP yüksek seyrettiğinden, bu dönemdeki yolk kesesi tümörünü diğer skrotal patolojilerden ayırt etmede yardımcı olamamaktadır (13). AFP gerek tanı ve ayırıcı tanı açısından gerekse yolk kesesi tümöründe radikal inguinal orşiektomi sonrası takipte kullanılmalıdır. Normal yarılanma ömrü olan 5 güne göre değerler giderek düşmüyor ise sebat eden tümör, nüks veya metastatik hastalık düşünülmelidir. Hastamızın serum Alfa Feto Protein (AFP) düzeyi yaşına göre oldukça yüksek idi.

Testis tümörlerinde metastaz alanları azalan sırayla akciğer, retroperitoneal lenf nodu, karaciğer ve kemiktir (8,14,15). Metastaz açısından rutin inceleme akciğer filmi ile yapılır. Histolojik tanı konulana kadar abdominal BT gerekli değildir, ancak AFP yüksekliği ile birlikte seyreden testis tümörlerinde 6 aydan küçük çocuklarda, Yolk kesesi tümörünün potansiyel akciğer ve retroperitoneal lenfadenopati metastaz olasılığı için erken dönemde abdominopelvik BT yapılması gereklidir (4,8,14,15). Bu yüzden ve ayrıca komplikasyonları çok olması açısından prepubertal yolk kesesi tümörlerinde rutin olarak retroperitoneal lenf bezi disseksiyonu yapılması önerilmemektedir, ancak bu disseksiyon ameliyat öncesi yapılan tomografi veya MRI ile LAP değerlendirmesi pozitif olursa yapılmalıdır. Ayrıca takiplerinde sebat eden retroperitoneal lenf nodu olan veya orşiektomi sonrası kemoterapi alan olgularda serum tümör belirteçlerinde artış oluyorsa retroperitoneal lenf nodu disseksiyonu yapılmalıdır (9,13,15). Olası malignite ve metastaz açısından hasta-

mızda pelvik lenf nodu disseksiyonu gerekebileceği düşünülerek ameliyat öncesi hastamızda acil olarak yapılan pelvik ve batin tomografisinde paraaortik ve parailiak lenfadenopati izlenmedi, karaciğer ve dalak normal görünümdeydi ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

Histopatolojik incelemede Schiller-Duval cisimciklerinin görülmesi Yolk Kesesi tümörünün tanısı için patognomoniktir^(3,6). Çocuklarda Yolk Kesesi tümörleri erişkinlerde olduğu gibi diğer hücre tipleri ile karışmaz. Frozen analizi malign ve benign kitleleri ayırt etmede oldukça doğru sonuçlar vermektedir^(3,6,9,15). Solid testiküler kitlesi olan tüm çocuklarda olduğu gibi olgumuzda inguinal insizyon ile skrotal eksplorasyon yapıldı. Ameliyat sırasında spermatik kord boyunca testiküler damarlar klempe edilerek testiküler kitleden eksizyonel biyopsi alındı. Frozen sonucu yolk kesesi tümör tanısı aldığı için testis ve tüm paratestiküler yapılar yüksek ligasyon ile eksize edildi ve histopatolojik incelemeye gönderildi. Gerek frozen biyopsi gerekse hematoksilen eozin ile rutin histopatolojik değerlendirmelerde hastamızın testis tümörünün Yolk Kesesi tümörü olduğu tespit edildi. Yolk Kesesi tümörü olan hastalara metastatik açıdan tam bir inceleme ve yakın takip yapılması gerekli olduğundan; hastamız ameliyat sonrası erken dönemde, metastaz açısından takip ve ileri onkolojik tedavi için başka bir merkezdeki çocuk onkoloji kliniğine refere edilmiştir.

Sonuç olarak, testiküler tümörler yaşamın ilk yıllarında inmemiş veya skrotal yerleşimli testisteği ağrısız kitle ile karakterize olsa da akut skrotum şeklinde de prezente olabilir. Akut skrotumla başvuran her hastada muayene bulguları orşiepididimit düşündürse dahi öncelikli olarak ultrasonografi ve dopler ultrasonografi yapılması olası testiküler kitlelerin farkedilmesini ve erken müdahale şansını yaratacaktır. Testiküler veya paratestiküler solid kitle cerrahisi frozen biyopsi ile histolojik inceleme şartlarında yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Pohl HG, Shukla AR, Metcalf PD, et al. Prepubertal testis tumors: actual prevalence rate of histological types. *J Urol* 2004;172:2370-2. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000144402.13556.74>
2. Ciftci AO, Bingol-Kologlu M, Senocak ME, et al. Testicular tumors in children. *J Pediatr Surg* 2001;36:1796-801. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.28841>
3. Reuter VE. Origins and molecular biology of testicular germ cell tumors. *Mod Pathol* 2005;18:51-60. <http://dx.doi.org/10.1038/modpathol.3800309>
4. Ross JH, Kay R. Prepubertal testis tumors. *Rev Urol* 2004;6:11-8.
5. Ross JH, Rybicki L, Kay R. Clinical behavior and a contemporary management algorithm for prepubertal testis tumors: A summary of the Prepubertal Testis Tumor Registry. *J Urol* 2002;168:1675-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)64386-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(05)64386-8)
6. Elert A, Olbert P, Hegele A, et al. Accuracy of frozen section examination of testicular tumors of uncertain origin. *Eur Urol* 2002;41:290-3. [http://dx.doi.org/10.1016/S0302-2838\(02\)00004-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0302-2838(02)00004-0)
7. Sugita Y, Clarnette TD, Cooke-Yarborough C, et al. Testicular and paratesticular tumours in children: 30 years' experience. *Aust N Z J Surg* 1990;69:505-8. <http://dx.doi.org/10.1046/j.1440-1622.1999.01612.x>
8. Rushton HG, Belman AB. Testis-sparing surgery for benign lesions of the prepubertal testis. *Urol Clin North Am* 1993;20:27-37.
9. Oottamasathien S1, Thomas JC, Adams MC, et al. Testicular tumours in children: A single-institutional experience. *BJU Int* 2007;99:1123-6. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1464-410X.2007.06796.x>
10. Wang X1, Xu S, Tang D, et al. Prepubertal testicular and paratesticular tumors in China: a single-center experience over a 10-year period. *J Pediatr Surg* 2012;47:1576-80. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.11.005>
11. Oh MM, Kim JW, Kim JW, et al. Testicular tumor detected within 1 year after orchiopexy in a 2-year-old boy. *Urology* 2014;83:918-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2013.10.020>
12. Metcalfe PD, Farivar-Mohseni H, Farhat W, et al. Pediatric testicular tumors: Contemporary incidence and efficacy of testicular preserving surgery. *J Urol* 2003;170:2412-5. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000097383.09743.f9>
13. Perkins GL, Slater ED, Sanders GK, et al. Serum tumor markers. *Am Fam Physician* 2003;68:1075-82.
14. Grady RW. Current management of prepubertal yolk sac tumors of the testis. *Urol Clin North Am* 2000;27:503-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143\(05\)70097-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143(05)70097-5)
15. Wu H, Snyder HM 3rd. Pediatric urologic oncology: Bladder, prostate, testis. *Urol Clin North Am* 2004;31: 619-27. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ucl.2004.04.004>