

Sütçocuklarında ender bir testiküler tümör: Juvenil granüloza hücreli tümör

Hakan TAŞKINLAR *, Doğan YİĞİT *, Ayşe POLAT **, Dinçer AVLAN *, Ali NAYCI *

*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, **Patoloji Anabilim Dalı, Mersin

Özet

Yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde skrotal patolojilerin ayırıcı tanısında ender de olsa testise ait tümörler bulunmaktadır. Juvenil granüloza hücreli tümörler iyi huylu olarak kabul edilen ve tedavisinde orşiektominin yeterli olduğu çocukluk çağıının ender testis tümörlerindedir. Kliniğimize skrotumda şişlik nedeni ile başvuran ve juvenil granüloza hücreli tümör saptanan olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Testis, juvenil granüloza hücreli tümör, süt çocuğu

Summary

A rare testicular tumor in infancy: Juvenile granulosa cell tumor

Testicular tumors in infancy are rarely seen and should be considered in the differential diagnosis of scrotal swellings. Juvenile granulosa cell tumor of testis is a rare tumor of prepubertal children. This tumor is considered as a benign neoplasm that can be cured with orchiectomy. Here we present an infant with juvenile granulosa cell tumor in testis.

Key words: Testis, juvenile granulosa cell tumor, infancy

Giriş

Prepubertal dönemde testiste görülen tümörler oldukça enderdir ve tüm çocukluk çağı tümörlerinin ancak % 1 kadarını oluşturmaktadır. Testisin seks kord stromal tümörleri, non-germinatif dokulardan kaynaklanan heterojen bir grup tümörü içerir ve çocukluk döneminde karşılaşılan tüm testis tümörlerinin % 8'ini oluşturur⁽¹⁴⁾. Juvenil granüloza hücreli tümörler seks kord stromal tümörlerin alt grubu olup, infant döneminde karşılaşılan testiküler neoplazilerin en sık sebebidir. Sıklıkla ağrısız kitle şeklinde bulgu verir. Selim karakterde olan bu tümörlerin tedavisinde inguinal orşiektomi yeterlidir⁽⁹⁾. Bu çalışmanın amacı; kliniğimizde skrotumda şişlik fark edilerek başvuran ve cerrahi sonrası juvenil granüloza hücreli tümör tanısı alan olguyu sunmak ve konuya ilişkin literatür bilgilerini gözden geçirmektir.

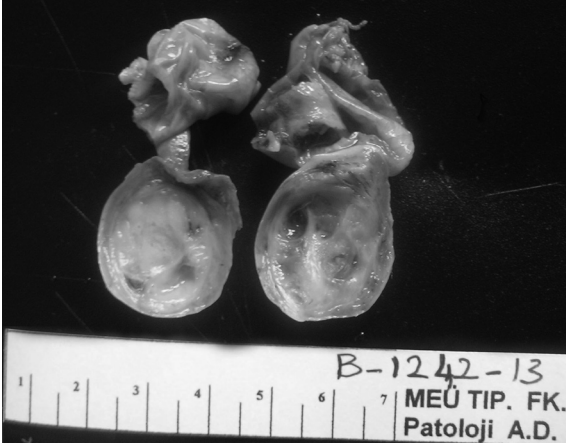
Olgu

Üç aylık erkek hasta annesi tarafından fark edilen sağ

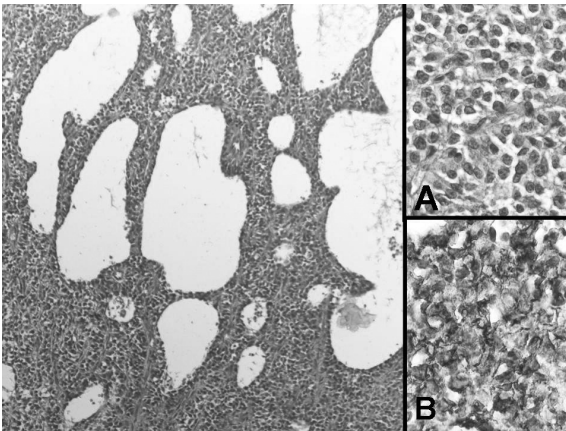
testiste şişlik nedeni ile kliniğimize başvurdu. Prenatal takiplerinde sorun olmayan hastanın yapılan rutin muayenesi sırasında sol hemiskrotumda şişlik fark edilmesi üzerine kliniğimize sevk edildiği öğrenildi. Fizik muayenede sol hemiskrotumda yaklaşık 2x3 cm boyutlarında sert, palpasyonla ağrısız kitle palpe edildi, ancak testis kitleden ayrı olarak palpe edilemedi. Sağ testis ise normal boyutlarda ve skrotumda palpe edildi. Hastada eşlik eden dış genital anomali saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın yapılan ultrasonografisinde sol testis inferiorunda testisten sınırları net olarak ayırt edilemeyen 24x15 mm boyutlarında, içerisinde kistik alanlarda gözlenen hipoeoik solid lezyon tespit edildi. Hastanın tümör belirteçlerinden human korionik gonadotropin (HCG) düzeyi 2 mIU /ml'nin altında, alfafetoprotein (AFP) düzeyi 21 IU/ml (0-11,3 IU/ml) olarak bulundu. Pediatrik onkoloji konseyinde tartışılan hastaya orşiektomi kararı alındı. Sol inferior inguinal kesi ile sol yüksek orşiektomi yapıldı. Orşiektomi materyalinin makroskopik incelemesinde, üzerinde 4 cm uzunluğunda spermatik kord bulunan testisin kesit yüzeyinde 2 cm çapında testis parankiminden sınırları net ayıramayan ve multikistik boşluklar içeren ten renginde kitlesel lezyon saptandı (Resim 1). Mikroskopik incelemede oval nükleuslu, geniş sitoplazmalı

Adres: Yrd. Doç. Dr. Hakan Taşkınlar, İhsaniye Mahallesi 4926 Sok. Akdeniz, 33070-Mersin
Alındığı tarih: 10.07.2013
Kabul tarihi: 13.01.2014

seyrek mitoz içeren uniform hücre kordonları izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede CD99 ve inhibin ile güçlü membranöz ve sitoplazmik pozitiflik izlendi (Resim 2). Kitlenin patolojik incelemesi juvenil granuloza hücreli tümör olarak raporlandı. Postoperatif erken dönemde herhangi bir sorunu olmayan hasta 1 yıldır pediatrik onkoloji kliniği ile birlikte sorunsuz takip edilmektedir.



Resim 1. Testisin kesit yüzeyinde 2 cm çapında kesit yüzeyinde multiloküle kistik alanlar içeren kitle izlenmektedir.



Resim 2. Juvenil granuloza hücreli tümörün mikroskopik görünümü (X40). A, Tümörün daha yakında görünümü (X400). B, CD 99 ile tümör hücrelerinde güçlü pozitiflik (X400).

Tartışma

Yenidoğan ve infatlardaki en sık karşılaşılan skrotal patolojiler herniler ve hidrosel olmakla birlikte, ender de olsa tümörler de görülebilmektedir. Granuloza hücreli tümör, testis tümörleri arasında oldukça nadir görülen bir tiptir. Seks kord stromal tümörler grubuna ait olan bu tümör juvenil ve yetişkin tip olmak üzere

ikiye ayrılır. Yetişkin tip büyük oranda overden kaynaklanırken, juvenil tip daha çok testiste görülür⁽¹⁶⁾.

Juvenil granuloza hücreli tümör (JGHT) 6 aydan küçük infantlarda en sık karşılaşılan testis tümörüdür^(2,4). En önemli klinik bulgusu tek taraflı, ağrısız skrotal şişliktir. Genellikle aile tarafından veya çocuğu muayene eden hekim tarafından saptanır. Hastamız da ailesi tarafından fark edilen ağrısız şişlik yakınması ile başvurmuştu. Bununla birlikte son zamanlarda prenatal ultrasonografi ile testiste kompleks kistik kitle şeklinde tanı konulan olgular da bildirilmiştir^(6,1). Ayrıca bu hastaların Y kromozomundaki bozukluklara bağlı cinsel farklılaşma bozuklukları ve ambigüus genitale ile birlikte olabileceği de bildirilmiştir^(12,17). Sunulan olguda genital anomali saptanmadı.

Ultrasonografi testis tümörü tanısında oldukça yardımcı olup, değişik büyüklükte kistler içeren intratestiküler kitle kolaylıkla tanımlanabilir⁽⁴⁾. Bununla birlikte testis tümörlerinde iyi ve kötü huylu tümör ayırımında yardımcı olacak güvenilir bir ultrasonografik bulgu yoktur, fakat aneкоїk kistik lezyonların görülmesi teratom veya granuloza hücreli tümör gibi benign lezyonları düşündürmektedir. Ultrasonografi ayrıca tümöral lezyonun dışında kalan normal testiküler parankimin değerlendirilmesine de olanak sağlar⁽⁷⁾. Gerek klinik özellikleri gerekse ultrasonografik görünümünden dolayı testiküler teratom ve yol kesesi tümörleri ayırıcı tanıda ilk sırada akılda bulundurulmalıdır^(9,2). Bu durumda HCG ve AFP gibi spesifik tümör belirteçleri yol gösterici olmakla birlikte, AFP değerleri özellikle ilk 6 ay içerisinde teratom tanısının konulabilmesi veya dışlanabilmesi için yetersiz kalmaktadır⁽³⁾. Hastamızda da AFP değerleri normalin yaklaşık 2 katı seviyesinde ölçüldü. Bu değer bize tümörün teratom olabileceğini düşündürmesine rağmen, patolojik olarak JGHT olarak rapor edildi.

Literatürde henüz JGHT'ünde dâhil olduğu stromal testis tümörlerinin tanı, tedavi ve takibinde standardizasyonu sağlayacak veya rehber oluşturacak sayıda seriler bulunmamaktadır. Buna karşın küçük olgu serilerinin sonuçları ile kazanılmış deneyimlere dayanarak bu hastaların tedavisi ve takibine yönelik öneriler bulunmaktadır⁽¹³⁾.

Cerrahi tedavide inguinal yaklaşımla yapılacak yüksek orşiektominin yeterli olduğu, cerrahiden sonra

ilave tedavinin gerekmediği kabul edilmektedir ^(2,7). Bununla birlikte, yapılan çalışmalarda AFP değerleri normal olan, ultrasonografide küçük ve sınırları belirgin olan ve frozen incelmesinde selim olarak raporlanan lezyonlarda ister teratom isterse JGHT olsun testis koruyucu cerrahinin uygulanabileceği bildirilmektedir ^(15,8,10). Testis koruyucu cerrahi uygulanan hastaların uzun dönem takiplerinde nüks ya da testiküler atrofiye rastlanmadığı bildirilmiştir ⁽¹¹⁾. Ancak, hastamızda ultrasonografik olarak sınırları normal testis dokusundan net olarak ayrılamayan ve neredeyse tüm testisi kaplayan multi kistik kitle mevcuttu, ayrıca ameliyat sırasında da testisin tümör tarafından tamamen tutulduğu ve tümörün normal testisten ayrılamadığı saptandı. Bu bulgulara dayanarak biz hastamızda testis tümörlerinin cerrahi tedavisinde standart tedavi yöntemi olarak kabul edilen yüksek orşiektomi yapmayı tercih ettik. Ameliyatta çıkarılan testisin makroskopik patolojik incelemesinde de testisin neredeyse tamamen tümör tarafından infiltre edildiği görüldü.

Sonuç olarak, testisin JGHT'ü ender görülür. İlk 3 ayda özellikle yenidoğan döneminde, ağrısız kitle olarak ortaya çıkar ve tanısı genellikle postoperatif dönemde histopatolojik inceleme ile konulur. Tedavisinde inguinal yüksek orşiektomi yeterlidir. Tümörün bu özelliklerinin bilinmesi bu hastaların yönetiminde hekimin zamanında ve doğru yaklaşımda bulunmasına olanak sağlarken, aynı zamanda ailenin de konuyla ilgili doğru bilgilendirilerek gereksiz anksiyete yaşamamasını önleyecektir.

Kaynaklar

1. Bulotta AL, Molinaro F, Angotti R et al. Juvenile granulosa cell tumor of the testis: prenatal diagnosis and prescrotal approach. *Ital J Pediatr* 2012; 38: 67
2. Cecchetto G, Alaggio R, Bisogno G et al. Sex cord stromal tumors of the testis in children. A clinicopathologic report from the Italian TREP project. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1868-1873
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.120>
3. Grady RN, Ross JS, Kay R. Epidemiological features of testicular teratoma in a prepubertal population. *J Urol* 1997; 158: 1197
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(01\)64421-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(01)64421-5)
4. Gun F, Erginel B, Kılıçarslan I et al. A rare neonatal testicular tumor: Juvenile granulosa cell tumor of infant testis: A report of 3 cases. *J Pediatr Hematol Oncol* 2010; 32: e158-e159
<http://dx.doi.org/10.1097/MPH.0b013e3181d69afa>
5. Pearse BI, Glick RD, Abramson SJ, et al. Testiküler sparing surgery for benign testiküler tumours. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1000-1003
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90777-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90777-7)
6. Peterson C, Skoog S. Prenatal diagnosis of juvenile granulosa cell tumor of the testis. *J Pediatr Urol* 2008; 4: 472-474
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2008.04.005>
7. Ritchey ML, Shamberg RC. Pediatric Urologic Oncology. Campbell_Walsh Urology. 10th Ed. Wein A (Ed. in chief). Philadelphia WB Saunders 2012; 137: 3697-3730
8. Rushton HG, Belman AB, Sesterhenn I, Patterson K, Mostrofi FK. Testicular sparing surgery for prepubertal teratom of the testis: a clinical and pathological study. *J Urol* 1990; 144: 726-730
9. Shukla AR, Huff DS, Canning DA et al. Juvenile granulosa tumor of the testis: Contemporary clinical management and pathological diagnosis. *J Urol* 2004; 171: 1900-1902
<http://dx.doi.org/10.1097/01.ju.0000120223.29924.3b>
10. Shukla AR, Woodard C, Carr MC, et al. Testicular teratoma at Children's hospital of Philadelphia: The role of testis preserving surgery. *J Urol* 2002; 17(Suppl): 109-111
11. Sugita Y, Clarnette TD, CookeYarbrough CC, et al. Testicular and paratesticular tumors in children: 30 years experience. *Aust NZJ Surg* 1999; 9: 008
12. Tanaka Y, Sasaki Y, Tachibana K et al. Testicular juvenile granulosa cell tumor in an infant with X/Y mosaicism clinically diagnosed as true hermaohroditism. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 316-322
<http://dx.doi.org/10.1097/00000478-199403000-00013>
13. Thomas JC, Ross JH, Kay R. Stromal testis tumors in children: a report from prepubertal testis tumor registry. *J Urol* 2001; 1: 2338-2340
14. Treiyer A, Blanc G, Stark E et al. Prepubertal testicular tumors: Frequently overlooked. *J Pediatr Urol* 2007; 3: 480-483
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2007.04.007>
15. Valla JS. Testis-sparing surgery for benign testicular tumors in children. *J Urol* 2001; 165: 2280-2283
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)66184-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5347(05)66184-8)
16. Young RH. Sex cord-stromal tumors of the ovary and testis: their similarities and differences with consideration of selected problems. *Mod Pathol* 2005; 18: 81-98
<http://dx.doi.org/10.1038/modpathol.3800311>
17. Young RH, Lawrence WD, Sully RE. Juvenile granulosa cell tumor another neoplasm associated with abnormal chromosomes and ambigius genitale; a report of 3 cases. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 737-741
<http://dx.doi.org/10.1097/00000478-198510000-00005>