

METASTATİK RETROPERİTONEAL YOLK-SAC TÜMÖR: OLGU SUNUMU METASTATIC RETROPERITONEAL YOLK- SAC TUMOR: A CASE REPORT

Betül Bolat KÜÇÜKZEYBEK*, Ayşegül SARI*, Murat ERMETE*, Oğuz ŞAHİN**, Çetin DİNÇEL**

* İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İZMİR

** İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji Kliniği, İZMİR

ABSTRACT

Introduction: Yolk sac tumor is a highly malignant, rare neoplasm that usually arises in gonads and is generally characterized by a high serum alfa-fetoprotein (AFP). Extragonadal germ cell neoplasms (EGGCT) have been estimated to represent 2-5% of all adult germ-cell neoplasms. They have been reported most commonly in mediastinal and retroperitoneal sites. These tumors are thought to arise from germ cells misplaced during embryogenesis. It is still controversial whether EGGCT are of truly extragonadal origin or metastatic lesions from undetected or regressed testicular cancer. A 46-year old man was diagnosed as having a retroperitoneal EGGCT composed purely of Yolk-Sac tumor. On palpation bilateral testis was normal and ultrasonography demonstrated no abnormal finding except atrophy. During postoperative chemotherapy the control scrotal USG examination showed a 12 mm suspicious tumoral mass in the left testis. Radical orchiectomy was performed and regressed testicular (burnt-out) carcinoma was the histologic diagnosis. The case is discussed and the relevant literature in this regard is reviewed.

Key words: Metastatic yolk-sac tumor, Extragonadal germ cell tumor, Retroperitoneal neoplasm, Burnt-out tumor

ÖZET

Yolk-sac tümörü primer olarak gonadlarda gelişen, oldukça malin, AFP yüksekliği ile karakterize, ender germ hücreli bir neoplazidir. Ekstragonadal yerleşimli germ hücreli tümörler erişkindeki bütün germ hücreli tümörlerin %2-5'ini oluştururlar. Genellikle mediasten ve retroperitonda yerleşirler. Retroperiton yerleşimli germ hücreli tümörlerin primer olarak ekstragonadal gelişim gösterip göstermediği ya da regrese olmuş bir testiküler tümörün metastazı olup olmadığı hala tartışmalıdır. 46 yaşında, ekstragonadal- retroperitoneal yerleşimli Yolk Sac tümör tanısı alan ve yapılan ilk tetkiklerinde skrotal palpasyonu olağan ve ultrasonografide iki taraflı testiste atrofi haricinde bulgusu olmayan ancak kemoterapi tedavisi sırasında yapılan kontrol ultrasonografisinde sol testisinde 12mm çapında tümör ile uyumlu lezyon izlenen erkek olguya radikal orşiektomi uygulandı. Testisin histopatolojik incelemesi sonucu, regrese germ hücreli (burnt-out) tümör tanısı alan olgu yayınlar eşliğinde tartışılarak sunuldu.

Anahtar kelimeler: Metastatik yolk-sac tumor, Ekstragonadal germ hücreli tümör, Retroperitoneal neoplazm, Burnt-out tümör

GİRİŞ

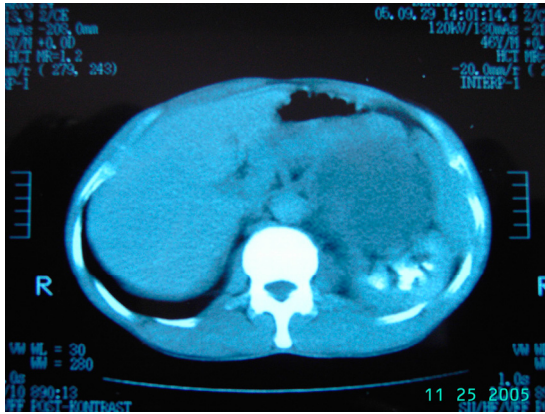
Ekstragonadal yerleşimli germ hücreli tümörler (EGGCT) erişkinlerdeki bütün germ hücreli tümörlerin %2-5'ini oluştururlar. Sıklıkla mediasten ve retroperitonda yerleşmekle birlikte, pineal bez ya da sakrokoksigeal alanda da görülebilmektedir¹. Bu tümörlerin emriyogenez boyunca yanlış yerleşen germ hücrelerinin neoplastik transformasyonundan kaynaklandığı belirtilmektedir^{1,2}. Pür ekstragonadal tümörler ise oldukça enderdir¹. Retroperiton yerleşimli germ hücreli tümörlerin primer olarak ekstragonadal gelişim gösterip göstermediği ya da regrese olmuş veya yaşayan bir testiküler tümörün metastazı olup olmadığı hala tartışmalıdır³.

Böbrek tümörü ön tanısı ile ameliyat edilen ancak ameliyat sırasında retroperitoneal yerleşimli kitle tespit edilen ve patolojik inceleme sonucu

Yolk-Sac tümörü tanısı konulan 46 yaşındaki erkek olgunun, yapılan ilk tetkiklerinde skrotal palpasyon ve ultrasonografi bulguları olağan bulundu. Ancak kemoterapi tedavisi sırasında yapılan kontrol ultrasonografisinde (USG) sol testisinde tümör ile uyumlu lezyon izlenen ve radikal orşiektomi materyalinde regrese olmuş germ hücreli tümör tanısı alan olgu, yayınlar eşliğinde tartışılarak sunuldu.

OLGU SUNUMU

46 yaşında, bir aydır devam eden hematüri şikayeti nedeniyle hastanemiz üroloji polikliniğine başvuran erkek hastada sol lomber bölgede ele gelen kitle saptandı. Yapılan bilgisayarlı tomografi tetkikinde 12x9 cm boyutta, böbrek orta kesimde önden arkaya doğru uzanan, ortası nekrotik görü-



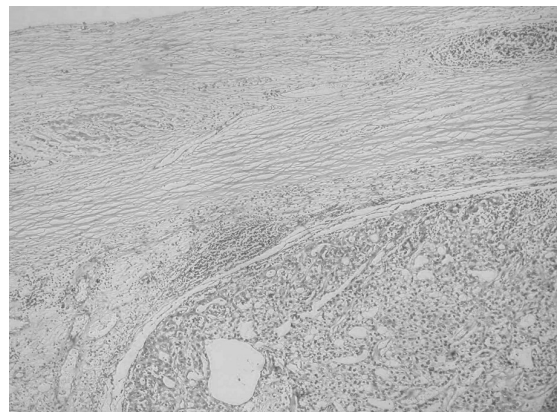
Resim 1. Retroperironeal kitlenin BT görüntüsü: Böbrek orta bölümde yerleşmiş, önden arkaya doğru uzanan düzgün konturlu kitle mevcut.

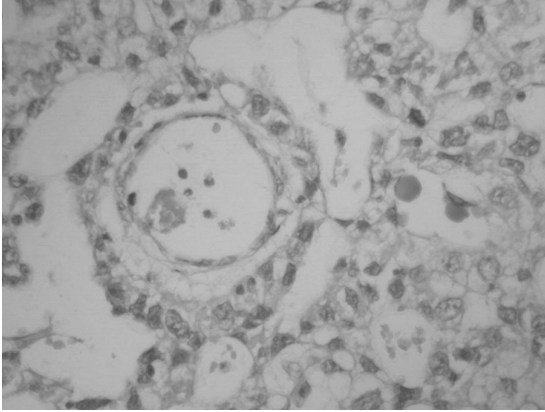


Resim 2. Retroperitoneal kitle makroskobik görünümü: Üreter, kitle dış yüzüne yapışık (kitle ile böbrek arasında geçiş yok).

nümde düzgün konturlu kitle tespit edildi (Resim 1). Hastanın öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Böbrek tümörü ön tanısı ile ameliyata alınan olguda kitlenin retroperitoneal yerleşimli olduğu izlendi ve olguya sol radikal nefrektomi ile retroperitoneal kitle eksizyonu yapılarak materyal patoloji laboratuvarına gönderildi. Materyalin makroskobik incelemesinde; üzerinde 16x0,6 cm boyutlarında üreter bulunduran 11x6x5 cm boyutlarında, böbrek ve üretere distal ucundan yapışıklık gösteren, 14x11x7 cm boyutlarında, kesitlerinde kapsüllü ve yer yer kistik-kanamalı alanlar içeren, diğer alanlarda nekrotik görünümde tümoral kitle izlendi (Resim 2). Böbrek ve üreter kesitlerinde olağan görünümde olup, tümörle böbrek arasında geçiş mevcut değildi. Tümörün kitlenin histopatolojik incelemesinde; çevresinde fibröz bir kapsül bulunan, birkaç paterni bir arada içeren, ender Schiller-Duval cisimleri bulunduran Yolk-Sac tümörü izlendi (Resim 3). Alınan çok sayıda parçada tümörün

başka bir germ hücre komponenti içermediği saptandı. Olgu Yolk-Sac tümör olarak rapor edildi ve testiste tümör mevcut değilse ekstrasgonadal germ hücreli tümör olarak kabul edilebileceği belirtildi. Bunun üzerine hasta yaşayan ya da regrese olmuş bir testis tümörü varlığı açısından araştırılmaya başlandı. Ameliyattan 15 gün sonra bakılan AFP düzeyi 1200 ng/ml, HCG düzeyi normal sınırlarda bulundu. Fiziksel incelemede palpasyonla her iki testiste de bir patoloji saptanmadı ve primer testis tümörü açısından dış bir merkezde yapılan USG'de iki taraflı testisler atrofik olarak değerlendirildi. Olguya Bleomisin-Etoposid-Sisplatinden oluşan kemoterapi başlandı. Kontrolleri sırasında AFP düzeyleri 0,4 ng/ml bulunan hastadan, olası regrese olmuş bir testis tümörünü atlamamak için başka bir merkezde daha skrotal ultrason tekrarı yaptırması istendi. Ancak hastanın yine aynı merkeze giderek yaptırdığı ikinci skrotal ultrasonda sol testiste 12 mm çapta tümör ile uyumlu lezyon saptanması üzerine sol radikal orşiektomi ameliyatı uygulandı. Testisin makroskopik incelemesinde üst bölgede kapsül altına yerleşmiş 12x11 mm boyutta kirlı beyaz renklı lezyon izlendi (Resim 4a). Lezyonun histopatolojik incelemesinde fibrotik ve skatrize alanlar içerisinde yer yer hemosiderinle yüklü makrofajlar, kalsifikasyon, birkaç adet teratomatöz bez ve kist izlendi (Resim 4b). Diğer alanlarda testis atrofik görünümdeydi. Olgu regrese olmuş (burnt-out) germ hücreli tümör olarak rapor edildi ve retroperiton yerleşimli tümörün, regrese olmuş testis tümörünün metastazı olduğu gösterilmiş oldu.

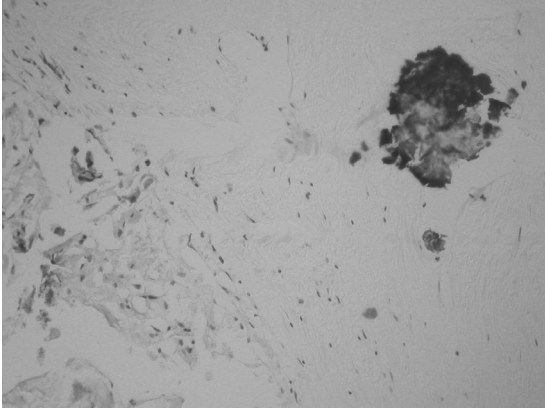




Resim 3b. Retroperitoneal yerleşimli kitlenin H&E kesiti: Schiller duval cismi.(H&E x 200)



Resim 4a. Sol orşiektominin makroskopik görünümü: Kap-sül altında 12 mm çapta lezyon mevcut



Resim 4b. Testisteki lezyon: Fibrohyalinize doku içinde kalsifi-kasyon alanı ve hemosiderinle yüklü makrofajlar (H&E x100)

TARTIŞMA

EGGHT'ler sıklıkla mediasten ve retroperi-
tonda yerleşmekle birlikte, pineal bez, sakrokoksi-

geal bölge ve kadın genital traktüsde de izlenir-
ler^{1,3}. Ender olarak prostat, gastrointestinal sistem,
orbita ve karaciğerde gelişirler³. Çoğunlukla 2. ve-
ya 3. dekatta görülürler². Bu tümörlerin, embriyo-
genesis boyunca yanlış yerleşen germ hücrelerinin
neoplastik transformasyonundan kaynaklandığı be-
lirtilmektedir^{1,2,4}. Ancak özellikle retroperiton yer-
leşimli EGGHT'lerin primer olarak ekstragonadal
gelişim gösterip göstermediği ya da regrese olmuş
veya yaşayan bir testiküler tümörün metastazı olup
olmadığı hala tartışmalıdır^{3,5}.

Scholz ve arkadaşları yaptıkları retrospektif
bir çalışmada 25 adet retroperitoneal yerleşimli
EGGHT'li hastanın testislerinin histolojik incelen-
mesinde, bütün hastalarda; skar, sklerozis, fibrozis,
intratubuler neoplazi ve yaşayan tümör gibi patolo-
jik bulgulardan bir veya birkaçını saptamışlardır.
İlginç olarak bu olguların 11'inde palpasyonla tes-
tisler normal olarak değerlendirildiği halde 10 ol-
guda USG'de şüpheli lezyon izlediklerini belirt-
mişlerdir ve sonuç olarak retroperitoneal yerleşimli
primer EGGHT'lerin çok ender olduğunu ya da as-
lında böyle bir antitenin olmadığını ileri sürmüş-
lerdir. Aksi kanıtlarıncaya kadar, retroperitoneal
yerleşimli EGGHT'lerin var olan ya da regrese ol-
muş (burnt-out) bir testiküler tümörün metastazı
olabileceğinin düşünülmesi gerektiğini belirtmiş-
lerdir⁵.

Comiter ve arkadaşları da çalışmalarında pri-
mer retroperitoneal germ hücre tümörlü 6 hastanın
5'inde USG incelemede intratestiküler lezyon sap-
tamışlardır⁶.

Wada ve arkadaşları ise fiziksel incelemede
testisleri olağan olarak izlenen retroperitoneal
Yolk-sac tümörü olan bir erkek hastanın, 16 ay
sonra peritoneal diseminasyona bağlı ölümünden
sonra yapılan otopsisinde, testislerde mikroskopik
olarak herhangi bir patoloji saptamamışlar ve olgu-
yu primer retroperitoneal ekstragonadal Yolk-sac
tümörü olarak değerlendirmişlerdir¹.

Bizim olgumuzda fiziksel incelemede palpas-
yonla her iki testis olağan sınırlarda olup, ameliyat
sonrası dış bir merkezde ilk yapılan skrotal USG'-
de atrofi ile uyumlu bulgular dışında özellik izlen-
medi. Olgunun primer EGGHT olduğu düşünüldü
ve kemoterapi başlandı. Ancak primer EGGHT'le-
rin çok ender olduğu ve aksi ispatlanana kadar me-
tastaz kabul edilmesi gerektiğinden ilk skrotal
USG'sinde şüpheli lezyon saptanmamasına karşın

biz yine de hastanın başka bir merkezde daha (has-tanemizde) regrese olmuş germ hücreli tümör açısı-ndan tekrar USG kontrolü yaptırmasını istedik. Ancak yine aynı dış merkeze giden olguda yapılan ikinci USG’de ilk USG tetkikinde tespit edileme-miş ve atlanmış olan 12 mm çapında tümör ile uyumlu olduğu belirtilen lezyon saptandı ve hasta-ya radikal orşiyektomi ameliyatı uygulandı. Orşi-yektomi materyalinin histopatolojik incelemesinde, regrese olmuş (burnt-out) germ hücreli tümör izlendi. Retroperitondaki kitlenin primer değil, testiste regrese olmuş germ hücreli bir tümörün metastazı olduğu sonucuna varıldı.

EGGHT’lerin standart olarak tedavisi sispla-tin bazlı yoğun kemoterapi ve daha sonra artık tümörün cerrahi olarak rezeksiyonudur^{1,3}. EGGHT’li bir hastada primer testiküler neoplazmin identifi-kasyonu önemlidir çünkü sistemik kemoterapiye karşın bu hastaların yaklaşık %50’sinde devam eden testiküler neoplazi tehlikesi mevcuttur. Ayrıca kan-testis bariyeri kemoterapinin germinal tu-büllerdeki etkisini azaltacağı ve testiste artık neo-plastik doku bulunmasının tümör nüksüne sebep olabileceği bildirilmiştir⁵.

Sonuç olarak özellikle retroperiton yerleşimli ekstragonadal germ hücreli tümörleri primer olarak

kabul etmeden önce, çok dikkatli bir şekilde ürolo-jik ve ultrasonografik inceleme yapmak gereklidir. Bizim sunduğumuz olgu, ürolojik incelemesinde palpasyonla bir patoloji bulunmayan hastalarda, özenli ve dikkatli bir ultrason incelemesinin, yaşa-yan ya da regrese olmuş bir testis tümörünün orta-ya çıkarılması açısından ne kadar önemli olduğunu kanıtlamaktadır.

KAYNAKLAR

- 1- **Wada S, Yoshimura R, Nishisaka N, Kishimoto T, Ikehara T, Masuda C, Yamamoto S:** Primary retroperi-toneal pure yolk-sac tumor in an adult male. *Scand J Urol Nephrol*; 35: 515-517, 2001.
- 2- **Dede M, Pabuccu R, Yagci G, Yenen MC, Goktolga U, Gunhan O:** *Gynecologic Oncology*; 92: 989-991, 2004.
- 3- **Schmoll HJ:** Extragonadal germ cell tumors. *Ann. Oncol*; 13 (Suppl.): 265-72, 2002.
- 4- **Flanagan CW, Parker JR, Mannel RS, Min KW, Kida M:** Primary endodermal sinus tumor of the vulva: A case report and review of the literature. *Gynecol Oncol*; 66: 515-8, 1997.
- 5- **Scholz M, Zehender M, Thalmann GN, Börner M, Thoni H, Studer UE:** Extragonadal retroperitoneal germ cell tumor: Evidence of origin in the testis. *Ann. Oncol*; 13: 121-4, 2002.
- 6- **Comiter CV, Renshaw AA, Benson CB:** Burned outpri-marytesticular cancer: Sonographic and pathological characteristics. *J Urol*; 156: 85-88, 1996.