

BURNED-OUT TESTİS TÜMÖRÜ: OLGU SUNUMU BURNED-OUT TUMOR OF THE TESTIS: CASE REPORT

Mustafa KAPLAN*, Hakan KARAGÖL**, Şemsi ALTANER***, Tevfik AKTOZ*,
Murat ÇALOĞLU****, Osman İNCİ*

* Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, EDİRNE

** Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Medikal Onkoloji Bilim Dalı, EDİRNE

*** Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, EDİRNE

**** Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, EDİRNE

ABSTRACT

Introduction: Burned-out testicular tumor is a rare entity. The term “burned-out” tumor of the testis describes a spontaneously and completely regressed testicular tumor which presents by its metastases to retroperitoneum, mediastinum, lymph nodes such as supraclavicular, cervical and axillary. This condition is different and less common from the primary extragonadal germ cell tumors. Many pathologists are not familiar with the findings that support a diagnosis of “burned-out” primary in a patient with metastatic germ cell tumor. We report 2 cases of burned-out testicular tumors to illustrate the clinical, radiological and histopathological features. Burned-out testicular tumor must be considered in a patient with retroperitoneal lymph node involvement and histology of germ-cell tumor in the absence of palpable testicular tumor. Metastases should be treated according to the histology and clinical stage of the tumor. Radical orchiectomy must be performed because of the high rate of persistent testicular tumor.

Key words: Burned-out, Testis, Tumor

ÖZET

“Burned-out” testis tümörü ender bir antitedir. “Burned-out” kelimesi kendini retroperitoneal bölge, mediasten, supraklavikuler, servikal ve aksiller lenf nodlarına metastaz ile gösteren, kendiliğinden ve tamamen regrese olmuş testis tümörünü ifade etmektedir. Primer ekstragonadal testis tümörlerinden daha farklı bir antite olup daha ender görülür. Patoloji uzmanlarının çoğu metastatik germ hücre tümörlü hastalarda “burned-out” testis tümörü bulguları konusunda çok az bilgiye sahiptir. Burada “burned-out” testis tümörü tanısı konulan 2 olgu sunularak klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri tartışıldı. Retroperitoneal lenf nodu metastazı olan ve histolojisi germ hücre tümörü gelen, ayrıca testiste kitle ele gelmeyen olgularda “burned-out” testis tümörü akla gelmelidir. Metastazlar tümör histolojisi ve uygun evreye göre tedavi edilmelidir. “Burned-out” tümörü olanlarda persistan testis tümör olasılığı nedeniyle orşiektomi yapılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Burned-out, Testis, Tümör

GİRİŞ

“Burned-out” testis tümörü, kendiliğinden olarak tamamen regrese olmuş ancak daha çok retroperitoneal bölgeye olmak üzere metastatik hale gelmiş germ hücreli testis tümörünü ifade etmektedir. Çoğunlukla primer ekstragonadal germ hücre tümörleri ile karıştırılmaktadır. İlk olgu 1927 yılında Prim tarafından sunulmuştur¹. Azzopardi ve arkadaşları ise testiste kitlesi olmayan ancak metastatik germ hücre tümörü nedeniyle kaybedilen bir olgunun otopsisinde testiste kendiliğinden regresyona ait bulguları göstermiş ve bundan sonra olgu sunumu tarzında veya az sayıda olgu içeren makaleler şeklinde yayınlanmaya başlanmıştır². Etiyopatolojisi immünolojik ve iskemik nedenlerle açıklanmaya çalışılmış olup halen net bir bilgi yoktur³.

Kemoterapi tüm metastatik nonseminomatöz germ hücre tümörleri (GHT) için etkili olup testisin kendi primer tümörüne kan-testis bariyeri dolayısıyla etkili değildir. Bu nedenle tüm olgularda cerrahi olarak çıkarılması gerekmektedir.

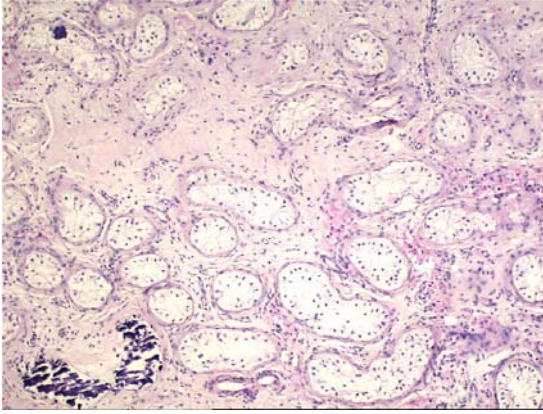
Biz burada farklı klinik tablolar ile başvuran ve “burned-out” testis tümörü tanısı konulan iki olguyu yayımlar eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Olgu 1: Sol yan ağrısı ile acil polikliniğine başvuran 25 yaşındaki erkek hastanın yapılan fiziksel incelemesinde supraklavikuler lenfadenopati dışında anormal bulgu yoktu. Buradan alınan biyopsi mikst germ hücreli tümör (koryokarsinom,



Resim 1. Olgu 1: Batın tomografisinde 8.5 cm çapında paraaortik kitle



Resim 2. Olgu 1: Testisin mikroskopik incelemesi; atrofik tubuluslar, fibröz bağ dokusu ve kalsifikasyon alanları (HEx200)

embriyonal karsinom ve yolk sak tümör) metastazı gelmesi üzerine yapılan tetkiklerde AFP >300 IU/mL, β -hCG 618 IU/mL tespit edildi. Akciğer grafisinde çok sayıda metastazlar saptandı. Bilgisayarlı batın tomografisinde retroperitoneal bölgede aortayı öne deplase eden, sol böbrek hilus düzeyine kadar uzanımlı 8.5 cm çapında kitle tespit edildi (Resim 1). Testis ultrasonografisinde (USG) punktat tarzda mikrolitiazis kümesi ile uyumlu alan izlendi. Hastaya 3 kür BEP kemoterapisi uygulandı. Tedaviyi kesintiye uğratmamak için inguinal orşiyektomi kemoterapinin tamamlanmasından sonra yapıldı. Testisin histopatolojik incelemesinde hyalinize ve fibrokalsifiye alanlar görülmesi üzerine “burned-out” testis tümörü düşünüldü (Resim 2).

Olgu 2: Kırk yaşında erkek hasta 8 ay önce başlayan bulantı, kusma ve halsizlik yakınması ile başvurduğu hastanede çekilen bilgisayarlı batın to-

mografisinde sol paraaortik bölgede 20x10x8 cm boyutlarında yer yer hipodens nekroz ile eşlik eden abdominal aortayı 270 derecelik açı ile çevreleyen ve sol böbrekte derece 1 hidronefroza sebep olan kitle ile retrokrural alanda 3.5 cm çapında iki adet lenfadenopati izlendi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde patolojik bulgu tespit edilmeyen hastanın yapılan kan tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı 60 mm/h, LDH: 614 U/L, β -hCG: 58.9 IU/mL, AFP: 1.24 IU/mL olarak tespit edildi. Testis incelemesi normal olan hastanın testis USG’inde mikrolitiazis görüldü (Resim 3). Bu bulgular ile metastatik germ hücreli testis tümörü veya ekstragonadal germ hücreli testis tümörü düşünülerek kemoterapi önerildi. Ancak hasta tedaviyi kabul etmeyerek özel bir sağlık kurumuna başvurmuş. Burada hastaya yapılan testis biyopsisinde seminifer tubuluslarda obliterasyon ve hyalinizasyon, interstisyel fibrozis, hafif leydig hücre artışı saptanmış. Tekrar kliniğimize başvuran hastaya 3 kür BEP kemoterapisi uygulandı. Kontrol amaçlı yapılan bilgisayarlı batın tomografisinde paraaortik lezyonda büyük oranda gerileme (en büyük çap 12 cm) ve retrokrural lenfadenopatilerde tama yakın gerileme saptanan hastaya bir kür kemoterapi uygulandı. Ancak hastanın kitle boyutlarında değişiklik olmaması üzerine artık kitle cerrahi olarak çıkarıldı ve aynı seansta sol radikal orşiyektomi yapıldı. Patolojik incelemede paraaortik kitle tamamen nekroz olarak saptanırken, testiste leydig hücre artışı ve hyalinizasyon odaklarına sahip atrofik testis dokusunda yer yer testis dokusunu kenarda bırakan fibrohyalinize nodüller tespit edildi (Resim 4). Bu bulgularla hasta “burned-out” testis tümörü olarak düşünüldü.

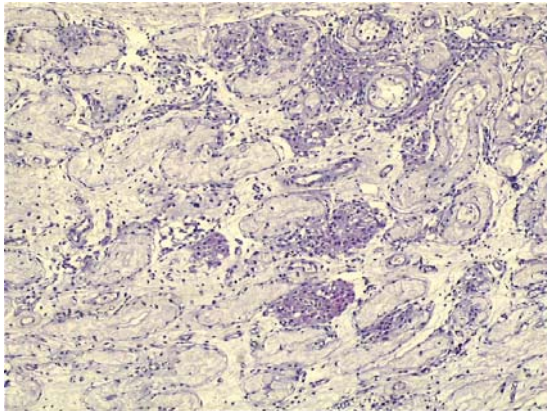
TARTIŞMA

“Burned out” testis tümörünü primer ekstragonadal germ hücre tümöründen ayırmak oldukça zordur. Retroperitonda veya mediastende germ hücre tümörü olan bir hastanın mutlaka ayrıntılı olarak değerlendirilip primer testiküler germ hücre tümörü olup olmadığı ortaya konmalıdır. Primer ekstragonadal germ hücre tümörleri genellikle retroperitoneal bölge veya mediastende bulunup germ hücre tümörlerinin %1-4’ünü oluşturmaktadır⁴. En fazla kabul edilen teori bu tümörlerin vücutun orta hattında yerleşmiş primordial (embriyonal) germ hücre tümörlerinden geliştiğidir⁵. Ancak bu tümörlerin gerçekten primer ekstragonadal mı olduğu,

yoksa eşzamanlı hem testis hem de ekstragonadal bölgede gelişen tümör mü olduğu, veya tespit edilemeyen veya regrese olmuş (burned-out) primer testis tümörünün metastazı mı olduğu konusunda halen net bir bilgi yoktur. Primer ekstragonadal germ hücre tümörü düşünülen hastaların bir kısmının aslında primer testis tümörünün metastazı olduğu, primer tümörün regrese olması nedeniyle tanı konulamadığı belirtilmektedir⁶.



Resim 3. Olgu 2: Testis ultrasonografisinde mikrolitiazis



Resim 4. Olgu 2: Tubuler atrofi ve hyalinizasyon ve tubuluslar arasında leydig hücre hiperplazisi odakları (HEx100)

“Burned-out” testis tümörü ile ilgili ilk olgunun Prym ve arkadaşları¹ tarafından bildirilmesi ve daha sonra birkaç serinin yayınlanması^{3,7,8} ile bu tümöre ait özellikler daha ayrıntılı bir şekilde orta-

ya konmuştur. Azzopardi ve arkadaşları² yaygın GHT metastazı nedeniyle kaybedilen ancak ele gelen testiküler kitlesi olmayan bir olgunun otopsisinde testiste fibröz skar ve seminomatöz ve non-seminomatöz artık testiküler tümör görmüşlerdir. Benzer bulgular diğer çalışmalarda da gösterilmiştir.

Aslında primer ekstragonadal germ hücre tümörünü, retroperitoneal bölgeye metastaz yapmış primer testis tümöründen ayırmak tamamen iyi bir testiküler değerlendirmeye bağlıdır. Scholz ve arkadaşlarının⁴ çalışmasında hastaların sadece %58’inde palpasyonda şüpheli lezyon tespit edilmiş, geri kalanının ise yaklaşık %10’unda USG’da şüpheli lezyon görülmektedir. Hastaların bir kısmı Olgu 1’de olduğu gibi supraklavikular lenfadenopati ile başvurabilirler⁹. Ekstragonadal germ hücre tümörü olup palpasyonla testisi normal olan kişilerde testis USG’nda hipoekoik lezyon olmaksızın hiperekojen odakların olması burned-out testis tümörünü düşündürmelidir. Bu odaklar hematoksifilik cisimler veya psammoma cisimlerini göstermektedir⁸. Ancak ekstragonadal germ hücre tümörlerinde testisler çoğunlukla ultrasonografide normaldir. Demir ve ark.’nın bir çalışmasında ekstragonadal germ hücre tümörlü iki olgu sunulmuş, bu iki olgunun da testis USG’sinde bir patoloji görülmemiştir.⁹ Bizim iki olgumuzda da USG incelemesinde testiste hiperekojen odaklar mevcuttu. Hastalara bu nedenle “burned-out” testis tümörü düşünülerek orşiektomi yapıldı.

Testiste histopatolojik olarak çoğunlukla primer tümörün destruksiyonunu gösteren düzensiz fibröz skar ve testiküler atrofi bulunmaktadır. “Sertoli cell-only” tubüller bulunmaktadır. Atrofik zeminde fibroz skar olması regrese tümör varlığının önemli bir işaretidir. Ancak yine de bu iki bulgunun iskemi, travma ve enfeksiyona sekonder gelişebileceği de akılda tutulmalıdır. Sadece metastatik GHT varlığında önemlidir. Ayrıca testiste skar ile beraber intratubuler germ hücre neoplazisi-anklasifiye (IGCNU) varlığı da regresyonun önemli göstergelerinden biridir. Hatta bilinen metastatik lezyon olmaksızın skar ve IGCNU birlikteliği GHT regresyonunun göstergesi sayılabilir. Bizim olgularımızda da hyalinizasyon odaklarına sahip atrofik testis dokusunda yer yer testis dokusunu kenarda bırakan fibrohyalinize nodüller tespit edilmesi, fibrokalsifiye alanlar görülmesi bize “bur-

ned-out” testis tümörünü düşündürdü. İntratubuler kalsifikasyonlar da regresyona ait bir diğer bulgudur. Ayrıca skar dokusu içinde çok sayıda küçük damar varlığı da daha regrese olmuş tümörün anjiyogenezini gösteren bir bulgudur⁶. Ancak çoğu patoloji uzmanının burned-out tümöre yabancı olması nedeniyle tanıda zorlukla karşılaşmaktadır. Araştırmalar primer tümörün genellikle metastaz geliştikten sonra regrese olduğunu göstermektedir. Primer tümör regresyon mekanizması immünolojik olarak açıklanmaya çalışılmış ancak halen kanıtlanamamıştır. Ender de olsa ekstragonadal metastatik lezyon olmadan da kendiliğinden regresyon bildirilmiştir^{11,12}. Primer tümörün cerrahi olarak çıkarılması oldukça önemlidir. Çünkü hastaların %50’inde sistemik kemoterapiye karşı persistan testiküler malinite gelişebilir^{3,8}.

SONUÇ

Retroperitoneal primer ekstragonadal germ hücre tümörü oldukça ender görülmektedir. Fiziksel incelemede testisin normal olduğu, retroperitoneal lenf nodu metastazı olan ve histolojisi germ hücre tümörü gelen olgularda “burned-out” testis tümörü de düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- **Prim P:** Spontanheilung eines bösartigen wahrscheinlich chorion-epitheliomatosen. Gewaches im Hoden. Virchows Arch Path Anat. 265: 239-58, 1927.

- 2- **Azzopardi JG, Mostofi FK, Theiss EA:** Lesion of testes observed in certain patients with widespread choriocarcinoma and related tumors. The significance and genesis of hematoxylin-staining bodies in the human testis. Am J Pathol. 38: 207-25, 1961.
- 3- **Böhle A, Studer UE, Sonntag RW, et al:** Primary or secondary extragonadal germ cell tumors. J Urol. 135: 939-43, 1986.
- 4- **Scholz M, Zehender M, Thalmann GN, et al:** Extragonadal retroperitoneal germ cell tumor: Evidence of origin in the testis. Annals of Oncology 13: 121-4, 2002.
- 5- **McLeod DG, Taylor HG, Skoog SJ, et al:** Extragonadal germ cell tumors-clinicopathologic findings and treatment experience in 12 patients. Cancer 61: 1187-91, 1988.
- 6- **Balzer BL, Ulbright, TM:** Spontaneous regression of testicular germ cell tumors: An analysis of 42 cases. Am J Surg Pathol. 30: 858-65, 2006.
- 7- **Lopez JI, Angulo JC:** Burned-out tumor of the testis presenting as retroperitoneal choriocarcinoma. Int Urol Nephrol. 26: 549-53, 1994.
- 8- **Comiter CV, Renshaw AA, Benson CB, et al:** Burned-out primary testicular cancer: Sonographic and pathological characteristics. J Urol. 156: 85-8, 1996.
- 9- **Demir A, Temiz Y, Türkeri L:** Ekstragonadal germ hücreli tümörler. Türkiye Klinikleri. 26: 589-593, 2006.
- 10- **Kebapçı M, Can C, Işıksay S, et al:** Burned-out tumor of the testis presenting as supraclavicular lymphadenopathy. Eur Radiol. 12: 371-3, 2002.
- 11- **Minamida S, Irie A, Ishii J, et al:** Case of seminoma with possible spontaneous regression without extragonadal metastatic lesion. Urology, 70: 1222.e1-e3, 2007.
- 12- **Fabre E, Jira H, Izard V, et al:** “Burned-out” primary testicular cancer. BJU Int. 94: 74-8, 2004.