

Erişkin bir hastada testisin pür yolk sak tümörü: Olgu sunumu

Pure yolk sac tumor of testis in an adult patient: case report

Mümtaz Dadalı¹, Melih Sunay¹, Mehmet Büyükşerbetçi¹, Levent Emir¹, Elif Özer², Demokan Erol¹

¹Sağlık Bakanlığı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Üroloji Kliniği, Ankara

²Sağlık Bakanlığı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, Ankara

Özet

Erişkin pür yolk sak tümörleri çok nadir olarak görülmektedir. Şimdiye kadar literatürde sınırlı sayıda vaka bildirilmiş ve kötü prognoza sahip oldukları belirtilmiştir. Pür yolk sak tümörleri çocukluk çağında en sık görülen testis tümörü iken, erişkinde çoğunlukla mikst germ hücreli testis tümörlerinin bir komponenti olarak izlenmekte ve çocukluk çağı tümörlerine göre daha farklı davranış sergilemektedirler. Bu yazıda, 1.5 yıldır devam eden sol testiküler şişlik şikayeti nedeniyle başvuran ve inguinal orşiektomi sonrası patolojisi pür yolk sak tümörü olarak rapor edilen 22 yaşındaki hasta sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Testis; testiküler neoplazm; yolk sak tümörü.

Abstract

Adult pure yolk sac tumors are rarely seen. Until now limited number of the cases has been reported in the literature, and it was stated that they had bad prognosis. While pure yolk sac tumors are the most commonly seen testis tumor in childhood, they are observed as the component of mixed germ cell testis tumors in adults, and exhibit more different behaviour than the childhood tumors. In this report, a 22-year-old patient having the complaint of left testicular swelling for about 1.5 years and whose pathology was reported as pure yolk sac tumor after the inguinal orchiectomy has been presented.

Key words: Testis; testicular neoplasm; yolk sac tumor.

Geliş tarihi (Submitted): 01.02.2010

Düzeltilme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision): 31.03.2010

Testisin yolk sak tümörleri, prepubertal dönemde en sık görülen testis tümörleridir ve görülme yaşı ortalama 17-18 aylardır.^[1] Postpubertal dönemde ise genellikle mikst germ hücreli testis tümörün komponenti olarak izlenmekte olup, pür olarak erişkinlerde oldukça nadir görülürler.^[2] Allantoik membranlar veya ekstraembryonik mezenkim yönünde diferansiyasyon gösteren neoplazilerdir ve bütün germ hücreli neoplazilerin %2.4'ünü oluştururlar.^[3] Lokal invazyon yapmalarının yanında, hematogen yolla da yayılım gösterebilirler. Tümör belirteci olarak alfa fetoprotein (AFP) yüksekliği %95-100 izlenirken ve beta insan koryonik gonadotropin (β -hCG) değişikliği nadirdir.^[1] Makroskopik olarak kapsülsüz, gri-beyaz-sarı renkli, kistik veya miksoid görünümlü kitle şeklinde olabilirler. Mikroskopik olarak Schiller-Duvall cisimcikleri izlenmesi yolk sak tümörleri için patognomonik olarak kabul edilir. Embryoid cisimcikler olarak da adlandırılan bu oluşumlar 1-2 haftalık

sito ve sinsityotrofoblastlarla çevrelenmiş embriyoya benzer görünümündedirler.^[3]

Olgu sunumu

Bir buçuk yıldır sol testisinde giderek büyüyen ağrısız şişlik nedeniyle 22 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sol skrotumda yaklaşık 80x50 mm büyüklüğünde oldukça sert, hassas olmayan kitle palpe edildi. Yapılan skrotal ultrasonografik değerlendirmede sol hemiskrotumda 95x52 mm boyutlarında ve düzensiz konturlu heterojen yapıda, kanlanması normal olarak izlenen ve sol testisin net olarak ayırt edilemediği solid kitle lezyonu izlendi. Diğer testis tamamen normal olarak değerlendirildi. Tümör belirteçlerinin analiz sonuçları AFP için 1210 IU/L ve β -hCG için <2 mIU/mL idi. Hasta malign testis tümörü olarak kabul edilerek sol inguinal orşiektomi operasyonu yapıldı. Operasyon esnasında tümörün çevre doku-

lara yapışıklık gösterdiği ve nekrotik olduğu izlendi. Patoloji sonucu pür yolk sak tümörü olarak rapor edildi. Operasyon sonrası tümör evrelemesi için yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) ile retroperitoneal bölgenin incelenmesinde, sol renal hilus seviyesinde, sol paraaortik düzlemde 17x11 mm boyutlarında hipodens nodüler lezyon ve bu lezyonun superiorunda en büyüğü 11 mm çapında birkaç adet lenf nodu saptandı. İnteraortokaval bölgede ise milimetrik lenf nodları gözlemlendi. Akciğerin BT ile incelenmesinde ise sol akciğer alt lobda öncelikle infektif değişiklikler lehine değerlendirilen heterojen infiltrasyon alanları ve atelektazik görünüm izlendi. Bu bulgularla hasta-ya 3 kür Bleomisin-Etoposid-Sisplatin (BEP) kemoterapisi verilmesi planlandı.

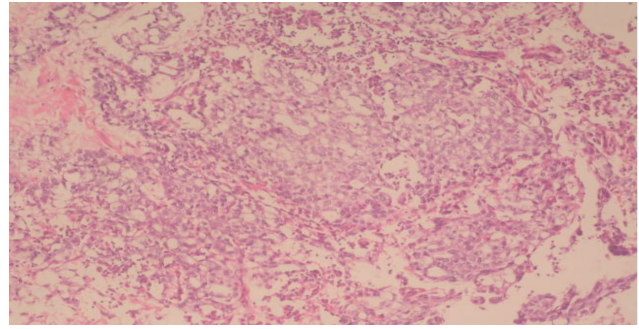
Patolojik değerlendirme

Makroskopik değerlendirmede testis parankiminde 65x45 mm boyutlarında düzensiz sınırlı, sarı-kahverengi, hemorajik, yer yer nekrotik ve miksoid alanlar içeren tümöral lezyon izlendi. Normal testis dokusu, tümörün periferinde 30x7 mm'lik dar bir alanda gözlemlendi ve tümör tunika albugineaya infiltre görünümdeydi.

Mikroskopik değerlendirmede testisten alınan çok sayıda kesitin incelenmesinde, tümör genel olarak epitelyal ve çok az miktarlarda miksoid özellik taşıyan stromal elemanlardan oluşmaktaydı. Glandüler, alveoler ve solid alanlarda tümör hücreleri, küboidal ve poligonal karakterde, şeffaf stoplazmalı, belirgin nükleollüydü (Şekil 1). Mikrokistik ve nekrotik alanlar izlenmekteydi (Şekil 2). Tümör hücreleri perivas-küler alana yerleşip “Schiller-Duval” cisimciklerini oluşturmaktaydı (Şekil 3). Ayrıca intrastoplazmik ve ekstrastoplazmik yuvarlak eozinofilik “hyalin globüler” izleniyordu. Bu globüler diastaz rezistans PAS (+) boyanma gösterdi (Şekil 4). Tümör birkaç alanda tunika albugineaya infiltreydi ancak tunika albugineayı aşmamıştı. Epididim, spermatik kord ve spermatik kord cerrahi sınırda tümör izlenmedi. Vasküler ve lenfatik nvazyon görülmedi.

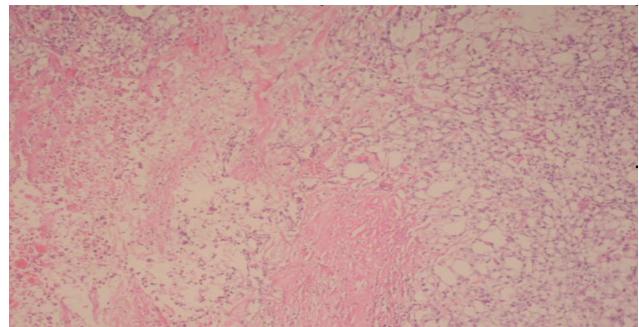
Tümörden çok sayıda parça alınarak incelenmiş ancak germ hücreli tümörlerin diğer komponentlerine ait tümör görülmemiştir.

Yapılan immünohistokimyasal çalışmada; tümör, AFP ve CK ile diffüz kuvvetli (+) alfa 1 antitripsin ile (+), CD30, EMA, HMWCK ve β -hCG ile (-) boyanmıştır. Histokimyasal çalışmada hyalin globüler, diastaz rezistans PAS ile (+) boyanmıştır.



Şekil 1

Yolk sak tümör kesitinde solid ve retiküler alanlar (H&E x200).



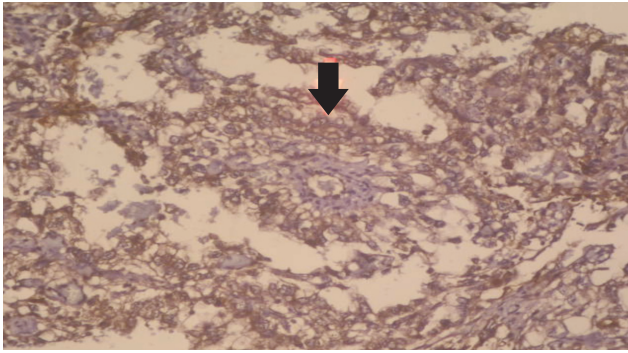
Şekil 2

Yolk sac tümörü kesitinde mikrokistik ve yaygın nekrotik alanlar (H&E x100).

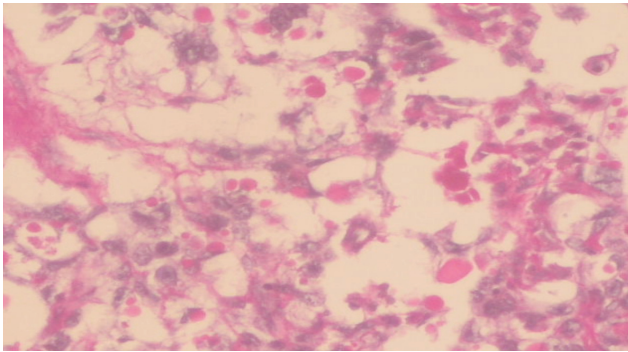
Tartışma

Yolk sak tümörleri tüm prepubertal testis tümörlerinin %60'ını oluşturmaktadır.^[4] Erişkinde testis tümörlerinin üçte birinin komponentidir ve miksed germ hücreli tümörlerinin %10'unun baskın elementi olarak izlenir ve koryokarsinoma gibi pür olarak çok nadir görülmektedir.^[3] Erişkin yaşta pür yolk sak tümörleri çok nadir olarak görülmektedir. Şimdiye kadar literatürde sınırlı sayıda vaka bildirilmiştir.^[2,3,5] Yetişkin ve prepubertal yolk sak tümörleri histolojik olarak aynı olsalar bile, erişkinlerde daha çok metastaz yaptığı ve daha kötü prognoza sahip oldukları belirtilmektedir. Bebek ve çocuklarda yüksek oranda pür olarak görülmeleri, nadir olarak teratomatöz komponent göstermeleri ve iyi diferansiye olmaları, erişkinde ise diferansiasyonun daha az olması ve diğer germ hücreli tümörlerle daha çok kombine olarak izlenmeleri bu farklılığın nedeni olarak kabul edilir.^[6]

Talerman^[4] tarafından 4.5 yıl içerisinde saptanan 147 germ hücreli testis tümöründe yolk sak tümör komponentleri araştırılmış ve hastaların %38'inde yolk sak komponenti saptanmıştır. Aynı çalışmada 8



Şekil 3 İmmünohistokimyasal olarak AFP + boyanan Shiller duval cisimciği (ok) (x200).



Şekil 4 İntrastoplazmik ve ektrastoplazmik diastaz rezistans PAS + boyanan hyalin globüller (x400).

hastada yolk sak baskın komponent olmasına rağmen pür yolk sak tümörü hiçbir hastada rastlanmamıştır. Benzer olarak Wurster ve ark.^[7] çalışmalarında teratokarsinomatöz tümörlerin %37'sinde yolk sak komponenti izlediklerini ve bütün yolk sak tümörlerinin diğer germ hücreli tümörlerle birlikte olduklarını bildirmişlerdir.

Human immunodeficiency virus (HIV) ile enfekte hastalarda gittikçe artan sayılarda testis tümörü rapor edilmektedir. Ravi ve ark.^[5] ilk olarak HIV (+) bir hastada pür yolk sak tümörü bildirmişlerdir. Hastada çok büyük tümör boyutu, immünsupresyon ve metastaz olmasına rağmen, orşiektomi ve sonrasında kemoterapi yapılmasıyla 24 ay sonunda hastalık belirtisinin olmadığını bildirmişlerdir. Hastamızın yapılan HIV tarama testi negatifti.

Richards ve ark.^[2] arşivlerinde bulunan retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu yapılmış erişkin pür yolk sak tümürlü 12 hasta bildirmişlerdir. Evre 1 hastalık saptanan 8 hastanın sadece birinde operasyon sonrası 2. ayda serolojik olarak rekürrens gözlenmiş

ve 3 kür BEP kemoterapisi ile hastalıksız sağkalım elde edilmiştir. Evre 2 hastalık saptanan 4 hastanın sadece birinde 2 kür adjuvan BEP kemoterapisi verilmiş ve hastada tam başarı sağlanmıştır. Geriye kalan 3 hasta ise retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu sonrası takip edilmeyi seçmiş ve bir hastada 1.5 ay sonra rekürrens ve AFP düzeyinde artış saptanmıştır. Bu hastada 3 kür BEP tedavisi sonrası 5 yıllık takipte kür sağlandığı görülmüştür. Sonuç olarak yazarlar tarafından, evre I pür yolk sak tümürlü hastalarda retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu sonrasında %12.5 rekürrens izlenirken, evre II hastalığı olanlarda sadece retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu ile kür oranı %66.6 olarak bulunmuştur.

Evre I pür yolk sak tümörü, erişkinlerde evre I non-seminomatöz tümörler gibi ele alınıp tedavi edilmelidir. Hastalara yakın izlem, kemoterapi ve retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu gibi tedavi alternatifleri sunulabilir. Geç dönem rekürrensi olan yolk sak tümörlerinin aksine, yeni tanı almış metastatik yolk sak tümörleri kemosensitiftir. Bu durumdaki hastalara takip veya sinir koruyucu retroperitoneal cerrahiyi de kapsayan kabul edilebilir ve kür şansı %98-99 olan tedavi seçenekleri önerilmelidir.^[2]

Sonuç olarak, nadir görülen erişkin pür yolk sak tümörü olan olgumuza güncel literatür bilgisi doğrultusunda 3 kür BEP tedavisi uyguladık ve 2 kür sonrası yapılan kontrollerde tümör belirteçleri normal sınırlardaydı ve abdominal BT'de patolojik boyutta lenf nodu izlenmedi. İngilizce literatür tarandığında, olgumuzun Türkiye'den bildirilmiş olan ilk vaka olduğu anlaşılmaktadır.

Çıkar çatışması

Yazarlar, herhangi bir çıkar çatışmasının söz konusu olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Ulbright TM. Neoplasms of the testis. In: Bostwick DG, Eble JN, eds. St. Louis: Mosby; 1997: pp.567-645.
2. Foster RS, Hermans B, Bihle R, Donohue JP. Clinical stage I pure yolk sac tumor of the testis in adults has different clinical behavior than juvenile yolk sac tumor. J Urol 2000;164:1943-4.
3. Talerman A. The incidence of yolk sac tumor (endodermal sinus tumor) elements in germ cell tumors of the testis in adults. Cancer 1975;36:211-5.
4. Talerman A. Endodermal sinus (yolk sac) tumor elements in testicular germ-cell tumors in adults: com-

- parison of prospective and retrospective studies. Cancer 1980;46:1213-7.
5. Munver R, Donehower RC, Kronz JD, Polascik TJ. HIV infection presenting as an unusually large pure yolk sac tumor of the testis. J Urol 2000;164:1653-4.
 6. Baniel J, Foster RS, Einhorn LH. Late relapse of clinical stage I testicular cancer. J Urol 1995;154:1370-2.
 7. Wurster K, Hedinger C, Meienberg O. Orchioblastomatous foci in testicular teratoma of adults. Virchows Arch A Pathol Anat 1972;357:231-42.
- Yazışma (Correspondence):** Uzm. Dr. Melih Sunay.
1. Sigorta Blokları 10/1 Oranşehir, Ankara, Türkiye.
Tel: 0312 595 37 08 e-posta: dr.m.sunay@gmail.com
doi:10.5152/tud.2010.038