

Retroperitoneal Kitle ile İlk Bulgu Veren Burned-Out Testis Tümörü

Burned-Out Testis Tumour Presenting with Retroperitoneal Mass: Case Report

Dr. İsmail Hakkı ÖZERHAN,^a
 Dr. Serdar GÖKTAŞ,^b
 Dr. İbrahim YILDIRIM,^b
 Dr. Murat ZOR,^b
 Dr. Nail ERSÖZ,^a
 Dr. Sadettin ÇETİNER^a

^aGenel Cerrahi Kliniği,
^bÜroloji AD,
 GATA, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 29.03.2010
 Kabul Tarihi/Accepted: 31.05.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Dr. Murat ZOR
 GATA,
 Üroloji AD, Ankara,
 TÜRKİYE/TURKEY
 murat804@yahoo.com

ÖZET Burned-out testis tümörleri, literatürde az sayıda bildirilen tek olguluk sunumlar ve olgu sayıları oldukça sınırlı makaleler ile son derece nadir gözlenen tablolardır. Testiste klinik bulgu yoktur. Tedavi edilmeksizin spontan regrese olur ve genellikle metastazla bulgu verir. Biz, yaklaşık 20 gündür devan eden karın ağrısı şikayeti olan 43 yaşında erkek hastamızı sunduk. Tümör, retroperitoneal kitle olarak klinik bulgu vermekteydi. Testislerin klinik muayenesi normal olmakla beraber ultrasonografi bulguları, burned-out testis tümörü için karakteristik olan, sol testiste atrofi ve mikrokalsifikasyonlara işaret etti. Hastaya retroperitoneal kitle eksizyonu uygulandı. Histopatolojik değerlendirme seminoma olarak rapor edildi. Abdominal kitle eksizyonu sonrası orşiektomi uygulandı. Testisin histolojik değerlendirmesi, germ hücreli tümörlerin spontan regresyonu için tipik olan bulgulara işaret etti. Bu olgu, dünya genelinde bakıldığında az sayıdaki olgulardan biridir. Her ne kadar burned-out testis tümürlü hastalarının klinik bulguları değişken olmasına ve tanısı nadir olarak konulmasına rağmen retroperitoneal kitlesi olan hastalarda bu tanı değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Testis tümörleri; retroperitoneal tümörler; neoplazm regresyonu, spontan; tümörler, germ hücre ve embriyonel

ABSTRACT Burned-out testis tumours are exceptionally rare clinical entities, with few single case presentations and small number of case series found in the literature. There is no clinical finding in the testicle. It regresses spontaneously with no treatment and generally presents with metastases. A 43-year-old man complained of abdominal pain over the previous 20 days was presented. The tumor presented as a retroperitoneal mass. The testes on clinical examination were normal but ultrasound findings revealed left testicular atrophy and microcalcifications, which is typical of burned-out tumours. Retroperitoneal mass excision was performed, and the histological examination revealed seminoma. Abdominal mass excision followed by orchectomy. Histological examination of the testis revealed a suspicious lesion with characteristics of spontaneous regression of germ cell tumors. This is one of very few cases worldwide. Clinical presentations of patients with 'burned-out' testicular tumour are very variable, and diagnosis although infrequent, must be considered in the cases with retroperitoneal mass.

Key Words: Testicular neoplasms; retroperitoneal neoplasms; neoplasm regression, spontaneous; neoplasms, germ cell and embryonal

Türkiye Klinikleri J Urology 2010;1(2):51-4

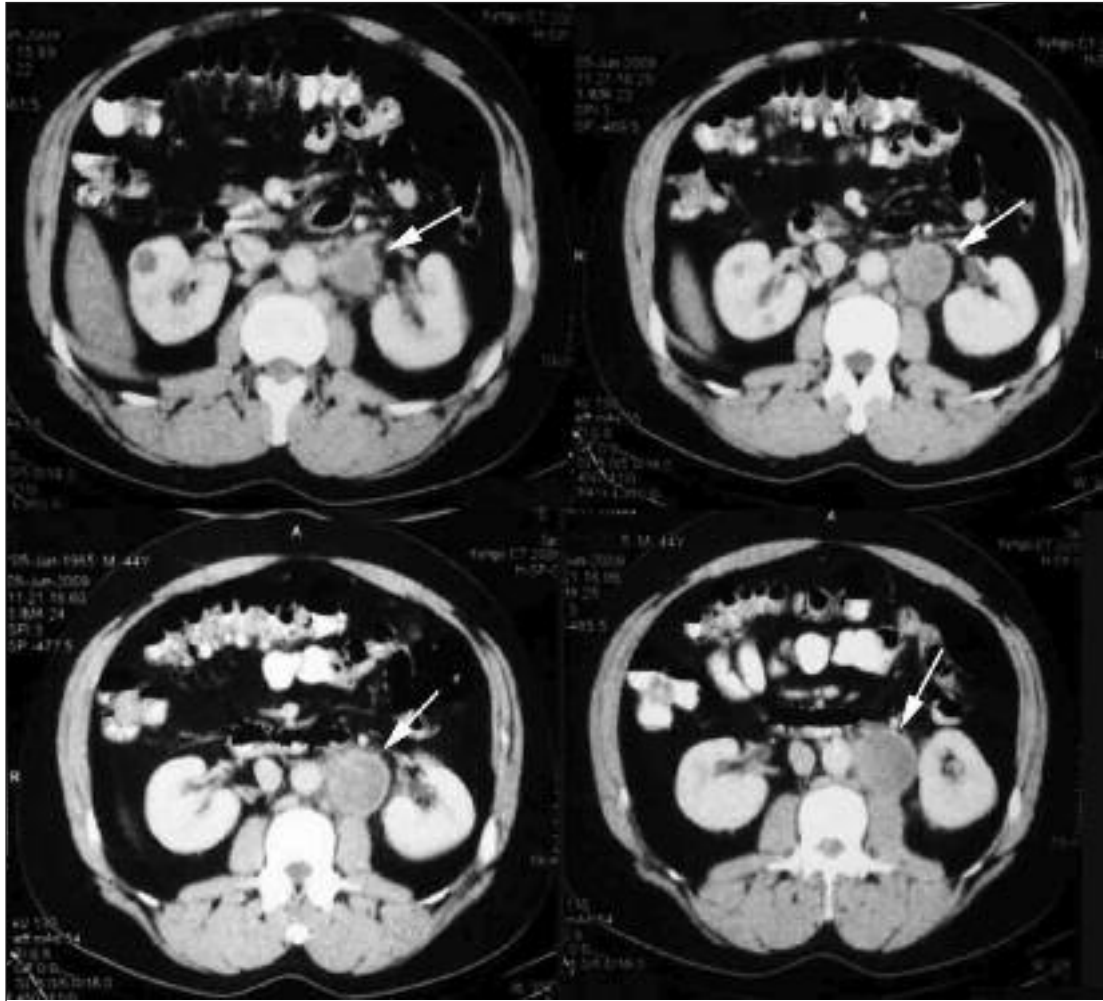
Klasik onkolojik bilgilerin tersine, metastazın ön plana çıkarak aslında primer tümörün önüne geçtiği, zaman zaman mortal olabilen, primer tümörün tedavisiz tamamen iyileşerek kaybolduğu ve aslında toplumda oldukça nadir görülen bir tablo: Burned-out testis tümörü. Testisin "burned-out" tümörü, spontan ve tamamen regrese olan, retroperiton,

mediasten, akciğer ve lenf nodu metastazları ile klinik bulgu veren bir tabloyu tarif eder.¹ Klinik ve radyolojik olarak testislerin normal olduğu durumlarda, primer (gerçek) ekstragonadal germ hücreli tümör varlığı oldukça nadir görülen bir durumdur. Biz de burada retroperitoneal lenfadenopati (LAP) ile klinik bulgu veren burned-out testis tümörü olgumuzu sunduk.

OLGU SUNUMU

Yaklaşık 20 gündür devan eden karın ağrısı şikayeti ile özel bir tıp merkezine başvuran 43 yaşındaki erkek hastada, yapılan alt-üst abdominal ultrasonografide (US) sol böbrek ile komşu düzgün kenarlı 66X35 mm çaplı lezyon tespit edilmesi üzerine hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize

sevk edilmiştir. Batın muayenesi ve testis muayenesi normal olarak değerlendirilen hastaya hastanemizde yapılan bilgisayarlı tomografi sol paraaortik alanda 43X42 mm düzgün kenarlı solid, nekrotik LAP ile uyumlu olan lezyon olduğunu gösterdi (Şekil 1). Skrotal US'de sağ testis normal olarak değerlendirilirken sol testisin normalden küçük boyutlarda olduğu ve yer yer mikrokalsifikasyon içerdiği rapor edildi. Primer odağın saptanabilmesi için yapılan pozitron emisyon tomografi (PET), paraaortik nekroza LAP'a ait olabilecek tutulum olduğu ancak primer maligniteye ait bulgu saptanmadığı rapor edildi. Akciğer grafi normal olarak değerlendirildi. Tümör belirleyicileri normal düzeylerde idi (AFP:1.04 IU/ml, B-HCG:0.1 mIU/ml, LDH:436 U/L).

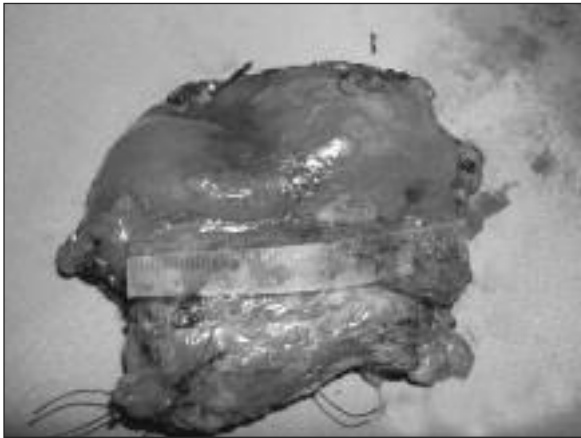


ŞEKİL 1: Retroperitoneal kitlenin preoperatif bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

Lezyona uygulanan ince iğne aspirasyon biyopsisi nonspesifik olarak rapor edildi ve tümöral değişim saptanmadı. Bunun üzerine hastaya retroperitoneal kitle eksizyonu uygulandı (Şekil 2). Kitlenin histopatolojik incelemesinde örneğin hemen tamamında nekrotik nitelikte neoplastik gelişim olduğu, canlı tümör görülen örneklerin ise klasik tip seminom ile uyumlu olduğu rapor edildi. Bunun üzerine hastaya sol radikal orşiektomi yapılması kararı verdik. Hasta onayını aldıktan sonra yapılan orşiektomi materyalinin histopatolojik incelemesi, burned out testis tümörünü düşündürecek şekilde testis dokusunda fokal hyalin skar ve hemosiderin birikimi (regrese primer testiküler tümör) olduğunu gösterdi. Sonrasında hastaya 3 kür kemoterapi (bleomycin 30 IU IV bolus, etoposide 100 mg/m² IV infüzyon, cisplatin 20 mg/m² IV infüzyon) uygulandı. Hastanın 8 aylık takiplerinde nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Ekstragonadal germ hücreli tümörler her ne kadar nadir görülen tablolar olmasına rağmen iyi tanımlanmış neoplazmlardır. Primer ekstragonadal germ hücreli tümör, tüm germ hücre tümörlerinin %3-5'ini oluşturur. Bunların da %60'dan fazlası seminomdur ve retroperiton ve mediastenden kaynaklanır.² Diğer taraftan germ hücreli tümörlerde burned-out fenomeni oldukça nadir görülen bir tablodur. Literatüre bakıldığında az sayıda olgu sunumu ve küçük hasta serilerinden oluşan makalelerin, bu nadir görülen tablo hakkında bilgi sahi-



ŞEKİL 2: Kitlenin postoperatif makroskopik görünümü.

bi olmamızı sağladığı görülmektedir.^{3,4} Burned-out testis tümörü, spontan ve tamamen regrese olan ve retroperiton, mediasten, akciğer ve benzeri metastazlar ile klinik bulgu veren tabloyu tarif eder.¹ Bu olgu sunumunda da, retroperitoneal metastaz sonrası regrese olan primer testisküler seminom olgusu sunuldu. Çeşitli immünolojik ve iskemik mekanizmaların bu tablonun gelişmesinde rol oynadığı literatürde bildirilmesine rağmen, immünolojik mekanizmaların etkinliği daha önemli gibi gözükmektedir.⁵

Prym 1927 yılında, dissemine koryokarsinomu olan bir olguda, ilk burned-out testis tümörünü sundu.⁶ Daha sonra, Azzopardi ve ark. klinik olarak testisler normal olmasına rağmen 17 olguda dissemine germ hücreli tümör rapor ettiler.⁷ Daugaard ve ark. da çalışmalarında normal testis muayenesine rağmen, patolojik olarak karsinoma in-situ ve invaziv karsinom varlığını gösterdiler.⁸ Fabre ve ark. çalışmalarında, testisin klinik muayenesinin, primer testiküler maliniteyi dışlamada yeterli olmadığını ve ekstragonadal germ hücre tümörlerinin aksi ispat edilene kadar testiküler kaynaklı olarak değerlendirilmesi ve araştırılması gerektiğini vurgulamaktadırlar.⁴ Bu gerekliliğinin en önemli nedeni, Setchell'in çalışmasında belirttiği gibi, kan testis bariyeri nedeniyle sistemik verilecek kemoterapinin testiste primer lezyonda yeterli etkinliği göstermemesidir. Bu durumda testiste rezidü kalan malin doku, hastalık nüksleri ile ilişkilidir.^{4,9} Casella ve ark. da çalışmalarında primer testiküler tümörün çıkarılmasının, tatmin edici tedavi sonuçlarının sağlanması için gerekli olduğu ve bu nedenle gerçek germ hücreli tümörler ile burned-out testis tümörlerinin ayrımının yapılmasının önemli olduğu sonucuna varmışlardır.⁵ Tüm bu çalışmalar klinik olarak normal bir testisin primer testiküler maliniteyi dışlamada yetersiz olduğunu göstermektedir. Bu nedenle testislerin klinik muayenesi ile birlikte, özellikle skrotal US başta olmak üzere ileri tetkiklerin yapılması gereklidir. Burned-out testis tümörlerindeki US bulgularını, muhtemelen kalsiyum birikimi ve fibrozise bağlı fokal bir alandaki hiperekojeniteler oluşturmaktadır.¹⁰ Bizim olgumuzda da testisin klinik muayenesi normaldi. Ancak skrotal US'de sol testiste yer yer mikrokalsifikasyonlar gözlenmekteydi.

Bununla birlikte cerrahi olarak çıkarılan testis dokusunun histopatolojik incelenmesinde fokal hyalin skar ve hemosiderin birikimi gözlemlendi. Tüm bu bulgular, burned-out testis tümörünü işaret edecek şekilde, Azzopardi ve ark çalışmalarındaki bulgular ile uyumlu idi.⁷

Burned-out testis tümörlerinde, orşiektomi genellikle cisplatin bazlı kemoterapi protokolleri veya radyoterapi ile kombine edilir. Sistemik kemoterapi seminomatöz ve non-seminomatöz germ hücre tümörlerinde oldukça etkilidir.² Biz de olgumuzu 3 kür bleomycin, etoposide ve cisplatin kombinasyonu ile tedavi ettik ve 8 aylık takipte hastalık nüksü gözlemlenmedi.

Sonuç olarak bakıldığında burned-out testis tümörleri ile ilgili kılavuz bilgisi olacak kadar yeterli veri birikimi yoktur. Bu hastalarla ilgili veriler geniş bir spektrumda değişebilmekle beraber genel olarak sağkalım seminomlarda nonseminomatöz orijinlilere nazaran daha iyidir. Mevcut literatür bilgilerinden aşağıdaki sonuçlar çıkarılabilir. (i) primer retroperitoneal germ hücre tümörleri oldukça nadir bir tablodur ve aksi ispat edilene kadar primer testis tümörü metastazı olarak değerlendirilmelidir. (ii) Ultrasonografik inceleme de dahil geniş ürolojik muayene yapılmalıdır. (iii) Primer testis tümörünün uygun tedavisi kür elde etmek için esastır.

KAYNAKLAR

- Lopez JI, Angulo JC. Burned-out tumour of the testis presenting as retroperitoneal choriocarcinoma. *Int Urol Nephrol* 1994;26(5):549-53.
- Yucel M, Kabay S, Saracoglu U, Yalcinkaya S, Hatipoglu NK, Aras E. Burned-out testis tumour that metastasized to retroperitoneal lymph nodes: a case report. *J Med Case Reports* 2009;3:7266.
- Kaplan M, Karagöl H, Altaner Ş, Aktoz T, Çaloğlu M, İnci O. [Burned-Out Tumor of the Testis: Case Report]. *Türk Üroloji Dergisi* 2008;34(4): 495-8.
- Fabre E, Jira H, Izard V, Ferlicot S, Hammoudi Y, Theodore C, et al. 'Burned-out' primary testicular cancer. *BJU Int.* 2004;94(1):74-8.
- Casella R, Rochlitz C, Sauter G, Gasser TC. ["Burned out" testicular tumor: a rare form of germ cell neoplasias]. *Schweiz Med Wochenschr* 1999;129(6):235-40.
- Prym P. [Spontaneous healing of a carcinoma, probably chorionepithelioma. Grown in the testicle]. *Virchows Arch Pathol Anat* 1927;265:239-58. doi: 10.1007/BF01894164.
- Azzopardi JG, Mostofi FK, Theiss EA. Lesions 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* 1961;38:207-25.
- Daugaard G, von der Maase H, Olsen J, Rørth M, Skakkebaek NE. Carcinoma-in-situ testis in patients with assumed extragonadal germ-cell tumours. *Lancet* 1987;2(8558):528-30.
- Setchell BP. The Functional Significance of the Blood-testis Barrier. *J Androl* 1980;1(1):3-10.
- Shawker TH, Javadpour N, O'Leary T, Shapiro E, Krudy AG. Ultrasonographic detection of "burned-out" primary testicular germ cell tumors in clinically normal testes. *J Ultrasound Med* 1983;2(10):477-9.