

## BÖLÜM 7

### PEDİATRİK TESTİS TÜMÖRLERİ

Ali SEZER<sup>1</sup>

#### GİRİŞ

Çocukluk çağında görülen testis tümörleri, tüm çocukluk çağı solid tümörlerin %1-2 sini oluşturur (1). İki yaş civarı ve adölesan dönemde pik yaparak bimodal yaş dağılımı gösterirler (2). Prepubertal tümörler erişkinden farklı olarak genellikle benign ve tek taraflıdır. Erişkine göre daha nadir görülürler ve farklı histolojik yapıları mevcuttur.

En sık görülen benign tümör matür teratom iken; en sık görülen malign tümör ise Yolk Sac tümördür (YST) (1). Epidermoid kist , juvenil granuloza hücreli tümör, Sertoli hücreli tümör ve Leydig hücreli tümörler (LHT) diğer prepubertal testis tümörleridir. Gonadoblastom, cinsel gelişim bozuklukları ile birlikte görülebilir. Konjenital adrenal hiperplazili hastalarda testiküler adrenal rest tümör görülebilir.

İnmemiş testis, ailesel testis tümörü öyküsü, germ hücreli in situ neoplazi öyküsü ve gonadal disgenезi ile Y kromozom birlikteliği testis tümörü gelişimi için belirlenen en önemli risk faktörleridir.

Prepubertal çocuklarda bilateral olarak testislerde tümör görülme olasılığı oldukça düşüktür ve literatürde az sayıda olgu bildirimleri mevcuttur (3). Malign tek taraflı veya bilateral testis tümörlerinde uygulanacak orşiektomi ve gonadotoksik tedavileri sonucu çocuklarda yüksek infertilite riski mevcuttur. Adölesan ve erişkin onkoloji hastaları semen örneği verebildiklerinden gonadotoksik tedavilerden önce sperm dondurma işlemi rutin olarak yapılmaktadır (4). Puberte öncesi çocuklar semen örneği veremediklerinden bu yaş grubunda testis doku dondurulması ve saklanması fertilité sağlanması için bir seçenek olabilir (3). Puberte sonrası yaşlarda görülen tümörler, erişkin germ hücreli tümörler ile benzer seyir göstermesi nedeniyle bu bölümde ağırlıklı olarak prepubertal testis tümörlerinden bahsedilecektir.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Konya Şehir Hastanesi Üroloji Kliniği, alisezer21@gmail.com

## A. TANI

Hastaların büyük çoğunluğunda başvuru yakınması ebeveyn tarafından farkedilen ağrısız, ele gelen kitledir. Herni, inmemiş testis, torsiyon veya travma öyküsü hastaların çok az bir kısmında bildirilmiştir. Bazı hastalarda hidrosel saptanabilir (5). Puberte prekoks özellikle LHT'lerde saptanabilir. Virilizasyon veya jinekoma gibi bulgularla gelen hastalarda testis tümörü olabileceği akılda bulundurulmalıdır.

Fizik muayenede ile her iki testis değerlendirmesine ek olarak puberte prekoks ait bulgular ile diğer kuşku genitelya bulguları değerlendirilmelidir. Testis tümörü şüphesi olduğunda ilk yapılacak tetkik skrotal ultrasonografidir (USG). Özellikle yüksek çözünürlüklü USG, doppler görüntüleme ile beraber neredeyse tüm testis tümörlerinin saptanmasını sağlar (6). Ultrasonografi, kitlenin testiküler / ekstratestiküler, solid / kistik, boy, yayılım ve kanlanma durumu hakkında ayrıntılı bilgi verir; benign öngörüsünde bulunabilir, ancak kesin ayrımı yapılamaz. Malign tümörlerde evreleme amaçlı abdominopelvik ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi yapılır. Manyetik rezonans görüntüleme, beyin metastazı şüphesi varsa veya BT'nin çekilemediği durumlarda yapılır.

Prepubertal tümörlerin değerlendirmesinde tümör belirteçleri, özellikle alfa fetoprotein (AFP) değerlendirilmelidir. Erişkin tümörlerinden farklı olarak insan koryonik gonado tropini (HCG) düzeyi çocuklarda artmayabilir. Yaşamın ilk bir yılında fizyolojik olarak yüksek saptanabilen AFP'nin yarılanma ömrü 5-7 gündür. Bir yaşından büyük çocuklarda AFP değeri 100 ng/mL'in üzerindeyse YST olası tanıdır (7). İnfant dönemde yarılanma ömrü kinetiğine göre değerinin azalması azalmadığı değerlendirilmelidir. AFP sadece tanıda değil, evreleme, tedaviye yanıtın değerlendirilmesi ve izlemde de oldukça önemlidir. Puberte prekoks ile başvuran hastalarda hormon profili de değerlendirilmelidir. Puberte prekoks için cinsiyet steroidleri (östrojen, testosteron) LH ve FSH ilk aşamada değerlendirilmelidir. Şüpheli olgularda GnRH uyarı testi ile bakılabilir (8).

## B. CERRAHİ

Ameliyat öncesi değerlendirmelerde amaç, testis veya paratestiküler kitlenin benign veya malign ayrımının yapılması ve malign tümör varlığında yayılımının değerlendirilmesidir. Ultrasonografi ve frozen incelemedeki gelişmeler sayesinde prepubertal hastalarda cerrahi, radikal inguinal cerrahiden testis koruyucu cerrahiye (TKC) doğru evrilmektedir (9).

Görüntüleme genellikle hipervasküler solid kitle ile serum tümör belirteçlerinde yükseklik saptanan hastalarda olası tanı YST olacağından inguinal radikal

orşiektomi önerilir. Görüntülemeye benign bulgular varlığına ek olarak tümör belirteçleri normal ve geride korunabilir anlamlı testis dokusu kalıyor ise TKC yapılmalıdır. Görüntüleme ile benign / malign ayrımı yapılamıyor ise TKC yapılacakmış gibi operasyona başlanır ve frozen inceleme sonucuna göre malign gelir ise radikal orşiektomi yapılır. Frozen sonucu benign olarak gelirse tunika onararak testis korunur.

Testis koruyucu cerrahide işleme inguinal insizyon ile başlanır. Kord bulunup serbestlenir ve testis doğurtulur. Operasyon sahası batın pedleri ile kapatılır. İnternal ring hizasında kord atravmatik olarak klempe edildikten sonra optik büyütme altında bakılarak tunika açılır ve kitle sağlam dokudan enükle edilerek çıkarılır. Kitle ile testisin ayrımı net olarak yapılamıyorsa intraoperatif USG faydalı olabilir (10). Çıkarılan kitle frozen incelemeye gönderilir. Patoloji sonucu malign gelir ise orşiektomi yapılır. Benign olarak sonuçlanır ise tunika onararak kalan testis dokusu korunmuş olunur. İskemi hem potansiyel tümör yayılımını önlemek hem de rahat enükleasyona izin vermesi açısından önemlidir.

Radikal inguinal orşiektomide de işleme inguinal insizyon ile başlanır. Kord internal ring hizasına kadar serbestlendikten sonra bağlanıp kesilir. Testis doğurtularak orşiektomi tamamlanır. Malign testis ve paratestiküler tümörlerde iğne biyopsisi, skrotal orşiektomi ve ameliyat sırası yayılım, lenfatik yayılım ve nüks nedenidir (11). Skrotal orşiektomi sonrası hemiskrotektomi ve inguinal kanalda kalan spermatik kordonun tamamının çıkarılması gerekir (12).

Retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu (RPLND), testis tümöründe retroperitoneal lenf bezi tutulumunun araştırılması ve kitlelerin çıkarılması için yapılır. Bilateral yapılan cerrahilerde sempatik pleksus hasarı nedeniyle anejekülasyon riski yüksektir. Bu nedenle düzgün sınırlı ve büyük olmayan kitlelerde modifiye RPLND uygulanabilir (13).

### **C. EVRELEME**

Çocukluk çağında görülen malign tümörlerde Children's Oncology Group germ hücreli tümör evrelemesi, tümör yayılımı, lenf nodu, metastaz ve tümör belirteçlerine göre yapılmaktadır (7) (Tablo 1). Olguların çoğu Evre 1 tümörlerdir (tümör testise sınırlı, cerrahi sonrası radyolojik ve histolojik olarak rezidü kitle yok ve tümör belirteçleri normal) ve bu hastalara aktif izlem önerilmektedir (14). Diğer evrelerde platin bazlı kemoterapi rejimleri uygulanmaktadır. Bu nedenle Evre 1 ve diğer evrelerin ayrımı önemlidir.

**Tablo 1. Children's Oncology Group puberte öncesi germ hücreli tümör evrelemesi**

EVRE	YAYILIM
Evre 1	Tümör testise sınırlı ve yüksek inguinal orşiektomi ile tamamen çıkarılmış. Klinik, radyolojik veya histolojik testis dışı tümör yayılım bulgusu yok. Skrotal orşiektomi yapılmış ise, sonradan proksimal kordonun internal ringe kadar olan çıkarılan kısmı tümör negatif. Yarılanma düzeyine göre tümör belirteçleri negatif. Tanıda anında normal veya bilinmeyen tümör belirteçleri olan hastaların Evre I olarak sınıflandırılması için, radyolojik incelemede 2 cm büyük lenf nodu var ise, aynı taraflı retroperitoneal lenf nodu örnekleme negatif olmalı.
Evre 2	Mikroskopik rezidü hastalığın skrotumda veya spermatik kordonda olması (proksimalden < 5 cm), Tümör belirteçleri yarılanma ömürlerine göre yüksek. Tümör rüptürü veya tam orşiektomi öncesinde biyopsi yapılmış.
Evre 3	Retroperitoneal lenf node tutulumu var. 4 cm'den büyük olanlar metastaz olarak kabul edilir. 2 cm'den büyük 4 cm'den küçük olanlar için biyopsi gerekir.
Evre 4	Uzak metastaz

## D. TÜMÖR TİPLERİ

**Teratom** en sık görülen puberte öncesi benign testis tümörüdür (3). Bir yaş civarı sık görülür. AFP değeri normal saptanır. Üç germ yaprağı kalıntılarına ait dokular içerir. Ultrasonografide kistik / solid alanlar, kalsifiye (kemik, kıkırdak) veya ekojen (yağ) alanlar içeren kitle şeklinde görülür. Puberte öncesi teratomlar da TKC ile tedavi edilir. Epidermoid kist tek germ tabakası içeren benign teratomlardır. Tedavide TKC uygulanır.

**Yolk sak tümörü**, puberte öncesi en sık görülen malign tümördür (3). İki yaş civarı sık görülür. Serum AFP değeri %90 olguda yüksek saptanır (15). Ultrasonografide heterojen, kanama ve nekroz alanları içerebilen hipervasküler kitle olarak görülebilir. Radikal orşiektomi yapılır. Evreleme ve izlem, ileri görüntüleme ve serum belirteçleri ile yapılır. Retroperitoneal lenf nod tutulumu olmadan hematogen yol ile akciğer metastazı yapabilir. Puberte öncesinde yolk sak tümöründe RP-LND gerekliliği son derece azdır, yalnızca orşiektomi ve kemoterapi sonrasında devam eden retroperitoneal kitle ve yüksek AFP düzeyi nedeniyle yapılır

**Stromal tümörler**, klinik bulguları ve seyri oldukça heterojen olan tümör grubudur. Nadir görülmeleri ve değişken seyirli olmaları nedeniyle kesin ve oturmuş tedavi algoritmaları yoktur. Sıklıkla puberte sonrası rastlanır. Tedavi önerileri literatürdeki küçük hasta serileri ve olgu bildirimlerine dayanmaktadır.

**Leydig hücreli testis tümörü**, çoğunlukla erken puberte gelişir, bilateral olabilir, TKC ile tedavi edilebilirler (16).

**Sertoli hücreli testis tümörü**, ender görülen tümörlerdendir, genellikle 4 ay-10 yaş arasında görülür. Beş yaşın altında radikal orşiektomi yapılır. Beş yaş üstünde, veya 5 cm üstü tümör, vasküler invazyon, nekroz, atipi veya yüksek mitotik indeks varlığında evreleme için tam değerlendirme gerekir. Retroperitoneal metastazı olan çocuklarda, RPLND gerekebilir (17). Sertoli hücreli testis tümörü büyük hücreli ve kalsifiye olan tipi, Peutz Jeghers veya Carney Sendromu ile birlikteliği olabilir. Hormon salgılayabilir ve çoğunluğu 25 yaş altında görülür. Multifokal veya bilateral de olabilir (18).

**Jüvenil granuloza hücreli tümör**, hayatın ilk altı ayında görülen en sık testis tümörüdür. İnhibin B tümör belirteci olarak kullanılabilir. Y kromozom yapısal anomalileri olabilir. Tedavide TKC uygulanabilir.

## KAYNAKLAR

1. Pohl, H.G., et al. Prepubertal testis tumors: actual prevalence rate of histological types. J Urol, 2004. 172: 2370
2. Schneider, D.T., et al. Epidemiologic analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German germ cell tumor protocols. Pediatr Blood Cancer, 2004. 42: 169
3. Kebudi R, Sezer A, Eliçevik M, et al. Bilateral Synchronous Testicular Germ Cell Tumors in Children: Case Report and Review of the Literature. Urology. 2020 Jun;140:155-158.
4. Bahadur G, Ling KL, Hart R et al: Semen quality and cryopreservation in adolescent cancer patients, Hum Reprod, 2002, 17 (12), 3157-61
5. Metcalfe, P.D., et al. Pediatric testicular tumors: contemporary incidence and efficacy of testicular preserving surgery. J Urol, 2003. 170: 2412
6. Akbar, S.A., et al. Multimodality imaging of paratesticular neoplasms and their rare mimics. Radiographics, 2003. 23: 1461.
7. Ross JH: Prepubertal testicular tumors, Urology, 2009, 74 (1), 94-9
8. Neyzi O., et al. TürkÇocuklarında vücut ağırlığı, boy uzunluğu, baş çevresi ve vücut kitle indeksi referans değerleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008;51:1-14
9. Fernando A. Ferrer: Pediatric Urologic Oncology: Bladder and Testis, Campbell Walsh Urology, 12th edition, Editors: Alan W. Partin & Craig A. Peters & Louis R. Kavoussi & Roger R. Dmochowski & Alan J. Wein, Elsevier, 2020, 1122
10. Bertolotto M. et al: The Role of Intraoperative Ultrasound for Testicular Masses, In: Martino P., Galosi A. (eds), Atlas of Ultrasonography in Urology, Andrology and Nephrology, Springer, 2017, 533-540
11. Ozen H, Altug U, Bakkaloglu MA, et al: Significance of scrotal violation in the prognosis of patients with testicular tumours, Br J Urol, 1988, 62 (3), 267-70.
12. Leibovitch I, Baniel J, Foster RS, et al: The clinical implications of procedural deviations during orchietomy for nonseminomatous testis cancer, J Urol, 1995, 154 (3), 935-9
13. Jewett MA, Kong YS, Goldberg SD, et al: Retroperitoneal lymphadenectomy for testis tumor with nerve sparing for ejaculation, J Urol, 1988, 139, 1220-4.
14. Nichols CR, Roth B, Albers P, et al: Active surveillance is the preferred approach to clinical stage I testicular cancer, J Clin Oncol, 2013, 31, 3490-3493

### *Güncel Üroloji Çalışmaları III*

15. Woo, LL, Ross JH: Testicular and paratesticular tumors in children, Docimo SG (Editor in chief), Canning D, Khoury A, Pippi Salle JL (senior editors), The Kelalis-King\_Belman Textbook of clinical pediatric urology. 6th edition, Taylor & Francis Group 2019; 1370-80
16. Senol E, Ozcan R, Eliçevik M, et al: Testis sparing surgery for leydig cell pathologies in children, J Pediatr Urol, 2017, 13 (1), 51e1-51e4
17. Kolon TF, Hochman HI: Malignant Sertoli cell tumor in a prepubescent boy, J Urol, 1997, 158 (2), 608-9
18. Chang B, Borer JG, Tan PE, et al: Large-cellcalcifying Sertoli cell tumor of the testis: Case report and review of the literature, Urology, 1998, 52 (3), 520-2, discussion 522-3