

Araştırma:

Çocukluk çağında gonad tümörleri

İlhan Çiftçi¹, Doğan Köse², Yavuz Köksal², Engin Günel³

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹ Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, ²Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Konya

³Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

Giriş: Testis ve over tümörleri nadir görülen tümörlerdir ancak çocuklarda sıklığı yetişkinlere oranla daha yüksektir. İki taraflı da görülebilirler ancak sağ tarafı tercih ederler. Dördüncü dekatta pik yapmalarına rağmen her yaşta görülebilirler. Ergen ve çocuklarda en sık rastlanan genital neoplazma ise germ hücreli tümörlerdir. Akciğer, meme, kolon ve pankreas kanserlerinden sonra ölümlerin en sık nedenidir. **Metod:** Bu çalışmamızda retrospektif olarak Çocuk Onkoloji ve Çocuk Cerrahisi Kliniklerine son yedi yılda gonadal kitle nedeni ile başvuran hastaların epidemiyolojik ve klinik özellikleri gözden geçirilmiştir. **Sonuç:** Gonadal tümör teşhisi erkeklerde oldukça kolaydır. Dikkatli fizik muayene ile testiste kitle tespit edilebilir, hidrosel gibi, testiste kitle yapan hastalıklardan ayırt edilmelidir. Kızlarda şikâyetler belirsiz olduğu için teşhis genellikle kitle etkisi nedeni ile konulmaktadır. Bu nedenle yaş olarak daha geç tanı almaktadırlar. Kliniğe üriner sistem semptomları yada kabızlık ile gelen hastalarda mutlaka sorgulama ve fizik muayene dikkatle yapılmalı, gonadal tümörler unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: Over Neoplazmaları, Testis Neoplazmaları, Adölesan, Çocuk, Embriyonal.

Gonadal tumors in childhood

Introduction: Testis and ovary tumors are rare tumors, but their incidence in child population is high. They can be seen bilaterally but they prefer to right side. Although the peak in the fourth decade of life they occur all ages. The most common genital neoplasm in children and adolescent are Germ Cell tumors. They are the most common cause of death after the lung, breast, colon and pancreatic cancer. **Method:** In this retrospective study, epidemiological and clinical characteristics of patients with gonadal mass were reviewed who are applicant Pediatric Oncology and Pediatric Surgery Clinics in last seven year. **Results:** Gonadal tumor diagnosed in boys is very easy. Testicular mass can be determined by careful physical examination. Testicular mass must be distinguished from the such as hydrocele. In females, the diagnosis is uncertain complaints are being usually due to mass effect. For this reason, later diagnose as well. Clinic patients presenting with constipation or urinary tract symptoms, must be done careful questioning and physical examination, gonadal tumors should not be forgotten.

Keywords: Ovarian Neoplasms, Testicular Neoplasms, Adolescent, Child, Embryonal.

Genel Tıp Derg 2012;22(3):98-101

Yazışma adresi: Dr. İlhan Çiftçi, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Cocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Selçuklu, Konya

E-posta: driciftci@yahoo.com

Giriş

Testis tümörleri genç erkeklerde en sık görülen malign tümörler olmakla birlikte tüm erkek malign tümörlerinin %1-2'sini oluştururlar (1). Sağ tarafta daha sık görülürler ve iki taraflı tutulum %1-4 oranındadır (2). Her yaşta görülebilir ancak dördüncü dekatta pik yaparlar (3).

Etiyolojide travma, inmemiş testis, enfeksiyon, kimyasal karsinojenler, aile öyküsü ve gonadal disgenезisin rolü üzerinde durulmaktadır (4). Sıklığı yüksek kalorili diyet ve fiziksel aktivite azlığına bağlı olarak artar (5).

Ergen kız ve çocuklarda en sık rastlanan genital neoplazma over tümörüdür ve yıllık insidansı 2,6 / 100 000'dir (6).

Akciğer, meme, kolon ve pankreas kanserlerinden sonra ölümlerin en sık nedenidir (7).

Çalışmamızın amacı: Konya bölgesinde son 7 yılda Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Onkoloji kliniklerine başvuran olgularını inceleyerek, konu hakkında bilgi sahibi olmak ve tanı ve takibi kolaylaştıracak önerilerde bulunmaktır.

Materyal ve metod

Her iki kliniğe 2005-2012 tarihleri arasında gonadal tümör nedeni ile başvuran 23 hasta retrospektif olarak incelendi.

Olgular cinsiyet, yaş, şikayet, tümör lateralizasyonu ve tümör histopatolojisi açısından irdelendi.

Veriler ki-kare testisi ile analize edildi. P değerinin 0.05 ten küçük olması anlamlı kabul edildi.

Sonuçlar

Kliniğimize 2005-2012 yılları arasında toplam 23 olgu başvurdu. Bu olguların 13'si kız, 10'i erkekti. Ortalama yaş 9,2±5.8, kızlarda ortalama yaş; 11,9±3,6, erkeklerde ise 5,5±6,5 olarak bulunmuştur (Tablo). Yaşlar karşılaştırıldığında erkeklerin anlamlı olarak teşhis edildiğinde daha küçük yaşta olduğu gözlenmiştir (p≤0.05).

Kliniklere hastaların çoğunluğu karın ağrısı ve karında şişlik şikayeti ile başvurmuştur. Erkek hastalarda bu şikâyet testiste şişlik olarak tespit edilmiştir. Bir hasta tetkik esnasında tespit edilmiş, herhangi bir şikayetle başvurmamıştır.

Olguları incelediğimizde 12 tanesinde sol gonadda, 10 tanesinde sağ gonadda, 1 tanesinde bilateral tümör tespit edildi. Erkek ve kız dağılımı birbirine benzer olarak bulundu.

Histopatolojik olarak en fazla 6 olgu ile Matür Kistik Teratom, sonrasında sıra ile 4 olgu Yolk Salk Tümörü, 3 olgu Rabdomyosarkom, 2 olgu Disgerminom, 2 olgu Granüloza Hücreli Tümör, 1 olgu Mix Germ Hücreli Tümör, 1 olgu İmmatür Teratom, 1 olgu Seröz Kistadenom, 1 olgu embriyonel hücreli tümör, 1 olgu adrenal rest tümör, 1 olgu ise testiste epidermal kist olarak tespit edilmiştir. İstatistiksel olarak Matür Kistik Teratom anlamlı olarak fazla bulunmuştur. Erkek ve kızlar ayrı değerlendirildiğinde kızlarda yine Matür Kistik Teratom, erkeklerde ise Rabdomyosar-

kom daha fazla tespit edilmiştir (Tablo 1).

Tablo 1: Olguların demografik verileri.

	Kız	Erkek	Toplam
Adet	13	10	23
Yaş*	11,9±3,6	5,5±6,5	9,2±5,8
Sağ	6	4	10
Sol	7	5	12
Bilateral	0	1	1
Matür Kistik Teratom**	2	4	6
Yolk Salk Tümörü	2	2	4
Rabdomyosarkom	0	3	3
Granüloza Hücreli Tümör	2	0	2
Disgerminom	2	0	2
Diğer	2	4	6

* Erkek olgular anlamlı olarak küçük yaş grubuna sahipler (P≤0.05).

**Matür kistik teratom anlamlı olarak daha fazla sayıda tespit edildi. (P≤0.05).

Tartışma

Gonadal tümörlerin, %90-95 oranı ile en sık görülen tipi germ hücreli tümörlerdir (8). Bunlardan çocuklarda en sık görülenleri yolk sak tümörü ve teratomdur (3). Testisin sekonder tümörleri ise oldukça nadirdir ve prostat, barsak veya akciğer karsinomunun metastazlarından kaynaklanırlar (9). Genellikle tek taraflı ağrısız, sert bir kitle olarak ele gelirler (5).

Kliniğimizde bu süre içerisinde sekiz hastamızda testis kitlesi saptandı. Hastalarımızın ortalama yaşı beş yıldır. Bilateral tutulumu olan hastamız yoktu ve genelde sol testis tutulumu ağırlıktı. Literatürde germ hücreli tümörler (5/3) daha sık görülmüştür. Ama bizim 7 yıllık verilerimizde farklı olarak çoğunluğunu rabdomyosarkom oluşturmakta idi. Çalışma daha uzun bir süreyi kapsamış olsa idi bu verilerde bir farklılık ortaya çıkabilirdi. Bizim hastalarımızın da tamamı testis kitlesi ile başvurmuştu.

Testis tümörleri tanısında ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme gibi yöntemlerin yanında germ hücreli tümörler için tümör belirleyicileri olarak Alfa Fötal Protein (AFP) ve Beta Human Koryonik Gonodotropin (βHCG) yaygın olarak kullanılır (10).

Tedavilerinde inguinal orşiektomi ve yüksek ligasyondan oluşan radikal orşiektomi ilk basamaktır. Ayrıca sisplatin bazlı kemoterapilerin eklenmesi ile yüksek oranda tedavi

edilebilir bir kanser türü haline gelmiştir (11). Bizim hastalarımızdan kemoterapi verilenler de dahil olmak üzere kaybedilen hasta olmadı.

Adneksiyal kitle ile başvuran olgularda ilk olarak dikkatli sistemik bir değerlendirme için genel fizik muayene yapılmalıdır. Serumda bakılan tümör belirteçleri de tümörün cinsi ve malignite durumu konusunda fikir verebilirler. Bu amaçla AFP, B-HCG, CA-125 gibi çeşitli tümör belirteçleri kullanılmaktadır (12). Tanı için görüntüleme teknolojilerinden yararlanmak gerekmektedir. Ultrasonografi (USG) başta olmak üzere düz karın grafisi, Doppler USG, Bilgisayarlı Tomografi (BT), Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) mutlaka devreye girmektedir (13).

Postoperatif over neoplazmi tanısı alan 861 hastayı kapsayan retrospektif bir çalışmada benign kistik teratomlar en sık rastlanan grup olmuştur (14). Bu bulgu çalışmamızla uyumludur. Ergende en sık rastlanan malign over tümörü ise germ hücreli tümör olup, 20 yaş altında malign yumurtalık tümörlerinin üçte ikisi oluşturur. Erişkinlere kıyasla ergenlerde germ hücreli tümör insidansı daha fazladır (15).

On olgumuzun tamamı germ hücreli tümördü ve en fazla Matür Kistik Teratom görülmüştü ve sağ taraf tutulumu hakimdi.

Embriyon döneminde germ hücreleri fetal yolk kesesinde üretilir ve primordial germ hücresi halini alırlar. Normal olarak buradan göç ederek karın boşluğunda böbreklerin komşuluğundaki gonad taslaklarına yerleşirler. Neoplastik dönüşüm bu hücrelerde ortaya çıkabilir. Anormal olarak farklı yerlere giden hücrelerin genellikle yaşam şansları olmaz ve hücre ölümü gerçekleşir. Yaşam şansı olanlarda ise neoplastik gelişim olasıdır. Ortaya çıkan neoplastik hücrelerin farklılaşması baskılanırsa germinom, seminom ve disgerminom oluşur. Embriyonal farklılaşma sonucunda ise embriyonal karsinom, matür ya da immatür teratom ortaya çıkar. Ekstraembriyonik farklılaşma ise endodermal sinus tümörü ve koryokarsinom yönünde değişime yol açar (16).

Klinikte en yaygın olan semptomlar abdominal ağrı ve kitledir. Kitleler özellikle çocuklarda pelvis boşluğunun hacminin yetersiz olması nedeniyle fazla büyümemiş olsalar bile abdomen boşluğuna taşarak batında şişlik oluşturabilirler. Torsiyon, kist rüptürü ve perforasyon gibi

komplikasyonlar oluşursa gelişen akut batın sendromu sonucunda şiddetli ağrı, periton iritasyonu bulguları ya da batın içi kanama ortaya çıkabilir. Bu olgulara yanlılıkla ergen ve çocuklukta yaygın olarak rastlanan apandisit, invajinasyon ya da volvulus tanıları konulabilir (17).

Adneksiyal kitlelerin bir kısmı hiçbir yakınmaya yol açmazlar ve ancak bir komplikasyon gelişirse tespit edilirler. Rüptür ya da torsiyon gibi komplikasyonlara yol açan kitleler ise ani belirtilere neden olurlar. Cerrahi girişimlere yol açarlar. Bunun yanında, en sık karşılaşılan belirti pelvik ağrı olmakla birlikte, adet düzensizlikleri ve pelvik rahatsızlık hissi de görülebilir (13). Bizim hastalarımız da karın ağrısı ve şişlik tanıları ile başvurmuştu. Ancak akut tablo ile gelen hastamız olmadı. Olguların çoğunluğu dikkatli sorgulandığında kabızlık şikayetinden muzdaripti. Bu nedenle bazıları tedavi almış ama fayda görmemişti. Yine bu olguların bir kısmında özellikle kızlarda adneksiyal kitle mevcutsa üriner sistem enfeksiyonu ve hidronefroz görülmektedir. Bu açıdan hastalar dikkatle gözden geçirilmelidir. Gerek hidronefroz, üriner sistem enfeksiyonu, gerekse kabızlık şikayetleri kitlenin üriner sisteme ve rektuma basısı ile oluşmaktadır. Kitle eksize edildiğinde bu şikayetleri düzelmektedir. Ama kalıcı hasar oluşmuşsa özellikle üriner sistem mutlaka dikkatle takip edilmelidir.

Pelvik ya da abdominal kitlenin yanında endokrin bulguların da eşlik etmesi etiyolojik araştırma gereksinimini ortaya çıkarır. Bu yaş grubunda puberte prekoks ya da diğer endokrin bozukluklar ile birlikte adneksiyal kitleler bulunduğu hormonal olarak etkin tümörleri düşünmek yerinde olacaktır. Bulantı, kusma, periton bulguları ve batın icinde kanamaya işaret eden değişiklikler ile acil başvuranlarda ise en olası tanı over torsiyonu olduğundan organ kaybını önlemek için derhal acil cerrahi girişim gereklidir (16). Bizim hastalarımız da görüntüleme yöntemleri ve tümöral markerlar bakıldıktan sonra kesin tanı için opere edildiler ve kesin tanıları patolojik inceleme ile konuldu.

Perimenarşel ve perimenopozal dönemlerde fonksiyonel over kistlerine çok sık rastlanır. Ultrason incelemesi bu tür kistlerin belirlenmesini kolaylaştırmaktadır. Fonksiyonel over kistlerinde kabul edilen birincil yaklaşım bekle-gör şeklinde izlemdir. 3 ay izlemede küçülmeyen kistler, 5 cm üzerindeki kistler, akut karına neden olan (torsiyon, kanama gibi nedenlerle) over kistlerine cerrahi müdahale

düşünülmelidir. Tekrarlanan USG'de gerileme yoksa izlenecek yol cerrahi girişimdir (18).

Ergenlerde gonad koruyucu yaklaşım tarzı esastır. Çünkü overler bu yaş diliminde sadece doğurganlık ve üreme işlevi için değil aynı zamanda ergenin yapısal ve cinsel gelişiminin olgunlaşmasının tamamlanması için salgıladığı hormonlarla endokrin işlevi nedeniyle de önemlidir (13).

Seçilecek cerrahi yaklaşım olarak minimal invaziv özelliklerinin yanında hem tanı hem de tedavi olanakları sağlayan laparoskopik girişim uygun olgularda öncelikle düşünülmalıdır. Laparotomi malignite düşünülen olgularda tercih edilecek yaklaşımdır. Selim kistlerde ise organın kistik bir kısmının çıkarılarak geride mümkün oldukça over dokusu bırakılmalıdır. Koruyucu cerrahi olarak ooforektomi yerine ovarian kistektomi uygun olgularda tercih edilmelidir (16). Hastalarımızın tamamı sağ ve halen takipleri devam etmektedir.

Sonuç olarak, gonadal tümör teşhisi erkeklerde oldukça kolaydır. Dikkatli fizik muayene ile testiste kitle tespit edilebilir, hidrosel gibi, testiste kitle yapan hastalıklardan ayırt edilmelidir.

Kızlarda şikâyetler belirsiz olduğu için teşhis genellikle kitle etkisi nedeni ile konulmaktadır. Bu nedenle yaş olarak daha geç tanı almaktadırlar. Kliniğe üriner sistem semptomları yada kabızlık ile gelen hastalarda mutlaka sorgulama ve fizik muayene dikkatle yapılmalı, gonadal tümörler unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Deotra A, Mathur DR, Vyas MC. A 18 years study of testicular tumours in Jodhpur, Western Rajasthan. Postgrad Med J 1994;40:68-70.
2. Che M, Tamboli P, Ro JY, Park DS, Ro JS, Amato RJ, Ayala AG. Bilateral testicular germ cell tumors: twenty-year experience at M. D. Anderson Cancer Center. Cancer. 2002 15;95(6):1228-33.
3. Bahrami A, Ro JY, Ayala AG. An overview of testicular germ cell tumors. Arch Pathol Lab Med 2006;131:1267-1280.
4. Akdoğan B, Divrik RT, Tombul T, Yazici S, Tasar C, Zorlu F, Ozen H. Bilateral testicular germ cell tumors in Turkey: increase in incidence in last decade and evaluation of risk factors in 30 patients. J

Urol. 2007 Jul;178(1):129-33; discussion 133.

5. Walschaerts M, Muller A, Auger J, Bujan L, Guérin JF, Le Lannou D, Clavert A, Spira A, Jouannet P, Thonneau P. Environmental, occupational and familial risks for testicular cancer: a hospital-based case-control study. Int J Androl. 2007 Aug;30(4):222-9.
6. Cartault A, Caula-Legriel S, Baunin C, Le Mandat A, Lemasson F, Galinier P, Pienkowski C. Ovarian masses in adolescent girls. Endocr Dev. 2012;22:194-207.
7. Parham G, Phillips JL, Hicks ML, Andrews N, Jones WB, Shingleton HM, Menck HR. The National Cancer Data Base report on malignant epithelial ovarian carcinoma in African-American women. Cancer. 1997 Aug 15;80(4):816-26.
8. Vogelzang NJ, Scardino PT, Shipley WU, Debruyne FMJ, Linehan WM. Comprehensive Textbook of Genitourinary Oncology, 3. Lippincott Williams & Wilkins 2006;574-5.
9. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumors of the Urinary System and Male Genital Organs. IARC Press, Lyon, 2004, pp.217-277.
10. Gatti JM, Stephenson R: Staging of testis cancer. Urol Clin North Am. 1998;25(3): 397-403.
11. Wein AJ, Kavaoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA. Campbell-Walsh Urology. 9. Philadelphia, Saunders, 2007; 893-935.
12. Helikson ME. Teratoma 101. In: Ziegler MM ed. Operative Pediatric Surgery. USA: Mc Graw-Hill Companies, 2003; 1198-9.
13. Koonings PP, Campbell K, Misshell Dr Jr, Grimes DA. Relative frequency of primary ovarian neoplasms: A 10-year review. Obstet Gynecol 1989;74:921-926.
14. Kocak M, Beydilli G, Dilbaz S, Tasci Y, Haberal A. Adnexal masses in adolescent girls with pelvic pain: report on 63 patients. Gynecol Surg 2008; 5: 203-7.
15. Davis AJ. Pediatric and adolescent gynecology. In: Gibbs RS ed(s). Danforth's Obstetrics and Gynecology. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008: 555-66.
16. Herzog C. Gonadal and Germ cell Tumors. In: Behrman RE ed (s). Nelson Textbook of Pediatrics. 17th Ed. Philadelphia: Saunders, 2004; 1723-4.
17. Muram D. Corbacioğlu A cev (ed)s. Pediatrik ve Adolesan Jinekoloji. In: Decherney AH, ed. "Current Diagnosis and Treatment" Serisi. Güncel Obstetrik ve Jinekoloji Tanı ve Tedavi. 10th ed. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2010: 540-69.
18. Tzadik M, Purcell K, Wheeler JE. Onan A cev ed. Over ve tüplerin benign hastalıkları. In: Decherney AH (eds). "Current Diagnosis and Treatment" Serisi. Güncel Obstetrik ve Jinekoloji Tanı ve Tedavi. 10th ed. Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri, 2010; 654-61.