



Paratestiküler Tümörler ve Klinikopatolojik Yaklaşım

Paratesticular Tumors and Clinicopathologic Approach

Dr. Kemal Behzatoğlu, Dr. Ceren Boyacı, Dr. Buket Bambul Sığırcı

Istanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Paratestiküler bölge tümörlerin oldukça nadir görüldüğü bir lokalizasyondur. Bununla birlikte çok farklı anatomik yapılar içermesi, embriyolojik olarak da farklı yapılardan derive olmasından dolayı tümör çeşitliliği açısından çok zengindir. Tanı ve özellikle cerrahi tedavinin yönlendirilmesinde klinik ve radyolojik bulgular çok önemlidir. Ultrasonografi tanıda ön plana çıkarken iken bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme benign-kanser ayırımının yanı sıra kanserlerin evrelemesinde oldukça yardımcıdır. Adenomatoid tümör, lipom ve leiomyom en sık rastlanılan benign natürde neoplaziler olup sarkomlar da kanserlerin büyük çoğunluğunu oluşturmaktadır. Çocukluk çağında rabdomyosarkom sık görülmekte iken erişkinlerde liposarkom, leiomyosarkom, rabdomyosarkom ve andiferansiye sarkom görülmektedir. Peritonun devamı olan tunika vajinalis nedeniyle mezotelyoma da görülmekte olup Müllerian metaplazi ve kalıntılardan da ovaryan tip epitelyal tümörler de gelişmektedir. Benign tümörlerde kitlenin eksizyonu küratiftir. Kanser kitlelerinde genelde yüksek kord ligasyonu inguinal radikal orşiektomi tercih edilmektedir. Kanserlerde lenfadenektomi, radyoterapi ve kemoterapinin yeri az sayıda olgu nedeniyle tartışmalıdır. Paratestiküler tümörlerin klinik, histolojik ve radyolojik açıdan benzer görünümünün olmasından dolayı bu bölge kitlelerine yaklaşımda üroonkolog, radyolog, patolog ve onkoloğun katılacağı multidisipliner bir ekibin çalışması zorunludur.

Anahtar Kelimeler: Paratestis, tümör, tanı, patoloji

Summary

Paratesticular region is a rare localization for tumor development. However, a great variety of tumors is observed due to its complicated embryological origin and various anatomical structures in the area. Clinical and radiological findings are important for diagnosis and guidance of surgical treatment. While ultrasonography is the primary diagnostic tool, computed tomography and magnetic resonance imaging are helpful on benign-malignant differentiation and staging of malignant tumors. Adenomatoid tumor, lipoma and leiomyoma are most frequently confronted benign neoplasms. Sarcomas constitute majority of malignant tumors. As rhabdomyosarcoma is frequent in children; liposarcoma, leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma are observed in adults. Tunica vaginalis, that shows continuity with peritoneum, is the source for mesothelioma. Ovarian type epithelial tumors originate from Müllerian remnants and metaplasia of mesothelium. Excision is curative for benign tumors. Radical inguinal orchiectomy with high cord ligation is preferred in case of malignancy. However, the role of lymphadenectomy, radiotherapy and chemotherapy is controversial due to limited number of cases. A multidisciplinary team is essential that consists of urooncologist, radiologist, pathologist and oncologist for best approach as paratesticular tumors are similar in the way of clinical, histological and radiological features.

Keywords: Paratestis, tumor, diagnosis, pathology

Giriş

Paratestistiküler alan farklı yapılardan oluşan, tümörlerin oldukça nadir görüldüğü bir anatomik bölge olup epididim, spermatik kord, tunika vajinalis, körelmiş embriyolojik kalıntılar ve yağ-bağ-kas gibi güçlü destek dokuları içermektedir (1). Bu yüzden paratestistiküler bölgenin en önemli özelliği, sayıca az ama çeşitlilik açısından çok farklı tümörlere ve lezyonlara kaynaklık etmesidir. Tunika vajinalisin hem mezotelle hem de çöломik epitelle olan embriyolojik ilişkisinden dolayı, tüm mezotelyal lezyonlar ve ovaryan yüzey epiteli tümörleri de görülebilmektedir. Ayrıca spermatik kord dahil testis eklerinin embriyolojik olarak Wolffian kanal kökenli olması da tümör çeşitliliğinden sorumlu olabilir. Erişkinde, skrotum içi kitlelerin büyük çoğunluğu testis

kaynaklıdır ve genellikle malign karakterdedir. Paratestistiküler kitleler ise tüm skrotal kitlelerin %2-3'ünü oluşturmaktadır ve intratestiküler kitlelere göre genellikle benign natürdedir (1,2,3,4). Dolayısıyla intratestiküler kitlelerde tedavi genelde radikal orşiektomi iken paratestistiküler kitlelerdeki yaygın benign natür nedeniyle testis koruyucu tedaviler ön plana çıkmaktadır. Bu nedenle paratestistiküler yerleşimli kitlelere üroonkolog, radyolog ve patoloğun işbirliği ile multidisipliner yaklaşılmalıdır. Klinik olarak hastanın yaşı, lezyonun lokalizasyonu, klinik muayenede kitlenin kistik, solid, hareketli olması gibi birçok parametre değerlendirilmektedir. Radyolojik inceleme, kitlelerin lokalizasyonu, sınırları, yayılımı, kistik veya solid ayırımında yol gösterici önemli bir yardımcı tanı yöntemidir. Patolojik tanı öncesi tanı ve tedavinin planlanmasında radyoloji, esas rol

oynayan disiplinlerin başında gelmektedir. Ultrasonografi (USG) paratestiküler kitlelerde ilk başvuru yardımcı tanı yöntemidir. Kitlenin solid, kistik gibi özelliklerini tanımlamada yardımcı iken kitlenin tanısız özelliklerini saptamaya tam olarak izin vermez. Bununla birlikte bilgisayarlı tomografi (BT) kitlenin karakteristik özelliklerini tanımlamada ve evrelemede oldukça yardımcıdır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise kitlenin tam lokalizasyonunu, çevre dokularla ilişkisini, infiltrasyon sınırları hakkında aydınlatıcı bilgi vererek yapılacak cerrahi müdahaleye yol gösterir (5,6,7).

Biz bu yazıda paratestiküler tümörlere patoloji disiplininin genel bakış açısını, klinik ve radyolojik yaklaşımları da göz önüne alarak irdedeceğiz.

Benign Tümör ve Kitlelere Yaklaşım

Klinikte, paratestiküler bölgede en sık kistik kitleler görülmektedir ve çoğu neoplastik değildir. Hidrosel, epididimal kistler, varikozel ile sıklıkla karşılaşmakta olup klinik ve US inceleme ile kolayca tanı konulmaktadır (5,6). Epididimit de sık karşılaşılan, ekstratestiküler kitle yapan bir lezyondur. Akut ve kronik skrotum enflamasyonlarının da en sık sebebidir, skrotal abse ve epididimoorşit ise sık görülen komplikasyonlardır (5,6). Epididimal büyüme, deri kalınlaşması, hidrosel ve hiperemi klinik belirtileri olup ürolog tarafından kolayca gözlemlenebilmektedir. Ülkemizde ve benzer şekilde gelişmekte olan ülkelerde özellikle tüberküloza bağlı epididimit, tüm skrotumu tutan enflamasyona sebep olup oldukça sıktır. Ayrıca epididimin sarkoidoz gibi noninfeksiyöz granümatöz hastalıklar tarafından da tutulabileceği akılda tutulmalıdır. Hidrosel, malign paratestiküler kitlelerin büyük çoğunluğuna eşlik eden bir bulgu olup bazen benign kitlelere de eşlik edebilmektedir. Paratestiküler benign tümörlerin en önemli özelliklerinden birisi malign lezyonlara göre daha genç yaşlarda görülmeleridir. Benign tümörler daha çok üçüncü ve dördüncü dekatlarda karşımıza çıkmakta iken malign tümörler altıncı ve yedinci dekatlarda görülmektedir. Benign kitlelerde üroloji kliniklerine en sık başvuru sebebi yavaş büyüyen, ağrısız kitledir. Fizik muayenede hareketli, iyi sınırlı ve genelde küçük kitle en önemli bulgudur. Radyolojik olarak iyi sınırlı, çevreyi infiltre etmeyen, genelde solid, homojen eko gösteren kitlelerdir. Bununla birlikte bazı olgularda benign ve malign ayırımını yapmak zor olabildiğinden radikal orşiektomi sıklıkla uygulanmaktadır. Spermatik kord, neoplastik kitlelerin yaklaşık %70'inin lokalize olduğu bölgedir (7). En sık gözüken paratestiküler neoplazmlar ise adenomatoid tümör, leiomyom ve lipomdur. Lipom sıklıkla spermatik kord lokalizasyonunda görülürken, adenomatoid tümör ve leiomyom daha çok epididimde görülmektedir. Burada paratestis lokalizasyonunda sık karşılaşılan önemli bazı benign tümörler ile ilgili kısa bilgiler sunacağız.

Leiomyom

Leiomyom, benign davranışlı olup düz kas yönüne diferansiasyon gösteren bir yumuşak doku tümörüdür. Üriner ve erkek genital sistemde oldukça nadiren görülür. En sık böbrek kapsülünde lokalize olmaktadır ve mesane duvarı, epididim, spermatik kord ve tunika albuginoza diğer görüldüğü erkek genitouriner sistem lokalizasyonlarıdır (8). Oldukça yavaş büyüyen bir kitle olup en sık beşinci dekatlarda görülmektedir. Hidrosel olguların %50'sine eşlik etmektedir (9). Radyolojik olarak solid, bazen kistik,

kalsifikasyon içerebilen, homojen, iyi sınırlı, anjiioleiomom hariç kanlanması düşük bir kitledir. Uterus başta olmak üzere patoloji rutininde sık rastlanan ve tanı almasının nispeten kolay olduğu bir tümördür. Mikroskopide en dikkat çekici özelliği geniş-yoğun eozinofilik sitoplazmalı, büyük demetler yapan içsi-oval hücrelerden oluşmasıdır. Mitoz çok nadir olup nekroz görülmez. Bazen damar komponenti belirgin olup anjiioleiomom olarak isimlendirilmektedir (10). İmmünohistokimyasal çalışmada düz kas aktini (DKA), desmin pozitif olup Ki-67 proliferasyon indeksi oldukça düşüktür. Kitlenin total eksizyonu genelde küratiftir.

Lipom

Lipom, genelde orta yaşlarda rastlanan, vücutta en sık gözüken yumuşak doku tümörüdür ve paratestiküler bölge oldukça nadir bir lokalizasyondur (11). Makroskopik olarak iyi sınırlı, kesit yüzü normal yağ dokusuna benzemekte ve sarı renklidir. Mikroskopik olarak, hücreler normal matür yağ dokusu hücrelerine benzemektedir. Uniform bir nucleus, geniş, içi boş (berrak) sitoplazmalı matür adipositlerden oluşmaktadır. Değişik oranlarda fibröz bağ dokusu ve damar içerebilir. USG'de çevre yağ dokusuyla benzer eko vermesi, düzgün sınırlı olması ve yavaş büyüyen bir kitle olması tipik özellikleridir (7,11). Bununla birlikte radyolojik olarak liposarkomla ayırıcı tanı yapılması bazen oldukça zor olabilir. Liposarkomun oldukça büyük çaplara ulaşabilmesi, hızlı büyümesi, sınırlarının düzensiz olması ve daha çok ileri dekatlarda karşımıza çıkması ayırıcı tanıya yardımcı olabilmektedir. Ayrıca dediferansiye liposarkomlarda solid komponentin radyolojik olarak tespiti ayırıcı tanıya yardımcı bir bulgudur (4). Kitlenin total eksizyonu tedavi için yeterlidir. Klinik ve radyolojik olarak liposarkom ile ayırıcı tanı yapılamayan olgularda bazen radikal orşiektomi kaçınılmazdır.

Adenomatoid Tümör

Epididimal tümörlerin büyük bir kısmını oluşturan adenomatoid tümör, mezotelyal orijinli, nüks ve metastazın görülmediği benign davranışlı bir tümördür. Epididimde sıklıkla kuyruk kısmında lokalize, 2 cm'den küçük, radyolojik olarak iyi sınırlı, homojen, hiperekoik görünümlüdür (12). Epididim dışında daha az sıklıkla tunika vajinalis, tunika albuginoza, spermatik kord ve rete testiste lokalizedir. Bazen çevre lokalizasyonlardan testis parankimine yayılabilmektedir (Resim 1). Mikroskopide, basık ve kübik tek sıra epitelle döşeli yarı benzeri yapılar ve tübüllerden oluşur (Resim 1, 2). Ayrıca storiform patern, intralüminal müsün sekresyonu ve taşlı yüzük benzeri hücreler görülebilir (12). İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücreler genellikle mezotel işaretleyicileriyle (kalretinin, HMBE1, WT1 gibi) pozitiflik göstermektedir (Resim 3). Tedavi için, kitlenin total eksizyonu yeterlidir. Çoğu olguda klinik ve radyolojik olarak malign bir tümörden ayırıcı tanısı zor yapıldığından patoloji laboratuvarlarına radikal orşiektomi ile gelmektedir.

Epididimal Papiller Kistadenom

Papiller kistadenom, epididimin benign epitelyal bir tümörüdür. Genelde dördüncü dekatlarda ve ağrısız kitle şikayetiyle kliniğe başvururlar. Sporadik olabileceği gibi ailesel de olabilir. Bu hastaların yaklaşık %17'si von Hippel-Lindau (VHL) hastalığı ile birlikte. Özellikle tümörün bilateral görüldüğü olgular VHL hastalığı yönünden araştırılmalıdır (13). VHL hastalığının

sık bulguları retinal, spinal ve serebellar hemanjioblastomlar, renal kist ve karsinomlar, feokromasitoma ve solid organ kistleridir. Radyolojik olarak epididimde lokalize, iyi sınırlı, kistik ve solid alanlar içeren kompleks ekolu bir kitle imajı yaratır. Bu lokalizasyonda ayırıcı tanıya adenomatoid tümör girmektedir. Makroskopik olarak iyi sınırlı, gri-kahverengi-sarı renkli, solid ve kistik alanlar içeren, bazen kist içinde küçük papiller yapıların görüldüğü bir kitledir. Mikroskopide kist yüzeyi, papiller yapılar ve tübül yapıları, tek ya da çift tabakalı kübik-kolumnar epitelle döşelidir. Nüve yuvarlak-oval, ince kromatinli, benign özelliktedir. Hücre sınırları belirgin olup sitoplazma zayıf eozinofilik bazen de berraktır. Berrak sitoplazmalı olgularda, böbrek hücreli karsinom ile ayırıcı tanı yapmak gerekebilir. İmmünohistokimyasal olarak neoplastik hücreler pankeratin, sitokeratin 7, epitelyal membran antijeni (EMA), vimentin, alfa-1-antitripsin ve PAX8 ile pozitif reaksiyon verir. AMACR ve renal hücreli karsinom genellikle negatif olup CD10 nadiren pozitifdir. Kitlenin total ekzizyonu kúratiftir.

Rete Testisin Benign Tümörleri

Rete testis tümörleri, diđer paratestiküler lokalizasyon tümörleri gibi oldukça nadirdir. Makroskopik olarak iyi sınırlı tümörlerdir. Tümörler, genelde tek sıra benign görümlü küboidal-kolumnar hücrelerle, bazen normal ve hiperplastik epitelle döşelidir. Benign tümörler mikroskopik paterne göre deđişik isimler alırlar. Solid sırt sırta vermiş tübüler yapılardan oluşursa "adenom", kistik komponent belirgin ise "kistadenom", papiller arşitektür belirginse "papiller kistadenom" ve stromal komponent baskınsa "adenofibroma" isimlerini alırlar (14). Solid tübüler paternin belirgin olduđu olgular, testisin sertoli hücreli tümörüne oldukça benzemekte olup ayırıcı tanı problemleri yaşanabilir. Anatomik olarak rete testisin testis parankimi ile devamlılık göstermesi ayırıcı tanıyı zorlaştırmaktadır. Ayrıca bu tümörler inhibin pozitifliđi de gösterebilmektedir (14). Bu histolojik ve immünohistokimyasal benzerlikler, rete testisin mezonefroz ve seks kortlarından derivasyonu ile uyumludur. Çok nadir görülen rete testisin benign tümörlerinin klinik ve radyolojik olarak tanısı, lokalizasyondan dolayı intratestiküler neoplazmlara benzediđinden, oldukça zordur. Bu nedenle bu lokalizasyondaki benign ve malign tümörler genelde malign kabul edilip orşiektomi uygulanmaktadır.

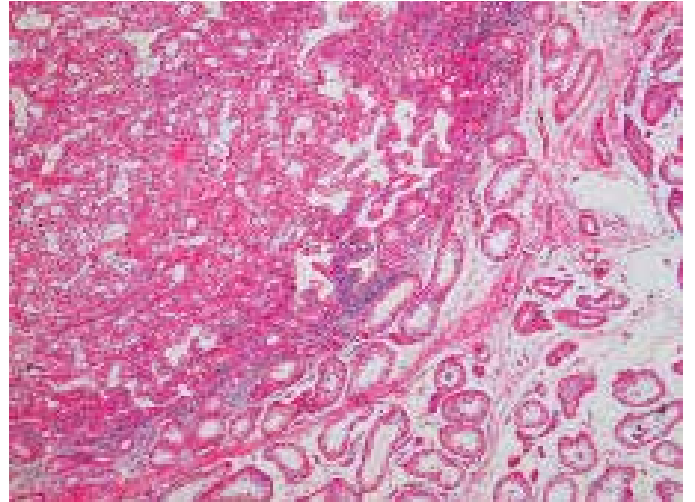
Malign Tümörlere Yaklaşım

Paratestiküler malign tümörler, genelde ileri yaşlarda görülen ve kısa sürede çok büyük çaplara ulaşabilen kitleler yaparlar. Tüm skrotum içi tümörlerin yaklaşık %2-3'ünü oluştururlar ve bunların da %30'unu sarkomlar oluşturmaktadır (1,2,3,4,14,15). Hastalar, üroloji polikliniklerine hızla büyüyen, bazen ağrılı, büyük kitle şikayeti ile başvururlar. Fizik muayenede sert, çevreye fikse, sınırları net seçilemeyen bir kitle tespit edilir. Radyolojik incelemelerde kötü sınırlı, çevre dokulara infiltrat, genelde solid, bazen kistik, heterojen eko gösteren kitlelerdir (7). Kitlelerin ortasında bazen nekroz da tespit edilebilir. Paratestiküler lokalizasyonda en sık görülen tümörler sarkomlardır. Bunun dışında daha nadir olarak mezotelyoma, ovaryan tip tümörler, epididimal adenokarsinom ve metastatik kitleler görülür. Burada sık karşılaştığımız ve ayırıcı tanısı önemli bazı tümörlerden kısaca bahsedeceğiz.

Sarkomlar

Paratestiküler bölgedeki malign tümörlerin çoğunluđunu, yaklaşık %30'unu sarkomlar oluşturmaktadır (16). En sık görülenler sırası ile liposarkom, leiomyosarkom, rabdomyosarkom, andiferansiye pleomorfik sarkom ve fibrosarkomdur (4,15,16). Çocukluk çađı sarkomlarının büyük çoğunluđunu rabdomyosarkom oluşturur (16,17). Hastaların başvuru şikayeti genellikle ele gelen, hızla büyük çaplara ulaşabilen kitledir. Ağrı bazen eşlik edebilir, hidrosel genellikle sarkomlara eşlik eden başka bir bulgudur. Paratestiküler sarkomlar nadir görülen tümörler olduđundan tedavi seçenekleri az sayıda olguya yapılmış retrospektif çalışmaya dayalıdır (16). Tedavide çevre yumuşak dokuların ekzizyonu ile birlikte radikal orşiektomi uygulanırken klinik ve radyolojik olarak metastaz saptanmayan hastalarda retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu, adjuvan radyoterapi ve kemoterapinin yeri kesinleşmemiştir. Tedavi sonrası lokal nüks ve metastaz riski yüksektir (16).

Liposarkom çoğunlukla altıncı ve yedinci dekatta görülen, paratestiküler bölgedeki immatür yağ dokusuna diferansiye olan, en sık karşılaşılan sarkomdur (4,16,17). Genelde de novo çıkar, nadiren lipom zemininden çıkabileceđini bildiren yaygın mevcuttur (17). Hastalar, inguinal herni veya subkütan lipomu taklit eden, kimi zaman ağrılı, ele gelen kitle şikayetiyle kliniđe başvururlar. Bazen akut skrotum nedeniyle acil operasyon gereksinimi yaratabilir (18). USG, hatta MRG ve BT ile liposarkomu yağ dokusundan, dolayısıyla inguinal herniden ayırt etmek güçtür. Ancak dediferansiyasyon alanları arttıkça radyolojik olarak preoperatif tanı koymak daha kolaylaşır (4,7). Makroskopik olarak lobüle, iyi sınırlı, normal yağ dokusu görünümünde, kimi zaman 30 cm çapa ulaşan kitle izlenir. Yerleşim yeri çoğunlukla spermatik kord ve epididimdir (4,19). Histopatolojik olarak en sık görülen alt tip iyi diferansiye/dediferansiye liposarkomdur (Resim 4) (4,17,18,19,20). Diđer alt tipler miksoid/yuvarlak hücreli ve pleomorfik liposarkomdur. Mikroskopik incelemede, iyi diferansiye liposarkom fibröz bağ dokusundan zengindir, pleomorfik, hiperkromatik, çentikli nükleuslu lipoblastlar ve iđsi hücrelerden oluşturur. Dediferansiye alanlar eşlik eden



Resim 1. Testis parankimine infiltrat biribirleriyle yer yer birleşen yarı yapılılardan zengin adenomatoid tümör (Hematoksilen-Eosin x100)

komponente göre düşük ve yüksek dereceli olabilir. Histolojik derece selülerite, mitoz, pleomorfizm ve nekrozun varlığına göre değişmektedir. Dediferansiye alanlar daha çok tipik fibrosarkom ve andiferansiye pleomorfik sarkom şeklindedir. Nadiren leiomyosarkom veya meningiom benzeri alanlar da bildirilmiştir (4,20). Düşük dereceli dediferansiyasyon belirgin atipi göstermeyen fibroblastik işsi hücrelerle karakterizedir (Resim 5) (4). Yüksek dereceli dediferansiyasyon alanları ise bol mitoz içeren yüksek dereceli işsi hücreli sarkom görünümündedir (4,20). Benign lipomatöz lezyonlardan ayırıcı tanısı temel olarak morfolojiye dayalıdır. Farklı alt tip alanları içerebileceği için bol ve dikkatli örnekleme yapılması gereklidir (20).

Leiomyosarkom, çoğunlukla altıncı-yedinci dekatta, spermatik kord veya epididimle ilişkili izlenen iyi sınırlı, mobil, elastik kıvamlı, ağrısız kitle şeklinde karşımıza çıkar (4,15,21). Nadiren subkutan doku veya deriden de köken alabilir (21). Ortalama çapı 5 cm'dir (4,15,21). USG ile heterojen, hipoekoik lezyonlar şeklinde izlenir. Renkli doppler USG artmış vaskülarizasyonu gösterebilir (7). Mikroskopik olarak uterusda görülen leiomyosarkomlara benzer şekilde, uzun demetler yapan eozinofilik sitoplazmalı, künt sonlanan nüvelere sahip işsi hücrelerden oluşur ve çoğunlukla iyi diferansiyedir (21,22). Malignite tanısı, nükleer pleomorfizm, mitoz, nekroz, çevre dokuya infiltrasyon varlığı gibi kriterleri mikroskopik olarak değerlendirerek konur. Az diferansiye leiomyosarkomu morfolojik olarak tanımak zorken, düz kas yönüne diferansiyasyonunu immünohistokimyasal yöntemlerle göstermek (kasa spesifik aktin, DKA ve desmin pozitifliği) yardımcı olabilir.

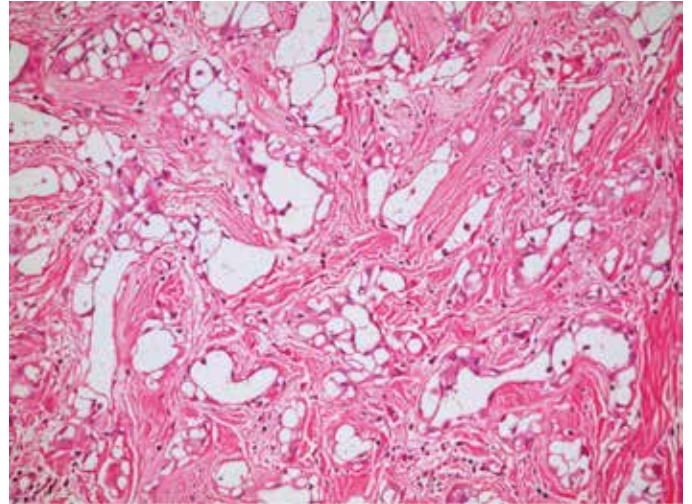
Rabdomyosarkom, paratestiküler bölgede çocuklarda en sık gözüken sarkom olup yaklaşık %80'i 21 yaşından önce görülür (23). Paratestiküler bölgede geliştiğinde spermatik kord veya epididimle ilişkili, makroskopik olarak lobüle, parlak, iyi sınırlı bir kitle olarak izlenir. Ancak mikroskopik olarak çevreye infiltrate olduğu görülür (23,24). Hastalar hızla büyüyen, ağrısız kitle şikayetiyle kliniğe başvururlar. En sık görülen alt tipi embriyonal rabdomyosarkomdur (Botroid ve işsi hücreli tip) (16,23). Botroid tipte, mikroskopik incelemede miksoid veya kollajenöz zeminde geniş, yoğun eozinofilik sitoplazmalı, sitoplazmasında bazen çizgilenmeler seçilen malign hücreler izlenir. İşsi hücreli tipte ise işsi hücreler belirgin olup demet yapıları da yapabilmektedir. İşsi hücreli alt tipin prognoz olarak daha iyi olduğu bildirilmektedir (25). Diğer alt tipler pleomorfik ve alveolar rabdomyosarkomdur. Morfolojik olarak rabdomyoblastların seçilmediği olgularda immünohistokimyasal olarak desmin, kasa spesifik aktin, myogenin ve myoD1 ile pozitif boyanma tanıya yardımcı olur (23,24,25). Rabdomyosarkom kemosenzitif bir tümördür. En yaygın protokol VAK'tır (aktinomisin, vinkristin ve siklofosamid) (25). Lenf nodu diseksiyonu ile birlikte radikal orşiektomi, hemiskrotektomi ve yüksek inguinal diseksiyon esas cerrahi tedavidir.

Andiferansiye pleomorfik sarkom, ileri yaşlarda gözüken, histolojik, immünohistokimyasal ve moleküler incelemelerde belirgin bir yöne diferansiye olmayan hücreleri oldukça pleomorfik olan sarkomların toplandığı bir gruptur. Storiform-pleomorfik malign fibröz histiositom bu tür neoplaziler için kullanılan eski bir adlandırmadır. Mikroskopide işsi, bazen oval, pleomorfik hücreler ve storiform patern siktir. İmmünohistokimyasal olarak çoğunlukla sadece vimentin pozitifliği mevcuttur (16). Büyük çaplara ulaşabilen ve agresif bir tümör olup lokal nüks

ve metastaz yapma kapasitesi yüksektir (16). Fibrosarkom, paratestiküler bölgede, diğer yumuşak doku lokalizasyonlarına da benzer şekilde az görülen bir sarkomdur. Çocukluk çağında da görülmekle beraber daha çok yaşlılarda gözüktür. Düşük dereceli fibromiksoid sarkom da fibrosarkomun bir alt tipi olup bu lokalizasyonda bildirilen sadece iki olgu mevcuttur (4). Bu alt tipte mitoz ve nekroz nadirdir. Benign görünümülü fibroblastlar, girdap yapıları ve daha az hücreli miksoid alanlar içeren bir mikroskopiye sahiptir, bazen damar duvarlarında hyalinizasyon da seçilebilir (Resim 6, 7). Pleomorfizm nadirdir. Andiferansiye pleomorfik sarkom ve fibrosarkomda da tedavi yüksek ligasyonlu radikal orşiektomidir. Cerrahi sınır pozitifliğinde ve nükslerde radyoterapi alternatif bir tedavidir.

Mezotelyoma

Mezotelyoma, paratestiküler alanda, genellikle tunika vajinalisten köken alan, lokal nüks ve metastazlarla seyreden agresif bir tümördür (14,26,27). Spermatik kord ve epididimden de gelişebileceği bilinmektedir (14,26). Genellikle altıncı dekattan sonra görülür. Çocukluk çağında asbest maruziyeti bilinen risk faktörü olmasına rağmen risk faktörü taşımayanlarda da gelişen mezotelyoma olguları mevcuttur (14,26). Hastaları kliniğe başvurmaya en sık iten bulgu skrotal şişlik ve tekrarlayan dirençli hidrosel gelişimidir (14,26,27). Bu hastalarda USG ile vaskülarizasyon artışı ve çevrede vejetasyonların tespit edilmesi mezotelyomayı akla getirmelidir (7,27). Solid kitle saptanan hastalarda ise radyolojik olarak ayırıcı tanı yapmak oldukça zordur (7). Tümör, makroskopik olarak tunika vajinalisi diffüz olarak kalınlaştırılabilir ya da yüzeyde çeşitli büyüklüklerde papiller nodüller oluşturabilir. Çevre yumuşak dokuları, testisi ya da deriyi infiltrate edebilir. En sık epitelyal ve bifazik formu izlenir, saf sarkomatöz formu daha nadirdir (14,26). Mikroskopik olarak, epitelyal formunda tek ya da çok sıralı atipik mezotelyal hücreler genelde papiller ve tübülopapiller patern oluştururken, solid tabakalar dahil her türlü glandüler yapılanmayı izlemek mümkündür (14,28). Sarkomatöz formu, belirgin olmayan kısa demetler oluşturan işsi hücrelerden oluşur. Genelde 2 cm'den

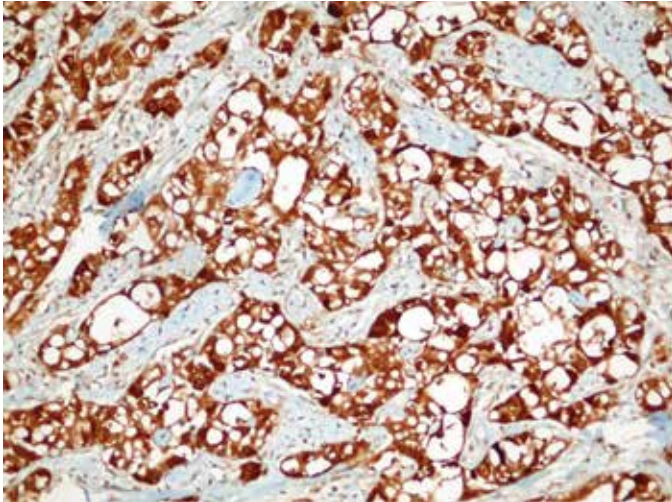


Resim 2. Adenomatoid tümörde, taşlı yüzük benzeri hücreler, kübik epitelle döşeli tübül ve yarık yapıları (Hematoksilen-Eosin x300)

küçük, asemptomatik, soliter, düşük nükleer dereceye sahip ve mitotik aktivitenin düşük olduğu olgular "iyi diferansiye papiller mezotelyoma" olarak adlandırılmaktadır (29). Ayrıca büyük, multikistik, düz ve düşük küboidal epitelle döşeli, sitolojik atipinin düşük olduğu tümörler için de "benign kistik mezotelyoma" tanımı kullanılmaktadır (30). Bununla birlikte uzun süreli izlemlerde benign seyirin çok net olmaması ve bazılarında progresif hastalığın gelişmesinden dolayı hepsini "malign mezotelyoma" adı altında toplamanın daha uygun olduğu vurgulanmaktadır (14,28). İmmünohistokimyasal olarak mezotelyomalarda kalretinin, EMA, HMBE1, WT1 ve keratin 5/6 ile pozitiflik izlenirken; CEA, keratin 20 ve Ber-Ep4 ile pozitif reaksiyon görülmez. Mezotelyomanın ayırıcı tanısında bulunan reaktif mezotelyal hiperplazi ile bu bölgenin metastatik ve primer adenokarsinomları, klinik, morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular yardımıyla tanınabilir. Tedavide, inguinal radikal orşiektomi uygulanırken adjuvan tedavinin yeri tartışmalıdır (14,28).

Ovarian Tip (Müllerian) Epitelyal Tümörler

Ovarian tip epitelyal tümörler, paratestiküler bölgede daha çok olmak üzere testiste de görülebilen, overin yüzey epiteli tümörlerinin bu lokalizasyondaki analogudur. Histogenezi tartışmalı bir konudur. Tunika vajinalisin Müllerian metaplazisinden, paratestiküler yumuşak doku veya testisin apendiksindeki Müllerian kalıntılardan çıkabileceği düşünülmektedir (14,31,32). Ovarian tip epitelyal tümörler erkeklerde sıklıkla beşinci dekatta görülmekte olup ortalama görülme yaşı 46'dır (8). Hastalar ağrı, ele gelen kitle şikayetleriyle kliniğe başvururlar. Bu şikayetlere muayene bulgusu olarak sıklıkla hidrosel de eşlik edebilir (14,31). Paratestis, anatomik olarak sıkı bağ dokularından zengin olduğu için bu bölgenin Müllerian tip tümörleri, over tümörleri gibi büyük kitlelere ulaşmazlar. Paratestiküler bölgede en sık görülen alt tip seröz borderline tümördür. Nadir olgular şeklinde bildirilen müsinöz tümör, endometrioid tümör, berrak hücreli tümör ve Brenner tümörü de mevcuttur ancak literatürde şu ana dek bildirilen paratestiküler orjinli seröz kistadenom yoktur. Makroskopik

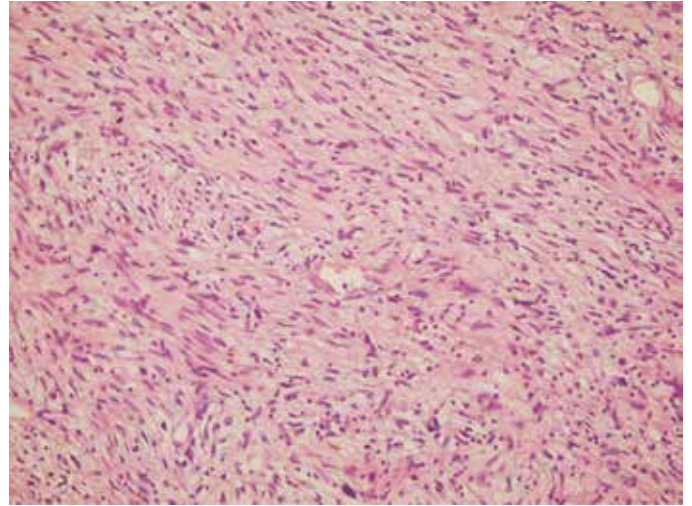


Resim 3. Adenomatoid tümör hücrelerinde immünohistokimyasal çalışmada kalretinin ile pozitiflik

olarak invaziv karsinomlar çoğunlukla solid, infiltratif sınırlı kitleler şeklinde izlenirken borderline ve benign tümörler belirgin kistik component içerirler (14,31,32). Mikroskopik olarak ovarian tip epitelyal tümörlerin tanısı, over lokalizasyonlu tümörlerin histolojik ve immünohistokimyasal tanı kriterlerine göre yapılır. Benign kistadenomlar, belirgin atipi göstermeyen genelde tek sıralı epitelle döşelidir. Hangi tür epitel ile döşeli ise ona göre isimlendirilir (müsinöz kistadenom vs.). Borderline tümörlerde kist içine büyümüş kompleks papiller ve kribriform yapılar ve mikroinvazyon görülebilir. Hücresel olarak kimi zaman masum görünüşlü epitelyal hücreler, kimi zamansa bol mitoz izlenen oldukça atipik hücrelerden oluşabilir. Seröz karsinomlar genelde stromaya invaze papiller yapılar ve bol psammom cismi içermekte iken müsinöz karsinomlarda çevre dokulara müsin ekstrasvasyonu ve distrofik kalsifikasyon görülebilir (14). Müllerian tip paratestiküler tümörleri over kaynaklı tümörlere olan benzerliklerinden dolayı tanımak nispeten kolaydır, ancak



Resim 4. Paratestiküler yerleşimli dediferansiye liposarkom olgusunun makroskopik görünümü. Normal testis dokusu periferde seçilmektedir

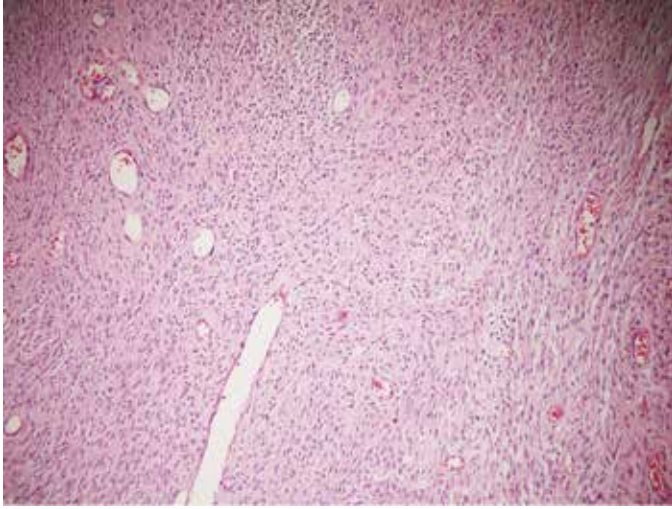


Resim 5. Dediferansiye liposarkomda myofibrosarkom benzeri alan (Hematoksilen-Eosin x300)

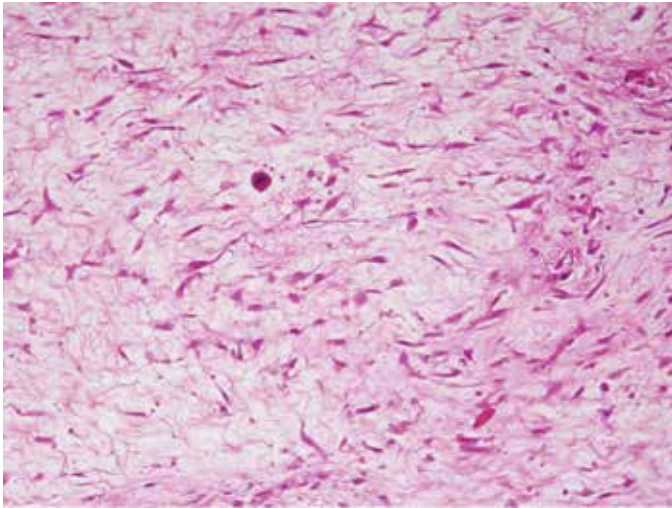
nadir oluşları nedeniyle ayırıcı tanıda ilk sırada bu grup tümörler akla gelmeyebilir. Özellikle müsinöz karsinom varlığında öncelikle metastatik lezyonların ve apendiks kaynaklı neoplazinin herni yoluyla direkt yayılımının ekarte edilmesi gereklidir (14). Müsinöz kistadenomlar testis içinde geliştiklerinde başka bir teratomatöz komponent ve intratübüler germ hücreli neoplazi varlığı mutlaka araştırılmalıdır. Borderline tümörlerde ise olası invazyonu araştırmak amacıyla bol örnekleme yapılmalıdır. Morfolojik ayırıcı tanıda zorlanıldığında, immünohistokimyasal olarak ovaryan tip tümörlerdeki CEA ve CA-125 pozitifliği yardımcı olabilir. Prognozuyla ilgili bilgilerimiz sınırlı olsa da ekzizyon sonrası benign ve borderline tümörler iyi seyrederken, karsinomlar nüks edebilir ve uzak metastaz yapabilir (14,33).

Epididimal Adenokarsinom

Primer epididim kaynaklı adenokarsinom oldukça nadirdir. Literatürde bildirilen az sayıdaki olgudan bazılarının gerçekten



Resim 6. Düşük dereceli fibromiksosarkomda hücreden biraz zengin fibroblast benzeri hücreler, damar duvarlarında hafif derecede hyalinizasyon (Hematoksilen-Eosin x200)



Resim 7. Düşük dereceli fibromiksosarkomda hücreden fakir mikroid alanlar (Hematoksilen-Eosin x200)

epididimal adenokarsinom olduğu şüphelidir (14,34,35). Görülme yaşı 27-82 arasında değişmekte olup hastalar skrotal kitle ve ağrı şikayetiyle kliniğe başvururlar (35). Makroskopik incelemede, solid bir tümöral kitlenin epididimle ilişkili olduğu, bu bölgeyi destrükte ettiği izlenir. Nadiren sınırlı, kistik lezyonlar şeklinde de karşımıza çıkabilir (14,35). Mikroskopik olarak tümörü oluşturan malign hücreler küboidal-kolumnar şekilli, silyasız, çoğunlukla berrak sitoplazmalı olup tübüler, kistik ve papiller yapılar oluştururlar (14,34,35). İmmünohistokimyasal incelemede tümöral hücreler sitokeratin (AE1/3, Cam 5.2) ve EMA ile pozitif boyanma gösterirken CEA, Leu M1, Ber-Ep4 ile negatiflik izlenir. Epididimal adenokarsinom tanısı koyarken öncelikle metastaz olasılığının ekarte edilmesi önemlidir. Hastanın bilinen başka bir primer tümörü olması, epididimdeki lezyonun multifokalite, vasküler ve lenfatik invazyon göstermesi, anatomik yapıların arasından ilerlemesi metastaz lehine bulgulardır (14). Ayırıcı tanıda ayrıca, malign lezyonlar içinden, paratestiküler bölgenin diğer primer karsinomları, benign lezyonlar içinden ise adenomatoid tümör ve papiller kistadenom vardır. Hastalığın gidişatı hakkında bilgilerimiz sınırlıdır ancak ileri evre epididimal adenokarsinom kemoterapi ve radyoterapiye yanıt vermediğinden erken evrede radikal orşiektomi ve retroperitoneal lenf nodu diseksiyonu yapılması önerilmektedir (14,34,35).

Metastatik Tümörler

Paratestiküler bölgeye metastaz yapan tümörlerle ilgili literatürde yalnızca olgu sunumları şeklinde çalışmalar mevcuttur (14). Bu bölgenin malign tümörlerinin yalnızca %8,1'i metastatik tümörlerdir ve en sık olarak mide ve prostat adenokarsinomu metastazı izlenmektedir (14). Akciğer, böbrek, pankreas karsinomu, malign melanom, apendiks ve kolorektal kanserlerin paratestiküler metastazları da bildirilmiştir (14,16). Ayrıca her tip lenfoma ve lösemi paratestiküler bölgede görülebilmektedir (14). Yaşı 50'den büyük ve bilinen primer bir tümörü olan hastalarda paratestiküler kitle varlığında öncelikle metastaz olasılığı dışlanmalıdır.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Kemal Behzatoğlu, Dizayn: Kemal Behzatoglu, Veri Toplama veya İşleme: Buket Bambul Sığırcı, Analiz veya Yorumlama: Kemal Behzatoğlu, Literatür Arama: Ceren Boyacı, Yazan: Kemal Behzatoğlu, Ceren Boyacı, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Lioe TF, Biggart JD. Tumours of the spermatic cord and paratesticular tissue. A clinicopathological study. Br J Urol 1993;71:600-606.
2. Sogani PC, Grabstald H, Whitmore WF Jr. Spermatic cord sarcoma in adults. J Urol 1978;120:301-305.
3. Russo P, Brady MS, Conlon K, et al. Adult urological sarcoma. J Urol 1992;147: 1032-1036.
4. Unlü Y, Huq GE, Ozyalvaçlı G, et al. Paratesticular sarcomas: A report of seven cases. Oncol Lett 2015;9:308-312.
5. Beccia DJ, Krane RJ, Olsson CA, et al. Clinical management of non-testicular intrascrotal tumors. J Urol 1976;116:476-479.

6. Frates MC, Benson CB, DiSalvo DN, et al. Solid extratesticular masses evaluated with sonography: pathologic correlation. *Radiology* 1997;204:43-46.
7. Akbar SA, Sayyed TA, Jafri SZ, Hasteh F, Neill JS. Multimodality imaging of paratesticular neoplasms and their rare mimics. *Radiographics* 2003;23:1461-1476.
8. Thomas J, Rifkin M, Nazeer T. Intratesticular leiomyoma of the body of the testis. *J Ultrasound Med* 1998;17:785-787.
9. Hertzberg BS, Kliewer MA, Hertzberg MA, Distell BM. Epididymal leiomyoma: sonographic features. *J Ultrasound Med* 1996;15:797-799.
10. Çömez K, Çelik S, Bozkurt O, ve ark. Paratestiküler vasküler leiomyom (Anjiioleiomyom) Olgu Sunumu. *Üroonkoloji Bülteni* 2014;13:190-191.
11. Rodríguez Toves LA, Estebanez Zarranz J, Camacho Parejo J, et al. Paratesticular lipoma. *Actas Urol Esp* 1997;21:620-622.
12. Karayigit E, Mete Ö, Kılıçaslan I, Uysal V. Paratestiküler adenomatoid tümör (dokuz olguda morfolojik ve immünhistokimyasal inceleme). *Türk Patoloji Dergisi* 2006;22:32-36
13. Alkibay TR, Erkan I, Özen H, ve ark. Bilateral epididimal papiller kistadenoma. *Türkiye Klinikleri J Med Res* 1985;3:357-359.
14. Amin MB. Selected other problematic testicular and paratesticular lesions: rete testis neoplasms and pseudotumors, mesothelial lesions and secondary tumors. *Mod Pathol* 2005;18:131-145.
15. Günlüsoy B, Vardar E, Çiçek S, ve ark. Beş olgu nedeniyle paratestiküler tümörler. *Türk Üroloji Dergisi* 2002;28:38-41.
16. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, et al. Adult paratesticular tumours. *BJU Int* 2002;90:707-715.
17. Fitzgerald S, MacLennan GT. Paratesticular liposarcoma. *J Urol* 2009;181:331-332.
18. Gabriele R, Ferrara G, Tarallo MR, et al. Recurrence of paratesticular liposarcoma: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2014;12:276.
19. Chondros K, Heretis I, Papadakis M, et al. Dedifferentiated paratesticular liposarcoma with osseous metaplasia. *Case Rep Urol* 2015;2015:965876.
20. Kryvenko ON, Rosenberg AE, Jorda M, Epstein JI. Dedifferentiated liposarcoma of the spermatic cord: a series of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 2015;39:1219-1225.
21. Batra A, Marwah N, Marwah S, et al. Subcutaneous leiomyosarcoma of scrotum presenting as an exophytic mass: An unusual presentation. *Indian Dermatol Online* 2015;6:193-195.
22. Erdemir F, Atılgan D, Parlaktaş BS, ve ark. Paratestiküler Leiomyosarkom: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *J Clin Anal Med* 2012;3:227-230.
23. Boudahna L, Benbrahim Z, Amaadour L, et al. Paratesticular rhabdomyosarcoma in adults: three case reports and review of literature. *Pan Afr Med J* 2014;19:279.
24. Kosan M, Gonulalan U, Ugurlu O, et al. Embryonal paratesticular rhabdomyosarcoma: a case of young adult patient who has inguinal relapse. *Int Urol Nephrol* 2007;39:1159-1161.
25. Sinha NK. Paratesticular rhabdomyosarcoma in young adult- a case report. *J Clin Diagn Res* 2015;9:ED01-2.
26. Akin Y, Bassorgun I, Basara I, Yucel S. Malignant mesothelioma of tunica vaginalis: an extremely rare case presenting without risk factors. *Singapore Med J* 2015;56:53-55.
27. Boyum J, Wasserman NF. Malignant mesothelioma of the tunica vaginalis testis: a case illustrating Doppler color flow imaging and its potential for preoperative diagnosis. *J Ultrasound Med* 2008;27:1249-1255.
28. Brimo F, Illei PB, Epstein JI. Mesothelioma of the tunica vaginalis: a series of eight cases with uncertain malignant potential. *Mod Pathol* 2010;23:1165-1172.
29. Butnor KJ, Sporn TA, Hammar SP, Roggli VL. Well-differentiated papillary mesothelioma. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1304-1309.
30. Lane TM, Wilde M, Schofield J, Trotter GA. Benign cystic mesothelioma of the tunica vaginalis. *Br J Urol Int* 1999;84:533-534.
31. Henley JD, Ferry J, Ulbright TM. Miscellaneous rare paratesticular tumors. *Semin Diagn Pathol* 2000;17:319-339.
32. Nochomovitz LE, Orenstein JM. Adenocarcinoma of the rete testis: consolidation and analysis of 31 reported cases with a review of the literature. *J Urol Pathol* 1994;2:1-37.
33. Uschuplich V, Hilsenbeck JR, Velasco CR. Paratesticular mucinous cystadenoma arising from an oviduct-like müllerian remnant: a case report and review of the literature. *Arch Lab Pathol Med* 2006;130:1715-1717.
34. Stanik M, Dolezel J, Macik D, et al. Primary adenocarcinoma of the epididymis: the therapeutic role of retroperitoneal lymphadenectomy. *Int Urol Nephrol* 2012;44:1049-1053.
35. Jones MA, Young RH, Scully RE. Adenocarcinoma of the epididymis: a report of four cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1997;21:1474-1480.