

SOCIETÀ ITALIANA DI RICERCHE IN CHIRURGIA



38

VOLUMETTO ESTRATTO DA:

XIV CONGRESSO NAZIONALE



MONDUZZI EDITORE

Yolk Sac del testicolo: raro caso con metastasi gigante retroperitoneale

F. SIRACUSA, R. BRUNO, G. ROSONE,
M. LO CURTO *, A. ZINGONE * e P. LANZARA **

Clinica Chirurgica Pediatrica

** Clinica Pediatrica*

*** Cattedra di Fisiopatologia Endocrina*

Università di Palermo



XIV Congresso
Nazionale
della Società Italiana
di Ricerche in Chirurgia

Catania
16-18 marzo 1989

RIASSUNTO

Gli Autori riportano un caso di tumore primitivo del testicolo (Yolk Sac Tumor), e metastasi gigante dei LNR, evidente clinicamente come voluminosa massa addominale (Ø cm 23) e con sindrome virilizzante associata. Dopo un primo tentativo terapeutico eseguito in altra sede unicamente con una orchietomia, il necessariamente multiplo approccio terapeutico (CT, Chirurgia, t.endocrino) attuato dagli Autori, ha consentito una remissione libera da malattia da tre anni ed una migliore e più adeguata qualità di vita. In virtù dei risultati e dopo revisione dei dati di letteratura, gli Autori mettono in risalto l'importanza della necessaria cooperazione multidisciplinare sia nella stadiazione che nel follow up delle malattie neoplastiche in genere ed in quelle del testicolo in particolare.

INTRODUZIONE

Lo Yolk Sac è la forma più comune (40-50%) dei tumori primitivi del testicolo che rappresentano lo 1-2% delle neoplasie maligne in età pediatrica (2,4,910). Di recente (4,8) i tumori primitivi del testicolo del bambino sono stati classificati in T.a cellule germinali (Yolk Sac, Teratoma, Teratocarcinoma, Ca embionale, Seminoma), T.non germinali ad origine dallo stroma della gonade (t.a cellule di Leydig e di Sertoli rispettivamente, forme intermedie), T.delle strutture di sostegno (fibroma, leiomioma, etc.), Gonadoblastoma ed altri (4,10,13).

Lo Yolk Sac, definito anche t. del Seno endodermico, mesonefro, mesoblastoma e spesso confuso in passato con il Ca embrionale(4), è una neoplasia maligna da cellule germinali che hanno subito una maturazione extraembrionaria. Questo Tumore, potenzialmente a topografia varia, è più frequente a sede testicolare con maggiore incidenza nella età compresa tra i 2 ed i 4 mesi di vita(2,5,9). Esso può essere accompagnato da una Sindrome disendocrina: infatti dal punto di vista istologico ed istogenetico le cellule dello Yolk Sac possono derivare per differenziazione e redifferenziazione, dalle cellule anaplastiche non differenziate del seminoma(11). La possibilità di reperire istochimicamente testosterone(12) in cellule, la cui struttura ricorda quella di cellule mesenchimali simili a cellule di Leydig e di Sertoli, fa supporre che lo Yolk Sac Tumor sia una entità morfologica specifica costituita da cellule germinali e da cellule derivate dallo stroma della corda sessuale. La valutazione degli ormoni steroidei e dei loro cataboliti, degli LH ed FSH, basali e dopo attivazione, consente di porre diagnosi differenziale tra pubertà precoce vera idiopatica, pseudopubertà precoce surrenalica e sindrome virilizzante da primitivo tumore testicolare. Quindi la normalizzazione dei parametri endocrini, dopo orchietomia, costituisce marker della correzione della sindrome disendocrina da neoplasia. E' da puntualizzare che la massiva attivazione androgena può determinare attivazione diencefalica così da trasformare una sindrome disendocrina neoplasia indotta in una pubertà precoce vera indotta, evidenziabile anche in intervallo libero da malattia(11,12), dal test positivo allo LH-RH, dalla persistenza di valori elevati di testosterone e della ipertrofia dei genitali esterni, dall'aumento della età ossea.

Sino ad un decennio fa, individuato nella orchietomia radicale il primo atto terapeutico, era presente una controversia sulla utilità diagnostico-terapeutica della Linfoadenectomia Retroperitoneale(LAR), eseguita dopo orchietomia. La frequente negatività dei reperti istologici le possibilità di danni anatomofunzionali, la sovrapposibilità delle curve di sopravvivenza dei soggetti sottoposti e non a LAR, la prevalente metastatizzazione ematogena dello Yolk Sac e soprattutto la introduzione del monitoraggio della aFP, hanno di recente risolto tale controversia ed unificato l'atteggiamento diagnostico-terapeutico della maggior parte degli Autori(1,3,4,5,6,9). Oggi infatti l'approccio corretto ai tumori del testicolo prevede, oltre agli esami di routine, l'ecografia transrotale ed addominale, il dosaggio della aFP, ed infine la orchietomia radicale per via inguinale. Alla diagnosi di Yolk Sac Tumor deve seguire, nel post-operatorio, il dosaggio della aFP, lo Rx del torace e l'ecografia dell'addome; la TAC va utilizzata nei casi dubbi(Stadio 1). La negatività di queste indagini (Stadio 1) consente controlli mensili con Rx torace e dosaggio della aFP. Gli eventuali successivi provvedimenti diagnostico-terapeutici (LAR, CT, RT) trovano indicazione in caso di elevati persistenti livelli plasmatici di aFP e/o di positività dei reperti eco e tomografici(Stadio 2 e 3)(2,4,5,6,9).

MATERIALI E METODI

caso clinico: Tommaso B., nato il 3.6.79.

All'età di circa 7 anni ricovero in altra sede per la presenza di tumefazione testicolare dx, con sindrome virilizzante associata, e grossa tumefazione addominale a carico dei quadranti di dx. Dopo gli esami di routine, il dosaggio della aFP (27.000 ui/ml) ed una TAC addome, che

evidenziava tumefazione retroperitoneale, dal $\varnothing$ di circa 20 cm, il paz. era sottoposto ad orchietomia dx. (Diagnosi: Yolk Sac del testicolo) In 7° giornata il p. giunge alla nostra osservazione; al ricovero condizioni generali discrete; presenza di iperplasia linfonodi inguinali dx; Tumefazione addominale a carico dei quadranti di dx che dall'ipocondrio dx si estende alla fossa iliaca dx ed oltrepassando la linea mediana sino alla fossa iliaca sn. L'ecografia dell'addome evidenzia massa espansiva retroperitoneale ad ecostruttura disomogenea che disloca i visceri. La TAC (fig.1) e meglio la R.M. (fig.2) dell'addome evidenziano sede e rapporti della massa, dal $\varnothing$ di circa 23 cm, che occupa interamente lo emiaddome dx e disloca a Sn la matassa intestinale, cranialmente il fegato ed il suo peduncolo vascolare e posteriormente la vena cava inferiore ed il rene dx con compressione sull'uretere ed ureteroidronefrosi. aFP = 150 ui/ml. L'età ossea (Rx cranio e mano) è di 13,1 anni. Il controllo endocrino con studio dell'assetto ormonale evidenzia "cospiuo aumento dei valori di testosterone e blocco della secrezione gonadotropica compatibile con iperproduzione leydigiana". Il paz. inizia cicli di CT per totali 40 gg, sino a quando una ecografia evidenzia riduzione di volume della massa. aFP= Neg. Rx torace= Neg.- Il p. viene sottoposto a laparotomia che "evidenzia la massa retroperitoneale" a partenza dal margine sottoepatico ed estesa sino alle fosse iliache e che aderisce al colon ascendente e trasverso ed intimamente alla 3° porzione del duodeno; posteriormente la massa è adesa al rene dx ed ingloba l'arteria e la vena renali. Apertura del peritoneo posteriore lungo la riflessione parietocolica dx: isolamento del colon ascendente e trasverso e del suo meso; l'isolamento della 3° porzione duodenale provoca la lacerazione della sua parete posteriore. Preparazione ed isolamento dai vasi iliaci sino a quelli renali della aorta e della cava, intimamente adesi alla massa; legatura e sezione dei vasi renali dx, legatura dell'uretere e sezione in sede iuxtavesicale ed asportazione della massa e del rene dx in blocco. Resezione di circa 5 cm della 3° parte del

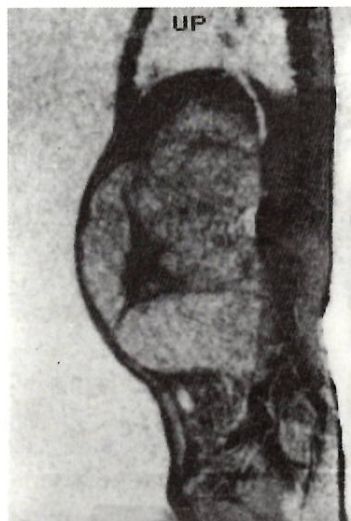
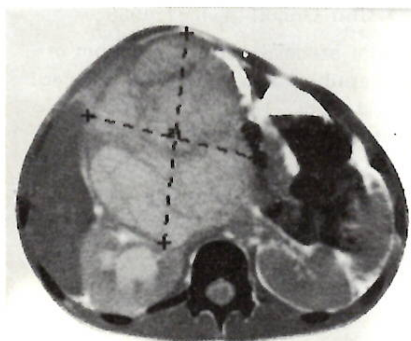


Fig. 1: particolare TAC; descrizione nel testo

Fig. 2: particolare R.M. descrizione nel testo

duodeno ed anastomosi T-T a punti staccati; riposizionamento del colon e della matassa intestinale; sutura a strati della parete. -
Regolare il decorso post-operatorio; in 8° giornata aFP negativa.
Negativi vari controlli ecografici eseguiti ogni mese. Nonostante il riscontro di valori normali di testosterone e di LH-FSH a 6 mesi dall'intervento, il p. inizia terapia con Ciproterone allo scopo di rallentare il processo di maturazione ossea. Allo stato attuale il p., controllato ogni mese, gode di buona salute ed appare libero da malattia da 2 anni

RISULTATI E CONCLUSIONI

il caso clinico riportato, con i suoi molteplici aspetti clinici e terapeutici, è rappresentativo della necessaria cooperazione multidisciplinare nelle malattie neoplastiche in genere ed in particolar modo nei tumori che, a causa di attività secernenti, determinano un quadro clinico complesso che necessita di vari approcci terapeutici. Un giusto atteggiamento diagnostico, una attenta ed esatta stadiazione del tumore ed una analisi completa di ogni risvolto clinico da esso determinato consentono oggi, almeno per certe forme, curve di sopravvivenza soddisfacenti.

BIBLIOGRAFIA

- 1) DODAT H. et AL. -Tumeurs testiculaires primitives de l'enfant. Chir. Pédiatr. 27,1-13,1986
- 2) FRIFFIN G.C., RANEY R-Yolk sac carcinoma of the testis in child-DUCKETT J., D'ANGIO G-dren. J.Urol. 137,954,1987
- 3) GREEN D.M. -Testicular tumors in infants and children. Sem.Surg.Oncol. 2,156,1986
- 4) HOMSY Y., VILA A.F. -Yolk sac tumor of the testicle:is retroperitoneal lymph node dissection necessary
NASSIM K, DEMERS J. J.Urol. 132,532,1984
- 5) HAYS D.M. -Pediatric Surgical Oncology. Grune-Stratton Edit. 1986
- 6) HOSKIN P, DILLY S et AL. -Prognostic factors in stage I Non-Seminomatous germ-cell testicular tumors managed by orchiectomy and surveillance: implications for adjuvant chemotherapy. J.Clin.Oncol. 4,1031,1986
- 7) KAPLAN G.W. et AL. -Gonadal stromal tumors: a report of the prepubertal testicular tumor registry. J.Urol. 136,300,1986
- 8) KAPLAN E.W., FIRLIT C. -Treatment of testicular Yolk sac carcinoma in the young child. J.Urol: 126 663,1981.
- 9) KRAMER S., WOLD L. et AL. -Yolk sac carcinoma: an immunohistochemical and clinicopathologic review. J.Urol. 131,315,1984
- 10) QUINTANA J., BERESI V. et AL. -Infantile Embryonal carcinoma of testis. J.Urol. 128,785,1982
- 11) ROMANENKO A.M. et PERSIDSKI I. -Morphology and histogenesis of Yolk sac tumors in the testis Arkh.Patol. 49,51,1987

- 12) TESHIMA S. et AL. -Testosterone in infant testis Yolk sac tumor indicating a mixture of germ-cell and sex cord-stromal elements: a new concept. Jpn Cancer Res. 77, 428, 1986
- 13) UEHLING D., SMITH E. -Newborn granulosa cell tumor of the testis. J. Urol. 138, 385, 1987
- LOGAN R., HAFEZ G.R.

XIV Congresso
Nazionale
della Società Italiana
di Ricerche in Chirurgia

Catania
16-18 marzo 1989