



Nadir Bir Olgu: Sağ İnmemiş Testis ve Sağ İnguinal Herniye İpsilateral Renal Agenezi ve Seminal Vezikül Agenezisinin Eşlik Ettiği Kontralateral Testiste Seminoma

A Rare Case: Contralateral Testicular Seminoma Accompanied by Right Undescended Testicle and Right Inguinal Hernia with Ipsilateral Renal Agenesis and Seminal Vesicle Agenesis

Dr. Zafer Demirel¹, Dr. Ali Güragaç², Dr. Sami Uğuz³, Dr. Bilal Fırat Alp³, Dr. İbrahim Yıldırım³

¹Eskişehir Asker Hastanesi, Üroloji Kliniği, Eskişehir, Türkiye

²Tatvan Asker Hastanesi, Üroloji Kliniği, Bitlis, Türkiye

³Gülhane Askeri Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Embriyolojik ve anatomik olarak erkek reproduktif sistemi ile üriner sisteminin yakın ilişkide olmaları nedeniyle bu iki sisteme ait konjenital anomalilerde genellikle bir arada görülürler. Seminal vezikül agenezisi oldukça nadir olup, vaz deferens agenezisi veya ipsilateral böbrek anomalileri bu patolojiye eşlik edebilir. Seminal vezikül agenezisi tanısı genellikle rastlantısal konulur. Seminal vezikül agenezisinin olası nedenleri hala belirsizdir, ancak bu durumun Wolf kanallarının defektif gelişimi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Biz; sol seminal vezikül agenezisi ile ona eşlik eden ipsilateral renal agenezi ve ipsilateral inmemiş testis gibi bazı anomalileri olan ayrıca sol testiste seminom ve sağ indirek inguinal herni saptadığımız bir olguyu sunduk. Bildiğimiz kadarıyla, literatürde benzer özellikleri olan başka bir olguya rastlamadık.

Anahtar Kelimeler: Seminal vezikül agenezi, renal agenezi, inmemiş testis, inguinal herni, seminom

Summary

Due to the close relationship between the male reproductive system and the urinary system, both embryological and congenital anatomic anomalies of these systems are often seen together. Seminal vesicle agenesis is a relatively rare disorder and may be seen concurrently with vas deferens agenesis or ipsilateral renal abnormalities. The diagnosis of seminal vesicle agenesis is usually established incidentally. This condition is thought to occur as a result of a defective development of Wolffian ducts but the possible causes for seminal vesicle agenesis are still uncertain. Here, we present a case of left seminal vesicle agenesis accompanying by ipsilateral renal agenesis and ipsilateral undescended testicles in a patient who also had a left testicular seminoma and diagnosis of indirect inguinal hernia on the right side. To our knowledge, a case with similar features has not been previously reported in the literature.

Keywords: Seminal vesicle agenesis, renal agenesis, undescended testes, inguinal hernia, seminoma

Giriş

Unilateral veya bilateral olabilen seminal vezikül agenezisi (SVA) erkeklerde nadir infertilite sebepleridir. İnsidansı %0,6-1 olan unilateral SVA'ya renal agenezi (RA) ya da vaz deferens agenezisi (VDA) eşlik edebilir (1). Daha nadir izlenen bilateral SVA'da genellikle kistik fibrozis transmembran reseptör (KFTR) mutasyonu izlenir ve bilateral VDA ile birlikte (1). Erkek reproduktif sistemi ile üriner sisteminin embriyolojik ve anatomik olarak yakın ilişkide olmaları nedeniyle bu iki sisteme ait konjenital anomalilerde genellikle bir arada görülürler (1,2). Mezonefrik kanalın [(MK) Wolf kanalı] uygun gelişmemesi; böbrek, ureter, vaz deferans (VD) ve seminal vezikülün çeşitli konjenital anomalilerine sebep olabilmektedir (1,2).

İnmemiş testis, testisin skrotum dışında, inguinal kesede, inguinal kanal dışında veya eksternal ringte palpe edilebilmesidir. İnmemiş testise en sık eşlik eden bozukluk inguinal herni olup, oluşumunda temel etken prosesus vajinalisin (PV) açık kalmasıdır (3). Biz burada sağ inguinal bölgede şişlik ve ağrı şikayetiyle merkezimize refere edilen; sağ inguinal herni ve sağ inmemiş testise, ipsilateral SVA ve ipsilateral RA'nın eşlik ettiği ayrıca sol testisinde seminom saptanan tedavi yönetimi oldukça zor olan bir olguyu sunduk.

Olgu Sunumu

Merkezimize sağ inmemiş testis ve sağ inguinal herni ön tanısıyla refere edilen 24 yaşındaki erkek hastanın sağ inguinal

bölgesinde şişlik ve ağrı şikayetleri mevcuttu. Hastanın fizik muayenesinde; erkek sekonder seks karakterlerine sahip olduğu, sağ testisin intraskrotal olmadığı, sağ inguinal herni ve intraskrotal yerleşimli sol testisinde kitle olduğu saptandı. Testis tümörü evrelemesinde rutin yapılan preoperatif kontrastlı abdominopelvik bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde; sağ RA, sol renal kompensatris hipertrofi ve sağ SVA saptandı (Resim 1a, 1b). Skrotal ultrasonografide (USG); sağ inguinal herni olduğu, sağ testisin 29x16 mm boyutunda inguinal kanal proksimalinde yerleştiği, sol testisin 41x31 mm boyutlarında intraskrotal yerleşimli olduğu ve orta kesimde 22x17 mm hipoeoik kitle lezyonu izlendiği raporlandı (Resim 1c, 1d). Hastanın preoperatif tümör markırları ve hormonal analizinde; laktat dehidrogenaz (LDH) 679 U/L (yüksek, 220-450 U/L), B-hCG 0,8 mIU/mL (normal, 0-5 mIU/mL), alfa fetoprotein (AFP) 5 ng/mL (normal, 0-9 ng/mL), toplam testosteron düzeyi 436,2 ng/dL (normal, 249-836 ng/dL), FSH 20,9 IU/L (yüksek, 1,5-12,4 IU/L) ve lüteinleştirici hormon (LH) 16,7 IU/L (yüksek, 1,7-8,6 IU/L) olarak saptandı.

Hastadan aydınlatılmış onam alınarak sağ inguinal herniorafi, sağ orşiopeksi ve sol skrotal eksplorasyon planlandı. Yirmi dört yaşında olan hastanın sol testise göre küçük boyutlarda sağ inmemiş testisinin olması, sol testisteki kitlenin testis hacminin %30'undan küçük olduğu değerlendirildiğinden sol parsiyel orşiektomi düşünüldü. Skrotal eksplorasyonda sol testisteki kitleden frozen patoloji alındı. Ayrıca sol testisten fertiliteye yönelik kriyoprezervasyon amaçlı örnek doku alındı. Frozen patolojide malignite pozitif ve cerrahi sınırın tümör negatif gelmesi üzerine sol parsiyel orşiektomi yapıldı. Aynı seansta hastaya sağ inguinal herniorafi ve sağ orşiopeksi yapıldı. Hastanın parsiyel orşiektomi spesmeninin final patolojisi; klasik tip seminom ve cerrahi sınırdan intratübüler germ hücreli neoplazi olarak raporlandı. Hastaya bunun üzerine kılavuzlara uygun olarak sol radikal orşiektomi veya adjuvan radyoterapi önerildi. Fakat hasta her iki tedavide kabul etmedi. Hastanın postoperatif 3. haftada tümör markırları ve hormonal analizinde; LDH 679 U/L (yüksek, 220-450 U/L), B-hCG 0,8 mIU/mL (normal,



Resim 1. a) Abdominopelvik bilgisayarlı tomografide sağ seminal vezikül agenezi, b) sağ renal agenezi ve c,d) sol testisteki kitlenin ultrasonografi görüntüleri

0-5 mIU/mL), AFP 5 ng/mL (normal, 0-9 ng/mL), toplam testosteron 107,1 ng/dL (düşük, 249-836 ng/dL), FSH 99,8 IU/L (yüksek, 1,5-12,4 IU/L) ve LH 79,8 IU/L (yüksek, 1,7-8,6 IU/L) olarak saptandı. Hastanın postoperatif 1. haftada yapılan skrotal USG'de; sol testis kanlanmasının doğal, parankiminin heterojen ve hipoekoik kaba kalsifikasyonları içerdiği, sağ testisin 22x19 mm boyutlarında ve parankiminin homojen olduğu raporlandı. Hastanın posoperatif 3. ayda takipleri normaldi.

Tartışma

Seminal vezikül (SV) mesane posteriorunda yerleşmiş bir çift salgı bezi olup normal boyutları; 30±5 mm uzunluğunda ve 15±4 mm genişliğindedir (1). Fertilite için çok önemli olan SV'nin sperm motilitesi, sperm kromatin stabilitesi ve immün koruma üzerine önemli fonksiyonları vardır.

Embriyolojik olarak SV'ler MK'den gelişirler. MK'den çıkan ureter tomurcuğu ureter ve böbreğin gelişmesini sağlar. Erkek reproduktif sistemi ile üriner sisteminin embriyolojik ve anatomik olarak yakın ilişkide olmaları nedeniyle bu iki sisteme ait patolojilerde genellikle bir arada görülürler (1,2). Bu yakın ilişki sonucu SV'ler prostatik uretradan sonra en sık ektopik ureter açılım yeri olarak saptanmaktadır (1,2). Üreter tomurcuğun metanefrik blastemle füzyon anomalisi sonucu renal displazi, hipoplazi, agenezi veya duplikasyon gibi renal anomalilerde bu klinik tablo içerisinde belirlenebilmektedirler (1,2).

Gestasyonun 7. haftasında MK'den ureter tomurcuğunun ayrılması sırasındaki bir hatadan dolayı SVA geliştiği düşünülmektedir. Bu hata gestasyonun 7. haftasından önce olursa SVA'ya RA eşlik etmekte fakat 7. haftasından sonra olursa RA eşlik etmemektedir (1,2). SVA ve RA birlikteliğinin sıklığı değişiklik göstermektedir. Bir seride SVA'lı hastaların %79'unda tek taraflı RA, %12'de tek taraflı böbrek bozuklukları ve %9'da her iki böbrek normal saptanmıştır (4). Yirmi altı hastayı içeren SVA'lı diğer bir seride sadece 4 hastada tek taraflı RA saptanmıştır (5). SV konjenital anomalilerinin %92'si VDA olan olgularda görülür. Bilateral VDA'lı hastalarda bilateral SVA insidansı %23-43, unilateral SVA insidansı %27-50'dir (5,6). Unilateral VDA'lı hastalarda ipsilateral SVA insidansı %71-90, kontralateral SVA insidansı %20'dir (5,6). Ektopik VD aynı taraf SVA'lı hastalarda kaçınılmaz olacaktır ancak aynı taraf SV normalden VD çapraz ektopikte olabilir (7,8). Unilateral VDA olgularının %80'inde, bilateral VDA olgularının %16-43'ünde RA başta olmak üzere üst üriner sistem anomalileri mevcuttur (5,6,7,8). Bilateral SVA ve VDA olan erkeklerin %70-80'inde KFTR mutasyonu bulunmaktadır (1).

SVA; hastalarda genelde infertilite ile kendini gösterir. Infertilite, VDA, düşük ejakülat volümü, düşük semen pH ve düşük semen fruktoz oranı olan hastalarda SV'leri görüntülemek gerekir. Seminal vezikülografi (SVG) altın standart görüntüleme yöntemi olsada; SV'lere zarar riski taşıdığından obstruktif azosperminin kesin tedavisi öncesi tanıyı kesinleştirmek için kullanılmalıdır (9). SVG; VDA olan hastalarda gerçekleştirilemez (5). Günümüzde transrektal USG erkek pelvik infertilite sebeplerinin araştırılmasında SVG'nin yerini almıştır (9). İnternal pelvik organları daha iyi görüntüleyen tomografi ve SV'yi daha hassas gösteren manyetik rezonans görüntüleme daha ileri görüntüleme yöntemleri olup seçilmiş hastalara saklanmalıdır (10).

SVA cerrahi olarak düzeltilebilir değildir. Semptomatik hastalarda; vazoepididimostomi, yardımcı üreme tetkikleri için testiküler sperm aspirasyonu ve mikrocerrahi epididimal sperm aspirasyonu hastaya önerilmelidir (1,11). Bizim olgumuzda sağ SVA'ya sağ RA eşlik etmekteydi.

İnmemiş testis, testisin skrotum dışında, inguinal kesede, inguinal kanal dışında veya eksternal ringte palpe edilebilmesidir (3,12). Sıklık sırasına göre inmemiş testisin yerleşim yerleri; eksternal inguinal ringin hemen ağzı, inguinal kanal ve intraabdominal şeklinde sıralanır. Spontan iniş 1 yaşına kadar sürdüğünden 1 yaşındaki çocuklarda %1,5 civarında görülür (3,12). Testisin inişinde; gubernakulumun ve PV'nin ritmik kontraksiyonlarının etkili olduğu sanılmaktadır. İnmemiş testise en sık eşlik eden bozukluk inguinal herni olup, oluşumunda temel etken PV'nin açık kalmasıdır (3,12). Primer inguinal herni; yenidoğanlarda %1-5, prematürelde %9-11 ve erişkinlerde %3 sıklıktadır (3,12,13). Hernilerin %60'ı sağda, %30'u solda ve %10'u ise çift taraflı görülür.

Bizim olgumuz sağ inmemiş testis ve sağ inguinal herni ön tanısıyla merkezimize sevk edilmişti. Sağ inmemiş testis araştırılmasına yönelik yapılan USG'de ve sol testiste kitle saptanması üzerine evreleme amaçlı yapılan BT'de sağ RA ve sağ SVA saptandı. Hastanın sol testisinde kitle saptanması ve sağ inmemiş testisi olması üzerine fertilitenin devamı için sol parsiyel orşiektomi ve sağ orşiopeksi yapıldı.

Bilateral veya soliter testis tümörlerinde radikal orşiektomi sonrası infertilite, sürekli androjen replasman tedavisi gerekliliği parsiyel orşiektomiye ön plana çıkarmıştır (14). Testis koruyucu cerrahi, soliter veya bilateral testiste, rete testisi invaze etmemiş, 2 cm'den ve testis hacminin %30'undan küçük tümörlerde tercih edilebilir. Parsiyel orşiektomi planlanan hastada; preoperatif LH ve testosteron düzeyinin normal olmasına, kalacak olan testis dokusunun endokrin ve/veya ekokrin fonksiyonların devamı için yeterli olmasına ve ayrıca hastanın postoperatif kontrollerini aksatmayacak bir hasta olmasına dikkat edilmelidir. Ameliyat sırasında tümör yatağından multipl biyopsi alınması ve testiküler intraepitelyal neoplazi saptanması halinde eradikasyon için radikal orşiektomi veya adjuvan radyoterapi uygulanabilir (15). Bizim olgumuzda hasta her iki tedaviyi de kabul etmedi.

Erkek reproduktif sistemi ile üriner sisteminin embriyolojik ve anatomik olarak yakın ilişkide olmaları nedeniyle bu iki sisteme ait patolojilerde genellikle bir arada görülürler. İnmemiş testis tanı ve tedavisindeki gecikmelerden dolayı infertilite, testis kaybı ve malignite potansiyeli gibi komplikasyon oranları artmaktadır. Aynı zamanda inmemiş testisli olgularda normal lokalizasyonunda olan karşı taraf testiste malign dejenerasyon riski artmıştır. Kriptorşidizmi olan normal lokalizasyonda olan karşı testistisinde malignite saptanan erişkin hastalarda cerrahi tedavi yönetimi oldukça zordur.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: İbrahim Yıldırım, Bilal Fırat Alp, Ali Güragaç, Konsept: Sami Uğuz, Bilal Fırat Alp, İbrahim Yıldırım, Dizayn: Zafer Demirer, Bilal Fırat Alp, İbrahim Yıldırım, Veri Toplama veya İşleme: Zafer Demirer, Ali Güragaç, Sami

Uğuz, Analiz veya Yorumlama: Zafer Demirer, Bilal Fırat Alp, İbrahim Yıldırım, Literatür Arama: Zafer Demirer, Ali Gurağaç, Sami Uğuz, Yazan: Zafer Demirer, Ali Gurağaç.

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. Sandlow JJ, Williams RD. Surgery of the seminal vesicles. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. *Chambell's Urology*. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2002. p. 3869-3885.
2. Patel B, Gujral S, Jefferson K, et al. Seminal vesicle cysts and associated anomalies. *BJU Int* 2002;90:265-271.
3. Hutson JM. Undescended Testis, Torsion, and Varicocele. In: Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AC, editors. *Pediatric Surgery volume two* 6th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p. 1193-1214.
4. Donohue RE, Fauver HE. Unilateral absence of the vas deferens. A useful clinical sign. *JAMA* 1989;261:1180-1182.
5. Goldstein M, Schlossberg S. Men with congenital absence of the vas deferens often have seminal vesicles. *J Urol* 1988;140:85-86.
6. Robert F, Bey-Omar F, Rollet J, et al. Relation between the anatomical genital phenotype and cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene mutations in the absence of the vas deferens. *Fertil Steril* 2002;77:889-896.
7. Siddiq FM, Russinko P, Sigman M. Ectopic vas deferens opening into the bladder found during routine evaluation of male factor infertility. *J Urol* 2003;169:289.
8. Magno C, Gali A, Inferrera A, et al. Pneumaturia in a patient with ectopic vas deferens opening in the bladder and agenesis of the ipsilateral seminal vesicle. Case report. *Urol Int* 2003;70:324-326.
9. King BF, Hattery RR, Lieber MM, et al. Seminal vesicle imaging. *Radiographics* 1989;9:653-676.
10. Arora SS, Breiman RS, Webb EM, et al. CT and MRI of congenital anomalies of the seminal vesicles. *AJR Am J Roentgenol* 2007;189:130-135.
11. Qui Y, Yang DT, Wang SM, et al. Successful pregnancy and birth after intrauterine insemination caput epididymal sperm by percutaneous aspiration. *Asian J Androl* 2003;5:73-75.
12. Sijstermans K, Hack WW, Meijer RW, van der Voort-Doedens LM. The frequency of undescended testis from birth to adulthood: a review. *Int J Androl* 2008;31:1-11.
13. Grosfeld JL. Current concepts in inguinal hernia in infants and children. *World J Surg* 1989;13:506-515.
14. Yossepowitch O, Baniel J. Role of organ sparing surgery in germ cell tumors of the testis. *Urology* 2004;63:421-427.
15. Heidenreich A, Albers P, Krege S. Management of bilateral testicular germ cell tumors experience of the German Testicular Cancer Study Group (GTCSG). *Eur Urol Suppl.* 2006;5(Suppl):97.