

Overin nadir görülen sklerozan stromal tümörü: Olgu sunumu

Sema UĞURALP, Ahmet GÜNGÖR, Ahmet SİĞIRCI, Emine ŞAMDANCI, N. Engin AYDIN

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Çocuk Cerrahisi, Radyoloji ve Patoloji Anabilim Dalları, Malatya

Özet

Sklerozan stromal tümörler (SST) overin sex kord tümörleri içinde sınıflandırılan ve nadir görülen benign karakterli tümörlerdir. Bu hastalık çok sıklıkla 30 yaşın altındaki genç kadınlarda ortaya çıkar.

15 yaşında kız olgu karın ultrasonografisinde sağ overde kompleks kistik kitle saptanması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Tümör markırlarından CA-125 düzeyi normalin üzerinde idi. Diğer tümör markırları normaldi. Pelvik manyetik rezonans görüntüleme sağ over sola nazaran büyümüş olup içerisinde heterojen alanlar içeren, kalın septaları olan, kontrast tutan kistik alanlar izlendi. Yapılan eksplorasyonda lobule oldukça sert ve fibrotik görünümlü, krem renkli over kitlesi ve kitle içinde kistik alanlar mevcuttu. Ooforektomi yapıldı. Histopatolojik değerlendirmede stromal kaynaklı selim SST rapor edildi.

Cerrahi sırasında krem renkli ve oldukça sert over kitlesi görüldüğünde overin nadir görülen SST'ü hatırlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Sklerozan stromal tümör, Ca-125, over, çocuk, selim

Summary

Rare sclerosing stromal tumor of the ovary: A case report

Sclerosing stromal tumor (SST) is a rare benign ovarian neoplasm of stromal origin. This disease most frequently occurs in young women under 30 years old.

15-year-old girl presented with a right ovarian complex cystic mass on abdominal ultrasonography. The CA-125 value was increased mildly. Other tumor markers were normal. Pelvic magnetic resonance imaging showed a large right ovary including heterogenic area, thick septa and contrast-enhanced cystic area. Intraoperatively, a hard, lobular, whitish-yellow fibrotic ovarian tumor including cystic area was identified. Oophorectomy was performed. Histologically, SST was reported.

It must be remembered that when a white-yellow and hard ovarian tissue is identified intraoperatively, the rare SST of the ovary maybe present.

Key words: Sclerosing stromal tumor, Ca-125, ovary, child, benign

Giriş

Sklerozan stromal tümörler (SST) overin stromal kökenli oldukça nadir görülen selim tümörlerindedir. Sıklıkla yaşamın 2. ve 3. dekatında görülürler^(3,17). Hastalar pelvik ağrı, adet düzensizliği ve ele gelen kitle nedeniyle başvururlar^(3,7,14,17). Şimdiye kadar bu nadir tümör 100'den daha az olguda rapor edilmiştir⁽⁴⁾. Tümör dokusunun hormon salgılamadığını savunan görüşler yanında hormon salgılayabildiğini gösteren yazarlar da vardır^(3,5,13,15,16). Tümör belirteçleri genellikle normal sınırlarda olmasına rağmen hastalarda nadiren artmış CA-125 seviyeleri rapor edilmiştir^(13,15). Eksizyon ya da salpingooforektomi ile tedavi edilirler. Sklerozan stromal tümör tanısı sıklıkla post-

operatif patolojik inceleme sonrasında konur^(4,11,17-19).

Bu olgu kompleks kistik kitle ile gelen ve oldukça nadir görülen selim bir over tümörü olması nedeniyle sunuldu.

Olgu Sunumu

3 aydır ara ara sağ pelvik ağrı ve adet düzensizliği olan 15 yaşında kız olgunun yapılan karın ultrasonografisinde (USG) sağ over kaynaklı kompleks kistik kitle görülmesi üzerine kliniğimize sevk edildi. Olgu 4 yıldır adet görüyormuş ve adetleri 3 yıldır düzensizmiş.

Fizik muayenesinde; boy: 161 cm (50-75 persentil), kilo: 48,6 kg (10-25 persentil) idi. İkincil cinsel gelişim düzeyi (koltuk altı, meme ve pubis) evre 5 olarak

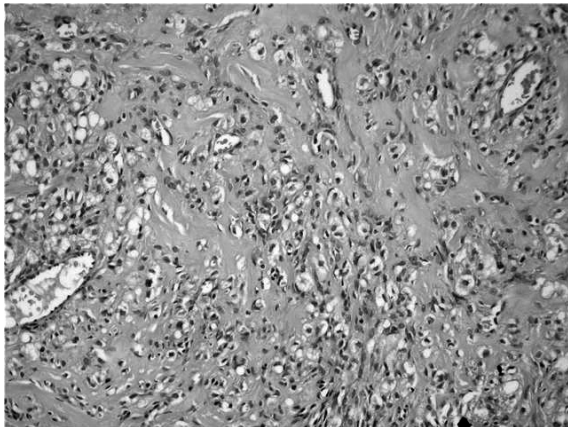
Adres: Dr. Sema Uğuralp, İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Çocuk Cerrahisi AD, 44069, Malatya
Yayına kabul tarihi: 05.04.2010

değerlendirildi, hirsutizm izlenmedi. Karın muayenesinde sağ alt kadranda hassasiyet vardı. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

Olgunun tam kan sayımı, biyokimya, C- reaktif protein, follikül uyarıcı hormon, luteinizan hormon, progesteron, estradiol ve testosteron düzeyleri normal sınırlarda idi. Tümör belirteçlerinden alfa-fötöprotein, insan korionik gonadotropini, CA 15-3, CA 19-9 düzeyleri normal sınırlarda olup CA-125: 23,6 U/ml (normal değeri: 1,9-16,3 U/ml) idi. Ayakta direkt karın grafisi ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Yapılan pelvik USG de sağ over 87x65x50 mm boyutunda, parankim yapısı hipoekoik heterojen görünümde, içerisinde en büyüğü 41x20 mm boyutta düzensiz konturlu bilobüle kistik kitle izlendi. Sol over 29x17 mm boyutlarında olup içerisinde en büyüğü 18 mm olan follikül kistleri ve douglasda serbest mayi izlendi. Pelvik manyetik rezonans görüntüleme



Resim 1. Pelvik MR'da sağ overde heterojen alanlar içeren kalın septalı kontrast tutan kistik kitle.



Resim 2. Fibröz doku içinde dağınık vakuoler sitoplazmalı hücre grupları (HEX200).

(MR) sağ over 85x60 mm boyutta olup içerisinde heterojen alanlar içeren, kalın septaları olan, kontrast tutan kistik alanlar izlendi (Resim 1), sol over 40x20 mm boyutta olup içerisinde milimetrik follikül kistleri mevcuttu. Yapılan eksplorasyonda lobule oldukça sert ve fibrotik görünümlü, krem renkli, ödemli over kitlesi ve kitle içinde kistik alanlar mevcuttu. Over kitlesinden ayrı olarak normal görünümlü over dokusu seçilemedi. Frozen incelemesinde biopsi materyali selim olarak değerlendirildi. Minimal seröz peritoneal mayi mevcuttu, peritoneal mayiden sitolojik değerlendirme için örnek alındı ve ooforektomi yapıldı. Peritondan ve omentumdan biopsi alındı. Sol over normal görünümde idi. Çıkarılan kitlenin patolojisi selim SST olarak rapor edildi (Resim 2). İmmunohistokimyasal boyamada hücrelerde kalretinin ve vimentin pozitif, CA-125 ise negatifti. Post-operatif 1. ayda alınan CA-125 düzeyi normal sınırlarda idi.

Tartışma

Kız çocuklarındaki tüm kanser tiplerinin yaklaşık olarak % 2'si üreme sistemi, bu lezyonların da % 60-70'i over kaynaklıdır (17). Sex kord stromal tümörler solid over tümörlerinin % 5'inden daha azını oluşturmalarına rağmen çocuklarda bu oran % 13-17 arasında değişebilir. Pediatrik olgulardaki sex kord stromal tümörlerin % 14'ünü fibroma ve tekoma tümörleri oluşturur. Sklerozan stromal tümörler ilk olarak 1973 yılında Chalvardjian ve Scully tarafından tanımlanmış olup sex kord stromal tümörlerin alt grubu içinde sınıflandırılan ve oldukça nadir görülen selim over tümörleridir (3,17). Olgumuzda da görüldüğü üzere SST'li olgularda en sık klinik bulgular adet düzensizliği, pelvik ağrı ve pelvik kitledir (3,4,7,11,12,17). Bu tümörler sıklıkla tek over tutulumuyla seyrederek ve çoğunlukla sağ overde (11,14), nadiren de her iki overde görülebilirler (4,9,19). Sklerozan stromal tümörler genellikle erken yaşta bulgu verirler ve hastaların % 80'inden daha fazlası yaşamın 2. ve 3. dekatında gelirler (17). Literatürde SST tanısı alan en küçük iki hastanın biri 4 diğeri 10 yaşındadır (7,8).

Sklerozan stromal tümörler çoğunlukla hormonal olarak inaktiftirler. Chalvardjian ve Scully SST'leri nonfonksiyonel tümörler olarak rapor etmelerine rağmen bazı yazarlar tümör dokusunun östrojen, progesteron ya da testosteron salgılayabildiklerini, hatta puberte prekoksya neden olabildiklerini göstermişlerdir

(3,5,9,13,16,17). Ayrıca serum Ca-125 düzeyinde artış olan olgular bildirilmiştir (13,18). Bizim olgumuzda da Ca-125 düzeyinin hafifçe yüksek olması dışında tümör belirteçlerinde ya da hormon düzeylerinde başka bir anormallik saptanmadı. Tanı koymada USG, bilgisayarlı tomografi (BT) ve MR yardımcı tetkiklerdir. İlk tetkik olarak USG yapılması kistik-solid ayrımı ve organ kökeni hakkında bilgi vermesi yönünden önemlidir. BT'deki karakteristik bulguları asit, solid nodülle birlikte düzensiz ve multiloküle kistik duvarlı lezyon, düzensiz kalsifikasyonlar içeren multinodüler kompleks kitle şeklindedir (4,17). MR incelemesinde SST düşündürülecek tipik bulgular, hipointens nodül, hiperintens stroma, lobülasyon, güçlü kontrastlanma, kitlenin çevresinde hipointens halka varlığıdır (6,12). Olgumuzun MR incelemesinde heterojen alanlar içeren, kalın septaları olan, kontrast tutan kistik alanlar izlendi. Tedavi yaklaşımı olarak genelde radyolojik ve intraoperatif bulgularla tümör habis kabul edilerek salpingooforektomi yapılmaktadır. Literatürde her iki overde de kitle saptanan iki olguya iki yanlı salpingooforektomi yapılmış post-operatif olarak tümörün selim SST olduğu tespit edilmiştir. Yazarlar bu tür olgularda yaklaşım olarak over koruyucu cerrahi yapılmasını önermektedirler (4). Bizim olgumuzda tümör intraoperatif olarak sarı-beyaz renkli, oldukça fibrotik ve sert idi. Makroskopik olarak habis bir patolojiyi düşündürdüremekteydi. Ancak over dokusundan alınan biopsinin frozen incelemesi selim olarak değerlendirildi. Kitlenin kendini iyi sınırladığı, normal over dokusundan ayrılabilceği rapor edilmesine rağmen (2) bizim olgumuzda cerrahi sırasında normal over dokusu seçilemedi, bu nedenle ooforektomi yapıldı. Sklerozan stromal tümörler nadiren her iki overde de görülebileceğinden karşı over de incelenmelidir (4,9). Bu tümörlerin cerrahi tedavi seçenekleri overi koruyarak tümörün çıkarılması ya da ooforektomidir, lokal ya da uzak metastaz görülmez, ooforektomi veya konservatif rezeksiyondan sonra tekrarlamaz (7,11,14,17,19). Ayırıcı tanılar arasında fibroma, tekoma, metastazlar ve malign over epitelyal tümörleri sayılabilir. Over metastazları ve overin habis epitelyal tümörleri genellikle yaşlı olgularda görülürler (12).

Meig's sendromu genç kadınlarda overin fibroma tekoma grubu tümörü ile birlikte asit ve hidrotoraksın görülmesidir. Sklerozan stromal tümörlerde de çok nadiren Meig's sendromu birlikteliği bulunmaktadır (2,10). Tümör çıkarılınca asit ve hidrotoraks kaybolur.

Asitin nedeni tam olarak açıklanamamıştır, tümör yüzeyine doğru geri emilim kapasitesinden daha fazla transüstasyon nedeniyle olduğu düşünülmektedir (1). Asit oluşumunun diğer nedeni ise tümörün büyümesi nedeniyle hafif bir peritonit tablosunun oluşmasıdır (18). Serum CA-125 seviyeleri perikardiyal, plevral ve peritoneal enflamasyon ya da irritasyonda artabilir (10). Bu olgudaki üst sınırdaki CA-125 düzeyini kitlenin büyümesine bağlı peritoneal irritasyon ve periton kaynaklı CA-125 düzeyinin artması ile açıklayabiliriz. Keza tümör dokusunun CA-125 için immunohistokimyasal boyanması negatif ve cerrahi sırasında karında minimal peritoneal reaksiyonel mayı mevcuttu.

Olgu intraoperatif olarak lobule, sert, sarı-beyaz renkli görünümü ile habis bir over tümörünü düşündürmüştür. Bu tür olgularda oldukça nadir görülen SST'ün hatırlanması sağlıklı over dokusu seçilebilen olgularda frozen incelemesi ile de desteklendiğinde over koruyucu cerrahi yapılmasına şans tanıyabilir.

Kaynaklar

1. Abad A, Cazorla E, Ruiz F, et al: Meig's syndrome with elevated CA 125: Case report and review of the literature. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 82:97, 1999
2. Bildirici K, Yalcin OT, Ozalp SS, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary associated with Meigs' syndrome: A case report. Eur J Gynaecol Oncol 25:528, 2004
3. Chalvardjian A, Scully RE: Sclerosing stromal tumors of the ovary. Cancer 31:664, 1973
4. Chang W, Oiseth SJ, Orentlicher R, et al: Bilateral sclerosing stromal tumor of ovaries in a premenarchal girl. Gynecol Oncol 101:342, 2006
5. Cashell AW, Cohen ML: Masculinizing sclerosing stromal tumor of the ovary during pregnancy. Gynecol. Oncol 43:281, 1991
6. Calabrese M, Zandrino F, Giasotto V, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary in pregnancy: clinical, ultrasonography, and magnetic resonance imaging findings. Acta Radiol 45:189, 2004
7. Fefferman NR, Pinkey LP, Rivera R, et al: Sclerosing stromal tumors of the ovary in a premenarchal female. Pediatr Radiol 33:56, 2003
8. He Y, Yang KX, Jiang W, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary in a 4-year-old girl with characteristics of an ovarian signet-ring stromal tumor. Pathol Res Pract [Epub ahead of print], 2009
9. Ismail SM, Walker SM: Bilateral virilizing sclerosing stromal tumours of the ovary in a pregnant woman with Gorlin's syndrome: implications for pathogenesis of ovarian stromal neoplasms. Histopathology 17:159, 1990
10. Jung NH, Kim T, Kim HJ, et al: Ovarian sclerosing stromal tumor presenting as Meigs' syndrome with elevated CA-125. J Obstet Gynaecol Res 32:619, 2006
11. Kawauchi S, Tsuji, Kaku T, et al: Sclerosing stromal

tumors of the ovary: a clinicopathologic, immunohistochemical, ultrastructurel and cytogenetic analysis with special reference to its vasculature. *Am J Surg Pathol* 22:83, 1998

12. Kim JY, Jung KJ, Chung DS, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary: MR-pathologic correlation in three cases. *Korean J Radiol* 4:194, 2003

13. Kuscü E, Oktem M, Karahan H, et al: Sclerosing stromal tumors of the ovary. *Eur J Gynecol Onco* 24:442, 2003

14. Marelli G, Carinelli S, Mariani A, et al: Sclerosing stromal tumors of the ovary: report of eight cases and review of the literature: *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 76:85, 1998

15. Murthy DP, Sengupta SG, Mola G, et al: Sclerosing

stromal tumor of the ovary. *P N G Med J* 39:48, 1996

16. Quinn MA, Oster AO, Fortune D, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary: case report with endocrine studies. *Br J Obstet Gynaecol* 88:555, 1981

17. Templeman CL, Fallat ME: Ovarian tumors, in Grosfeld JL, O' Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery*. Philadelphia, Mosby-Elsevier 2006, p:593

18. Terauchi F, Onodera T, Nagashima T, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary with elevated CA 125. *J Obstet Gynaecol Res* 31:432, 2005

19. Torricelli P, Caruso Lombardi A, Boselli F, et al: Sclerosing stromal tumor of the ovary: US, CT, and MRI findings. *Abdom Imaging* 27:588, 2002