









■ Olgu Sunumu

Peutz-Jeghers sendromu ile ilişkili olmayan overin malign annüler tubuli seks-kord stromal tümörü: Olgu sunumu

Sex-cord stromal tumour with annular tubules of the ovary without Peutz-Jeghers Syndrome: A case report

Ediz Karataş Şahin¹ , Dilek Yüksel^{*2} , Çiğdem Kılıç² , Caner Çakır² , Onur Şahin¹ , Mehmet Ünsal¹ , Çiğdem Güler Mesci³ , Taner Turan² 

¹ Jinekoloji Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

² Jinekolojik Onkoloji Cerrahisi Kliniği, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

³ Patoloji Bölümü, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Öz

Annüler tubuli seks-kord tümörler seks kord stromal tümörlerin nadir bir alt tipidir. Klinik özellikleri Peutz-Jeghers Sendromu (PJS) ile birlikte olup olmamasına bağlıdır. PJS ile ilişkili olmayan tip %20 oranında malignite ile seyretmektedir. Bu makalede 22 yaşında, primer infertil, PJS'nun eşlik etmediği malign annüler tubuli seks-kord stromal tümör olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Annüler tubuli sex-kord stromal tümör; Peutz-Jeghers Sendromu; ovarian neoplazm

Abstract

Annular tubules sex-cord tumours constitute a rare subtype of sex-cord stromal tumours. Clinical features depend on concomitance with Peutz-Jeghers Syndrome (PJS). The type, not associated with PJS, presents with malignancy at a rate of 20%. The present article aimed to present the case of a 22-year-old primary infertile patient with malignant annular tubules sex-cord stromal tumour without PJS.

Key Words: Sex-cord stromal tumour with annular tubules; Peutz-Jeghers Syndrome; ovarian neoplasm

Sorumlu Yazar*: Dilek Yüksel, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Jinekolojik Onkoloji Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

e-mail: drdilekacar@hotmail.com

ORCID: 0000-0002-2366-8412

Geliş tarihi: 06.04.2020 Kabul tarihi: 22.09.2020

Doi: 10.46969/ezh.710577

1. Giriş

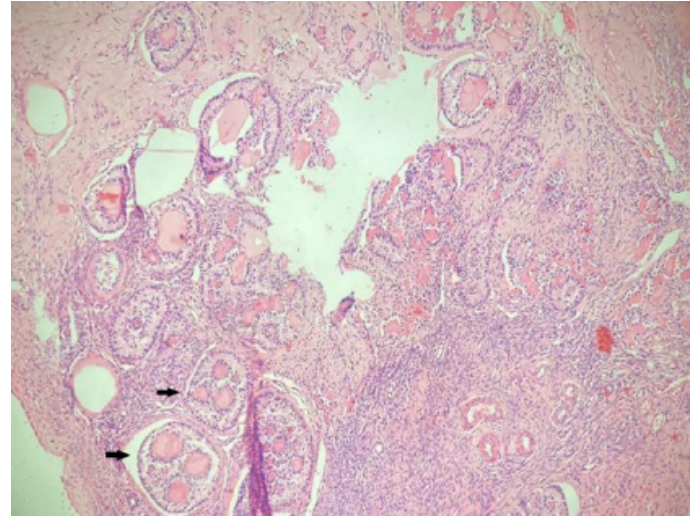
Seks-kord stromal tümörler tüm ovaryan neoplazilerin yaklaşık %6-7'sini oluştururlar. Annüler tubuli seks-kord stromal tümörler (ATSKT) seks-kord stromal tümörlerin nadir görülen bir alt tipidir (1). ATSKT ilk kez Scully & Sobin tarafından histopatolojik olarak basit ve kompleks annüler tübüler yapıların eşlik ettiği tümörler olarak tanımlanmıştır (2).

ATSKT'ler, Peutz-Jeghers Sendromu'nun (PJS) eşlik edip etmesine bağlı olarak ikiye ayrılırlar. Olguların üçte biri PJS ile birlikte seyretmekte ve sıklıkla bilateral, multifokal ve klinik olarak benign küçük tümörler olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu olguların büyük kısmında malignite izlenmemektedir ve olguların ortalama yaşı 27'dir. PJS'nun eşlik etmediği tipte ise kitleler sıklıkla tek taraflı, büyük kitleler olarak izlenir ve olguların %20'sinde malignite eşlik etmektedir. Bu olgularda ise ortalama yaş 34'tür (3).

Bu makalede primer infertil, over kisti nedeniyle sağ ovaryan kistektomi yapılan ve patoloji sonucu PJS ile ilişkili olmayan overin malign ATSKT'ü olarak gelen olgunun sunulması amaçlandı.

2. Olgu sunumu

22 yaşında, 2 yıllık evli infertil hastaya adet düzensizliği nedeniyle başvurduğu dış merkezde sağ overde 13 cm'lik kist saptanması üzerine laparotomi ile sağ ovaryan kistektomi yapılmış olduğu belirlendi. Nihai patoloji sonucunun malign ATSKT gelmesi üzerine tarafımıza yönlendirilen hastanın ultrasonografisinde her iki over normal, endometrial kalınlık ve uterus normal olarak değerlendirildi. Bakılan tümör belirteçlerinde Ca125: 22 U/ml, Ca19-9: 17 U/ml AFP: 4ng/ml iken, preoperatif hormon parametrelerinin değerlendirilmesinde FSH: 7 mIU/ml, Estradiol: 40 pg/ml ile normal sınırlarda olarak değerlendirildi. Karyotip incelemesi 46, XX ve eşlik eden PJS hikayesi yoktu. Hastaya fertilitte koruyucu cerrahi planlanarak laparotomi ile sağ salpingo-ooforektomi, bilateral pelvik-paraaortik lenf nodu örnekleme ve omental örnekleme yapıldı. Postoperatif takipleri normal olan hastanın nihai patoloji sonucunda sağ over dokusunda rezidü ATSKT saptandı (**Şekil 1**). Hastanın bir önceki operasyonunda kist rüptürü olup olmadığı bilinmediği için hasta Evre 1c1 kabul edildi ve adjuvan kemoterapi (KT) tedavisi açısından medikal onkolojiye refere edildi. Adjuvan KT tedavisini kabul etmeyen hastanın 12 aydır hastalısız olarak takibi devam etmektedir.



Şekil 1. ATSKT'nin histopatolojik görüntüsü. Hyalinize materyal ile çevrili basit ve kompleks tipte annüler tubuler yapılar ok ile işaretlenmiştir (H&E, x10)

3. Tartışma

ATSKT'ler orjini sertoli hücrelerinden veya granülosa hücrelerinden kaynaklandığı şeklinde farklı görüşler bulunan basit veya kompleks görünümde annüler tübüler yapılar içeren tümörlerdir. Seks-kord stromal tümörlerin nadir bir alt tipidirler (1, 4). Epitelyal over tümörlerinin aksine endokrin belirtiler verdiği için daha genç yaşlarda tespit edilirler (5). Ortalama görülme yaşı PJS ile birlikte olup olmamasına bağlı olarak değişmektedir. Otozomal dominant bir hastalık olan PJS ile birlikte seyreden olgular sıklıkla benign, ancak nadiren maligniteye rastlanabilmektedir. PJS'nin eşlik etmediği olgularda %20 oranında malignite saptanabilmektedir ve ortalama görülme yaşı 27'dir. Malignite sıklıkla tek overde görülmektedir, ancak PJS'ü ile beraber olmayan ve malign tümörün her iki overde de olduğu olgular da rapor edilmiştir (6). ATSKT'lü hastalarda östrojen ve progesteron artışına bağlı menstrüel düzensizlikler ve puberte prekoksya bağlı klinik tablolar görülebilmektedir (7). Malign ATSKT'ler sıklıkla lenfatik yolla yayılım gösterir. Ek olarak retroperitoneum, parietal ve visseral periton, karaciğer, böbrek ve akciğerler tümör metastazı ve rekürrenslerin görülebildiği bölgelerdir (8). Bu nedenle PJS'nun eşlik etmediği sunulan olguda evreleme cerrahisi yapılmış ve malign ATSKT varlığı araştırılarak tanımlanmıştır.

Hastaların büyük çoğunluğu tümör endokrin belirtiler (adet düzensizliği, puberte prekoks, vb.) verdiği için erken evrede



saptanır (5). Sunulan olgunun ana şikayeti adet düzensizliği idi. Literatürde PJS'nun eşlik etmediği olgularda ortalama tümör boyutu 3 cm'den büyük olarak rapor edilmiştir. Benzer bir şekilde sunulan olguda da sağ ovaryan kitle 13 cm'lik kist olarak saptanmıştır.

Tanıda tümör markerlerinin yararı sınırlıdır (9). Olgumuzda Ca125 ve Ca19-9 değerleri normal idi. Hormonal etkileri olan bir tümör olması nedeniyle inhibin ve müllerian inhibiting faktörün nadir görülen bu tümör için etkili belirteçler olduğu akılda tutulmalıdır (9).

Malign olgularda adjuvan tedavide radyoterapi ile birlikte veya radyoterapisiz BEP (bleomisin, etoposid ve cisplatin) KT tedavisi önerilmektedir (9). Radyoterapinin lokal nüks ve uzak metastazların önlenmesi açısından faydalı olabileceği bilinmelidir.

ATSKT'ler düşük malignite potansiyeline sahiptir, ancak yüksek rekürrens oranı ve geç dönemde nüks etme potansiyelleri nedeni ile hastaların uzun yıllar takip edilmesi gerektirmektedir. Rekürrens oranı sporadik ATSKT'lerde (PJS ile ilişkili olmayan) %8,5-46,2 olarak raporlanmış (10) ve geç rekürrenslerin (3 ay - 20 yıl) görülebileceğinin altı çizilmiştir (4). Fertilitate koruyucu cerrahi sonrasında takipte olan hastalarda fertilitate tamamlandıktan sonra kalan over ve uterusu yönelik tamamlayıcı cerrahi yaklaşımı tartışmalı bir konudur. Rekürrens oranı yüksek olsa da ATSKT'li hastaların prognozu iyidir. Ortalama yaşın 22 olduğu 13 ATSKT olgusunu içeren bir çalışmada 1 yıllık ve 5 yıllık progresyonsuz sağ kalım sırası ile %92 ve %67 olarak raporlanmış ve 5 yıllık toplam sağ kalım oranı ise %100 olarak belirlenmiştir (10).

Sonuçta; ATSKT'lerde her ne kadar rekürrens olasılığı fazla olsa da sağ kalım oranları oldukça iyidir. Bu durum göz önünde bulundurulunca, sıklıkla reproduktif dönemde saptanan bu olguların yönetiminde fertilitate koruyucu yaklaşım düşünülmelidir. Ancak bu karar alınmadan önce hastaya konu ile ilgili detaylı bilgi verilmeli ve kararda hastanın tercihi de dikkate alınmalıdır.

Çıkar çatışması: Bu yazı tamamen bilimsel amaçla yazılmış olup, yazarların bu yazı ile ilgili herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Hasta onamı: Hastanın hastaneye kabulünde kimlik bilgileri açıklanmadan tıbbi bilgilerinin akademik amaçlı kullanılabileceğine dair imzalı onamı alınmıştır.

Kaynaklar

1. Thrall MM, Paley P, Pizer E, Garcia R, Goff BA. Patterns of spread and recurrence of sex cord- stromal tumors of the ovary. *Gynecol Oncol* 2011; 122:242-245.
2. Scully RE, Sobin LH. Histological typing of ovarian tumors. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111:794-795.
3. Mangili G, Taccagni G, Garavaglia E, Carnelli M, Montoli S. An unusual admixture of neoplastic and metaplastic lesions of the female genital tract in the Peutz Jeghers Syndrome. *Gynecol Oncol* 2004; 92:337-342.
4. Barker D, Sharma R, McIndoe A, et al. An unusual case of sex cord tumor with annular tubules with malignant transformation in a patient with Peutz Jeghers Syndrome. *Int J Gynecol Pathol* 2010; 29:27-32.
5. Kondi-Pafiti A, Bakalianou K, Lavazzo C, Dastamani C, Hasiakos D, Liapis A. Endometrial carcinoma and ovarian sex cord tumor with annular tubules in a patient with history of Peutz-Jeghers Syndrome and multipl malignancies. *Eur J Gynaecol Oncol* 2011; 32:452-454.
6. Aslan F, Akkaş G. Peutz Jeghers Sendromu Olmayan Olguda Overde Bilateral Anüler Tubuluslu Seks Kord Tümör: Olgu sunumu. *Kocatepe Tıp Dergisi* 2014; 15:68-73.
7. Shen K, Wu PC, Lang JH, Huang RL, Tang MT, Lian LJ. Ovarian sex cord tumor with annular tubules: A report of six cases. *Gynecol Oncol* 1993; 48:180-184.
8. Momin YA, Kulkarni MP, Pandav AB, Sulhyan KR. Non Peutz-Jegher Syndrome associated malignant sex cord stromal tumor with annular tubules. *Int J Appl Basic Med Res* 2013; 3:126-128.
9. Puls LE, Hamous J, Morrow MS, Schneyer A, Maclaughlin DT, Castracane VD. Recurrent ovarian sex cord tumor with annular tubules: tumor marker and chemotherapy experience. *Gynecol Oncol* 1994; 54:396-401.
10. Qian Q, You Y, Yang J, et al. Management and prognosis of patients with ovarian sex cord tumor with annular tubules: a retrospective study. *BMC Cancer* 2015; 15:270.