

PÜR HEPATİZASYON FORMU GÖSTEREN
BİR ENDODERMAL SİNÜS TÜMÖRÜ*
(Bir Vaka Nedeniyle)

Dr.Yüksel Alvr**, Dr.İ.Değer Şahin***, Dr.Şükrü Çokşenim****

ÖZET

Bu makalede, klinik özellikleri yönünden literatürle uyumlu bulgulara sahip bir endodermal sinüs tümörü, histolojik yapısı açısından pür hepatizasyon formu göstermesi nedeniyle takdim edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

AN ENDODERMAL SINUS TUMOR SHOWING PURE HEPATISATION FORM

In this article, a case with endodermal sinus tumor whose clinical features were in accordance with the literature has been presented and the relevant literature have been reviewed, since it showed a pure hepatisation form histologically.

Key words: Endodermal sinus tumor, Yolc sac tumor, Mesonephroma.

Anahtar kelimeler: Endodermal sinüs tümörü, Yolc sac tümör, Mezonefroma.

* Öndokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Patoloji ve Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı çalışmalarından.

** Öndokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Doçenti.

*** Öndokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

**** Öndokuz Mayıs Üniv. Tıp Fak. Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Profesörü.

Endodermal sinüs tümörü, farklılaşmamış ve çok yöne gelişme yeteneğine sahip embryoner karsinomanın, vitellus kesesi oluşumları yönünde farklılaşması sonucu meydana geldiği düşünülen, kötü huylu germ hücreli bir tümördür¹.

Ekstra embryonik yolc sac endoderminden gelişen tümörler ilk kez Schiller² tarafından mezonefroma ovarii olarak tanımlanmıştır. Telium³ başlangıçta bu tümörü ekstraembryonik mezoblastom olarak tarif etmiş, daha sonraları embryoner karsinoma adı da verilmiştir²⁻⁴.

Günümüzde morfolojik ve histogenetik özellikleri nedeniyle bu tümörleri embryoner karsinoma olarak değil de, endodermal sinüs tümörü olarak adlandırmak daha çok tercih edilmektedir^{1,5,6}.

Endodermal sinüs tümörü birbirinden oldukça farklı, çok değişik histolojik yapılar gösterebilmektedir. Aynı tümör içinde bu histolojik yapıların birkaçının birarada bulunmasına karşılık, çoğu zaman bunlardan biri ortama hakim durumdadır^{1,7}.

Biz oldukça ender görülen ve bazı durumlarda tanı güçlüklerine yol açan bir over tümörü olması ve pür hepatizasyon formu göstermesi nedeniyle vakamızı sunmayı uygun bulduk.

VAKA TAKDİMİ

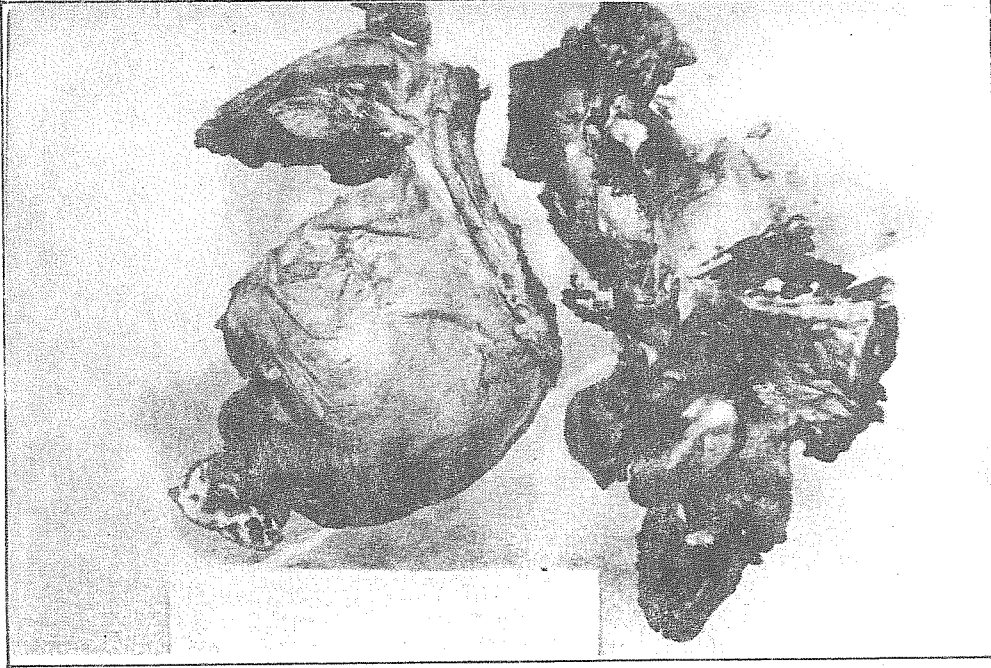
16 yaşında virjin olan hasta, 15 gün önce başlayan karın şişliği ve 2 aydır oligohipomenore şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde kalp hastalığı ve Diabetes Mellitus tarif ediyordu.

Klinik muayenesinde, batında ileri derecede distansiyon, ekstremitelerde minimal ödem, karında asit ve kitle tespit edildi. Diğer sistem bulguları normaldi. Rutin laboratuvar bulguları normal sınırlar içinde idi. Batın asit mayii sitolojik tetkiki Class II olarak değerlendirildi. Ultrasonografide, pelviste mesane sağ üst kadranda orta hatta 9x15x15 cm boyutlarında yer yer kistik yapı içeren solid kitle, karında ileri derecede asit tespit edildi. Karaciğer ve dalak normal yapıda idi.

Hasta pelvik kitle, ovarian tümör ön tanısı ile ameliyata alındı.

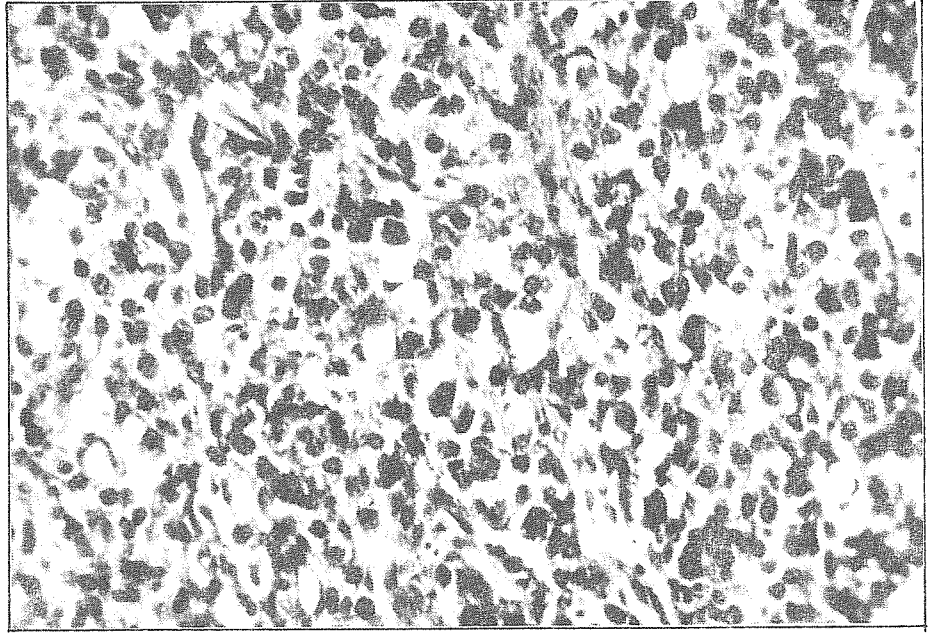
Ameliyat materyalinin patolojik tetkikinde, makroskopik olarak 5x18x18 cm boyutlarında, bir tarafında tuba uterina ile yapışıklık

gösteren, yer yer yumuşak, yer yer de sert kıvamda kitle görüldü. Kesitinde, geniş nekroz alanları çevresinde, sert elastik kıvamda, kirli beyaz gri renkte alanlar mevcuttu (Resim 1).

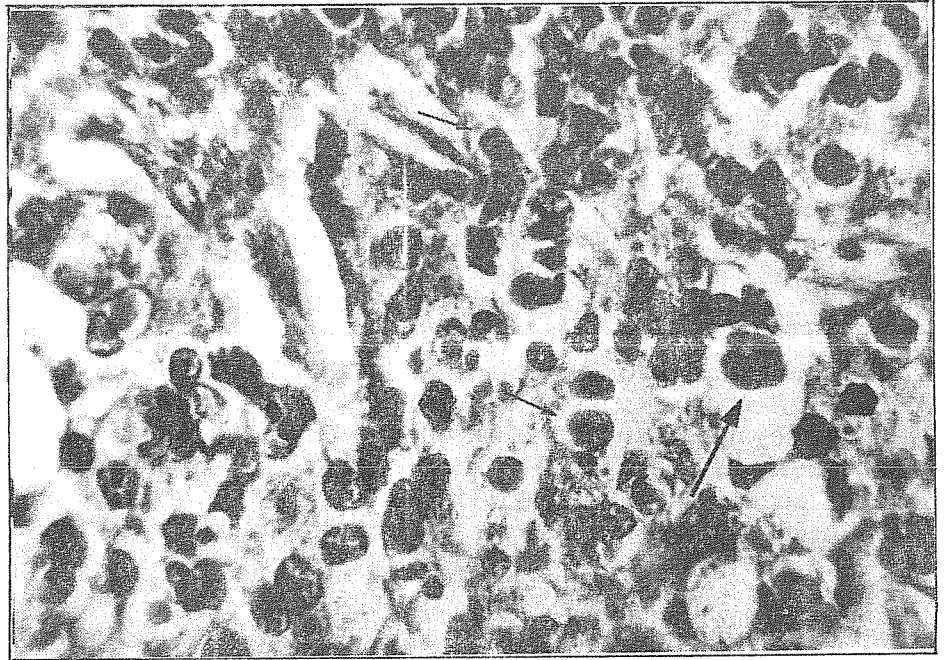


Resim 1. Sağ overe ait ameliyat materyali.

Mikroskopik incelemede, geniş nekroz alanları arasında sağlam kalmış doku örneklerinin diffüz bir şekilde dağılım gösteren, büyük oval yada yuvarlak veziküler çekirdekli, belirgin çekirdekçikli, yer yer şeffaf, yer yer de granüler geniş stoplazmalı poligonal hücrelerden oluştuğu görüldü. Hücreler arasında belirgin sinüzoidal kuruluş gösteren vasküler bir çatı mevcuttu (Resim 2). Tüm dokuda, çoğunlukla hücrelerde intrastoplazmik olarak yer alan, yuvarlak yada oval homojen eozinofilik birikimler dikkati çekti. Yapılan PAS boyamada, bu yapılar pozitif olarak boyandı (Resim 3). Gümüş boyama tekniği ile vasküler çatı ortaya kondu. Tüm kesitler incelendiğinde, Schiller-Duval cisimcikleri tipik olarak görülmedi, ancak birkaç alanda damar yapıları çevresinde sinüzoidal bir boşluk oluşturan tümör hücre toplulukları dikkati çekti.



Resim 2. Diffüz dağılım gösteren tümör hücreleri (H.E x 200).



Resim 3. İntrastoplazmik PAS pozitif globüller (PAS x 400).

~~Vakanın solid formda Endodermal Sinüs Tümörü olduğu düşünül-
dü. Blok ve preparatlar Armed Forces Enstitüsü Patoloji Depart-
manı ile konsülte edildi. İmmün histokimyasal çalışmalarla tümör-
rün diffüz olarak alfafetoprotein içerdiği ve hepatoid formda
solid bir endodermal sinüs tümörü olduğu bildirildi (AFIB Accession
number: 1949594-4).~~

Hasta kemoterapi ve aylık serum alfa-fetoprotein düzeylerinin izlenmesi önerisi ile taburcu edildi. Ancak hasta kemoterapiyi reddetti.

5 ay sonra, 1,5 aydır karın alt kısmında şişlik nedeni ile tekrar müracaat eden hastanın klinik muayenesinde, göbek altı ile pubis arasında orta hattın solunda 5x10 cm boyutlarında, sert, fikse cilde yakın kitle tespit edildi. Sedimentasyon yüksekliği dışında rutin laboratuvar bulguları normal sınırlar içinde idi. Akciğer ve kemik grafileri normaldi. İlk ameliyatını takiben aylık serum alfafetoprotein düzeyleri 900 ng/ml ile 1200 ng/ml arasında değişiyordu. Ultrasonografide, mesane üzerinde, cilt altında yaklaşık 10x15 cm boyutlarında soliter yer yer de kistik kitle tespit edildi.

Hastaya abdominal histerektomi ve sol salpingooferektomi uygulandı.

Makroskopik olarak uterus normal görünümde olup, sol overden köken alan 10x15x9 cm boyutlarında irregüler yüzeyle, yer yer kanamalı ve nekrotik alanlar içeren tümöral kitle izlendi (Resim 4).

Mikroskopik yapı sağ overe ait tümöral yapı ile aynı görünümde idi.

Hasta operasyondan sonra kemoterapiye alındı ve takip edildi.

İkinci operasyondan 1 yıl sonra, her iki bacakta ağrı ve kuvvet kaybı ile başvuran hastada, L₂ - L₃ mesafesinde tam blok saptanarak operasyona alındı. Ancak tümöral oluşumun aşırı kanamalı oluşu nedeniyle biyopsi alınamadı ve endodermal sinüs tümörü metastazı olarak yorumlandı. Hasta 1 ay sonra kaybedildi.



Resim 4. Sol over ve uterusu içeren ameliyat materyali.

TARTIŞMA

Yolc sac tümörü, ekstraembryonik mezoblastom, embryoner karsinom gibi değişik isimler kullanılan endodermal sinüs tümörü ilk kez Schiller² tarafından tanımlanmıştır. Tellium³, ekstraembryonik yolc sac ile bu tümörler arasında morfolojik, fonksiyonel benzerlik saptayarak bu lezyonu germ hücre tümörleri içine almıştır.

Daha sonraları, tümörün histogenezi açısından yapılan çalışmalarda, histokimyasal yöntemlerle de saptanan alfa-fetoprotein yapımı bu tümörlerin yolc sac kökenli olduğunu desteklemiştir^{5,8-10}.

Endodermal sinüs tümörü, belirgin olarak genç kadınların bir tümörüdür^{1,4,6}. Klinik semptomları herhangi bir özellik göstermez, şikayetler genellikle pelvista bulunan kitle ile ilişkilidir^{1,11}.

Endodermal sinüs tümörü genellikle tek taraflı olmakla birlikte, çift taraflı da görülebilir ve tek taraflı olduğunda sıklıkla sağ overi seçer¹.

Tümör, vakamızda da izlendiği gibi büyük boyutlara ulaşabilir. Nekroz, kanama ve kistik yapılar büyük tümörlerde belirgindir. Tümörün yapısında diğer germ hücrelerinin, özellikle teratomanın bulunması tümörün makroskopik görünümünü değiştiren bir diğer faktördür^{1,7,11}.

Endodermal sinüs tümörünün 5 değişik histolojik karakteri tanımlanmıştır^{1,7}:

- 1- Mikrokistik ve miksomatöz yapı,
- 2- Endodermal sinüs çatkısı,
- 3- Solid hücresel şekil,
- 4- Alveoler glanduler veya kistik şekil,
- 5- Çok veziküllü vitellus tümör yapısı.

Bu histolojik formların hemen tümünde, tümör hücreleri içinde yada dışında küçük, eozinofil PAS pozitif damlacıklar ve globüller bulunabilir. Bunların tümör hücreleri tarafından salgılandığı ve stoplazma içinde biriktiği düşünülmektedir. Son zamanlarda immün histokimyasal yöntemlerle bu globüllerin alfa-fetoprotein içerdiklerinin gösterilmesi, önemlerini bir kat daha arttırmıştır^{1,10,12}. Vakamız diffüz olarak PAS pozitif eozinofil globülleri içermekteydi.

Endodermal sinüs tümörünün varlığı hormonal semptomların ortaya çıkmasına neden olmaz, ancak serum alfa-fetoprotein düzeyleri yükselir^{1,5,8-10}. Bu da günümüzde, primer bir tümörde, metastazlarda ve nükslerde endodermal sinüs tümörü elemanının bulunup bulunmadığını ortaya çıkarmakta kullanılan yararlı bir yöntemdir^{10,11}. Bizim vakamızda ilk operasyonu takiben serum alfa-fetoprotein düzeyleri 900-1200 ng/ml olarak yüksek seyretmiştir.

Endodermal sinüs tümörleri, diğer germ hücre tümörleri ile sıklıkla beraber görülmektedir. Teratomlarla, disgerminom ve korio-karsinomlarla birlikte olabilir ve gonad dışı lokalizasyonlarda ortaya çıkabilir^{7,10,12-14}. Bizim vakamız gonad lokalizasyonlu olup pür endodermal sinüs tümörü idi.

Ovaryum endodermal sinüs tümörü son derece kötü huylu bir tümördür. Çevre organlara yayılımı, kan ve lenf yoluyla metastazları erken ve hızlıdır. Tümör operasyonla tam olarak çıkarılsa bile, birkaç hafta içinde nüksler görülür. Son zamanlarda kemoterapi ile 5 yıllık yaşam şansı arttırılmaya çalışılmaktadır^{1,7}.

Bizim vakamız, tümörün görülme yaşı, klinik bulguları ve davra-

nışı açısından literatürle uyumlu bulguları göstermektedir. Ancak vakamızın yaptığımız literatür çalışmalarında rastlayamadığımız pür hepatizasyon formunda bir endodermal sinüs tümörü olması ve AFIP ile konsültasyon sonucunda sadece tek referans⁷ gösterilebilmesi nedeniyle vakamızı takdim etmeyi uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Talerman A. Germ cell tumors of the ovary, In Blaustein, A. (ed) **Pathology of the female genital tract**. New York: Springer Verlag, 527-585, 1977.
2. Schiller W. Mesonephroma ovarii. **Am J Cancer** 35, 1-21, 1959.
3. Telium G. Mesonephroma ovarii (Schiller) extraembryonic mesoblastoma of germ cell origin in ovary and testis, **Acta Path Microbiol Scand** 27, 249-261, 1950.
4. Abell MR, Johnson VJ, Holtz F. Ovarian neoplasms in childhood and adolescence. Part 1. Tumors of germ cell origin. **Am J Gynecol** 92, 1059, 1965.
5. Telium G, Albrechtsen R. Norgaad-Pederson B. Immunofluorescent localization of alpha-fetoprotein synthesis in endodermal sinus tumor (Yolc sac tumor). **Acta Pathol Microbiol Scand (A)**. 82, 586-588, 1977.
6. Huntington RW, Jr, Bullock WK. Yolc sac tumors of the ovary. **Cancer** 25: 1357-1367, 1970.
7. Scully RE. Germ cell tumors, In Armed Forces Institute of Pathology. **Tumors of the Ovary and Maldeveloped Gonads**. Washington DC, 16, 226-286, 1978.
8. Delacourt MC, Sobis H, Vandeputte M. Immunofluorescent localization of alpha₁ fetoprotein in yolc sac carcinomas of the rat. **Journal of the National Cancer Inst.** 57: 1375, 1976.
9. Gitlin D, Pericelli A. Synthesis of serum albumin, prealbumin, alphafetoprotein, alpha antitripsin and transferrin by human yolc sac. **Am J Obstet Gynecol** 228, 995-996, 1970.
10. Takashina T, Kanda Y, Hayakawa O, et al. Yolc sac tumors of the ovary and the human yolc sac. **Am J Obstet Gynecol** 156, 223-229, 1987.

-
11. Novak ER, Woodruff JD. Germ cell tumors, In *Gynecologic and obstetric Pathology*. Eight ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 476-503, 1979.
 12. Kurman RJ, Norris HJ. Endodermal sinus tumor of the ovary. A clinical and pathologic analysis of 71 cases. *Cancer* 39, 1237, 1976.
 13. Clement PB, Young RH, Scully RE. Extraovarian pelvic yolk sac tumors, *Cancer* 62, 620-626, 1988.
 14. Rutgers LJ, Young RH, Scully RE. Ovarian yolk sac tumor arising from an endometrioid carcinoma. *Hum Pathol* 18, 1296-1299, 1987.

