

Overin Sklerozan Stromal Tümörü: Olgu Sunumu

Sclerosing Stromal Tumor of the Ovary: A Case Report

Gonca Oğurlu PAKAY ¹, Kaan PAKAY ¹, Canan Kabaca KOCAKUŞAK ¹, Ateş KARATEKE ¹, Özden US ², Hatice ÖZTÜRKMEN ², Ecmel KAYGUSUZ ³

1. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul

2. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü, İstanbul

3. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İstanbul

ÖZET

Overin sklerozan stromal tümörü (SST), over seks kord tümörleri içinde sınıflandırılan ve oldukça nadir görülen benign karakterli bir tümördür. Bu tümörler çoğunlukla 20-40 yaş aralığında görülürler, ancak az sayıda olguda postmenopozal dönemde ya da çocukluk döneminde görülebilirler.

13 yaşında anormal uterin kanama ve dismenore yakınması ile başvuran adolesan kızda, alt batin ultrasonografisi (USG) ve pelvik manyetik rezonans görüntüleme (MRG) unilateral heterojen kistik kitle tespit edilmiştir. Bu makalede benign sklerozan stromal tümör olgusunun, görüntüleme, operasyon, histopatolojik özellikleri ve ayırıcı tanısı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: adolesan; over; sklerozan stromal tümör

ABSTRACT

Classified among ovarian sex cord tumors, sclerosing stromal tumor (SST) is an extremely rare ovarian malignant tumor which occurs predominantly between the ages of 20 to 40. However small number of postmenopausal or childhood cases were reported. Lower abdomen USG and pelvic MRI indicated unilateral heterogen cystic mass in the 13 year old patient who presented to hospital with complaints of dysmenorrhoea and abnormal uterine hemorrhage. This article covers imaging, operation, histopathological properties and distinctive diagnosis of the benign sclerosing stromal tumors (SST).

Keywords: adolescent; ovarian; sclerosing stromal tumor

GİRİŞ

Sklerozan stromal tümör; ovaryan stromal tümörlerin %2-6'sını oluşturan, ilk kez 1973'te Chaldvardjian ve Scully tarafından tanımlanan overin nadir görülen benign tümörlerindedir (1, 2). Genellikle unilateraldir; en sık adet düzensizliği ya da adneksial kitle şikâyeti ile başvuran 2. ve 3. dekadtaki genç kadınlarda gözlenir. Nadiren hormonal olarak aktif olup androjen fazlalığı semptomlarına yol açabilir (3). Tümörün radyolojik görüntüsündeki ve makroskopisindeki solid yapılar malign izlenimi verebilmektedir. Bu nedenle gereksiz radikal cerrahi girişimlere neden olmaktadır (1, 4, 5). Bu olgu overin seks kord tümörleri içinde oldukça nadir görülen benign over tümörü olması ve kompleks solid kitle ile başvurmuş olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU

Hastanemiz jinekolojik onkoloji polikliniğine adneksiyel kitle nedeniyle sevk edilen 13 yaşındaki hastanın yaklaşık 3 aydır menometroraji ve pelvik ağrı şikâyeti mevcuttu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ pelvik bölgede 9 cm çapta sert, mobil kitle palpe edildi. Yapılan pelvik ultrasonografide sağ over lojunda 98 x75x70 mm boyutunda heterojen solid kitle izlendi. Pelvik Manyetik Rezonans Görüntüleme, mesane superiorunda batin orta hattan superiora uzanım gösteren düzgün kısmen lobule konturlu, kapsüle, içerisinde yer yer kistik alanlar ile vasküler yapılar izlenen T1 ağırlıklı görüntülerde kas dokusu ile izoiyentens, T2 A görüntülerde heterojen-hiperintens, post-kontrast serilerde solid alanlarda heterojen yoğun boyanan 100x95x65 mm boyutlarında kitle saptanmıştır. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde difüzyon kısıtlanması izlenmektedir. Sağ adneksiyel lojda ve sağda belirgin olmak üzere alt kadranlarda barsak ansları arasında serbest sıvı mevcuttur. Uterus ve sol over doğal görünümündedir. Sağ overe ait olabilecek içinde foliküllerin izlendiği ayrı bir yapı ayırdedilememektedir (Resim 1).

İletişim

Sorumlu Yazar: Gonca Oğurlu PAKAY

Adres: Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul

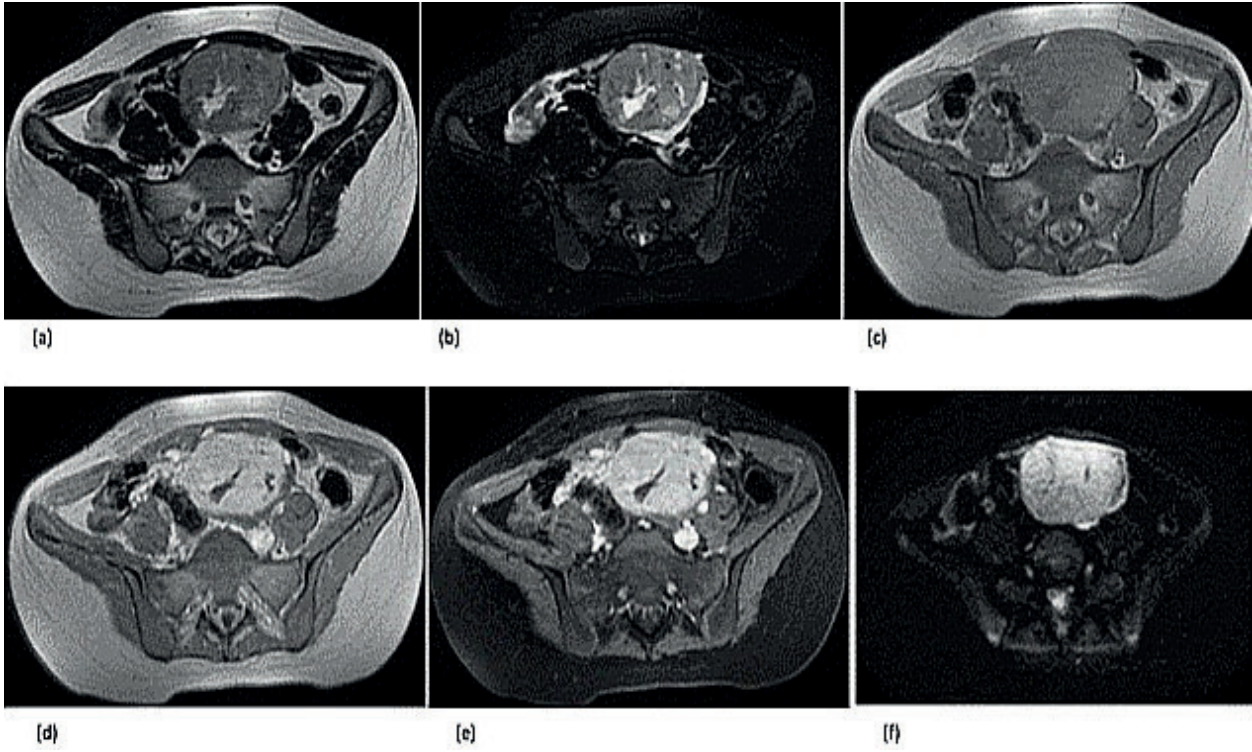
Tel: +90 (507) 231 32 38

E-Posta: ogurlu_gonca@hotmail.com

Makale Geliş: 21.12.2015

Makale Kabul: 07.12.2016

DOI: <http://dx.doi.org/10.16948/zktpb.272955>



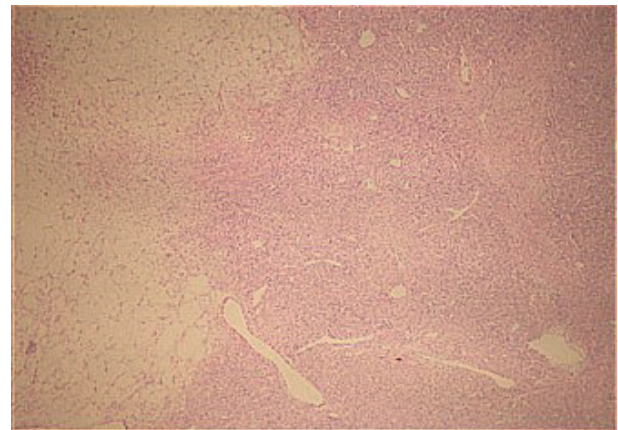
Resim 1: Hastanın pelvik MR görüntülemesinde; (a) T2 A aksiyal görüntüler, (b) T2 A yağ baskılı aksiyal görüntüler, (c) T1 A aksiyal görüntüler, (d) T1 A postkontrast görüntüler, (e) T1 A yağ baskılı postkontrast görüntüler, (f) Difüzyon ağırlıklı görüntüler.

Olgunun biyokimya, follikül uyarıcı hormon, luteinizan hormon, progesteron, estradiol ve testosteron düzeyleri normal sınırlarda idi. Tümör belirteçlerinden alfa-fetoprotein, insan korionik gonadotropini, CA 15-3, CA 19-9, CA-125, inhibin düzeyleri normal sınırlarda idi. Tam kan sayımında hemoglobin düzeyi 7,8 g/dL, hematokrit % 24 olan hastaya preoperatif 2 ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı. Yapılan eksplorasyonda sağ over yaklaşık 10,5x8 cm boyutunda idi ve içinde yaklaşık 9x7x6,5 cm boyutunda tamamı solid, multilobüle, beyaz-sarı renkli, ovoid yapıda, yaygın vasküler görünümde kitle izlendi. Batın sitolojisi alınmasını takiben sağ overden kaynaklanan kitle over dokusu korunarak eksize edildi. Diğer over ve pelvik yüzeyler normal olarak izlendi, batın içi serbest sıvı ya da lenfadenopati saptanmadı. İntraoperatif frozen section sonucu benign kitle gelmesi üzerine operasyona son verildi.

Materyalin patolojik olarak makroskopik değerlendirilmesinde 9x7x6,5 cm ölçülerinde lobüle kontürlü, düzgün sınırlı, ovoid kitle mevcuttu. Kesit yüzeyi tümüyle solid olup sarımsı nodüler alanlar bulundurmaktaydı. Lezyonun santraline uyan alanda 6 cm çapta düzensiz sınırlı kanamalı dejeneratif alanlar görüldü. Mikroskopisinde ise hiposellüler, yoğun kollajenöz veya ödemli stroma içeren alanlar ile daha hipersellüler alanların varlığı dikkati çekti (Resim 2).

Büyük büyütme ile incelendiğinde hücre alanlarının vakuollü stoplazmalı belirgin çekirdekli, yuvarlak-oval şekilli hücreler ile iğsi hücrelerden oluştuğu görüldü. Vakuollü stoplazmalı hücreler, teka hücrelerine benzer özellikler göstermekteydi. Özellikle hipersellüler alanlarda olmak üzere ince duvarlı ektatik, ge-yik boynuzu şekilli damarlar dikkati çekti.

Mitoz görülmedi. Yapılan immunohisto-kimyasal incelemede tümör hücreleri; vimentin ve progesteron reseptörü ile pozitif boyanma, Ki-67 ile % 3-5 boyanma, aktin ve inhibin ile fokal boyanma göstermiştir. Östrojen reseptörü, sitokeratin, desmin ile boyanma görülmemiştir. Morfolojik ve immunohisto-kimyasal profil birlikte değerlendirildiğinde olgu sklerozan stromal tümör olarak değerlendirilmiştir.



Resim 2: Sklerozan stromal tümörde hiposellüler ve hipersellüler alanlar ile karakteristik damar yapıları (HE x 40).

TARTIŞMA

Sklerozan stromal tümör overin diğer seks kord stromal tümörlerinden klinik ve histopatolojik olarak farklı özellikler gösterir. Sklerozan stromal tümörler ilk olarak 1973 yılında Chavardjian ve Scully tarafından tanımlanmış olup sex kord stromal tümörlerin alt grubu içinde sınıflandırılan ve oldukça nadir görülen benign over tümörleridir (1, 2). Literatürde yer alan olguların %80'inden fazlası 20- 40 yaş aralığındadır; ancak az sayıda olguda postmenopozal dönemde ya da sunulan olguda olduğu gibi adolesan dönemde görülebildiği belirtilmektedir (6, 7). Literatürde bildirilen en küçük hasta 7 aylık bir kız çocuğunda puberte prekoks ile seyreden overin sklerozan stromal tümörüdür (8). SST olgularının çoğu hormonal olarak inaktiftir. Adelolanlarda ve kız çocuklarında tümöre bağlı şikayetler; menstrüel düzensizlik ve karın ağrısı olmasına karşın hasta prematür menarş ya da nadiren asit semptomları ile başvurabilir (9). Bizim olgumuz abdominal ağrı, menometroraji ve anemi semptomları ile başvurdu. Serum hormon değerleri ve tümör markerleri normal referans aralığındaydı ve klinik virilizasyon bulguları gözlenmedi.

Preoperatif görüntüleme yöntemleriyle SST tanısını koymak zordur. USG ile morfolojik analiz yaparak over tümörlerinde maligniteyi belirlemede %85-97 duyarlılık, %56-95 özgüllük oranları bildirilmiştir (10- 12). Buna göre solid yapı, 3 mm üzeri papiller uzanımlı duvar, vaskülarize mikst-yüksek ekojenite malignite bulgularıdır. Olgumuzun ultrasonografisinde unilaterale düzgün sınırlı solid kitle mevcuttu. Malignite için primer MRG kriterleri; solid kitle ya da komponent, 3 mm'den kalın duvar, 3 mm'den kalın septa ve/veya vejetasyon ve nodülerite içermesi, solid kısımlarda nekroz varlığıdır. Maligniteye eşlik eden kriterler; peritoneal, omental, mesenterik tutulum, asit, lenfadenopati varlığıdır. Bu kriterlerle duyarlılık %91-100, özgüllük % 91-92'dir (12-16). Olgumuzun pelvik MR bulgularında ise düzgün- kısmen lobule konturlu, kapsüle, içerisinde nekroz ile uyumlu kistik alanlar izlenen, T1 ağırlıklı görüntülerde kas dokusu ile izointens, T2 A görüntülerde heterojen – hiperintens, postkontrast serilerde heterojen yoğun boyanan kitle saptandı. Ayrıca batın içi serbest sıvı mevcuttu.

Sklerozan stromal tümörler iki ve üçüncü dekad gençlerde oluşan nadir benign over tümörüdür. MR Görüntülemesinde T2 A kesitlerde, hiperintens kistik alanlar içeren ve orta- yüksek sinyalli solid heterojen komponentli büyük kitle şeklindedir. Kontrastlı MR Görüntülemesinde

erken periferik ve sentripedal ilerleyen kontrast tutulumu gösterir. Fibromlarda ise kontrast tutulumu pek olmaz ya da hafif erken tutulum olur ve geç dönemde kontrastlanma izlenebilir (16-19). SST'lerde MR görüntüleme bulguları sıklıkla T2 A kesitlerde yüksek yoğunluklu stromaya karşı, düşük yoğunluklu nodüler yapıların gözlemlendiği pseudolobulasyon şeklindedir (18). Ancak diğer stromal tümörler ve metastatik over tümörlerinin de benzer MR bulgularına neden olabileceğini bildiren çalışmalar bulunmaktadır (20).

Ovarian sklerozan stromal tümörlerinin histopatolojik özellikleri; tümör ödemli ve kollajenöz stroma ile çevrili psödobül yapısı oluşturan hücresel alanlardan oluşmaktadır. Bu hücresel alanlarda hemanjioperisitom benzeri damardan zengin bölge de görülebilmektedir (21). Lobül yapıları iki tip hücreden oluşmaktadır; kollajen üreten içsi hücreler ve teka hücrelerine benzeyen, lipit içeren, vakuollü, eozinofilik stoplazmalı, küçük koyu çekirdekli, belirgin nukleollü hücreler (2, 4, 6). Bizim olgumuzda da hiper ve hiposellüler alanlardan oluşan psödobülasyon ve hemanjioperisitomatöz damar yapıları mevcuttu. Mitoz görülmemekle birlikte nadiren mitoz görülen olgu tanımlanmıştır (5). Olgumuzda ise mitoz izlenmemiştir. Bu tümörde literatürde Ki-67 proliferasyon indeksi % 3-5 civarındadır. İnhibin ve kalretinin immunohistokimyasal boyalarının overin seks kord stromal tümör tanısını desteklemede önemli bir kriter olduğundan söz edilmektedir (1). Yapılan immunohistokimyasal incelemede; inhibin ve kalretininin pozitif olması olgumuzun stromal kaynaklı tümör olduğunu desteklemektedir.

Sıklıkla 2. ve 3. dekada görüldüğünden, genelde solid karakterde olup görüntülemelerde maligniteyi düşündürecek solid kitle varlığı nedeniyle; adolesan ve çocukluk çağındaki genç hastalarda SST ihtimali düşünülerek, ilerdeki fertilitate talepleri göz önüne alınarak ve imkân varsa intraoperatif histopatolojik değerlendirme yapılarak mümkün olan en konservatif operasyon tercih edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kurt G, İlhan R, Yavuz E, Tuzlali S, İplikçi A. Overin sklerozan stromal tümörleri: altı olgu üzerinde morfolojik ve immunohistokimyasal analiz. *Turk J Pathol* 2004;20:66-68.
2. Tavassoli FA, Fujii S, Mooney E, et al. Sex cord-stromal tumors In: *Tumours of the Breast and Female Genital organs*. 5. ed. IARC Press: Lyon; 2003. p. 152-153.
3. Martinelli G, Govoni E, Pileri S, Grigioni FW, Doglioni C, Pelusi G. Sclerosing stromal tumor of the ovary. A hormonal, histochemical and ultrastructural study. *Virchows Archiv A* 1983; 402: 155- 61.

4. Bildirici K, İlgici D, Peter B. Over sklerozan stromal tümörü (olgu sunumu). Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2001; 26(3):147- 151.
5. Kaçar Özkara S, Filinte D. Çocukluk ve adolesan dönemlerinde görülen over tümörleri: 42 olguda histopatolojik değerlendirme. Turk J Pathol 2007;23(3):151-159
6. Youm HS, Cha DS, Han KH, Park EY, Hyon NN, Chong Y. A case of huge sclerosing stromal tumor of the ovary weighing 10 kg in a 71-year-old postmenopausal woman. J Gynecol Oncol 2008; 19(4): 270-
7. He Y, Yang KX, Jiang W, Wang DQ, Li L. Sclerosing stromal tumor of the ovary in a 4-year-old girl with characteristics of an ovarian signet-ring stromal tumor. Pathol Res Pract 2009 Jul 13.
8. Aktaş S, Diniz G, Ortaç R, Ergin M. Sclerosing Stromal Tumor of the Ovary with Precocious Puberty in a Seven Month Old Girl: Case Report. Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2009;19(2):98-101
9. Kim TH, Lee HH, Hong JA, Park J, Jeon DS, Lee A, et al. Sclerosing stromal tumor in an elderly postmenopausal woman. J Menopausal Med. 2014;20:80–83
10. Reles A, Wein U, Lichtenegger W. Transvaginal color Doppler sonography and conventional sonography in the preoperative assessment of adnexal masses. J Clin Ultrasound 1997; 25: 217-25.
11. Franchi M, Beretta P, Ghezzi F, Zanaboni F, Goddi A, Salvatore S. Diagnosis of pelvic masses with transabdominal color Doppler, CA 125 and ultrasonography. Acta Obstet Gynecol Scand 1995; 74: 734-9.
12. Pekindil, Gökhan. Over Tümörlerinde Görüntüleme. Trd Sem; 3:108- 126.
13. Jung SE, Lee JM, Rha SE, Byun JY, Jung JI, Hahn ST. CT and MR imaging of ovarian tumors with emphasis on differential diagnosis. Radiographics 2002; 22: 1305-25.
14. Siegelmann ES, Outwater EK. Tissue characterization in the female pelvis by means of MR imaging. Radiology 1999; 212: 5-18.
15. Imaoka I, Wada A, Kaji Y, Hayashi T, Hayashi M, Matsuo M, et al. Developing an MR imaging strategy for diagnosis of ovarian masses. Radiographics 2006; 26: 1431-48.
16. Thomassin-Naggara I, Anbert E, Rockall A, Jalaguier-Coudray A, Rouzier R, Darai E, et al. Adnexal masses: development and preliminary validation of an MR Imaging scoring system. Radiology 2013; 267: 432-43.
17. Stylianidou A, Varras M, Akrivis C, Fylaktidou A, Stefanaki S, Antoniou N. Sclerosing stromal tumor of the ovary: a case report and review of the literature. Eur J Gynaecol Oncol. 2001;22:300–304.
18. Lee MS, Cho HC, Lee YH, Hong SR. Ovarian sclerosing stromal tumors: gray scale and color Doppler sonographic findings. Journal of Ultrasound in Medicine 2001; 20:413-7.
19. Kim JY, Jung KJ, Chung DS, Kim OD, Lee JH, Youn SK. Sclerosing stromal tumor of the ovary: MR-pathologic correlation in three cases. Korean Journal of Radiology 2003; 4:194-9.
20. Kawamura N, Kamoi I, Shigyo R. Sclerosing stromal tumor of the ovary. Br J Radiol 1987; 60: 1031- 3.
21. Qureshi A, Raza A, Kayani N. The morphologic and immunohistochemical spectrum of 16 cases of sclerosing stromal tumor of the ovary. Indian J Pathol Microbiol 2010;53:658-660. <http://dx.doi.org/10.4103/0377-4929.72017> PMID:21045387
22. Young RH, Clement PB. Sex cord-stromal and steroid cell and germ cell tumors of the ovary. In: Mills S, editor. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology, Volume II. 5th ed. Lippincott Williams and Wilkins; 2010. p. 2315-2316.