

## ■ Olgu sunumu

## 19 yaşında kadın hastada ekstra ovaryen dev fibrotekoma olgu sunumu

### *Extra ovarian giant fibrothecoma; A case report of a 19 years old female patient*

Ali Derinöz, Ertuğrul Genç, Cavit Çöl\*

Özel Ortadoğu Hastanesi Genel Cerrahi Bölümü, Ankara, Türkiye.

#### Abstract

We report the case of extra-ovarian fibrothecoma in a young female patient in this article. She presented with sudden-onset abdominal pain, giant abdomino-pelvic mass, massive peritoneal ascites. Serum analysis were normal except high CA-125 level. The result of USG-guided percutaneous tru-cut biopsy was reported as mesenchymal tumor, but there aren't any tumor-cell in ascite cytology. Total excision of tumor and left salpingo-oophorectomy procedure was performed. Histopathological diagnosis was reported as benign fibrothecoma. No complication were observed in postoperative period. Serum CA-125 levels returned to normal in a few days.

**Keywords:** Fibrothecoma, ovary, CA-125

#### Öz

Bu çalışmada 19 yaşında genç kadın hastada görülen ekstra ovarian fibrothecoma olgusu sunulmuştur. Hasta bize karında hafif ağrı, dev abdominopelvik kitle, yaygın peritoneal asit ile başvurdu Kan tetkiklerin yüksek CA-125 düzeyi dışında normaldi. USG kılavuzluğunda yapılan perkütan tru-cut bx tanısı mezenkimal tümör idi, ancak asitt sitolojisinde tümör hücresi tespit edilemedi. Hastaya kitle eksizyonu ile birlikte sol salpingo-oofektomi uygulandı. Patolojik tanı benign fibrotekoma olarak rapor edildi. Postoperatif dönem komplikasyonsuz seyretti. İzlem döneminde yüksek CA-125 düzeyi normal düzeylere indi.

**Anahtar sözcükler:** Fibrotekoma, CA-125, over

Sorumlu Yazar\*: Cavit Çöl, Özel Ortadoğu Hastanesi Genel Cerrahi Bölümü, Yenimahalle/ANKARA

E-posta: cavitcol@yahoo.com

Orcid: 0009-0004-2784-8519

Doi: 10.18663/tjcl.1485083

Geliş Tarihi: 16.05.2024 Kabul Tarihi: 21.05.2024

## Giriş

Fibrotekomalar; teka hücreleri, fibroblastlar ve lutein hücrelerine benzeyen hücrelerden köken alan sex-cord stromal tümörlerdendir. Over tümörlerinin %0,5-1'ini oluşturan fibrotekomalar nadir olarak over dışında da görülebilmektedir[1-3]. Fibrotekomaların çoğu 5 cm'den küçük çapta olduğu için genellikle asemptomatik seyirlidir ve insidental olarak tespit edilirler[4].

Solid ve heterojen yapıda olmaları, yüksek CA-125 düzeyi ve karında asit nedeniyle fibrotekomalar kolaylıkla malign tümörlerle karıştırılabilir[5]. Bu tümörlerin ayırıcı tanısı için ileri radyolojik tetkiklere ihtiyaç vardır ve bu amaçla yapılan MR görüntüleme oldukça yararlıdır. Fibrotekomaların düzgün sınırlı olması, çevreye invazyon ve metastatik bulguların olmayışı ve MR'da hafif kontrastlanma göstermesi gibi özellikleri kanserlerden ayrılmasında önemlidir. Hastalığın kesin tanısı ancak histopatolojik inceleme sonucunda konur.

Fibrotekomalar bazı yazarlarca, karında asit, hidrotoraks ve overde tümöral kitle üçlüsü olarak bilinen ve 1937 de Meigs ve Cassa tarafından tanımlanan sendrom ile ilişkilendirilmekle birlikte her fibrotekoma olgusunda asit veya plevral efüzyon gözlenmemektedir. Fibrotekomaların ancak %10-15'i peritoneal asitle birlikte görülürken, Meigs sendromu olarak tanımlanabilecek hem asit hem de hidrotoraksın birlikte görülme oranı %1 den azdır [6-8].

Fibrotekomalarda peritoneal veya pleural asitin oluş mekanizması ve yüksek CA-125 düzeyi konusunda farklı görüşler mevcut olmakla birlikte asit salgılanmasında en etkin mekanizma tümör yüzeyi boyunca transüdatif bir mekanizmanın rol oynamasıdır. Diğer olası mekanizmalar ise tümör tarafından peritoneal lenfatiklerin tıkanması veya oluşan neovasküler yapılarda kapiller geçirgenliğin artmış olmasıdır. Bu mekanizmalarla oluşan asitin peritona yaptığı kronik irritasyon sonucu CA-125 düzeyi de artmaktadır[3,4,9].

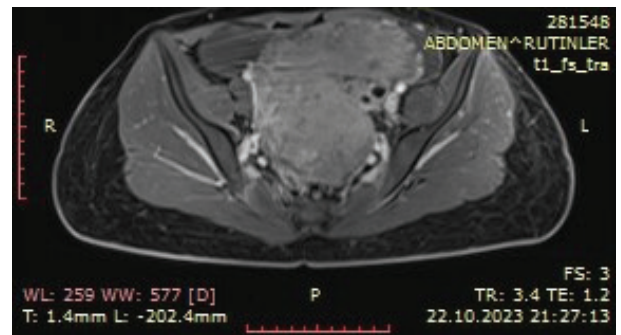
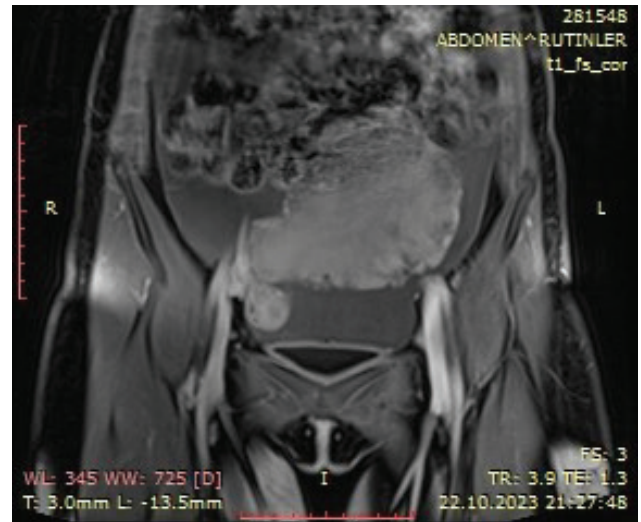
Makroskopik görünüm olarak fibrotekomalar gri, beyaz ve sarımsı renktedir[10]. Kesit yüzeyinde genellikle hiyalin plaklar ve irili ufaklı kalsifiye nodullerin gözlemlendiği heterojen yapılar dikkati çeker. Mikroskopide ise belirgin atipi ve mitoz olmamakla birlikte lipid yüklü ve soluk sitoplazmalı yaygın içsi hücre toplulukları mevcuttur. Patolojik ayırıcı tanı ağırlıklı olarak diğer seks kord-stromal tümörler, steroid hücreli tümörler ve yetişkin granüloza hücreli tümörler ile yapılmalıdır Bunlardan başka, dejenere olmayan subseröz saplı uterus leiomyomları ve diğer pelvik kitleler de ayırıcı tanıda önemlidir[11].

Fibrotekomaların tedavisi cerrahidir ve tümörün boyutuna, konumuna ve hastanın yaşına göre farklı prosedürler uygulanabilir. Bu tümörlerin benign özellikte olmaları nedeniyle genellikle kitlenin total olarak eksizyonu yeterlidir. Ancak multipl tümör odakları veya diğer organlarda invazyon varlığında tedaviye salpingo-ooforektomi veya histerektomi

gibi geniş organ eksizyonlarının da eklenmesi gerekebilir. Fibrotekomalarda ameliyat sonrası nüks oranı çok düşüktür ve tekrarlayan olgularda da kitle eksizyonu yapılması önerilir[7].

## Olgu Sunumu

19 yaşında kadın hasta karın ağrısı, şişkinlik ve dispepsi gibi yakınmalarla başvurdu. Fizik muayenede alt abdominal bölgede büyük bir kitle palpe ediliyordu. Karında yaygın peritoneal asit bulgusu mevcuttu. Hasta yatırılıp ileri radyolojik ve laboratuvar testleri yapıldı. Hematolojik incelemelerde hemogram, karaciğer-böbrek fonksiyon testleri ve elektrolitler normal bulundu. Abdominal USG de 17cm boyutunda dev abdominopelvik kitle ve yaygın asit görüldü, uterus ve tubo-ovarian yapılar normal konum ve görünümde idi. Laboratuvar testlerinde CA-125 değeri 1925 IU, CEA 40 IU idi. MR'da; uterus posterior komşuluğunda, presakral mesafeyi tama yakın dolduran hilal şeklinde 17x12x10 cm boyutlarında pelvik kitle görüntüledi. Kitlenin santral kesiminde heterojen kontrastlanma olduğu, T1A heterojen izointens, T2A heterojen izo-hafif hipointens özellikte olduğu ve pelvik bölgede yaygın serbest sıvı olduğu görüldü (Resim 1).



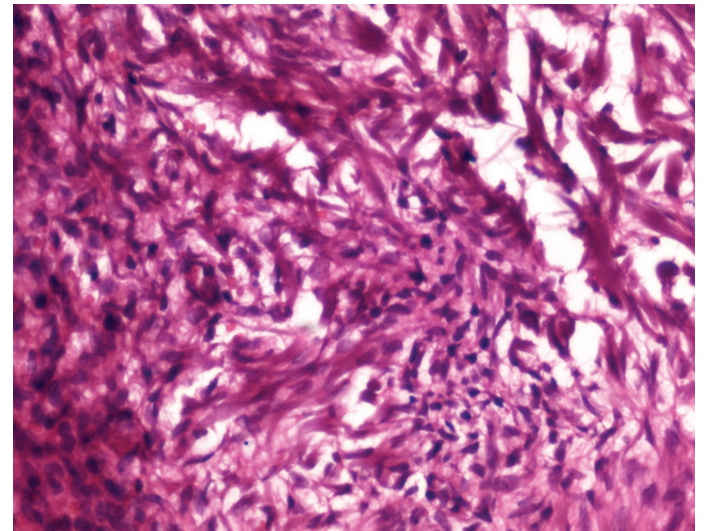
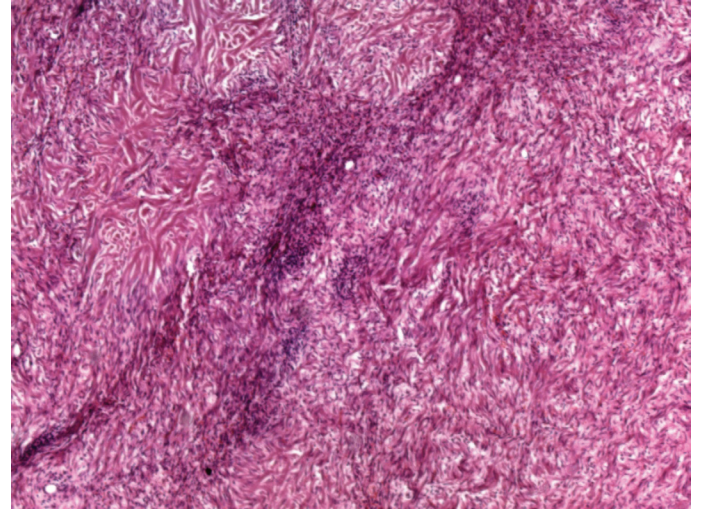
**Resim 1:** Abdomen MR'da uterus posterior komşuluğunda presakral mesafeyi tama yakın dolduran 17x12x10 cm boyutlarında hafif kontrast, T1A heterojen izo, T2A heterojen izo - hafif hipointens kitle gözlenmektedir.

Hastaya doku tanısı amaçlı USG guided perkütan tru-cut biopsi ve karındaki asitten parasentezle sıvı alınarak sitolojik inceleme yapıldı. Asit sitolojisi tümör negatif idi ve core-biopsi sonucu mesenchymal tümör olarak rapor edildi. Preoperative dönemde yapılan tüm vücut taramasında hastada başka bir tümöral odak saptanmadı. Preoperative hazırlıklar tamamlanarak ameliyat kararı verildi. Laparotomide sol overe yakın komşuluğu olan ancak jinekolojik organlarla direkt bağlantısı olmayan, retroperitoneal yapışıklıkları olan ve kısmen mobilize edilebilen, beyaz-sarı görünümüne, düzgün kenarlı, sert kıvamda tümöral kitle gözlendi (Resim 2). Her iki over tuba uterina, uterus normal konum ve görünümdeydi. Overlerin çapı 3 cm'den küçüktü. Eksplozasyonda diğer abdominal organlarda patolojik bulgu saptanmadı. Pelvik bölgeden yaklaşık 1500 cc asit sıvı aspire edildi ve tümör retroperitoneal bağlantılarından disseke edilerek rezeksiyon yapıldı. Sol overle yakın komşuluğu nedeniyle tedaviye sol salphingo-oophorectomy yapıldı. Postoperative dönemde hastada önemli bir komplikasyon gözlenmedi. İzlem periyodunda tümör markerları ve hormon düzeylerinin normal düzeylere gerilediği görüldü.



**Resim 2:** Ameliyatta sol salphingo-oophorectomy ile birlikte total kitle rezeksiyonu yapıldı. Tümörün makroskopik görünümü; regüler sınırlı, beyaz-sarı görünümüne, sert kıvamda tümöral kitlenin dış yüzeyinde kalsifikasyonlar ve hyalin plaklar içeren heterojen dokular izlenmektedir. Patolojik incelemede makroskopik olarak mikst yapıdaki dev tümöral kitlenin dış yüzeyinde kalsifikasyonlar ve hyalin plaklar içeren heterojen dokular gözlendi. Mikroskopik kesitlerde yuvarlak ve oval çekirdekli yapılar arasında yaygın soluk sitoplazmalı hücre proliferasyonu görüldü (Resim 3). Mitotik aktivite ve atipik hücre proliferasyonu gözlenmedi, over ve tubanın normal yapıda

olduğu görüldü. Patolojik tanı benign fibrofibrotekoma olarak rapor edildi. İmmünohistokimyasal analiz başka bir kurumda yapıldı ve Vimentin, Actin, PanCK ile pozitif boyanma izlenirken, Desmin, S100 ve CD34 ile negatif boyanma izlenmiştir. Ki-67 ile proliferasyon indeksi %1 olarak değerlendirilmiştir.



**Resim 3:** Mikroskopik görünüm: Belirgin hüresel atipi, mitotik aktivite ve nekroz bulgusu içermeyen yer yer çaprazlaşan liflerin olduğu içi yada yuvarlak hücrelerle birlikte, oval ve yuvarlak çekirdekli, soluk sitoplazmalı, lipid yüklü hücre topluluklarının yaygın proliferasyonu gözlenmiş olup over ve tuba normal yapıdadır.

### Tartışma

Fibrotekomalar overlerin az görülen iyi huylu sex-kord stromal tümörleridir ve literatürde az sayıda extra-ovaryen fibrotekoma bildirilmiştir[12]. Bu tümörlerin ektopik over dokusundan kaynaklanabileceği düşünülmektedir ancak kesin etiyolojisi bilinmemektedir. Bilinen iki tip ektopik over dokusu vardır: (I) ortotopik over dokusu veya aynı primordiumdan kaynaklanan aksesuar over; (II) over bölgesinden uzakta ortaya çıkan heterotopik over dokusu. Diğer olasılıklar arasında Müllerian

kalıntılardan veya mezotelden türemiş fibrotekomalar olabileceği iddia edilmiştir[13]. Kökeni ne olursa olsun, ekstraovaryan fibrotekomaları histolojik olarak overdeki benzerlerinden ayırt etmek zordur. Over fibrotekomaları ile aralarında klinik bulgular, tedavi şekli ve prognoz açısından fark yoktur.

Bu çalışmada, karında asit ve yüksek CA-125 düzeyi ile seyreden 19 yaşında genç hastada görülen ekstra-ovarian dev fibrotekoma olgusu sunulmuştur. Olgumuzda ana şikayet karın ağrısıydı. USG de abdominal kitle ve peritoneal asit saptandı.. Fibrotekoma kitleleri USG de genel olarak iyi sınırlı ve zayıf akustik gölge veren hipoekoik adneksiyal kitle şeklinde görülür[14]. Hastalık çoğu olguda hafif yakınmalarla veya asemptomatik seyrettiği için başka nedenle yapılan tetkikler sırasında tesadüfen teşhis edilirler. Semptomatik olgularda klinik belirtiler diğer jinekolojik organ tümörler gibidir ve karın ağrısı, karın şişliği, pelviste kitle en sık saptanan bulgulardır. Ovarian veya ekstraovarian fibrotekomalar peritoneal asit veya plevral efüzyonla da birlikte olabilir. Bu özellik nedeniyle çoğu kez malign tümörlerle karıştırılabilmekte veya Meigs sendromuyla birlikte anılabilmektedir[15-17].

Fibrotekomaların boyutları genellikle 1-5 cm arasında rapor edilmiş olup sunulan olgu literatürdeki en büyük çaplı ekstra ovarian fibrotekomalardandır [12]. Fibrotekomalarda tümörün büyüklüğünü etkileyen faktörler tam olarak bilinmemekle birlikte CA-125 düzeyi ve asit miktarı ile tümör çapı arasında paralelizm mevcuttur[4].

Fibrotekomada asitin oluş mekanizması ve patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Bu konuda farklı görüşler mevcuttur. Tümörde oluşan neovaskülarizasyon ve fibroblast aktivitesi nedeniyle vazoendotelial ve fibroblast growth factor ile sitokinlerin transüdatif mekanizmada etkili olabileceği, ayrıca tümörün lenf damarlarına yaptığı baskının da kapiller sızıntıyı arttırarak asit oluşumuna yol açabileceği ileri sürülmektedir[3].

Fibrotekomalarda önemli bulgulardan biri de sunulan hastada olduğu gibi yüksek CA-125 değerlerinin gözlenmesidir. CA-125 düzeyinin karaciğer patolojilerinde, pelvik inflamatuvar hastalıklarda, jinekolojik malignitelerde ve peritoneal asit durumlarında yükseldiği bilinmektedir[3]. CA-125 antijeni yüksek moleküler ağırlığa sahip bir glikoproteindir ve plevra, perikard ve peritondaki serozal membranın mezotel hücreleri tarafından eksprese edilmektedir. CA-125 düzeyinin tümör çapı ve asit miktarına paralel şekilde yükseldiği bilinmektedir[9,12]. Literatürde sunulan fibrotekoma olgularında CA-125 düzeylerinin 36-1848 IU/ml arasında değiştiği görülmektedir. Sunulan olgu 1925 IU/ml CA-125 seviyesiyle literatürde gördüğümüz en yüksek CA-125 değerine sahiptir [8].

Fibrotekomada görülen yüksek serum CA-125 düzeylerinin tümör dışı hücrelerden kaynaklandığı ve kronik plevral veya peritoneal

irritasyona bağlı olduğu düşünülmektedir. Serozal yapılarda asit ve tümör tarafından oluşturulan yüksek basıncın kronik etkisiyle oluşan biyokimyasal faktörler sorumlu tutulmaktadır[8,18].

Fibrotekomaların tanısında en önemli birinci basamak radyolojik inceleme yöntemi USG dir. USG non-invaziv bir yöntem olması ve her yerde yaygın kullanımı nedeniyle abdominal kitle ve peritoneal sıvı teşhisinde oldukça yararlıdır[19]. Ayırıcı tanıda USG nin yeterli olmadığı durumlarda BT ve/veya MR yapılmalıdır. Bazı yazarlar difüzyon ağırlıklı MR'ın ayırıcı tanıda en yararlı radyolojik inceleme olması nedeniyle mutlaka yapılmasını önermektedirler[14,17].

Fibrotekomalar, nadir görülmeleri, tümör markerlarının yüksekliği ve asit varlığı dolayısıyla diğer jinekolojik tümörlerle sıklıkla karışabilmektedir ve bu nedenle çok dikkatli değerlendirilmelidir[20]. Over fibrotekomaları ile ekstra ovarian fibrotekomaların ayırımı ancak overlerin normal konum ve histolojik yapıda olduğunu gösterilmesiyle mümkündür. Tedavisi cerrahidir ve hastalığın benign doğası nedeniyle kitlenin total olarak rezeksiyonu yeterli kabul edilmektedir.

## Sonuç

Bu çalışmada son derece nadir görülen bir ekstra-ovarian fibrotekoma olgusu sunulmuştur. Bu tümörlerin over ve diğer jinekolojik malignitelerle karışabilmesi nedeniyle gereksiz radikal cerrahi tedavilerin uygulandığı olgular bildirilmiştir[12]. Gereksiz organ kaybı ve cerrahi risklerden kaçınmak için ayrıntılı klinik ve laboratuvar değerlendirme yapılmalı, uygun hastalarda fertilitiyi koruyucu cerrahi yöntemler uygulanarak tedavi edilmelidir[21]. Benign davranışlı neoplazi olmaları dolayısıyla lenf diseksiyonu veya adjuvan kemoradyoterapi prosedürleri gereksizdir. Cerrahi tedavi olarak tümörün yeri, karakteri, hastanın yaşı ve sosyal durumu göz önüne alınarak mümkünse jinekolojik organlar yerinde bırakılarak rezeksiyon yapılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Aubert O, Wachowiak R, Roth C, Höhn AK, Lacher M, Mayer S. Resection of an Extraovarian Noniuteinized Thecoma in a 14-Year-Old Girl. *European J Pediatr Surg Rep.* 2022 Apr 19;10(1):e37-e40. doi: 10.1055/s-0042-1742712. PMID: 35450099; PMCID: PMC9018130
2. Maleki A, Khosravi M, Masrouri A. Ovarian thecoma presenting with acute ovarian torsion in pregnancy; report of a rare case. *Clin Case Rep.* 2022 Jun 26;10(6):e5986. doi: 10.1002/ccr3.5986. PMID: 35782220; PMCID: PMC9234059.
3. Ting Y, Yang LI, Juan Z, Xing W, Feng YX. Ovarian thecoma with massive pleural effusion in postmenopausal women: A case report. *Mol Clin Oncol.* 2016 Jun;4(6):1003-1005. doi: 10.3892/mco.2016.853. Epub 2016 Apr 7. PMID: 27284435; PMCID: PMC4887833.

4. Chen H, Liu Y, Shen LF, Jiang MJ, Yang ZF, Fang GP. Ovarian thecoma-fibroma groups: clinical and sonographic features with pathological comparison. *J Ovarian Res.* 2016 Nov 22;9(1):81. doi: 10.1186/s13048-016-0291-2. PMID: 27876070; PMCID: PMC5120502.
5. Chung KC, Lee HH, Su MH, Chang WH, Lai WA, Wang PH. Ovarian fibrothecoma mimicking ovarian cancer: Using laparoscopy to avoid unnecessary exploratory laparotomy. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2019 Nov;58(6):903-904. doi: 10.1016/j.tjog.2019.09.026. PMID: 31759556.
6. Kim YS, Lee HJ. A case report of two pelviscopic resections of fibrothecomas originating from the left ovary with recurrence after ten years. *Medicine (Baltimore).* 2023 Aug 18;102(33):e34880. doi: 10.1097/MD.00000000000034880. PMID: 37603501; PMCID: PMC10443753.
7. Shen Y, Liang Y, Cheng X, Lu W, Xie X, Wan X. Ovarian fibroma/fibrothecoma with elevated serum CA125 level: A cohort of 66 cases. *Medicine (Baltimore).* 2018 Aug;97(34):e11926. doi: 10.1097/MD.00000000000011926. PMID: 30142807; PMCID: PMC6112998.
8. Iavarone I, Padovano M, Pasanisi F, Della Corte L, La Mantia E, Ronsini C. Meigs Syndrome and Elevated CA-125: Case Report and Literature Review of an Unusual Presentation Mimicking Ovarian Cancer. *Medicina (Kaunas).* 2023 Sep 19;59(9):1684. doi: 10.3390/medicina59091684. PMID: 37763803; PMCID: PMC10535830.
9. Zhang H, Zhang GF, Wang TP, Zhang H. Value of 3.0 T diffusion-weighted imaging in discriminating thecoma and fibrothecoma from other adnexal solid masses. *J Ovarian Res.* 2013 Aug 21;6(1):58. doi: 10.1186/1757-2215-6-58. PMID: 23962187; PMCID: PMC3751813.
10. Hasegawa A, Koga K, Asada K, Wada-Hiraike O, Osuga Y, Kozuma S. Laparoscopic ovarian-sparing surgery for a young woman with an exophytic ovarian fibroma. *J Obstet Gynaecol Res.* 2013 Dec;39(12):1610-3. doi: 10.1111/jog.12107. Epub 2013 Jul 22. PMID: 23875949.
11. Burandt E, Young RH. Thecoma of the ovary: a report of 70 cases emphasizing aspects of its histopathology different from those often portrayed and its differential diagnosis. *Am J Surg Pathol.* 2014 Aug;38(8):1023-32. doi: 10.1097/PAS.0000000000000252. PMID: 25025365.
12. Roberts P, Nofech-Mozes S, Coburn N, Hamilton P, Gien LT. Retroperitoneal extraovarian fibrothecoma mimicking a malignant epithelial ovarian carcinoma. *Case Rep Obstet Gynecol.* 2012;2012:281745. doi: 10.1155/2012/281745. Epub 2012 Aug 15. PMID: 22928131; PMCID: PMC3426186.
13. Heller DS, Harpaz N, Breakstone B. Neoplasms arising in ectopic ovaries: a case of Brenner tumor in an accessory ovary. *Int J Gynecol Pathol.* 1990;9(2):185-9. doi: 10.1097/00004347-199004000-00010. PMID: 2185167.
14. Wu B, Peng WJ, Gu YJ, Cheng YF, Mao J. MRI diagnosis of ovarian fibrothecomas: tumour appearances and oestrogenic effect features. *Br J Radiol.* 2014 Jun;87(1038):20130634. doi: 10.1259/bjr.20130634. Epub 2014 Mar 27. PMID: 24670054; PMCID: PMC4075549.
15. Gaspari L, Paris F, Taourel P, Soyer-Gobillard MO, Kalfa N, Sultan C. Adolescent ovarian thecoma presenting as progressive hyperandrogenism: case report and review of the literature. *Gynecol Endocrinol.* 2020 Sep;36(9):839-842. doi: 10.1080/09513590.2020.1739265. Epub 2020 Mar 16. PMID: 32174224.
16. Adu-Bredu TK, Arkorful J, Appiah-Denkyira K, Wiafe YA. Diagnostic value of the sonographic whirlpool sign in the diagnosis of ovarian torsion: A systematic review and meta-analysis. *J Clin Ultrasound.* 2021 Sep;49(7):746-753. doi: 10.1002/jcu.23021. Epub 2021 May 22. PMID: 34021602.
17. Li Z, Hu Q, Luo Z, Deng Z, Zhou W, Xie L. Analysis of magnetic resonance imaging features of ovarian thecoma. *Medicine (Baltimore).* 2020 May 22;99(21):e20358. doi: 10.1097/MD.00000000000020358. PMID: 32481327; PMCID: PMC7249889.
18. Bottoni P, Scatena R. The Role of CA 125 as Tumor Marker: Biochemical and Clinical Aspects. *Adv Exp Med Biol.* 2015;867:229-44. doi: 10.1007/978-94-017-7215-0\_14. PMID: 26530369.
19. Slimani O, Ben Temim R, Ajroudi M, Makhoulouf T, Mathlouthi N, Attia L. Contribution of ultrasound in the study of ovarian fibrothecomas: a series of 47 cases. *Tunis Med.* 2017 Jan;95(1):29-36. PMID: 29327766.
20. Abdelazim IA, Abu-Faza M, Abdelrazek K, Amer OO, Shikanova S, Zhurabekova G. Ovarian Fibroma Commonly Misdiagnosed as Uterine Leiomyoma. *Gynecol Minim Invasive Ther.* 2019 Sep 18;9(1):36-38. doi: 10.4103/GMIT.GMIT\_131\_18. PMID: 32090012; PMCID: PMC7008642.
21. Cho YJ, Lee HS, Kim JM, Joo KY, Kim ML. Clinical characteristics and surgical management options for ovarian fibroma/fibrothecoma: a study of 97 cases. *Gynecol Obstet Invest.* 2013;76(3):182-7. doi: 10.1159/000354555. Epub 2013 Sep 14. PMID: 24051436.