



Dev Endodermal Sinus Tümörü: Olgu Sunumu

M. Mutlu Meydanlı*, M. Tayfun Altınok**, Mehmet Boz*, M. Naci Edalı***, Ayşe Kafkaslı*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Malatya.

**İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Malatya

***İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.D, Malatya.

Endodermal sinus tümörü (EST), overin germ hücreli tümörleri içinde disgerminomdan sonra ikinci sıklıkta görülen tiptir. Tanı sırasında ortanca yaş 19'dur ve olguların büyük bölümü abdominal ağrı ve abdominal ya da pelvik kitle prezente olurlar. EST'de semptomlar akut ve hastalık akut appendisit ya da rüptüre ektopik gebelik tablosunu taklit edebilir.

Burada kliniğimizde tanı alan ve tedavi edilen bir EST olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Endodermal Sinus Tümörü, Over.

Grant Endodermal Sinus Tumor Of The Ovary: A Case Report

Endodermal sinus tumor (EST) is the second most common germ cell tumor of the ovary following disgerminoma. The median age at diagnosis is 19 and most of the patients present with abdominal pain and abdominal or pelvic mass. The symptoms are often acute and the onset of the disease may mimic acute appendicitis or ruptured ectopic pregnancy.

Here, we report on a case of EST who was diagnosed and treated at our department.

Key Words: Endodermal Sinus Tumor, Ovary.

Endodermal sinus tümörü (EST), overin malign germ hücreli tümörleri arasında disgerminomu takiben ikinci sıklıkta görülür. EST, germ hücreli lezyonların %22'sinden sorumludur.¹ Tanıda ortanca yaş 19'dur ve olguların ¾'ü abdominal ağrı, abdominal/pelvik kitle ile prezente olurlar. EST'de semptomlar akut.¹ Hastanın klinik tablosu akut appendisit ya da rüptüre ektopik gebeliği taklit edebilir.¹ Akut ağrı, tümör torsiyonu sonucunda meydana gelir.

EST'ler hemen her zaman unilateraldir. Tümör çapı 10-30 cm arasında değişir ve davranış patternleri çok maligndir. Erken dönemde metastaz yapması ve çevre dokulara invazyon göstermesi EST'nin karakteristik özellikleridir. EST'de abdomino-peritoneal yüzeylerde tümör depozitlerinin oluşumu ile meydana gelen intraabdominal yayılım sıktır. Bunun yanı sıra lenfatik yolla da yayılım olabilir. Alfa-fetoprotein (AFP), EST'de sıklıkla artmış olarak bulunur. EST, olağanüstü hızlı büyüme patterni ve yaygın intraabdominal tutulum ile karakterizedir.¹ Olguların yaklaşık yarısında semptomların başlangıcı ile hekime başvuru arasında geçen süre bir haftadan daha kısadır.¹

Burada, kliniğimizde tanı alan ve tedavi edilen bir EST olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

R.K., 22 yaş, G:1,P:0,A:1,Y:0. Ocak 2002'de "akut karın" tablosu nedeniyle Malatya Devlet Hastanesi'nde operasyona alınan olguda gözlemlenilen gross görünümü plasentaya benzeyen bir kitle ile karşılaşmış ve batın kapatılarak olgu "abdominal gebelik" ön tanısı ile kliniğimize refere edilmiş. Kliniğimize kabulünde yapılan fizik muayenesinde batında pflanenstiel insizyon izi mevcuttu, genital sistem dışındaki sistem bulguları doğaldı. Pelvik muayenede umblikusun 4 cm üzerine uzanan, konturları net olarak ele gelen, tüm pelvisi ve abdomeni dolduran sert kıvamlı kitle lezyonu saptandı. Hastanın takibinde durumunun stabil seyretmesi üzerine elektif şartlarda operasyona hazırlandı.

Yapılan abdominal sonografide sol overden köken alan 25x20x20 cm boyutunda, solid ve kistik alanlar içeren, heterojen yapıda dev kitle lezyonu ve batında yaygın asit saptandı. Tam kan sayımı, koagülasyon paneli, hepatit paneli ve biokimyasal tetkikler normal sınırlarda idi. Tümör belirteçleri; AFP>300 IU/ml, CA 125=485 U/ml olarak bildirildi. Yapılan transvajinal renkli doppler sonografide tariflenen kitlenin pulsatilite indeksinin (PI) 0.57, rezistans indeksinin (RI) 0.43 olduğu bulundu. Bu bulgularla olgu, germ hücreli over tümörü ön tanısı ile elektif şartlarda laparotomiye alındı.

Gözlemede sol overden kaynaklanan ve çevre dokulara invazyon gösteren 30x30x20 cm boyutunda, kistik ve solid alanlar içeren, yer yer nekrotik ve hemorajik dejenerasyonlar gösteren dev kitle lezyonu ile karşılaşıldı. Batında yaklaşık 1000 cc kadar asit mevcuttu. Tüm peritoneal yüzeylerde ve subdiafragmatik alanda çapı 2 cm.den büyük multipl tümöral implantlar saptandı. Sol unilateral salpingo-oofektomi yapılarak tariflenen kitle ekstirpe edildi. Spesmen frozen section için patolojiye gönderildi. Frozen section sonucu “endodermal sinus tümörü” olarak rapor edildi. Optimal sitoreduksiyonun mümkün olmayacağına karar verilerek operasyona son verildi. Postoperatif dönemde herhangi bir sorun kaydedilmedi.

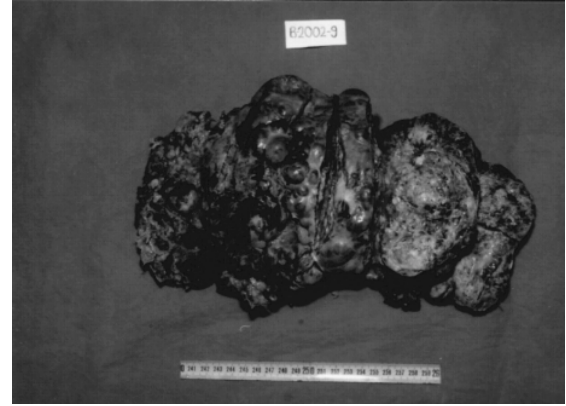
Operasyon spesmeninin gross incelemesinde, sol overden köken alan 30x30x20 cm boyutunda, kesit yüzeyi kahve-mor renkte, hemorajik, kistik ve nekrotik değişiklikler gösteren kitle kaydedildi (Şekil 1). Mikroskopik incelemede, tek sıralı küboidal hücrelerce çevrelenmiş tübül ve boşluklardan oluşan yolk sac tümör alanları izlendi (Şekil 2). Bazı boşluklarda, santralde damar yapısı bulunan invagine papiller yapıların varlığı (Schiller-Duval cisimcikleri) saptandı (Şekil 3). Düzensiz kistik yapılardan oluşan retiküle pattern dikkat çekiciydi (Şekil 4). Bu bulgularla olguya “endodermal sinus tümörü” tanısı verildi.

Postoperatif 10. günde BEP (Bleomycin, Etoposide, Cisplatin) kombinasyon kemoterapisine başlandı. Bildirim sırasında dördüncü siklus kemoterapisini tamamlayan olgunun serum AFP düzeyi 5.3 IU/ml olarak bulundu ve olgu “hastaliksız sağ” olarak kaydedildi.

TARTIŞMA

EST olgularında prognoz genellikle kötüdür.¹ Çok ajanlı kemoterapi rejimlerinin klinik kullanıma

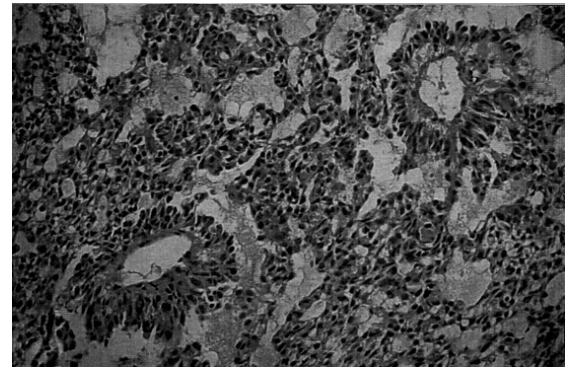
Şekil 1: Operasyon spesmeninin gross görünümü.



Şekil 2: Yolk sac tümör alanları, panoramik manzara. HE x 40



Şekil 3: Primitif glomeruloid Schiller-Duval cisimcikleri. HE x 200



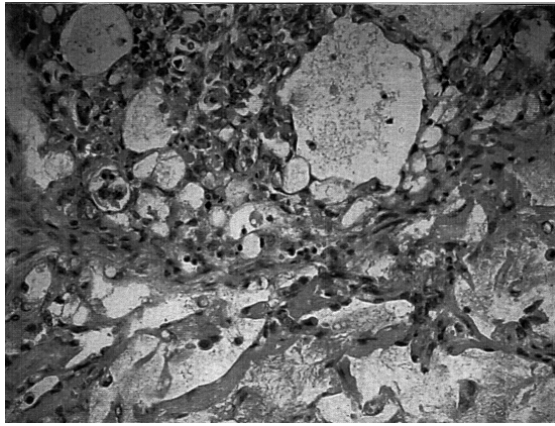
girmesinden önce beş yıllık sağ kalım oranlarının oldukça düşük olduğu ve hastaların çoğunun tanıyı takiben 12-18 ay içinde kaybedildikleri bilinmektedir.¹

Hastalığın tedavisinde optimal sitoreduksiyon genel prensip olsa da tek başına cerrahi ile kür sağlamak mümkün değildir ve tüm olgularda adjuvan kemoterapi endikasyonu vardır.¹ Kombinasyon

Dev Endodermal Sinus Tümörü: Olgu Sunumu

kemoterapisinin klinik kullanıma girmesiyle EST'li olgularda prognoz iyileşmiştir.¹ Gershenson, saf EST'si olan 26 olgudan 18'inin (%69) VAC (Vincristine, Actinomycine, Cytosan) kombinasyon kemoterapisinden sonra hastaliksız sağ kaldığını bildirmiştir.² Sessa ve arkadaşları ise saf EST'si olan ve sadece unilateral oofektomi uygulanan 12 olguda VBP (vinblastin, bleomycin, cisplatin) kombinasyon kemoterapisini kullanmışlar ve olguların 20 ay-6 yıl süreyle sağ kaldıklarını bildirmişlerdir.³

Şekil 4: İrregüler kistik boşluklarla birlikte retiküle pattern. HE x 200



Schwartz ve arkadaşları, evre I hastalıkta VAC rejimini kullanırken evre II-IV hastalıkta VBP kombinasyon kemoterapisini tercih etmektedir.⁴ Schwartz ve arkadaşlarının rutin uygulaması, normal serum AFP düzeyi saptandıktan sonra en az bir siklus daha kemoterapi vermek şeklindedir ve bu yaklaşım birçok merkezde de kabul görmektedir.¹ Diğer yandan, ikinci bakış cerrahisinin (SLL) germ hücreli tümörlerdeki yeri henüz netlik kazanmamıştır.⁵ Williams ve arkadaşları, dissemine germ hücreli tümörlerde BEP kombinasyon kemoterapisinin daha efektif olduğunu ve VBP rejimine göre daha az nöromusküler toksisiteye neden olduğunu bildirmiştir.⁶ Williams ve arkadaşları, overin malign germ hücreli tümörü olan 93 olguda BEP kombinasyon kemoterapisi ile ilgili deneyimlerini yayınlamışlardır.⁷ Ortanca takip süresinin 39 ay olduğu bu çalışmada, üç siklus BEP sonrasında 93 olgudan 91'inin hastaliksız ve sağ olduğu tespit

edilmiştir. Dimopoulos ve arkadaşlarının BEP ile ilgili deneyimleri de benzerdir.⁸ Diğer taraftan Fujita ve arkadaşları, EST'de agresif cerrahinin sağ kalımı arttırmadığını öne sürmüştür.⁹

Serum AFP düzeyinin belirlenmesi EST tanısında yararlı bir diagnostik araçtır ve AFP'nin EST olgularında ideal bir tümör belirteci olduğu düşünülmektedir.¹ Serum AFP düzeyi, tedavinin monitorizasyonunda, nüks ve metastazların belirlenmesinde, ihtiyaç duyulan kemoterapi siklus sayısının saptanmasında rehber olarak kullanılabilir.¹

EST ilk klinik prezentasyonda akut batın tablosunu taklit edebilir. Olağanüstü hızlı büyüme patterni ve hızla intraabdominal yayılım göstermesi ile karakterize bu tümör, ikinci ve üçüncü dekatta akut karın tablosuyla başvuran ve eşlik eden pelvik kitlesi olan olgularda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Diğer taraftan EST tanısı alan her olguda adjuvan kemoterapi endikasyonu mevcuttur ve ilk seçenek olarak BEP kombinasyon kemoterapisi tercih edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. DiSaia PJ, Creasman WT. Germ cell, stromal and other ovarian tumors. In: Clinical Gynecologic Oncology, DiSaia & Creasman eds. 6th ed. Mosby Inc., St. Louis Missouri. pp 355-7, 2002.
2. Gershenson DM. Management of early ovarian cancer: Germ cell and sex-cord stromal tumors. Gynecol Oncol 1994;55:S62.
3. Sessa C, Bonazzi C, Landoni F, Pecorelli S, Sartori E, Mangioni C. Cisplatin, vinblastine and bleomycin combination chemotherapy in endodermal sinus tumor of the ovary. Obstet Gynecol 1987;70:220-24.
4. Schwartz PE, Chambers SK, Chambers JT, Kohorn E, McIntosh S. Ovarian germ cell malignancies: The Yale University Experience. Gynecol Oncol 1992;45:26-31.
5. Williams SD, Blessing JA, DiSaia PJ, Major FJ, Ball HG, Liao SY. Second look laparotomy in ovarian germ cell tumors: The Gynecologic Oncology Group experience. Gynecol Oncol 1994;52:287-91.
6. Williams SD, Birch R, Einhorn LH, Irwin L, Greco FA, Loehrer PJ. Treatment of disseminated germ-cell tumors with cisplatin, bleomycin and either vinblastine or etoposide. N Eng J Med 1987;316:1435-40.
7. Williams SD, Blessing JA, Liao SY, Ball H, Hanjani P. Adjuvant therapy of ovarian germ cell tumors with cisplatin, etoposide and bleomycin: A trial of the Gynecologic Oncology Group. J Clin Oncol 1994;12:701.
8. Dimopoulos MA, Papadopoulou M, Andreopoulou E et al. Favorable outcome of ovarian germ malignancies treated with cisplatin or carboplatin- based chemotherapy. Gynecol Oncol 1998;70:70.
9. Fujita M, Inoue M, Tanizawa H et al. Retrospective review of 41 patients with endodermal sinus tumor of the ovary. Int J Gynecol Cancer 1993;3:329.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. M. Mutlu Meydanlı
İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum A.D, Malatya.
Tel : 422 341 0660-4707
Faks : 422 341 0728
E-mail: mmmeydanli@superonline.com