

SERTOLİ LEYDİK HÜCRELİ TÜMÖRLER (Vaka Takdimi)

Dr. Cemalettin AKYÜREK *, Dr. Hikmet KARABACAK *, Dr. Metin ÇAPAR *,

Dr. Osman YILMAZ **, Dr. Salim GÜNGÖR **

* S.Ü.T.F. Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, ** S.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Bu yazında kliniğimizde təşhis ve tedavi edilen Sertoli leydig hücre tümörlü bir hasta literatür bilgileriyle tartışılarak takdim edildi.

Anahtar Kelimeler: Sertoli leydig hücreli tümör.

SUMMARY

Sertoli Leydig Cell Tumors

(A Case Report)

In this report a case of Sertoli leydig cell tumor which was diagnosed and treated in our clinic was presented and discussed in view of recent references.

Key Words: *Sertoli leydig cell tumor.*

GİRİŞ

Sertoli leydig hücreli tümörler (Androblastoma, Arrhenoblastoma) tüm over tümörlerinin %0.1-0.5'ni oluşturan nadir tümörlerdir. Genellikle gençlerde görülür, çocuklarda ve menapozdan sonra ender rastlanırlar (1, 2, 3, 4, 5). Çoğunlukla unilateraldir, %2-5 oranında bilateral tutulma bildirilmiştir (4, 5). Bu tümörlerin %54'ü hormonal aktif ve %38'i virilizandır (1). Bunların %5'i gebelikle birlikte bulunmaktadır (2, 4). Bu tümörlerin %10-34'ü malign tabiatlıdır. Gebelikle birlikte tümör bulunan vakalarda malignite oranı %44'e çıkmaktadır (2). Sertoli leydig hücreli tümörler çoğunlukla androjen salgılmasına rağmen, bir kısmı östrojen salgıları, bazıları da nonfonksiyonelidir (5, 6). Virilazasyon az diferansiyeli tümörlerde daha fazladır (7, 8). Tümörün ekstirpasyonunu takiben virilizasyon bulguları gerilememektedir (2, 4, 5, 7). Östrojen salgılayan tümörler meno-metroraji ve postmenapozal kanamaya neden olmaktadır (5, 8). Sertoli leydig hücreli tümörlerin bir kısmı alfa feto protein salgılamaktadır. Alfa feto protein salgısı benign tümörlerde az, malign tipte fazla olmaktadır (1, 3, 7). Bu tümörler embriyonal hayatıgonadların cinsiyet kodonlarından ve stromasından kaynaklanmaktadır (2, 4, 7, 8). Tümör hücrelerinin dışı genetik yapıda oldukları gösterilmiştir (1, 4, 6).

VAKA TAKDİMİ

F.K. 15 yaşında, öğrencisi.

Şikayeti ve Hikayesi: Hasta kliniğimize 14.3.1991 de karında şişlik ve ağrı, bulantı, kusma ve yüksek ateş şikayeti ile müracaat etti. Şikayetleri iki aydır mevcutmuş. İlk adetini bir yıl önce görmeye başlamış, son iki aydır adet görmemiş.

Muayene Bulgusu: Batında assit ve pelvisi doldurup umbilikusa kadar uzanan semi-solid kitle tespit edildi.

Laboratuar Bulguları: Hemoglobin 7,4, hematokrit %24, lökosit 7000, sedimantasyon 95-147, Kan biyokimyası ve periferik yayma, steroid ve gonadotropik hormonlar, karsino embriyonik抗原, ve beta-HCG normal bulundu. Alfa feto protein seviyesi 6600 ng/ml (N:0-14 ng/ml) bulundu. Paransentez mayisinin patolojisi (prot: 1194/91) normaldi. Ultrasonografide (prot: 1729/91) batında yaygın assit, pelvisten diafragma altına kadar uzanan düzensiz sınırlı, solid, yer yer kistik özellikler gösteren muhtemelen over kaynaklı kitle varlığı belirtilmiştir.

Hastaya 19.3.1991 günü pelvik kitle tanısıyla laparotomi yapıldı. Laparotomide batında 3500 ml. assit mayisi aspire edildi. Batın gözleminde sağ adnuksten kaynaklanan 25x20x20 cm. ebadında, omentum majus ve paryetal peritonaya yapışık, kapsüllü, yer yer yumuşamalar gösteren solid kitle görüldü. Uterus ve sol adneks normal görünümde bulundu. Kitle ekstirpe edilerek parsiyel omentektomi yapıldı.

Patoloji raporu (prot: 2427/91): Az diferansiyel habis sertoli leydig hücreli tümör tanısı konuldu.

Post operatif ikinci gün alfa feto protein seviyesi 1000 ng/ml bulundu.

Post operatif komplikasyon gelişmeyen hastaya 14. gün Vincristine, Actinomycine-D ve Cyclophosphamide (VAC) kombinasyon kemoterapisi başlandı. İlk kür kemoterapi tamamlandıktan sonra hasta epikriz ile birlikte radyoterapi için sevkedildi, kemoterapi kürünün devamı için kliniğimize gelmesi önerildi. Hastaya 3000 Rad eksternal redyoterapi uygulamasını takibeden üçüncü ayında karında şişlik ve solunum sıkıntısı nedeniyle acilen kliniğimize müracaat etti. Parásentezde bol hemorajik mayi gelmesi üzerine acil laparotomi uygulandı. Laparotomide 5000 ml. hemorajik mayi aspire edildi. Batın gözleminde karciger, transvers kolon, dalak ve paryetal peritonda yer yer kanayan, frijil tümör metastazları görüldü. Hemostaz sağlanarak laparotomi sonlandırıldı. Post operatif ikinci gün serum alfa feto protein seviyesi 855 ng/ml bulundu. Hastaya post operatif beşinci gün VAC tedavisinin ikinci kürü başlandı. Post operatif komplikasyon gelişmeyen hasta onyedinci gün

genel durumu iyi olarak taburcu edilirken VAC tedavisinin devamı için kliniğimize gelmesi önerildi.

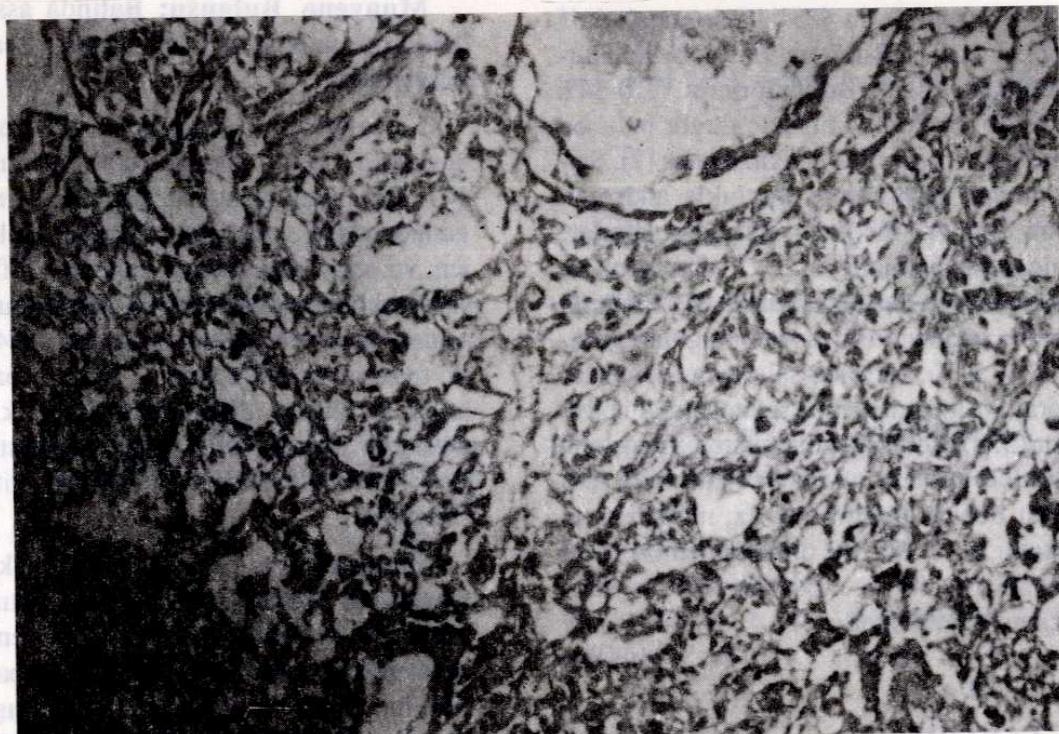
TARTIŞMA

Sertoli leydig hücreli over tümör ilk defa Robert Meyer tarafından "Arrhenoblastoma" olarak adlandırılmıştır. Tümörlerin uluslararası histolojik sınıflandırımlarında bu tümörler için "Androblastoma" terimi de kullanılmaktadır (8, 9).

Sertoli leydig hücreli tümörler solid veya birkaç boşluğu içeren kistik yapıda da olabilmektedirler (6, 7).

Bizim vakamızda tümör, geniş alanları multiloculer kist şeklinde olan ve yer yer solid alanlar içeren bir yapı göstermektedir.

Vakamızın mikroskopisinde incelenen tüm kesitlerde yer yer müsinöz dejenerasyon gösteren bir stroma içinde dar stoplazmalı, oval veya uzun, kromatinden orta derecede zengin tümör hücrelerinin yaptığı tubulus ve halkayı andıran yapılar ve bu yapılardan oluşan geniş kitleler görülmektedir (Resim 1, 2). Bu bulgularla vakamız az diferansiyel tipte sertoli leydig hücreli tümör gurubuna dahil edilmiştir.



Resim 1: Tümörün genel görünümü HE x 40



Resim 2: Tümör hücrelerinin oluşturduğu tubuler ve halkayı andıran yapılar.
HE X 100

Zaladek ve Norris, intermediate ve az diferansiyeli tümörün 12-24 yaşlarında, iyi diferansiyeli, tümörün 40 yaş civarında ortaya çıktığına dikkat çekmişlerdir (4). Talerman ve Haije 11 aylık bir bebekte alfa feto protein artışı ile birlikte sertoli leydig hücreli tümör bildirmişlerdir (7).

Vakamız adolesan çağında ve tümörün histopatolojisi az diferansiyeli tipte bulunmuştur.

Kaynaklarda bu tümörlerin yarısına yakınında virilizasyon, az bir kısmında da meno-metroraji tarzında kanamalara neden olduğu bildirilmektedir (5, 6, 8).

Vakamızda amenore dışında virilizasyon bulgusuna rastlanmamış, estradiol seviyesi de düşük bulunmuştur (0, 02 ng/ml).

Sertoli leydig hücreli tümörlerden AFP besigilanmasının benign tümörlerde az, malign tümörlerde fazla olduğu, tümörün ekstirpasyonunu

takiben AFP'nin azaldığı, metastazlarda tekrar arttığı, bu nedenle tümörün teşhisini ve klinik takibi içinde AFP'nin değerli bir marker olduğu bildirilmektedir (1, 3, 7).

Vakamızda AFP düzeyi çok yüksek bulunmuş ve tümörün ekstirpasyonundan iki ay sonra da bu durum devam etmiştir. Yapılan ikinci laparotomide de yaygın metastaz saptanmıştır. Bu bulgumuz kaynaklarda verilen bilgileri destekler mahiyettidir.

Bu tümörlerin tedavisinde genç hastalarda fertilitenin korunması açısından sadece tümör ekstirpasyonu ve az differansiyeli tümörlü vakalarda post operatif adjuvant tedavi önerilmektedir (3, 4, 5, 7).

Radyoterapi ve kemoterapinin bu tümörler üzerine etkileri tam olarak bilinmemekte birlikte VAC kombinasyonuna başlangıçta iyi cevap alındığı fakat zamanla direnç geliştiği bildirilmektedir (3, 5, 10, 11).

Hipoglossal nерve palsy: 40-50 yaş arası, nörolojik ve nöropsikiyatrik kaygıları ile başvuruların %50'sinde hipoglossal nерve palsy'yi göstermektedir. Nörolojik bulgu Schirmer testinde Schirmer solda negatif, sağda refleks cevap sağlanır. Fasikal sinir EMG testlerinde solda akut dönemde fasikal paralizi, electromyographic tetkikinde kisman denervasyon potansiyelleri elinde.

KAYNAKLAR

- Bernard T, Nelson G, Ordnez MD, et al. Sertoli Leydig cell tumor of the ovary with alpha-fetoprotein production. Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 65-68.
- Moltz L, Pickartz H, Sørensen R, et al. A sertoli Leydig cell tumor and pregnancy. Arch Gynecol 1983; 233: 295-308.
- Aleksander T. Ovarian sertoli Leydig cell tumor (Androblastoma) with retiform pattern. Cancer 1987; 60:3056-3064.
- Juan R. Ackerman's surgical pathology. Washington: C.V. Mosby Company, 1989: 1156-1159.
- Scully RE. Sex cord-stromal, lipid cell and germ cell tumors of the ovary. In: Sciarra JJ. (Ed). By Sciarra gynecology and obstetrics. Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1989: Volume 4: Chapter 31.
- Roth LM. Sertoli Leydig cell tumors: A clinicopathologic study of 34 cases. Cancer 1981; 48: 187-197.
- William J, Mann MD, John C, et al. Elevated serum alpha-fetoprotein associated with sertoli Leydig cell tumors of the ovary. Obstet Gynecol 1986; 67: 141-144.
- Yılmaz O, Onur E, Kaya E. Sertoli Leydig hücreli over tümörü. Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 1988; 4: 321-325.
- Scully RE. Tumors of the ovary and maldeveloped gonads. in: Scully RE. Armed forces institute of pathology. Washington: J.B. Lippincott Company, 1982: 190.
- Lawrence M, Roth MD, Robert E, et al. Retiform differentiation in ovarian sertoli Leydig cell tumors. Cancer 1985; 55: 1093-1098.
- Jeffcoate SN. Principles of gynecology. London. Butterworth Company, 1975: 467.

Resim 4: Tümörün genel görünümü H&E x 40