

Sertoli-Leydig Hücreli Tümörlerin Klinikopatolojik İncelemesi (7 Olgu)

Ayşe AYHAN
Ali AYHAN
Kunter YÜCE
Emek ÖZEN
Sakıp PEKİN

CLINICO-PATHOLOGICAL INVESTIGATION
OF SERTOLI-LEYDIG CELL TUMORS (7 CASES)

Hacettepe üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ve
Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalları, ANKARA

Geliş Tarihi: 16 Mayıs 1986

ÖZET

Sertoli-Leydig hücreli tümörlü 7 olgu incelenmiştir. Olgulardan 4'ü Stage IA idi. Histolojik olarak, 7 hastadan üçünde tümör sarkomatöz tipe olup, ikisi heterolog elemanlar içermekte idi. İki olguda tümöre bağlı ölüm görüldü.

Anahtar Kelimeler: Arhcnoblastoma, Sertoli-Leydig Hücreli Tümör, Sek) kord-stromal tümör

T Kİ Tıp Bil Aras Dergisi C.6, S.3, 1988, 222-224

SUMMARY

7 patients with Sertoli-Leydig cell tumor were studied. 4 patients had a Stage IA disease. Of these 7 patients 3 had sarcomatous type tumor and 2 contained heterologous elements. Tumor-related deaths were seen in 2 cases. Related literature was reviewed.

Key Words: Arhcnoblastoma, Sertoli-Leydig Cell Tumor, Sex cord-Stromal tumor

T J Research Med Sci V.6, N.3, 1988, 222-224

GİRİŞ

Sertoli-Leydig hücreli tümörler, överin en virilizan tümörü olup, malign över neoplazilerinin % 1'den azını oluşturur (1, 2). Testisin muhtelif gelişme evrelerindeki yapıyı taklit eden ve Sertoli hücreleri ile Leydig hücrelerini içeren bir tümördür (3) Bildirilen en küçük olgu 2 yaşında olup, median yaşın 34 olduğu gözlenmiştir (3).

Bu tümörlerin en az % 80'i periferik ve santral androjen salgısını artırarak defeminizasyon ve virilizasyona neden olurken, % 10'unun estrojen-androjen salgıladığı ve % 10'unun da fonksiyonel yönden inert olduğu bildirilmiştir (4, 5). Defeminizasyon-virilizasyona (Menstruel düzensizlikler, kadın vücut konturlarının kaybı, memelerde atrofi, seste kalınlaşma, kıllanma, kliteromegali, ..) rağmen, bazı olguların menstruel düzeni bozulmayıp, sağlıklı bebek bile doğurdukları bildirilmiştir (4).

Dünya Sağlık Örgütü'ne göre, Sertoli-Leydig hücreli tümörler, iyi diferansiye (Pick s adenoma), orta derecede diferansiye (intermediate), kötü diferansiye sarkomatoid tip ve heterolog elemanlar içerenler (kıkırdak, çizgili kas, müsin salgılayan epitel, ...) olmak üzere dört alt gruba ayrılmaktadır (3).

Bugün tümöre bağlı ölümün % 4-7 arasında değiştiği, eski literatürde ise bunun % 34 e kadar çıktığı bildirilmiştir (1, 3, 7, 8, 9). Gebelerde daha sık olmakla birlikte, rekürrens hızının % 12,22 ve 44 arasında değiştiği gözlenmiştir (1, 6, 10, 11). Erken evre (IA,) subklinik metastaz bölgeleri negatif ise, gençlerde fertilité kapasitesi korunmak için tek taraflı salpingoofektomi, yaşlılarda ve ileri evrelerde histerektomi, iki taraflı salpingoofektomi, omentektomi yapılmakta, intermedier ve sarkomatöz tiplerde ilave tedavi verilmektedir (P³², klasik radyasyon, kemoterapi) (2, 3). Kliniğimizde Sertoli-Leydig hücreli tümörlerdeki tutum ve davranışını yansıtmak amacı ile, olguların demografik özellikleri, semptom, bulgu, tümörün histopatolojik tipleri, uygulanan tedavi ve sonuçları gözden geçirilmiştir.

MATERYAL VE METOD

Bu çalışma, Sertoli-Leydig hücreli 7 olguda kısmen retrospektif ve kısmen de prospektif olarak yürütüldü. Bilgiler, hasta dosyası, takip formu, hastaya yazılan mektuplara alınan cevaplar ve Patoloji Ana Bilim Dalı arşivinden yararlanılarak elde edildi. Olgular klinik olarak yaş, semptom, bulgu, tedavi ve

Tablo - I

Olguların Yaş, Semptom ve Tümör Tipleri

Protokol	Yaş	Semptom	Tümör Tipi
1327369	17	Asil -zayıllama-kitie gebelik	İntermedier
1310179	17	A menore-vi riizasyon	1leterolog eie.
934179	16	Amenore-kitle	Heterolog ele.
764007	23	Anienorekitle	Sarkomatöz
Hariç	24	Amenore-kitle-zayıflama	Sarkomatöz
793601	36	İngülcü kanama kitle	İntermedier
227560	19	Amenore-virilizasyon-kitle	Sarkomatöz

sonuçları açısından incelendi. Tüm olgular, evreleme* laparatomisine tabi tutuldu, bu esnada, bir olguya kitle küçültme işlemi, ikisine histerektomi, iki taraflı salpingooferektomi ve parsiyel omentektomi, dördüne de tek taraflı salpingooferektomi ile karşı övere wedge rezeksiyonu yapıldı. Tüm doku örnekleri, Hematoksüen Eozin, Periyodik Asit-Shiff Masson Trichrom ile boyanmış olarak araştırmacı patoloğlarca tekrar gözden geçirildi ve Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflamasına göre, histopatolojik değerlendirmeye tabi tutuldu. Cerrahiye ilave olarak, Evre III Sarkomatöz tip tümörü olan olguya 4500 rad pelvik radyasyon ve VAC (Vinkristin-Actinomycin-D-Cyclophosphamide) uygulandı. Evre IA1 olan, yine sarkomatöz tip sadece tek taraflı salpingooferektomi ile wedge biyopsi yapılan olguda 5 ay sonra rekürrens gözlemlendi. Hastaya histerektomi, tek taraflı salpingooferektomi ve total omentektomi yapıldı, ilave olarak, 4500 rad pelvis radyasyonu verildi ve kemoterapi (VAC) uygulandı. Sarkomatöz tipteki 1c olan olguya da cerrahiye ilave kemoterapi verildi. Diğerlerine ilave tedavi uygulanmadı.

BULGULAR

Total 512 malign over tümörünün sadece 7'si Sertoli-Leydig hücreli tümör olarak saptandı. Olguların ortalama menarş yaşı 13.4 ve ortalama yaşları da 21.7 olarak bulundu (Tablo-I). 2 olgu bekar, biri infertil ve 4 olgunun da 10 gebeliğinden 9 sağlıklı bebeği vardı. En sık gözlenen semptom ve bulgu, sırasıyla amenore, kitle ve virilizasyon idi (Tablo-I). Tüm olgular XX kromozom yapısına sahipti. Figo'ya göre, olguların 4 u Evre IA1, biri IB1, biri IC ve biri de III olarak değerlendirildi. Olguların üçü sarkomatöz tip tümöre sahip olup, tümörün histolojik tipi, lokalizasyonu, boyutları ve ağırlığı Tablo-II'de özetlendi.

5 yıllık takipte, tümöre bağlı ölüm 2 olguda gözlemlendi. Bunlardan biri Evre III sarkomatöz tip tümöre,

Tablo - II

Olguların Boyut, Ağırlık ve Lokalizasyon ile Tümör Tipi

Protokol	Tüm. Boy Cm.	Ağırlık (g)	Lokalizasyon	Tümör Tipi
1327369	16x12x10	560	Sol over	İntermedier
1310179	20x20x20	1200	Sağ over	Heterolog el.
934179	14x9x9	450	Sol over	Heterolog el.
764007	10x8x4	230	Sağ over	Sarkomatöz
Hariçten	18x18x20 8x10x10	1100	Bilateral	Sarkomatöz
793601	18x11x6	580	Sol over	İntermedier
227560	25x28x28	970	Sağ over	Sarkomatöz

diğeri ise Evre IA, olup, aynı tipte histolojik yapıya sahipti.

TARTIŞMA

Sertoli-Leydig hücreli tümörler, total over neoplazmalarının % 0.5-1'ini oluşturur (2, 3). Sunulan seride bu rakam % 1,3 olarak bulundu. Bu tür hastaların başka merkezlerden bölümümüze gönderilmesi nedeniyle, insidans nisbeten yüksek bulunmuştur. Tümörün % 96 olarak tek taraflı olduğu gözlenmiştir. Bu çalışmada, 7 olgunun 6'sında tümör tek taraflı idi. Diferansiyasyon derecesi ile endokrin aktivite, dolayısıyla da virilizasyon arasında bir ilişki olduğu gözlenmiştir. Özellikle sarkomatöz tiplerde, virilizasyon daha sık olarak bildirilmektedir (9). Bu çalışmada, tümör diferansiyasyonu ile virilizasyon arasında tam bir ilişki gözlenemedi. Zira, 3 sarkomatöz tipli olgunun sadece birinde virilizasyon vardı. Üstelik, Roth ve arkadaşlarının (1) tesbit ettiği yaş-tümör diferansiyasyon ilişkisi de bu sunuda gözlenemedi. Roth ve arkadaşları, sarkomatöz tipli olgularda ortalama yaşı 19 bulurken (1), serimizde bu rakam nisbeten yüksek olarak (22) bulundu. Tümöre bağlı ölümün, literatürde % 4-34 arasında değiştiği, ancak son zamanlarda bu rakamın % 7'yi geçmediği gözlenmiştir (10, 11). Bu çalışmada, tümöre bağlı ölümün % 28.5 olduğu gözlenmiştir. Diferansiyasyon azaldıkça, mortalitenin yükseldiği gözlenmiştir (1). Serimizde kaybedilen her iki olgunun da sarkomatöz tip olması, bu sonucu desteklemektedir. Sertoli-

*Batın vertikal olarak açıldı, batın sitolojisi (Douglas-sağ ve sol parakolik, karaciğer kubbesi ile diyafram altı) yapıldı omentum biyopsisi, periaortik-pelvik lenf nodu biyopsisi, normal övere vvedge işlemi yapıldı.

Leydig hücreli tümörlerin ayırıcı tanısında, primer veya sekonder karsinoid, testiküler feminizasyon, gebelik lüteomasi, kötü diferansiye granüloza hücreli tümör, metastik över karsinomu, överin malign mikst mezodermal tümörü ve teratomlar gözönüne alınmalıdır (1, 3) Tüm olgular, evreleme laparotomisine alınıp tümörün evresine, histolojik tipine, hastanın yaşı ve çocuk arzusuna göre cerrahi planlanmalıdır. Genç anne adaylarına tümör evre IA₁ ve cerrahi evreleme işleminde subklinik metastaz bölge-

leri negatif ise, sadece tek taraflı salpingooferektomi ve karşı övere wedge rezeksiyon yapılmalıdır. Yaşlılarda ve ileri evrelerde histerektomi, iki taraflı salpingooferektomi, omentektomi, cerrahi evreleme işlemine ilave edilmelidir. Sarkomatöz ve intermedier tip tümöre sahip olan olgulara ilave tedavi uygulanmalıdır. İlave tedavi olarak, P³¹, kombine tip kemoterapi (VAC) ve konvansiyonel radyoterapi önerilmektedir (1, 2, 3). Kliniğimizizin bugünkü uygulaması ise, cerrahiye ilave kemoterapidir (VAC).

KAYNAKLAR

1. Roth LM, MC Anderson, ADT Govan, FA Langley, NF Gowing ve AS Woodcock: Sertoli-Leydig cell tumor: Clinicopathologic study of 34 cases. Cancer 48 : 187-197,1981.
2. Hughesdone PE: Arrhenoblastoma, Sertoli-Leydig cell tumor, Ovarian cancer. Edited by Hudson CN, 1st ed., Oxford Univ. Press, Oxford, New York, Tokyo, pp. 119-126, 1985.
3. Piver MS: Sertoli-Leydig and lipid cell tumors of the ovary. Current reviews in obstetrics and gynecology, 4 . 182-188, 1983.
4. Chapler FK: Androgen-producing tumors. Gynecology and Obstetrics, Edited by Buchsbaum and JJ Sciarra . Revised edition. Volume 4. Harper and Row Publishers, London, New York, pp. 2-4, Chap. 32, 1984.
5. Fox H ve F Langley: Malignant gonadal stromal tumors of ovary. Gynecologic Oncology, Edited by Malcolm Coppleston, Churchill Livingstone, London, Vol. 2, pp. 701-707, 1981.
6. Galle PC, JA McCool, CN Einer: Arrhenoblastoma during pregnancy. Obstet. Gynec. 51 :359, 1978.
7. Ireland K, JD Woodruff: Review: Musculinising ovarian tumors. Obstet. Gynec. Surv. 31 : 83, 1976.
8. Novak ER, JH Long: Arrhenoblastoma of the ovary. A review of the ovarian tumor registr. Am. J. Obstet. Gynecol. 92 : 1082-1093, 1965.
9. O'Hern TM, RD Neubecker: Arrhenoblastoma. Obstet. Gynec. 19 : 758-770, 1962.
10. Javert CT, Finn WF: Arrhenoblastoma: The incidence of malignancy and the relationship to pregnancy. Cancer 4 : 60-77, 1951.
11. Redowitz P, FB O'Brien; Arrhenoblastoma of the ovary. Review of the literature and report of two cases. Obstet. Gynecol. 16 : 62-77, 1960.