

# Yedi Aylık Kız Çocukta Puberte Prekoks ile Seyreden Overin Sklerozan Stromal Tümörü

## Sclerosing Stromal Tumor of the Ovary with Precocious Puberty in a Seven Month Old Girl: Case Report

Dr. Safiye AKTAŞ,<sup>a</sup>  
Dr. Gülten DİNİZ,<sup>b</sup>  
Dr. Ragıp ORTAÇ,<sup>b</sup>  
Dr. Malik ERGİN,<sup>b</sup>  
Dr. Ayşe ERBAY<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Temel Onkoloji AD,  
Dokuz Eylül Üniversitesi  
Onkoloji Enstitüsü,  
<sup>b</sup>Patoloji Laboratuvarı,  
<sup>c</sup>Onkoloji Servisi,  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve  
Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İzmir

*Bu çalışma, VI. Pediatrik ve Perinatal  
Patoloji Kursu (12-13 Eylül 2008, İs-  
tanbul)'nda sözlü olarak sunulmuştur.*

Geliş Tarihi/Received: 25.09.2008  
Kabul Tarihi/Accepted: 06.01.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Safiye AKTAŞ  
Dokuz Eylül Üniversitesi  
Onkoloji Enstitüsü,  
Temel Onkoloji AD, İzmir  
TÜRKİYE/TURKEY  
safiyeaktas@yahoo.com

**ÖZET** Sklerozan stromal tümör seks kord stromal tümör grubunda yer alan overin benign neoplazisidir. Çoğunlukla 20-30 yaşlarında gözlenir. Bu çalışmada, 7 aylık bir kız çocukta puberte prekoks ile seyreden overin sklerozan tümörü sunulmuştur. Tek taraflı salpingooferektomi uygulanmıştır. Makroskobik incelemede tüm sağ overi kaplayan kapsüllü 13 x 10 x 6.5cm boyutlarında kitle gözlemlendi. Kesit yüzü solid, nodüler ve ödemli idi. Mikroskobik incelemede psödolobülasyon ve ödem gösteren iğsi ve poligonal hücrelerin oluşturduğu iki tip hücre topluluğu izlendi. Sklerozan stromal tümör tanısı konulan hasta izlenmeye alındı. Virilizasyon ve meme dokusu büyümesi bulguları geriledi. Nüks gözlenmedi. 7 aylık kız çocukta gözlenen sklerozan stromal tümör olgusu, literatürde ulaşılabilen en genç yaştaki olgu olması, klinik malign olarak davranış öngörülmediği halde olgunun benign seyir göstermesi, çoğu olgunun aksine tipik histopatolojik özelliklerine karşın, inhibin ekspresyonu etmemesi nedeni ile ilginç bulunup sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Sklerozan stromal tümör; pediatrik

**ABSTRACT** Sclerosing stromal tumor is a benign ovarian neoplasm in the sex cord stromal group. It occurs predominantly in the second and third decades of life. In this paper we report a 7 month-old female who developed a sclerosing stromal tumor of the ovary with precocious puberty. She underwent unilateral salpingoophorectomy. Gross examination showed an encapsulated 13 x 10 x 6.5 cm mass occupying the whole right ovary. On cut sections, the mass was solid, nodular and edematous. Microscopic examination showed two cell populations of spindle and polygonal cells showing pseudolobulation and edema. After the diagnosis was sclerosing stromal tumor, the patient was taken in follow up program. Virilisation and growth of mammary tissues regressed. No recurrence occurred. In this case report sclerosing stromal tumor in a 7 month old girl is represented by its being the youngest case in the literature, by its benign nature in spite of clinical malignant suspicion and no inhibin expression although its typical histopathologic features.

**Key Words:** Sex cord-gonadal stromal tumors; pediatrics

**Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2009;19(2):98-101**

**G**erm hücrelerinin yanı sıra, overde bulunan granüloza, teka ve interstisyel hücreler ile stromal fibroblastlar yer alır. Her birinden tümör gelişebilir ve bunlar seks kord-stromal tümör grubunda incelenir.<sup>1-4</sup> Çocukluk çağı over neoplazilerinin %10'unu oluştururlar. Bu grubun en önemli klinik bulgusu puberte prekoks ve virilizasyondur. Sklerozan stromal tümör nadir görülmekte olup, tümör büyük boyutlara ulaşsa da malign davranış gözlenmemiştir.<sup>5-8</sup> Sklerozan stromal tümör premenarş döneminde çok nadirdir.<sup>9,10</sup> Gençlerde (14-19 yaş) gözlenir.<sup>11</sup> Bu olgu sunu-

munda 7 aylık kız çocukta gözlenen sklerozan stromal tümör olgusu literatürde ulaşılabilen en genç olgu olması, klinik olarak malign öngörülmesi, çoğu olgunun aksine tipik histopatolojik özelliklerine karşın, inhibin eksprese etmemesi nedeni ile ilginç bulunup sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

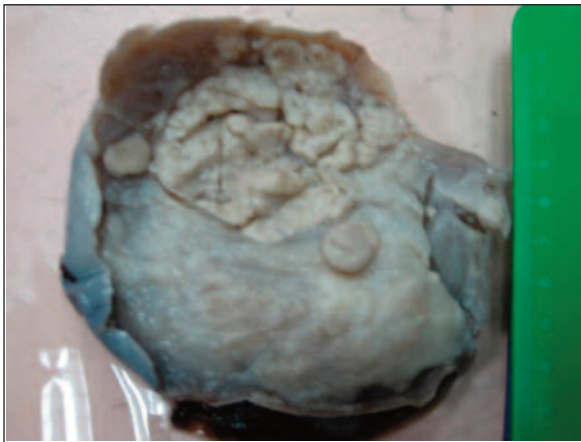
Yedi aylık kız çocuğu Aralık 2006 tarihinde memelerinde şişlik yakınması ile çocuk hastanesine getirilmiştir. Fizik muayenesinde jinekomasti ve pubik kıllanma saptanmış, batında ele gelen kitleden kuşullanılmıştır. Alfa fetoprotein 22.63 IU (yaş uyumlu beklenen değer  $9.7 \pm 7.1$ ) saptanmıştır. Batın ultrasonografik (USG) incelemesinde karın boşluğunda sağ yanda karaciğerden alt kadrana uzanan, orta hattı geçen yaklaşık 15 cm çapında heterojen görünümlü kitle saptanmıştır. Sağ salpingoofektomi, parsiyel omentektomi, karşı overden biyopsi ve batın sıvısı örnekleme uygulanmıştır.

Patolojik incelemede; 13 x 10 x 6.5cm boyutlarında over yüzeyinin hemen hemen tamamını kaplamış, nodüler görünümü, ödemli solid gri beyaz renkli tümör izlendi (Resim 1). Mikroskopik incelemede; psödolobülasyon gösteren, çoğu alanda ödemli görünümde ve değişen oranlarda hücre artışları gösteren iğsi hücrelerden meydana gelmiş tümör izlendi (Resim 2, 3, 4). İmmünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri vimentin pozitif, sitokeratin fokal pozitif, inhibin, CD99, EMA negatif olarak saptandı. Tüm immünohistokimyasal be-

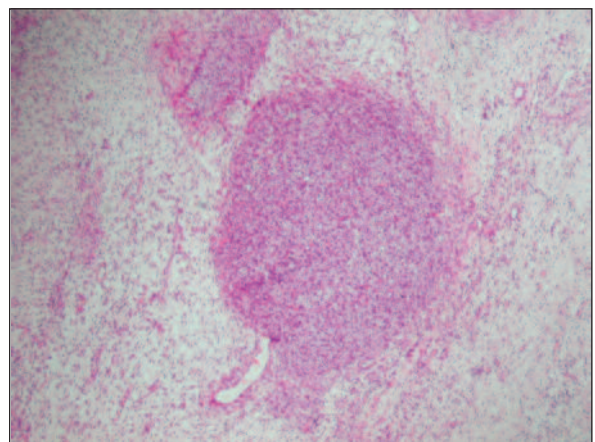
lirteçler rutin incelemeler içinde pozitif ve negatif kontrolleri ile gerçekleştirildi. İnhibin (neomarker, alpha R1, MS-1863 R1) için pozitif kontrol testis dokusunda germ hücrelerinde sitoplazmik ekspresyon kullanıldı. Bu bulgularla sklerozan stromal tümör olarak rapor edildi. Kapsül sağlamdı ve tuba uterina olağan görünümdeydi. Tümörde 10 büyük büyütme alanında ortalama 3 mitoz izlendi. Omentumda konjesyon ve inflamasyon izlendi. Tümör gözlenmedi. Karşı overden alınan "punch" biyopsi örneği olağandı. Batın sıvısının sitolojik incelemesinde patoloji izlenmedi. Onkoloji konseyinde izlem kararı alındı. İzlemede hormonal bulgular geriledi. Yirmi iki aylık izlemede nüks gelişmedi.

## TARTIŞMA

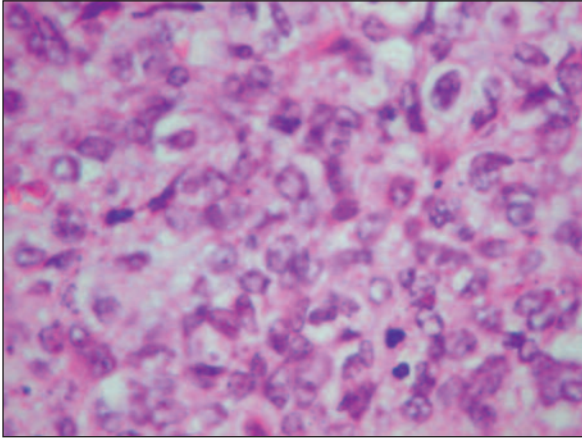
Stromal tümör tanısı koymak her zaman kolay olmamakta ya da hangi stromal tümör olduğu kararında zorluk yaşanabilmektedir. İnhibin ekspresyonu seks kord stromal tümörlerin çoğunluğunda vardır.<sup>1,3</sup> Hemen hemen tümü EMA negatiftir.<sup>1,3</sup> Bazen bu tümörlerde iğsi hücrelere poligon hücreler eşlik edebilir. Bazen de tümör hücreleri taşlı yüzük hücre görünümünde olabilir; ancak bu tümörün hücrelerinin sitoplazmaları (taze tümör dokusu sağlandığında) yağ boyaları pozitif işaretlenirken müsin boyası ile negatif işaretlenme özelliği gösterir.<sup>2</sup> Bu çalışmaya konu olan olgumuz inhibin ekspresyonu göstermemesine karşın, tipik klinik ve histopatolojik bulgularla sklerozan stromal tümör ile uyumlu bulunmuştur.<sup>5,6</sup>



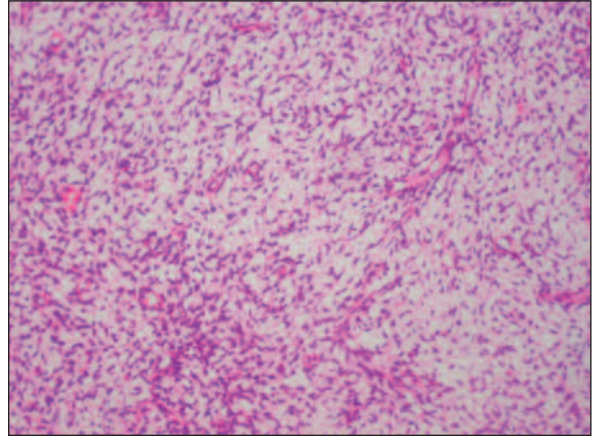
RESİM 1: Nodüler görünümde, ödemli solid gri beyaz renkli tümör.



RESİM 2: Selüler ve az selüler alanlardan oluşan psödolobüler patern (H&E, x40).



RESİM 3: Selüler alanlardaki poligonal hücreler (H&E, x400).



RESİM 4: Az selüler alanlardaki iğsi hücreler (H&E, x400).

Olgumuzda, literatürde bildirilen diğer olgularda bulunan artmış fibrozis, belirgin skleroz ve kalsifikasyon gözlenmemiştir. Bu bulguların yaşla ve lezyonun ortaya çıkış zamanı ile orantılı olduğu hakkındaki yorumlar ve olgumuzun yaşı göz önüne alındığında bu bulguların olgumuzda görülmesi anlaşılabilir.<sup>4</sup>

Movahedi-Lankarani ve Kurman birlikte yaptığı çalışmada toplam 215 adet over tümöründe immünohistokimyasal yöntemle calretinin ve inhibin karşılaştırılmış ve bu çalışmada 87 seks kord stromal tümörün %8'inde inhibin ekspresyonunun olmadığı gösterilmiştir.<sup>12</sup> İnhibin seks kord stromal tümör ayırıcı tanısında %99 spesifisite ve %72 sensitivite göstermiştir. Bu çalışma, bizim olgumuzun inhibin negatifliğini açıklamaktadır. İnhibin ekspresyonunun yaşla ilişkisini sorgulayan çalışma yoktur. Yine inhibin ekspresyonunun sklerozan stromal tümörlerdeki ekspresyonuna yönelik yapılmış çalışmalara İngilizce ve Türkçe literatürde rastlanmamıştır. Follikül stimüle eden hormonun ön hipofizden salını-

mını önleyen granüloza hücrelerinden salınan bir hormon olan inhibin, belki de premenarş sklerozan stromal tümörlerde salınmamaktadır. Literatürde bu konu ile ilgili yeterli bilgi yoktur. Taşlı yüzük benzeri alanlar gözlenmemiştir. Çevrede çok dar bir alanda mikroskobik kalıntı olarak normal over dokusu gözlenmiştir. Salfingoooferektomi uygulanan olguda makroskobik rezidü normal over dokusu gözlenmemesi koruyucu cerrahi adayı olamayacağını desteklemiştir. Klinik malign olarak öngörül-müş ancak davranışı benign bir histopatolojik tanı almıştır. Bu nedenle geriye dönüp değerlendirmede hasta yönünden herhangi bir kayıp söz konusu değildir. Sklerozan stromal tümör tanısı sonrası klinik olarak malign davranış beklenmediği için kemoterapi ya da ek başka tedavi almamıştır.

Sonuç olarak, overde hormon aktif bir tümör olan sklerozan stromal tümör; küçük yaşta görülmesi, büyük bir kitle ile seyredip postoperatif dramatik klinik düzelme ve benign davranış göstermesi nedeni ile sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

- Schneider DT, Jänig U, Calaminus G, Göbel U, Harms D. Ovarian sex cord-stromal tumors-a clinicopathological study of 72 cases from the Kiel Pediatric Tumor Registry. *Virchows Arch* 2003;443(4):549-60.
- Costa MJ, Ames PF, Walls J, Roth LM. Inhibin immunohistochemistry applied to ovarian neoplasms: a novel, effective, diagnostic tool. *Hum Pathol* 1997;28(11):1247-54.
- Iravanloo G, Nozarian Z, Sarrafpour B, Motahary P. Sclerosing stromal tumor of the ovary. *Arch Iran Med* 2008;11(5):561-2.
- Pai RR, Shaktawat SS, Khadilkar UN, Lobo FD, Rao VS, Philipose R. Sclerosing stromal tumour of the ovary--a clinicopathologic spectrum. *Indian J Pathol Microbiol* 2005;48(3):370-2.
- Mikami M, Fukuchi T, Takehara K, Komiyama S, Suzuki A, Hirose T. Tumor imprint cytology of sclerosing stromal tumor of the ovary. *Diagn Cytopathol* 2003;28(1):54-7.

6. Mathur SR, Dahiya S, Nayak A, Bhatla N, Singh MK. Sclerosing stromal tumour of ovary--a clinicopathological and immunohistochemical study of five cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2004;47(3):333-5.
7. Kostopoulou E, Moulla A, Giakoustidis D, Leontsini M. Sclerosing stromal tumors of the ovary: a clinicopathologic, immunohistochemical and cytogenetic analysis of three cases. *Eur J Gynaecol Oncol* 2004;25(2):257-60.
8. Akyildiz EU, Ilvan S, Calay Z, Oktar H. Sclerosing stromal tumor of the ovary: report of three cases. *J BUON* 2004;9(2):205-7.
9. Fefferman NR, Pinkney LP, Rivera R, Popiolek D, Hummel-Levine P, Cosme J. Sclerosing stromal tumor of the ovary in a premenarchal female. *Pediatr Radiol* 2003;33(1):56-8.
10. Hall OR, Pascasio JM, Morrisette JJ, Newton C, Schwartz MZ, de Chadarévian JP. Study of an ovarian sclerosing stromal tumor presenting as vaginal bleeding in a 7-month-old. *Pediatr Dev Pathol* 2008;11(4):300-4.
11. Gurbuz A, Karateke A, Kabaca C, Gaziyiz GO, Kir G. Sclerosing stromal cell tumor of the ovary in pregnancy: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol* 2004;25(4):534-5.
12. Movahedi-Lankarani S, Kurman RJ. Calretinin, a more sensitive but less specific marker than alpha-inhibin for ovarian sex cord-stromal neoplasms: an immunohistochemical study of 215 cases. *m J Surg Pathol* 2002;26(11):1477-83.