

Ovarian Fibrosarkom: Olgu Sunumu

OVARIAN FIBROSARCOMA: CASE REPORT

Dr.Özlem MORGAN,^a Dr.Mert GÖL,^a Dr.Uğur SAYGILI,^a Dr.Burçin TUNA,^b
Dr.Meral KOYUNCUOĞLU,^b Dr.Turhan USLU^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD, ^bPatoloji AD, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İZMİR

Özet

Oldukça nadir görülen, tedavi ve izlem açısından standart bir protokolü olmayan, hormon üretimine dair bazı soruların olduğu ovarian fibrosarkom olgusunu sunmak ve konu ile ilgili literatür incelemesi yapmak.

Ellibir yaşında, nonsiklik menstruel kanamaları olan hasta, karında şişlik şikayeti ile başvurdu. Jinekolojik muayene ve görüntüleme yöntemleri sonucu ovarian tümör ve leiomyom tanısı konulan hasta opere edildi. Postoperatif parafin inceleme sonucu ovarian fibrosarkom ve myoma uteri tanısı konuldu.

Ovarian fibrosarkom overin nadir görülen bir tümördür. Özellikle büyük boyutlardaki bir myoma uteri ile birlikteliği, tanı koymada güçlükler neden olabilir.

Abstract

The aim of this case report is to report a patient with an ovarian fibrosarcoma and review the literature. Ovarian fibrosarcomas are rare tumors without any standart treatment and surveillance protocols and also there is a lack of knowledge regarding the hormonal secretion of these tumors.

A – 51 - years old woman with irregular menses admitted with the complaint of abdominal discomfort and lower pelvic pain. The patient underwent laparotomy with the presumed diagnosis of an ovarian tumor and uterine fibroid after routine preoperative examinations. Final histopathologic diagnosis revealed an ovarian fibrosarcoma and uterine fibroid.

Fibrosarcoma is a rare tumor of the ovary. There are difficulties in the diagnosis of these tumors, particularly if an uterine fibroid co-exists.

Anahtar Kelimeler: Ovarian fibrosarkom, myoma uteri, östrojen

Key Words: Ovarian fibrosarcoma, uterine fibroid, estrogen

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2004, 14:275-278

Ovarian fibrosarkomlar, overin stromasından köken alan ve oldukça nadir olarak görülen tümörlerdir.¹ Buna karşılık ovarian sarkomların arasında en yaygın görülen tipidir.²⁻⁵ Sıklıkla unilateral görülmekle birlikte, bilateral de görülebilirler. Bu tümörler büyük boyutlara ulaşabilen oldukça vasküler tümörlerdir.^{6,7} Ovarian fibrosarkomlar sıklıkla de novo gelişirler, ama benign fibroma / fibrotekoma zemininde de gelişebileceği rapor edilmiştir.⁸

Ovarian fibrosarkomların hormon üretimi ile ilişkili olabileceği konusunda bazı tartışmalar vardır. Literatürde endometrial hiperplazi veya endometrial karsinomla birlikte görülen ve östrojen stimülasyonunun tümör gelişiminden sorumlu olabileceğini bildiren fibrosarkom olgu sunumları vardır.^{8,9} Ayrıca ovarian fibrosarkomun Mafucci Sendromu ve bazal hücreli nevus sendromu ile ilişkisi rapor edilmiştir.¹⁰

Bu olgunun sunulmasının amacı, ovarian fibrosarkomun nadir görülen bir tümör olması ve leiomyomla birlikte görülmesinin etyolojide östrojen stimülasyonunun rol alabileceğini gösterebilmesidir.

Geliş Tarihi/Received: 13.12.2003

Kabul Tarihi/Accepted: 30.04.2004

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr.Mert GÖL
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD
35340, İnciraltı, İZMİR
mert.gol@deu.edu.tr

Copyright © 2004 by Türkiye Klinikleri

Olgu

Ellibir yaşında, G1P1, nonsiklik menstruel kanamaları olan bayan hasta yaklaşık yirmi gündür süren karında şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan jinekolojik muayenesinde, pelvisten epigastriuma kadar uzanan yaklaşık 15x15 cm boyutlarında irregüler, mobil bir kitle saptandı. Bilateral adneksler ele gelmedi, uterus yaklaşık üç aylık gebelik cesametinde ve myomatö idi. Abdominopelvik USG'da, orta hattın sağında yaklaşık 14 cm boyutlarında, hipoeoik, heterojen görünümde gross kitlesel lezyon saptandı. Komputere tomografi incelemesinde ise sağ adneksiyal orjinli olduğu düşünülen 9x14x15 cm kitlesel lezyon ve uterusda multipl, çeşitli boyutlarda ve lokalizasyonlarda myomlar saptandı (uterus myomatozus). Serum Ca-125 düzeyi normal sınırlarda bulundu. Hastaya eksploratif laparotomi yapıldı. Batın gözleminde, dış yüzeyi lobüle görünümlü, sert, gri-beyaz renkli, organ invazyonu olmayan 14x9 cm'lik kitlenin sağ adneksiyal lojdan kaynaklandığı ve pelvisi doldurduğu gözlemlendi. Sol over ve her iki tuba uterina gros olarak normal izlendi. Uterus myomatö görünümde ve yaklaşık üç aylık gebelik cesametindeydi. Batında, preoperatif tetkiklerde saptanmamış olan minimal asit sıvısı gözlemlendi. Bulgular sonucunda hastaya sağ ooferektomi yapıldı ve materyal frozen incelemeye gönderildi. Frozen sonucu overin stromal tümörü olarak gelmesi üzerine hastaya total abdominal histerektomi, sol salpingooferektomi ve parsiyel omentektomi yapıldı. Operasyon sırasında palpabl lenf noduna ve periton yüzeyi ile diğer batın içi yapılarda şüpheli lezyona rastlanmadı. Asit sıvısından örnek alınarak sitolojik incelemeye gönderildi. Sitolojik incelemede malign hücre görülmedi. Postoperatif altıncı günde hastada herhangi bir komplikasyon gelişmeden taburcu edildi.

Operasyon sonrası yapılan patolojik incelemede fibrosarkom tespit edildi ve onkoloji konsey kararı doğrultusunda hastanın izlem kararı alındı. Postoperatif birinci yılında yapılan kontrol smear, komputere tomografi ve muayenesinde herhangi bir nüks yada metastaza ait lezyon bulunmadı.

Patolojik Bulgular

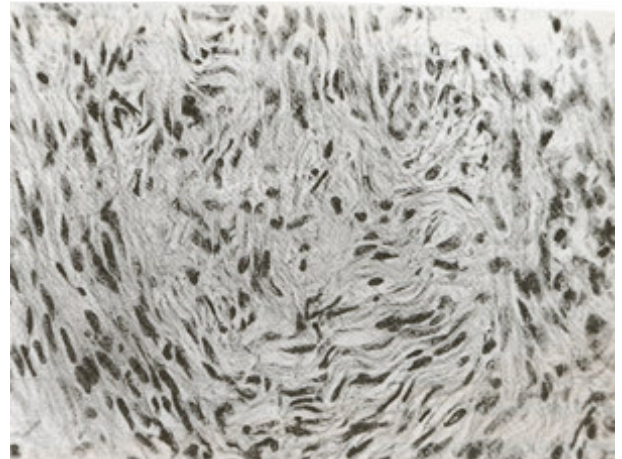
Operasyon materyali, 1260 gr ağırlığında, 19x15,5x6,5 cm boyutlarında, dış yüzeyi lobüle görünümde, sert, gri-beyaz renkliydi. Kesit yüzeyi yer yer sarı, yer yer hiperemik görünümdeydi. Doku örnekleri %10' luk formalinle fikse edildi ve parafine gömüldü. 5µ kalınlığındaki kesitler HE ile boyandı. İmmunohistokimyasal çalışmalar standart avidin- biotin kompleks metodu kullanılarak yapıldı.

Histopatolojik incelemede; tümörün storiform patern oluşturduğu ve birbirini kesen iğsi hücrelerden oluştuğu gözlemlendi. Arada hyalinize fibröz doku alanları ile hyalin cisimler izlendi. Birçok hücrede nükleer atipi bulguları ile 10 büyük büyütme alanında (BBA) dört adet mitoz gözlemlendi (Resim 1). Tümör hücrelerinde aktin ve vimentinle olumlu boyanma görüldü. Bu histopatolojik ve immunohistokimyasal bulgularla olgu fibrosarkom tanısı aldı (Resim 2a, 2b). Östrojen reseptörü negatifti.

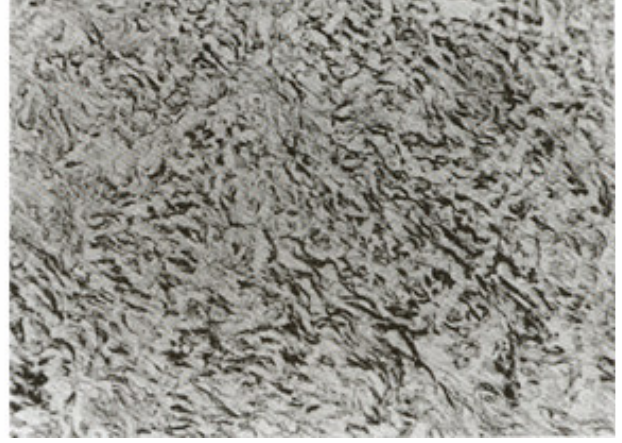
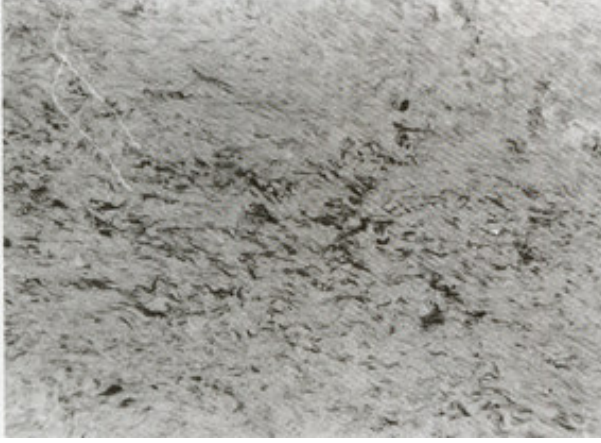
Ayrıca makroskobik olarak tanımlanan ve ortalama boyutları 17x12 mm ve 6x5 mm olan multipl leiomyoma ait kesitlerde, birbirini çaprazlayan düz kas demetleri gözlemlendi. Nükleer atipi ve atipik mitoz gözlenmedi.

Tartışma

Primer ovarian fibrosarkomlar, overin sarkomları arasında en sık görülen tümörlerdir.



Resim 1. Tümör hücrelerinde storiform patern ve birbirini kesen iğsi hücrelerle birlikte, hyalin cisimler, nükleer atipi bulguları ve mitoz görülmektedir (HEx200).



Resim 2. a) Vimentin ile olumlu boyanma gösteren tümör hücreleri (x100), b) Aktinle olumlu boyanma gösteren tümör hücreleri görülmektedir (x200).

Genellikle büyük boyutlara ulaşabilen, tek taraflı, vasküler ve kötü prognozlu tümörlerdir. Prat ve Scully tarafından tanımlanan altı hastanın beşi dört yıl içinde ölmüşlerdir.⁵

Genel olarak ileri yaşlarda, beşinci - sekizinci dekatlar arasında daha sık görülmekte olup ortalama görülme yaşı 58'dir. En sık başvuru şikayeti abdominal gerginlik ve pelvik ağrıdır.^{2,5,7} Bizim vakamızda hastanın yaşı 51'di ve başvuru şikayeti batında kitle idi.

Benign fibrom ile fibrosarkom ayrımını yaparken patologlar zorlanabilmektedir. Prat ve Scully ovarian fibrosarkomlarda malignite kriterini, nükleer pleomorfizm ve en önemlisi de mitotik indeks olarak belirlemişlerdir.⁵ Benign fibromda 10 BBA'da bir - üç arası mitoz olurken, malign fibrosarkomda en az dört mitoz görülmektedir. Bizim vakamızda da mitotik aktiviteye bakıldığında, 10 BBA'da ortalama dört mitoz görüldü ve birçok hücrede hafif nükleer atipi bulguları vardı. Literatürde MIB-1 büyüme indeksi bakılmasının, proliferatif aktivite ve tümörün agresivitesi hakkında bilgi verebileceği ve tanının konmasını kolaylaştıracağı rapor edilmiştir.^{2,5} Tsuji ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada, MIB-1 büyüme indeksi; sellüler fibromda 0,5-4,0 aralığında iken, fibrosarkomda 3,0-10,8 aralığında bulunmuştur.²

Vaka sayısının az oluşu nedeniyle ovarian fibrosarkomlar için standart etkin tedavi konusundaki bilgilerimiz sınırlıdır.³ Literatürde radikal cerrahi

sonrası kemoterapi ile tedavi edilen ileri evre fibrosarkom vakaları bildirilmiştir.⁸ Bazı araştırmacılar, tümörün operasyon sırasında tamamen çıkarılmasının ve kapsül rüptürünün önemli prognostik faktörler olduğunu ileri sürmüşlerdir.¹¹

Ovarian fibrosarkomların hızlı ilerleyen tümörler olmasından dolayı, adjuvan kemoterapinin tedavide cerrahiye eklenmesi gerektiği bildirilmektedir.⁵ Huang ve arkadaşları, cerrahi (total abdominal histerektomi, bilateral salpingooferektomi, pelvik ve paraaortik lenf nodu örnekleme) sonrası, altı kür kemoterapi ile tedavi ettikleri non-metastatik bir hastada uzun sağkalım (altı yıl) elde ettiklerini rapor etmişlerdir.¹² Benzer şekilde, evre 3C bir ovarian fibrosarkom vakasında sitoredüktif cerrahi tedavi sonrası, sekiz siklus uygulanan adjuvan kemoterapinin iyi sonuçlar verdiği rapor edilmiştir.¹¹ Biz olgumuzda laparotomi esnasında tek taraflı ve düzgün yüzeyle, kapsül invazyonu olmayan ve gross olarak başka bir organ invazyonunu düşündürecek lezyon saptamadığımız ve altta yatan respiratuvar problemleri olması nedeni ile orta riskle operasyona aldığımız vakada operasyon süresini uzatmamak açısından lenfektomi yapmadık.

Ovarian fibrosarkomlar de novo gelişirler. Nadir olarak fibrom / fibrotekom zemininde de gelişebileceği ve bunların östrojen üretimi ile ilişkili olabileceği rapor edilmiştir.^{1,8} Young ve Scully minör sex kord elemanları içeren fibrom olguların-

da yedi vakanın ikisinde endometriyumda iyi differansiye adenokarsinom varlığını ve hormon üretimini göstermişlerdir.⁹ Benzer olarak Zhang ve arkadaşları fibrotekomlarda kistik endometrial hiperplazi, kompleks atipili hiperplazi ve adenokarsinom varlığını göstermişlerdir.⁴ Lee ve arkadaşları da fokal fibrosarkomatöz değişiklik ve minör sex kord elemanları içeren fibrotekom olgusunda endometrial hiperplazi varlığını göstermişlerdir.⁸

Literatürde bildirilen az sayıdaki tüm bu olgularda genel olarak fibrosarkom vakalarında sex kord hücreleri içeren bulgular mevcutken, endometriyumda hiperöstrojenemik durumla ilişkili patolojiler görülmektedir. Bizim olgumuzda da her ne kadar östrojen reseptörü olumsuz olsa da, histerektomi materyalinde gözlenen ve hiperöstrojenik durumla ilişkisi açıkça bilinen leiomyomla birlikte fibrosarkom varlığı, acaba fibrosarkom da leiomyom gibi östrojen bağımlı olabilir mi sorusunu akla getirmektedir. Belki de önceden de bildirilen vakalardaki fibrosarkomatöz değişiklikler hiperöstrojenemik ortam oluştuktan sonra oluşmuş olabilir. Öte yandan bildirilen vakaların aksine bu olguda minör sex kord elemanlarının olmayışı ve leiomyomun görülme sıklığının yüksek yüzdesi nedeniyle bu birlikteliğin rastlantısal olabileceği de düşünülebilir. Ancak maalesef literatürde vaka sayısı azdır ve gelecekte daha geniş hasta popülasyonu ile yapılacak çalışmalarda bu faktörler göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Talerma A. Nonspecific tumors of the ovary, including mesenchymal tumors and malignant lymphoma. In: Kurman RJ, ed. Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. 4th ed. New York, NY: Springer Verlag 1993:916-7.
2. Tsuji T, Kawauchi S, Utsunomiya T, Nagata Y, Tsuneyashi M. Fibrosarcoma versus cellular fibroma of the ovary. Am J Surg Pathol 1997;1:52-9.
3. Miles PA, Kiley KC, Mena H. Giant fibrosarcoma of the ovary. Int J Gynecol Pathol 1985;4: 83-7.
4. Zhang I, Young RH, Arseneau J, Scully RE. Ovarian stromal tumors containing lutein or Leydig cells (leuteinized thecomas and stromal Leydig cell tumors): a clinicopathological analysis of fifty cases. Int J Gynecol Pathol 1982;1:270-85.
5. Prat J, Scully RE. Cellular fibromas and fibrosarcomas of the ovary: a comparative clinicopathological analysis of 17 cases. Cancer 1981;47:2663-70.
6. Prat J, Fox H. Mesenchymal tumor of the ovary. In: Haines M, Teylor CW, eds. Obstetrical and Gynecological Pathology. 3rd Ed. London: Wolgman Group UK Lit 1987:697-713.
7. Shakfeh SM, Woodruff JD. Primary ovarian sarcomas. Report of 46 cases and review of the literature. Obstet Gynecol Surv 1987;42:331-49.
8. Lee HY, Ahmet Q. Fibrosarcoma of the ovary arising in a fibrothecomatous tumor with minor sex cord elements. A case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 2003 127:81-4.
9. Young RH, Scully RE. Ovarian sex cord-stromal tumors: problems in differential diagnosis. Pathol Annu 1988; 23(part I):237-96.
10. Christman JE, Ballon SC. Ovarian fibrosarcoma associated with Maffucci's Syndrome. Gynecol Oncol 1990;37:290-1.
11. Celik C, Gungor S, Gorkemli H, Bala A, Capar M, Colakodlu M, Akyurek C. Ovarian fibrosarcomas. Acta Obstet Gynecol Scand 2002;81:375-6.
12. Huang Y-C, Hsu K-F, Chau C-Y, Dai Y-C, Tzeng C-C. Ovarian fibrosarcoma with long term survival. Int J Gynecol Cancer 2001;11:331-3.