

Steroid Hücreli Tümör (Lipid Hücreli Tümör) Bir Olgu Sunumu¹

STEROID CELL TUMOR (LIPID CELL TUMOR) A CASE REPORT

Çağnur ULUKUŞ*, Meral KOYUNCUOĞLU**, Emek ÖZEN**, Oktay ERTEN***

* Uz.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

** Prof.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

*** Prof.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, İZMİR

Özet

Amaç: Steroid hücreli tümörler tüm over neoplazmalarının %1'ini oluşturan ve seks kord stromal tümörler grubunda yeralan nadir tümörlerdir. Burada Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda steroid hücreli tümör tanısı alan bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Materyel-Metod: 63 yaşındaki kadın hastanın sağ overindeki kitleye ait parafin bloklardan hazırlanan hematoksilen& eosin boyalı kesitler histopatolojik olarak incelenmiştir.

Bulgular: Tümör makroskopik olarak 75x50x45mm boyutlarındadır. Mikroskopik olarak, 2 farklı hücre popülasyonu içeren nodüllerden oluşmaktadır. Tümör dokusunda 10 büyük büyüme alanında 2'den fazla atipik mitotik figür izlenmiştir.

Sonuç: Olgu nadir görülmesi ve malign potansiyelinin oluşu nedeniyle ilginç bulunarak tanı ve ayırıcı tanı özellikleriyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Steroid hücreli tümör, Histopatoloji, Malignite potansiyeli

T Klin Jinekoloj Obst 2003, 13:322-324

Summary

Objective-Institution-Materials: Steroid cell tumors of the ovary are rare tumors which comprise %1 of all ovarian neoplasms and they belong to group of sex cord stromal cell tumors. We report a case which diagnosed as a steroid cell tumor of ovary in Dokuz Eylül University Medical Faculty Department of Pathology because of its rarity.

Methods-Result-Conclusion: Hematoxylin&eosin stained slides prepared from paraffin blocks of right ovary mass of 63 years old woman were examined by histopathologically. Macroscopically the tumor was 75x50x45mm in diameter. On microscopic examination, tumor was consisted of nodules including two different cell populations. There were more than two atypical mitotic figures on 10 high power fields. This case was reported with its diagnostic and differential diagnostic criterias on the occasion of both its rarity and malignant potential.

Key Words: Steroid cell tumor, Histopathology, Malignant potential

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:322-324

Steroid hücreli tümörler over neoplazmalarının %1'ini oluşturan ve seks kord stromal tümörler grubunda yeralan nadir tümörlerdendir. Bu tümörlerden stromal luteoma ve leydig hücreli tümörler benign davranışlıdır. Stromal luteoma ya da leydig hücreli tümör olarak tanı konulamayan steroid hücreli tümörlere ise sınıflandırılmayan steroid hücreli tümörler adı verilir. Bu tümörler en sık görülen subtiptir. Bir seride steroid hücreli tümör vakalarının %56'sını oluşturduğu bildirilmiştir (1,2). Bu tümörler sıklıkla (%41) virilizasyona neden olurlarsa da nadiren östrojenik olabilirler ya da daha farklı endokrin bulgulara neden olabilirler (3). Hemen her zaman tek taraflı ve saptandıklarında genellikle evre I'dirler. Her yaşta görülebilir de tipik olarak diğer steroid hücreli tümörlere oranla daha genç yaşta (ort: 43) izlenirler (2). Bu tümörler vakaların yarısında androjenik değişiklikler, %10'unda östrojenik değişiklikler ve nadiren de progesterjenik değişiklikler ile ilişkilidir.

Burada steroid hücreli tümör olarak tanı alan bir olgu nadir görülmesi ve malign davranışla korele olduğu gösterilen morfolojik malignite kriterlerini taşıması nedeniyle ilginç bulunarak sunulmuştur.

Olgu Sunumu

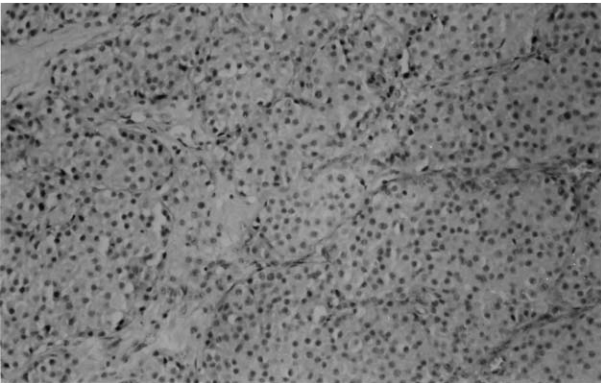
63 yaşındaki bayan hastanın sağ overindeki kitleye ait 7 adet parafin blok anabilim dalımıza konsültasyon için gönderilmiştir. Bu raporda hastanın sağ overinin tümüyle tümöral özellikte olup, boyutlarının 73x50x45mm olduğu belirtilmiştir. Parafin bloklardan hazırlanan hematoksilen&eosin (H&E) boyalı kesitlerde ince fibröz septalarla nodüllere ayrılmış tümör dokusu izlenmiştir. Tümör nodülleri zengin bir damarsal ağa sahip olup, iki farklı hücre popülasyonu içermektedir. Hücrelerin çoğu yuvarlak, poligonal görünümde ve belirgin eosinofilik sitoplazma ile belirgin nükleol içeren santral ya da ekzantrik yerleşimli nükleuslara sahiptir. Diğer hücrelerin nükleusları benzer

nükleusları benzer özellikte olup, sitoplazmaları geniş ve köpüklü görünümündedir (Şekil 1). Tümör hücreleri genellikle uniform bir görünüme sahip olmakla birlikte, yer yer hafif pleomorfizm izlenmiştir. Tümör dokusunda 10 büyük büyütme alanında (10 BBA) 2'den fazla atipik mitotik figür gözlenmiştir (Şekil 2). Bir kan damarının lümeninde tümör hücreleri ile uyumlu hücreler izlenmiştir. Retikülün özel boyasında retikülün liflerinin hücre gruplarını çevrelediği izlenmiştir. Tümör hücreleri immunhistokimyasal olarak vimentin ve keratin ile olumlu, aktin ile olumsuz boyanma göstermiştir. Olgu bu bulgularla steroid hücreli tümör (lipid hücreli tümör) olarak tanı almıştır. Patoloji raporunda; makroskopik olarak tanımlanan tümörün çapının 7 cm'den büyük olması ve 10 BBA'nda 2'den fazla atipik mitoz bulunması nedeniyle bu tümörün malign bir davranış gösterebileceği belirtilmiştir. Daha sonra peritonitis karsinomatoza ön tanısı ile cerrahi girişim uygulanan hastanın omentektomi materyalinden hazırlanan parafin bloklara ait H&E boyalı kesitlerde benzer morfoloji gösteren metastatik tümör izlenmiş olup, batin yıkama sıvısı yaymalarında da kümeler ya da papilla benzeri yapılar oluşturan tümör hücreleri izlenmiştir. Omentektomi materyalinden hazırlanan frozen kesitlere uygulanan oil-red-o histokimyasal boyasında ise sitoplazmik yağ vakuolleri izlenmiştir.

Tartışma

Overin steroid hücreli tümörlerden orijini bilinen stromal luteoma ve leydig hücreli tümörler dışında kalan ve orijini bilinmeyen steroid hücreli tümörlere, sınıflandırılmayan steroid hücreli tümörler adı verilir. Bu tümörler bazen klinik olarak malign davranış gösterebilirler (1).

Sınıflandırılmayan steroid hücreli tümörlerin makroskopisi tipik olarak solid ve iyi sınırlı, nadiren ise



Şekil 1. Steroid hücreli tümör, H&E 100

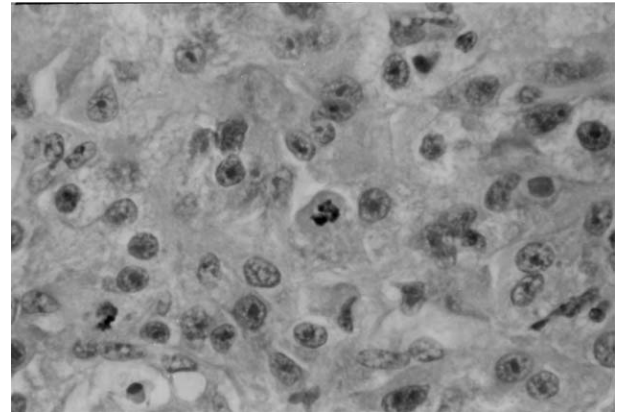
lobule görünümündedir. Boyutları genellikle 3-10cm arasında olup, ortalama 8.4cm'dir. Kesit yüzleri yoğun intrasitoplazmik lipid varlığında tipik olarak sarı ya da turuncu renkte, sitoplazma lipiddan fakir ise kırmızı-kahverenkli, yoğun lipokrom pigmenti varlığında ise koyu-kahve-siyah renklidir. Nekroz, hemoraji ve kistik dejenerasyon nadirdir (2,4).

Mikroskopik olarak tümör hücreleri sıklıkla diffüz dağılım gösterirler fakat bazen büyük agregatlar, küçük nestler, irregüler kümeler ve ince kordonlar oluşturabilirler. Stroma çoğu vakada dar vasküler yapılardan zengin, vakaların %15'inde ise belirgindir. Nadiren ödematöz ya da miksoid, çok nadiren ise kalsifiye olabilir. Özellikle belirgin sitolojik atipi gösteren tümörlerde nekroz ve hemoraji bulunabilir. En sık tümör hücre tipi poligonol şekilli, orta ya da büyük boyutlu ve hafif granüler, eosinofilik sitoplazmalıdır. İkinci hücre tipi ise daha büyük ve geniş, köpüklü sitoplazmalıdır. Her iki hücre tipinin de hücre sınırları belirgin olup, santral nükleus ve belirgin nükleol bulunur. Nükleer atipi genellikle yok ya da hafif, vakaların %25'inde orta derecede ya da belirgindir. Mitoz değişken ve nükleer atipi ile korele değildir. (1,4).

Bu tümörlerde immunhistokimyasal olarak α -inhibin, vimentin, CAM 5.2, EMA ve S-100 proteini için pozitiflik bildirilmiştir (1).

Steroid hücreli tümörlerin ultrastrüktürel olarak over stromasından kaynaklandığını destekleyen intersellüler ve periferik kanaliküler sistemler ile sitoplazmik mikrofilamanların varlığı saptanmıştır (5).

Bu kategorideki tümörlerin yaklaşık %40'ı malign klinik davranış gösterebilirler. Malignitenin en kesin kanıtı metastaz varlığı olmasına karşın, malign davranışla korele olduğu saptanan çeşitli klinikopatolojik özellikler saptanmıştır. Bir çalışmada 16 yaşından büyük olan



Şekil 2. Mitotik figür, H&E x400

hastalarda malign tümörlerin daha yüksek oranda görüldüğü bildirilmiştir. Ayrıca, 7 cm'den daha büyük boyutta olan tümörlerin ise %78'inin malign olduğu, daha küçük boyuttaki tümörlerin ise benign davranış gösterdiği bildirilmiştir. Bunun yanı sıra belirgin nükleer atipi gösteren tümörlerin 2/3'ünün, 10 BBA'nda 2'den fazla mitoz içeren tümörlerin ise %80'inin malign davranış gösterdiği bildirilmiştir (2,6). Burada sunduğumuz olguda da tümör çapının 7cm'den büyük olması ve 10 BBA'nda 2'den fazla atipik mitotik figürün saptanması nedeniyle bu tümörün malign bir davranış gösterebileceği belirtilmiştir.

Sınıflandırılmayan steroid hücreli tümörlerin morfolojisi diğer 2 subtip oranla değişken olabildiğinden, bu tümörlerin ayırıcı tanısında gözönüne alınması gereken birçok tümör bulunur. Luteinize granüloza hücreli tümörler ve tekomalarn her ikisinde de nonluteinize hücrelerin bulunması yanı sıra bu neoplazmlara ait tipik sitolojik özellikler ve paternlerin olması, tekomalardaki yoğun retikülün varlığı ayırıcı tanıda yardımcıdır. Burada sunduğumuz olguda retikülün boyasıyla, retikülün liflerinin tümör hücre gruplarını çevrelediği izlenmiştir. Solid tubuler patern gösteren alanların varlığı genellikle östrojenik olan lipidten zengin sertoli hücreli tümörlerin, çoğunlukla diffüz patern gösteren androjenik steroid hücreli tümörlerden ayırımında yardımcıdır. Berrak hücreli karsinomlar ve metastatik renal hücreli karsinomlar ise steroid hücreli tümörlerin aksine glikojenden zengin ve ekzantrik nükleusa sahiptirler. Oksifilik berrak hücreli karsinomlar, oksifilik endometrioid karsinomlar, hepatoid yolk sac tümörleri, hepatoid karsinomlar ve metastatik hepatosellüler karsinomların tümü geniş eosinofilik sitoplazma içeren tümör hücrelerinin varlığı ile karakterizedirler. Bunlardan ilk iki tümör genellikle epitelyal patern gösterirler. Oksifilik berrak hücreli karsinomda ise hobnail hücreler ya da tubulokistik patern gibi steroid hücreli tümörlerde izlenmeyen özellikler bulunur. Hepatoid tümörlerde de epitelyal paternlerin bulunması ve immunhistokimyasal olarak α -fetoproteinle pozitif boyanmaları ayırıcı tanıda yardımcıdır. Amelanotik primer ve metastatik melanomlar steroid hücreli tümörleri anımsatabilse de melanomlarda genellikle daha malign sitolojik özellikler ile immunhistokimyasal olarak S-100 proteini ve

HMB-45 için pozitif boyanma izlenir. Oksifilik strumayı steroid hücreli tümörden ayırmada diğer teratomatöz elemanların varlığı, kolloid varlığı ve immunhistokimyasal olarak tiroglobulin için pozitif boyanma yardımcıdır. Çok nadir bir tümör olan overin primer paragangliomasının ayırımında da kromogranin için uygulanacak immunhistokimyasal boyama yardımcı olur. Gebelik luteomalarnın ise yarısı multipl ve 1/3'ü ise bilateraldir. Ayrıca çok sayıda mitotik figür bulunması ve nükleer atipinin yokluğu ayırıcı tanıda yardımcıdır (1,4). Olgu tüm bu ayırıcı tanı özellikleri ile değerlendirilmiş ve steroid hücreli tümör olarak tanı almıştır.

Sınıflandırılmayan steroid hücreli tümörlerin tedavisi primer olarak cerrahidir. Kemoterapi efektif değildir (1).

KAYNAKLAR

1. Scully RE, Young RH, Clement PB. Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Ovary, Maldeveloped Gonads, Fallopian Tube, and Broad Ligament, Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC. 1998; 227-38.
2. Hayes MC, Scully RE. Ovarian steroid cell tumor (not otherwise specified): a clinicopathological analysis of 63 cases. Am J Surg Pathol 1987; 11:835-45.
3. Young RH, Scully RE. Ovarian steroid cell tumors associated with Cushing's syndrome: a report of three cases. Int J Gynecol Pathol 1987; 6:40-8.
4. Young RE, Clement PB, Scully RE. The Ovary, Chapter 54, in: Sternberg SS, Ed. Diagnostic Surgical Pathology, 3rd Edition. Vol 2. New York: Raven Press. 1999; 2357-8.
5. Ishida T, Okagaki T, Tagatz GE, Jacobson ME, Doe RP. Lipid cell tumor of the ovary: an ultrastructural study. Cancer 1977; 40: 234-43.
6. Taylor HB, Norris HJ. Lipid cell tumors of the ovary. Cancer 1967; 20: 1953-62.

Geliş Tarihi: 16.09.2002

Yazışma Adresi: Dr.E. Çağnur ULUKUŞ
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Patoloji AD,
İnciraltı, İZMİR
ulukus2@yahoo.com

*Bu çalışma 20-26 Ekim 2001 tarihleri arasında Adana Seyhan Oteli'nde yapılan XV. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (Uluslararası katılımlı) poster bildirisi olarak sunulmuştur.