

# Ekstragonadal Germ Hücreli Tümör Saptanan Bir Komplet Androjen İnsensitivitesi Olgusu: Olgu Sunumu

## A CASE OF "COMPLET ANDROGEN INSENSITIVITY" WITH EXTRA GONADAL GERM CELL TUMOR: CASE REPORT

Sabahattin ALTUNYURT \*, Serkan GÜÇLÜ \*\*, Oktay ERTEN\*\*\*, Halit ATAÇ\*\*, Meral KOYUNCUOĞLU\*\*\*\*\*

- \* Yrd.Doç.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,  
\*\* Uz.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,  
\*\*\* Prof.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,  
\*\*\*\* Araş.Gör.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,  
\*\*\*\*\* Doç.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, İZMİR

### Özet

**Amaç:** Ekstragonadal germ hücreli tümör saptanan komplet androjen insensitivitesi olgusunun tartışılması.

**Çalışmanın Yapıldığı Yer:** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalı.

**Olgu Sunumu:** 52 yaşında, sol yan ağrısı, ishal ve zayıflama şikayetleriyle başvuran hastada yapılan tetkiklerinde sol surrenal lojunda kitle saptandı. Kitle ekstripe edildi ve disgerminom metastazı olarak değerlendirildi. Hastada kromozom analizi ile komplet androjen insensitivitesi olduğu belirlendi. Yapılan bilateral gonadektomi sonrası gonadlar değerlendirildi ve tümöre rastlanmadı. Surrenal lojdan daha önce çıkarılan kitlenin aslında primer tümör olduğu sonucuna varıldı.

**Sonuç:** Komplet androjen insensitivitesi tanısı konulan olguların gonadlarının ve bazı ekstra-gonadal lokalizasyonların (özellikle retroperitoneal bölgeler) germ hücreli tümörler açısından değerlendirilmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Disgerminom, Komplet androjen insensitivitesi, Germ hücreli tümör

T Klin Jinekoloj Obst 2000, 10:138-140

### Summary

**Objective:** To discuss a case of complet androgen insensitivity with extra-gonadal dysgerminoma.

**Institution:** Dokuz Eylul University Faculty Of Medicine Department Of Obstetrics and Gynecology

**Case Report:** A 52 year old woman was admitted with left flank pain, diarrhea and weight loss and an intra-abdominal mass was determined on left surrenal reagon. The mass was removed and evaluated as metastas of disgerminoma. Complet androgen insensitivity was diagnosed with kromozomal analysis. Gonads were evaluated after bilateral gonadectomy and no tumor was found. First mass which was removed from surrenal region before was thought as primer tumor.

**Results:** Gonads and some ekstragonadal regions (especially retroperitoneal reagions) of patients with complet androgen insensitivity should be evaluated for germ cell tumors.

**Key Words:** Dysgerminoma, Complet androgen insensitivity, Germ cell tumor

T Klin J Gynecol Obst 2000, 10:138-140

Total over neoplazilerinin %15-20'sini oluşturan germ hücreli tümörler, gonadal, nadiren de ek-

### Geliş Tarihi:

**Yazışma Adresi:** Dr.Sabahattin ALTUNYURT  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD  
35330, Inciraltı, İZMİR

stragonadal yerleşimli primordial germ hücrelerinden köken alırlar. Germ hücre tümörlerinin %2-3'ü maligndir ve disgerminomlar malign germ hücreli over tümörlerinin yaklaşık %50'sini oluşturlar (1). Genellikle 10-30 yaşları arasında (ortalama 20 yaş) görülen disgerminom vakalarının Y kromozomu içeren abdominal gonadlardan çıkma eğilimi oldukça yüksektir. İlkel germ hücrelerinin göç

çizgisi boyunca, gonad dışı lokalizasyonlarda da görülebilirler (1). Bu makalede de bu şekilde ekstragonadal yerleşimli (sol böbrek lojunda) disgerminom saptanan komplet androjen insensitivitesi olgusu literatür ışığında irdelenmiştir.

### Olgu Sunumu

G.Ö. 52 yaşında, gravida 0, para 0, künt tarzda sol yan ağrısı, ishal, bulantı ve zayıflama şikayetleriyle gastroenteroloji polikliniğine başvurmuş olan hastaya yapılan ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografide sol renal hilusta kitle saptanması üzerine genel cerrahi servisine sevk edilen hastaya burada yapılan eksplorasyonda batında retroperitoneal alanda, sol renal hilus düzeyinde, paraaortik mesafede 4X5 cm'lik sert, vasküler yönden zengin kitle lezyonu saptanmıştı. Sol böbrek çapı ve parankim yapısı homojen olarak değerlendirilmiş ve retroperitoneal kitle ekstirpasyonu yapılan hastanın patoloji sonucu disgerminom metastazı olarak rapor edilmişti. Olgunun patolojik incelemesinin disgerminom metastazı olarak bildirilmiş olması nedeniyle olgu kadın hastalıkları servisinde değerlendirilmiş ve yapılan pelvik ultrasonografide uterus ve overler izlenmemiştir. Yapılan abdominal MR ve BT tetkiklerinde primer tümör odağı saptanamamış ve yapılan IVP'de her iki böbrek normal lokalizasyon, şekil ve boyutta bulunmuştur. Tümör belirteçleri olarak bakılan CA 125, CA 19-9, CEA, HCG düzeyleri normal sınırlarda bulunmuştu. Ayrıca bu sırada yapılan kranial BT ve toraks BT'sinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Bütün bu bulgular çerçevesinde hastaya 3 kür BEP (Cis-platin 20 mg/m<sup>2</sup>, Vepesid 100 mg/m<sup>2</sup>, Bleomisin 30 mg/m<sup>2</sup>) protokolü uygulanmıştı. Hasta KT sonrası primer tümör odağının belirlenmesi ve ileri tetkik amacıyla bölümümüze başvurdu.

Hastanın tarafımızdan yapılan sistemik muayenesinde axiller ve pubik kıllanmanın hemen hemen hiç olmadığı gözlenmesi dışında bir özellik saptanmazken, fenotipi dışı görünümü ve batın muayenesi normal olarak değerlendirildi. Özgeçmişinde saptanan primer amenore dışında bir özellik saptanmadı. Soygeçmiş sorgulamasında ablada meme kanseri olduğu belirlendi. Jinekolojik muayenesinde normal dışı görünümde eksternal genitaler gözlemlendi. Vajen normalden kısa olarak

saptanırken kollumun olmadığı ve uterusun palpe edilemediği saptandı. Adneksler nonpalpable olarak değerlendirildi. Rektovajinal muayenede parametrium ve sakrouterin ligamentler palpe edilemedi. Yapılan kromozom analizinde 46,XY karyotip saptandı. Hastanın yapılan hormonal tetkiklerinde androjen düzeylerinin oldukça yükselmiş olduğu saptandı (serbest testosteron 9.2pg/ml, total testosteron 252ng/dl). Ancak kromozom analizi sonuçları göz önüne alındığında bu değerlerin erkeklerdeki testosteron düzeyi açısından normal sınırlarda olduğu düşünüldü.

Komplet androjen insensitivitesi ön tanısı alan hastaya gonadların değerlendirilmesi ve tümör primer odağının bulunması amacıyla laparotomi uygulandı. Batın gözlemlenirken pelvik bölgede bilateral yerleşimli atrofik görünümlü gonadlar gözlemlendi. Uterus izlenmedi. Bunun yerine iki gonadı birleştiren ve orta hatta birleşip mesane altından vajene uzanan embriyolojik artık doku gözlemlendi. Operasyonda her iki gonad çıkarılarak, vajene uzanan embriyolojik artık doku çıkarıldı ve bilateral pelvik-paraaortik lenf nodu örneklemesi yapıldı. Ardından batın ve özellikle sürrenal bölge explore edildi ve herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Çıkarılan gonadların patolojik incelemesinde "matürasyonu tam olmayan testis dokusu belirlendi". Gonadlarda herhangi bir tümöral gelişim saptanamaması üzerine hastadan daha önce çıkarılan kitleye ait kesitler tekrar incelendi. Bu değerlendirme sonrasında daha önce sol renal lojdan çıkarılan kitlenin metastaz değil primer tümör olduğu kanısına varıldı. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta 10. günde şifa ile taburcu edildi.

### Tartışma

Germ hücreli tümörler diğer over tümörlerine kıyasla daha genç yaşlarda görülürler. Literatürdeki pek çok vakanın önemli bir kısmında tanı yaşı 20 yaş civarındadır (2,3). Bununla beraber bizim olgumuzda hastada 51 yaşına kadar herhangi bir bulgu vermeyen tümör, sol yan ağrısı, halsizlik gibi non-spesifik bulgularla karşımıza çıkmıştır. İlginç olarak bu yaşına kadar hiç adet görmeyen ve çocuk sahibi olamayan hastada komplet androjen insensitivitesi düşünülmemiştir.

Chen ve arkadaşları (4) bizim olgumuzda olduğu gibi eksternal genitaleri tamamen normal dişi özellik gösteren komplet androjen insensitivitesi olgusu 31 ve 17 yaşlarında iki hasta rapor etmişlerdir. Ancak bu hastalarda tesbit edilen disgerminomlar abdominal yerleşimli gonadlardan kaynaklanmıştır. Oysa bizim vakamızda gonadlarda herhangi bir tümöral gelişim saptanmazken sol böbrek lojundan çıkarılan ve önceleri metastaz olabileceği düşünülen kitlenin primer tümör olduğu tesbit edilmiştir.

Gonadal kaynaklı olan disgerminomların tedavisinde konservatif yaklaşımın da düşünülmesi gerektiğini savunanlar olsa da (5) ilk cerrahi girişimden 20 yıl sonra relaps görülen disgerminom olgusu da rapor edilmiştir (6). Bizim vakamızda ise ilk cerrahi girişim sonrası hastaya ilave olarak kemoterapi tedavisi de uygulanmış ve tüm vucuda yönelik taramalarda hastalık yayılımına ait bir bulgu saptanmamıştır. Ancak bu durumda bile hastanın uzun süre relaps açısından takip edilmesi gerekli gibi görünmektedir.

Sonuç olarak komplet androjen insensitivitesi saptanan hastalarda gonadların germ hücreli tümörlerin gelişimi açısından risk teşkil ettiği bilinmekte-

dir. Ancak gonadların çıkarıldığı ve herhangi bir patoloji gözlenmediği durumlarda da bizim vakamızda olduğu gibi ekstragonadal kökenli germ hücreli bir tümörün olabileceğinin düşünülmesi ve gerekli araştırmanın yapılmasının gerektiği kanısındayız.

#### KAYNAKLAR

1. DiSaia PJ, Creasman WT. Germ cell, stromal and other ovarian tumors. In: DiSaia PJ, Creasman WT eds. Mosby-Year Book Inc St Lous, 1993: 426-57.
2. Gallion HH, van Nagell JR, Donaldson ES Powell DE. Ovarian dysgerminoma: report of seven cases and review of the literature. Am J Obstet Gynecol 1988; 158:591-5.
3. Ayhan A, Tuncer ZS, Yanik F, Bukulmez O, Yanik A, Kucukali T. Malignant germ cell tumors of the ovary: Hacettepe hospital experience. Acta Obstet Gynecol Scand 1995; 74(5):384-90.
4. Chen CP, Chern SR, Wang TY, Wang W, Wang KL, Jeng CJ. Androgen receptor gene mutations in 46,XY females with germ cell tumours. Hum Reprod 1999; 14(3):664-70.
5. Casey AC, Bhodauria S, Shabter A, Nieberg R, Berek JS, Farias-Eisner R. Dysgerminoma: the role of conservative surgery. Gynecol Oncol 1996; 63(3):352-7.
6. Bekaii-Saab T, Einhorn LH, Williams SD. Late relapse of ovarian dysgerminoma: case report and literature review. Gynecol Oncol 1999; 72(1):111-2.