

BİR YOLK SAC KARSİNOMA VAKASI DOLAYISI İLE

Akın Çanga**

Fırat Ortaç*

Cihat Ünlü*

Yolk sac karsinoma veya endodermal sinüs tümörü overin germ hücreli tümörü olup, gonadal veya extragonadal sahalarda pür olarak veya diğer germ hücreli tümörlerin komponenti olarak görülür. Overin germ hücreli tümörlerinin klasifikasyonu :

I — Germ hücreli tümörler

A — Dysgerminoma

B — Endodermal sinüs tümör

C — Teratoma'lar

— İmmatür (malign) teratoma

— Matür kistik teratoma (malign tranformasyona sahip)

— Monodermal veya spesialize

a) Struma ovarii

b) Carcinoid

c) Strumal carcinoid

d) Diğerleri

D — Embryonal carcinoma

E — Choriocarcinoma

II — Mixt germ cell ve sex cord stroma tümörleri

Gonadoblastoma

Diğerleri

III — Dysgenetik gonadlardan kaynaklanan germ cell tümörleri

Pure gonadal dysgenesis

Mixt gonadal dysgenesis

Turner's syndrome

Testicular feminization

* A.Ü. Tıp Fak. Kadın Doğum Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

** A.Ü. Tıp Fak. Kadın Doğum Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

Kız çocuklarında ve genç kadınlarda Dysgerminoma'dan sonra sıklık açısından ikinci sırada gelir (1). Bu konuda en geniş seri 1976 yılında KURMAN ve NORRIS'in pür endodermal sinüs tümörlerinden oluşan 71 olguluk serileridir (2). Hastaların yaş sınırı 14 ay ile 45 yıl arasında değişmektedir. Fakat 40 yaşın üzerinde ancak birkaç vaka mevcuttur. Ortalama yaş 19 yıldır (2). Endodermal sinüs tümörünün klinik prezantasyonu sıklıkla akut olup hastaların yarısı 1 hafta ve daha az süreden beri süregelen semptomlara sahiptir. Bazı olgular kliniğe akut batın ve gebelik gibi tanılarla gelirler. Belli başlı bulgular ateş, karın ağrısı ve abdominal veya pelvik kitledir ki bu bulgular hastaların 3/4'ünde mevcuttur. Semptomlu süre genellikle 1 aydan kısadır. KURMAN'nın serisinde iki olguda dört hafta evvel normal genital bulgu saptanmışken, tümörler bu süre içinde 9 ve 12 cm çaplara ulaşarak semptom vermişlerdir. Rüptür, torsiyon ve hemorajinin sebep olduğu semptomlar nadiren appendisitit taklit eder. Hastalar genellikle endokrin ve menstruel bozukluklara sahip değildir.

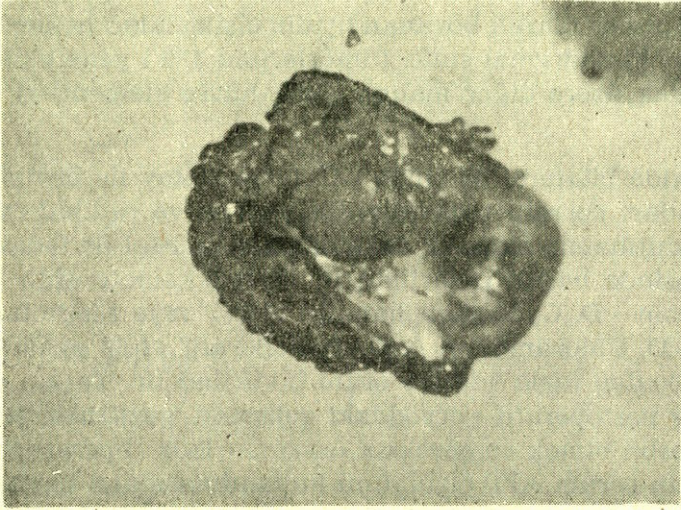
Laboratuvar bulgulara gelince; Endodermal sinüs tümörlü hastaların serumunda yüksek seviyede AFP bulunur. (Normalde sınırı 0-30 ng/ml) Serum AFP seviyelerinin tayini tümörün rekürensini ve tedaviye verdiği cevabı değerlendirmede önemlidir. Dysgerminoma ve gonadoblastoma'da AFP negatiftir. hCG ise yolk sak karsinomada hiç bulunmaz.

Tümörlerin yaklaşık 1/4 ü operasyondan önce veya operasyon esnasında rüptüre olurlar. KURMAN ve NORRIS'in serisindeki olguların stage'i FIGO klasifikasyonuna göre; % 71 stage I olup bunların tümü stage I a idi. Tümörlerin % 6'sı stage II, % 23 ü stage III olup sadece birkaç tümör stage IV idi. Yolk sac karsinomada yaşam süresi tedaviye bağlı olmaksızın çoğunlukla birkaç ay ile bir yıl arasında değişir.

Makroskopik olarak bu tümörlerin ortalama çapları 15 cm dir. Genellikle dış yüzleri lobüle ve parlaktır. Kesitlerinde büyük ve küçük kistler içerirler ki bu kesit yüzeyine bal peteği görünümü verir. Geniş nekroz ve kanama odakları sıktır. Endodermal sinüs tümörlerinin % 14'ü aynı overde, % 5'i diğer overde lokalize olan benign kistik teratom ile birlikte dir.

Histolojik yapısına gelince, endodermal sinüs tümörü Telium tarafından (3,4) tanımlanmış 4 temel histolojik yapı gösterir.

1 — Retiküler yapı : En sık olanıdır (% 30). Az sitoplazmalı küboid hücreler ile döşenmiş boşluklar ve kanallardan ibaret bir ağ şeklindedir. Saç yumağı şeklindeki SCHILLER - DUVAL cisimcikleri (Festoon) bu tümör için karakteristik olup vakaların çoğunda mevcuttur. Hyalin cisimcikler retiküler yapıda sıktır.



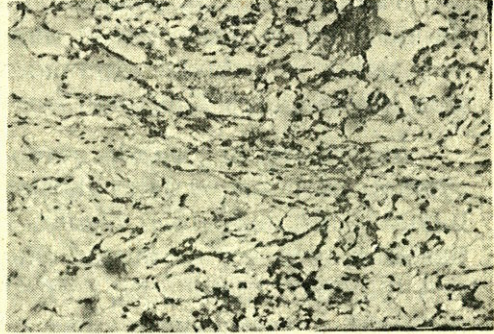
Resim - 1

Yolc sac karsinomada makroskopik görünüm

2 — Polilveziküler vitellin yapı : Yoğun fibroblastik stroma içinde uzanan bariz sitoplazmaya sahip düz veya kolumnar epitelial hücrelere sahip multipl kistler ihtiva eder. Bu yapı tümörde % 20 oranında bulunur.



Resim - 2



Resim - 3

Yolc sac karsinomada mikroskopik görünüm

3 — Solid yapı en nadir olanıdır (% 5).

4 — Alveolar-glanduler yapı.

Genellikle aynı tümörde tüm histolojik yapılar mevcuttur. SCHILLER - DUVAL cisimcikleri endodermal sinüs tümörünün diagnostiği olup tümörlerin 1/4'ünde mevcut değildir. Periyodik asit Schiff reaksiyonu ile pozitif olarak boyanan hyalin cisimcikleri hemen her zaman mevcuttur. Endodermal sinüs tümörlerinin 1/5 i genellikle dysgerminoma olmak üzere diğer malign germ hücre elementleri ile beraber bulunur.

Tedavide bilateral salpingo - Oophorectomy ile birlikte histerektomi standart cerrahi tedavidir. Radyasyon ve radikal cerrahi mortaliteyi azaltmamış olup tek veya çift kemoterapi ile tedavi edilen az sayıda hastada başarı bildirilmiştir. (Triple kemoterapi : Vincristine, Actinomycin - D, Cyclophosphamide (2,5,6) veya Methotrexate, Actinomycin - D, Chlorambucil (7,5). Postoperatif 11-63 aylık intervalden sonra % 50 den fazla survive oranı bildirilmiştir. Yaşam süresindeki gelişmeler postoperatif periyoddaki gelişmeyi gözlemek, subklinik rekürens tesbit etmek ve gereksiz «second - look» operasyonundan kaçınmak için serum AFP ölçümünü kullanılmasından kaynaklanabilir.

KURMAN'ın serisinde tedavi ile rekürens arasındaki ortalama yaşam süresi kemoterapi ile tedavi edilen grup için 15 ay, radyasyon için 9 aydır. 3 yıllık yaşam süresi % 13 dür. Bütün ölümler ilk 2,5 yılda olmuştur.

VAKAMIZ :

Vakamız S.Ö. 20 yaşında Polatlı doğumlu olup, 5.10.1982 tarihinde kasık ağrısı, karın şişliği şikayeti ile polikliniğimize müracaat etmiş, tetkik ve tedavisi yapılmak üzere aynı gün 53596 protokol sayısına kaydedilerek Jinekoloji servisimize yatırılmıştır.

İlk adetini 16 yaşında gören hastada son 1-2 aydır kasık ağrısı şikayeti başlamış ve daha önceleri farkedemediği bir kitlenin giderek büyüdüğünü hissetmiş. Zaman zaman diare ve disüri tanımlayan hastanın öz ve soy geçmişinde kayda değer bulgu mevcut değildi. Sistem bulguları tamamı ile normaldi. Vierge olan hastanın yapılan jinekolojik muayenesinde vulva normal görünümde olup hymen anüler intakt idi. Tuşe rektalde : Orta hatta göbeğe kadar yükselen sert, mobil kitle içinde iç genital organlar ayrıca alınmıyordu. Gebeliği

ekarte etmek için yapılan imminolojik gebelik testi ve monitorle çocuk sesleri sonucu negatif idi.

| | | |
|------------------------|---------------|--------------------|
| Laboratuvar bulgular : | Tam idrar | : Normal |
| | AKŞ | : % 92 mg |
| | Hemoglobin | : 10.30 gr/ml |
| | Eritrosit | : 3.420.000/mm |
| | Üre | : % 46 |
| | Lökosit | : 5200/mm |
| | Sedimentasyon | : 110/mm/saat idi. |

Yapılan abdominal ultrasonografide : Karaciğer, intrahepatik safra kanalları, dalak, safra kesesi, pankreas normal idi. Pelviste muhtemelen uterus veya sol over kökenli olduğu düşünülen geniş yumuşak doku tabiatında, kapsüle kitle mevcut idi. Kitle içinde nekroz veya degenerasyon alanları mevcut olup mesane kapasitesi normale nazaran azalmıştı.

Sonuç olarak hastaya «Tümör Abdominal» tanısıyla Laparotomi yapıldı. Göbek altı median kesiyi müteakip explorasyonda; barsaklar ve omentumla yapışıklıklar arzeden, torsiyone, lobüle içinde çok sayıda kanama odakları mevcut olan 15 cm çapında sol ovarial tümör saptandı. Sağ over, uterus ve tubalar normal görünümündeydi. Sol overle birlikte tümör extirpasyonu ve parsiyel omentektomi yapıldı. Postoperatif dönem komplikasyonsuz geçti. Patoloji sonucu yolk sak karsinoma geldi. Ancak omentumda metastaz yoktu. Postoperatif dönemde yapılan AFP 500 ng/ml'nin üzerinde idi.

Hasta daha sonra takip ve tedavinin yapılabilmesi için kliniğimiz onkoloji servisine nakledildi. Burada hastaya VAC kombine kemoterapisi ve immüno terapi uygulandı. Kısa sürede ascite gelişti. Prognoz gittikçe kötüleşerek hasta 6 ay içinde öldü.

SONUÇ :

Endodermal sinüs tümör, mevcut human malignitelerin en hızlı büyüyenini olup herhangi bir gecikme fatal olabilir. Bu nedenle polikliniklere başvuran hastalar ayrıntılı muayene edilmeli ve özellikle vierge hastalarda rektal tuşe ihmal edilmemelidir.

Ovarial tümör tesbit edilen vakalar dikkatle izlenmeli, tetkik edilmeli (AFP, ultrasonografi gibi) ve tedavisi düzenlenmelidir.

SUMMARY**A Case of Yolk Sac Carcinoma**

Yolk sac carcinoma, which is also called endodermal sinus tumor, is the second commonest malignant germ cell tumor. It represents about 1 percent of all ovarian malignancy. Endodermal sinus tumors have been increasingly diagnosed, but collected series of pure tumors are still small. In this report, we shall review more recent information about this tumor and introduce a case.

LİTERATÜR

- 1 - Norris, H.J and Jensen, R.D. Relative frequency of ovarian neoplasms in children and adolescent, *Cancer*, 30, 713 (1972).
- 2 - Kurman, R.J. and Norris, H.J. Endodermal sinus tumor of the ovary A clinical and pathologic analysis Of 71 cases *Cancer*, 38, 2404, (1976).
- 3 - Telium G endodermal Sinus tumors of the ovary and tes *Cancer*, 12, 1092, (1959).
- 4 - Telium G The concept of endodermal sinus (Yolk sac) tumor *Scand. J İmmunol*, 8 (Supp 8) 75, (1978).
- 5 - Slayton, R.E. Treatment of malignant ovarian germ cell tumors *Cancer*, 42, 390 (1978).
- 6 - Smith, J.P. and Rutledge, F Advances in chemotherapy for gynecologic *Cancer*, 36, 669, (1975).
- 7 - Creasman, W.T., Fetter, B.F., Hommand C.B. and parker, R.T. Germ cell malignancies of the ovary *Obstet Gynecol*, 53, 226, (1979).