

Çocukluk Çağında Dev Disgerminomlu Üç Olgu

Three Cases of Giant Childhood Dysgerminomas

Ömer DUYURAN¹, Merve Nur YENMİŞ İNAN¹, Can ACIPAYAM², Ahmet Gökhan GÜLER³, Ali Erdal KARAKAYA³, Abdulkadir Yasir BAHAR⁴, Nursel YURTTUTAN⁵

¹ Ar. Gör. Dr. Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ,

² Doç. Dr. Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ,

³ Dr Öğr. Üyesi. Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

⁴ Dr Öğr. Üyesi. Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

⁵ Doç. Dr. Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, KAHRAMANMARAŞ

Öz

Disgerminom, dev boyutlara ulaşabilen overin en sık görülen malign tümörüdür. Genelde hormon salgılamamakla beraber beta-HCG salgılayabilirler. Bizde karında kitle ve karın ağrısı şikâyetleri olan radyolojik görüntüleme ile tespit edilen beta-HCG salgılayan dev boyutlara ulaşmış disgerminom tanılı 3 olguyu inceledik. Üç olguya da salpingo-oofektomi ameliyatı yapıldı. Bir olguda komşu lenf nodlarından, peritondan ve karşı overden örnekleme yapıldı. Bir olgu da üç haftada bir, dört kür kemoterapi verildi. Bir olguda da 4 kür kemoterapi verilmesi planlandı.

Anahtar Kelimeler: Disgerminom, çocukluk çağı, dev

Abstract

Disgerminoma is the most common malignant tumor of the ovary that can reach giant sizes. In general, although they do not secrete hormones, they may secrete hormones, they may secrete beta-HCG. We have studied 3 cases of disgerminoma that have reached giant dimensions that secrete beta-HCG detected by radiological imaging, which caused a complaint of abdominal pain in the abdomen. Salpingo-oophorectomy was performed in all three cases. In one case, neighboring lymph nodes, peritoneum and counter-ovary were sampled. In one case, once in three weeks, four times treatment of chemotherapy was administered and treatment was provided. In another case, four chemotherapy treatments was planned to administer.

Key Words: Disgerminoma, childhood, giant

GİRİŞ

Çocukluk çağında malign over tümörleri oldukça nadirdir. Malign over tümörlerinden en sık disgerminom görülür. Pediatrik malign over tümörlerinin %26,8 'ini oluşturur (1). Genç yaşta özellikle 10- 30 yaş arasında görülür. % 85 i tektarafıdır. Genç yaş bayanlarda görülmesi nedeniyle fertilitenin korunması önemlidir (2). Germ hücrelerinin anormal çoğalmasıyla oluşur. Tümör kitlesi geniş çaplara ulaşabilir (3). Fibröz septalarla birbirinden ayrılan kistik kirli sarı renkte kitlelerdir. Karında oluşan büyük kitleye bağlı olarak batında distansiyon ve karın ağrısı oluşabilir. Metastaz yapması sonucu yaşamı tehdit eden karaciğer patolojileri saptanabilir (4). Genelde lenfatik yolla metastaz yapar, kan yoluyla metastazı nadirdir ve peritoneal yayılımı yapabilir. Tanı anında % 25 metastaz saptanır. USG kullanımının yaygınlaşması tanı konulan olgu sayısını artırmış tedavinin planlanması ve takibinde yardımcı olmuştur. Disgerminomlar genellikle hormon salgılamazlar ama bazı olgularda Beta-HCG sentezlenir (5). Alfa fetoprotein yüksekliği saptanması disgerminomun başka bir tümörle birlikte olduğunu düşündürmektedir. CA-125 yüksekliği saptanabilir ama tanı için nonspesifiktir (5).

Tedavi esas olarak cerrahidir. Evreleme içinde cerrahi gereklidir. Tamamı çıkarılan metastaz olmayan malign tümörlerde başka tedaviye gerek yoktur (6). Tamamı çıkarılamayan ve metastaz yapan tümörlerde cerrahiye ilave sisplatinli kemoterapi rejimleri ile

genellikle kür sağlanır.

OLGU 1:

14 yaşında kız hasta şiddetli karın ağrısı, kabızlık ve karında kitle nedeniyle başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Yapılan batın ultrasonografi (USG) de 13x8 cm boyutlarında kitle mevcuttu. Çekilen kontrastlı batın tomografisi; "batın içi solid organlarda ve ana vasküler yapılarda deplasmana neden olan dev boyutta düzgün sınırlı hipodens heterojen kitle izlenmiştir (Resim 1a, Resim 1b). Kitlenin sağ overle sınır ayrımı yapılamamıştır. Overyan kitle? Eşlik eden torsiyon?" şeklinde idi. Hastanın beta- HCG: 47,7 mIU/ml(0-5) AFP: 0,457ng/ml (0,5-5,5) olarak geldi. Çocuk cerrahisi tarafından opere edildi. Sol overden kaynaklanan karaciğere kadar uzanan düzgün ve lobule konturlu üst kısımdan omentuma yapışmış olan kitle sol salpingo-oofektomi ile çıkarıldı (Şekil 2a, Şekil 2b). Sağ overden biyopsi alındı. Patoloji raporunda 25 cm uzun çapta disgerminom over kapsülü intakt, invazyon negatif şeklinde geldi. Hastaya BEP (Bleomisin, Etoposid, Sisplatin) kemoterapi protokolü üç haftada bir 4 kür şeklinde kemoterapi verildi.

OLGU 2:

14 yaşında kız hasta 6 aydır büyümekte olan karında şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın özgeçmişte özellik yoktu. Soy geçmişte 2,5 yaşında lösemi nedeniyle eks kız kardeş öyküsü mevcuttu. Yapılan USG' de sağ over

İletişim: Dr. Can Acıpayam. KSÜ Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Kahramanmaraş

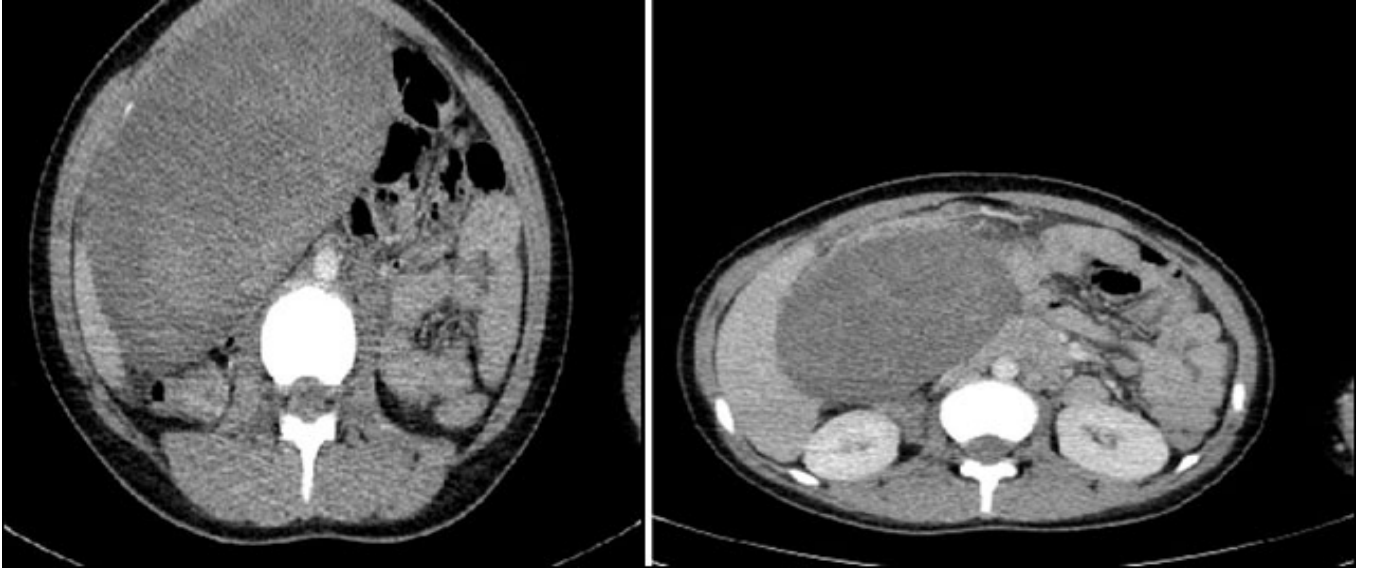
DOI: 10.17517/ksutfd.411516

Tel : 0 505 741 38 71

E-Posta : cacipayam@hotmail.com

Geliş Tarihi : 31.03.2018

Kabul Tarihi : 24.05.2018



Resim 1 a ve b: Olgu 1'deki kitlenin tomografik görüntüsü

lojundan başlayıp umblikusa doğru uzanan 16x7 mm boyutlarında heterojen hipoekoik solid lezyon izlenmiştir. Sağ over ayrı bir yapı olarak değerlendirilememiştir. Hastanın LDH:2132 u/l beta-HCG:28 mlu/ml AFP: 0.9 ng/ml olarak geldi. Hasta çocuk cerrahisi tarafından opere edildi. Sağ overden kaynaklı sert düzgün kapsüllü lobüle vasküler kitle sağ *salpingo-ooforektomi* ile çıkarıldı (Resim 3a ve 3b). Sol overden biyopsi alınmadı. Patoloji raporunda 780 gr ağırlığında 18x13x8 cm boyutunda ince fibröz kapsülle çevrili disgerminom olarak geldi.

özellikte, içerisinde Y2A da nekrozu düşündürülen sıvı içerikli alanlar seçilen, solid görünümde, iyi sınırlı, İVKM enjeksiyon sonrası septa benzeri yapıların seçildiği, diffüz kontrastlanan, yumuşak doku özelliğinde kitlesel lezyon izlenmiştir. Lezyonun periferinde milimetrik birkaç adet kistik yapı izlenmiş olup sağ overe ait olarak değerlendirilmiştir. Sağ over ayrı bir yapı olarak izlenememiştir. Hastanın beta-HCG: 21.8 mlu/ml AFP: 0,9 ng/ml olarak geldi. Hasta çocuk cerrahi tarafından opere edildi. Sağ *salpingo-ooforektomi* yapıldı. Komşu paraaortik lenf nodu, periton ve komşu overden örnek



Resim 2 a ve b: Olgu 1'deki kitlenin morfolojik görüntüsü

Lenfovasküler, perinöral invazyon izlenmedi. hasta evre 1A disgerminom olarak kabul edildi. Hastaya BEP kemoterapi protokolü 4 kür olarak planlandı.

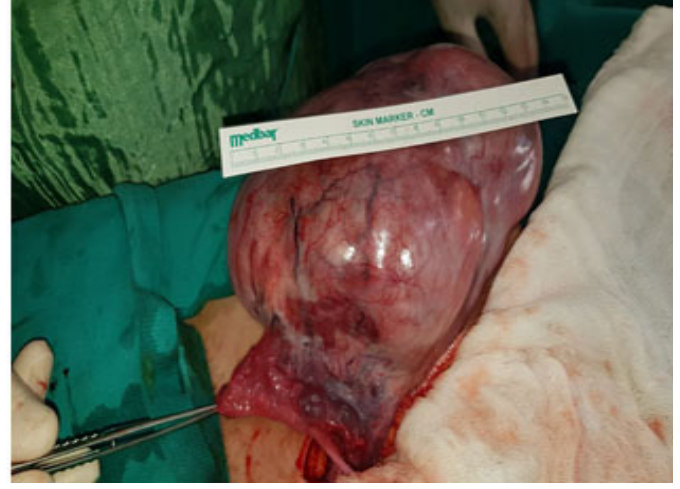
OLGU 3:

14 yaşında kız hasta karında kitle şikayetiyle başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Yapılan MR da batın alt kadranda gerçek pelvis sol yarısını doldurarak pelvis girişine dek devam eden, boyutları 11.5x8.5x11 cm ölçülen, T1A da genel olarak çizgili kaslara göre hafif hipotens, T2A da hiperintes

alındı. Patoloji 15*11*7 cm boyutlarında düzgün yüzeyle, solid, homojen, kırmızı beyaz renkli disgerminom olarak geldi. Hasta Evre 1A disgerminom olarak kabul edildi. Hastaya kemoterapi verilmedi. Hastanın 19 aylık postop izleminde nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Çocukluk ve adölesan yaş gruplarında jinekolojik tümörlerden en sık over tümörleri, overin en sık malign tümörü de disgerminomlardır (7, 8). Over tümörleri postmenopozal dönemde daha sık görülmekle birlikte reproduktif dönemde de görülme ihtimali vardır. Bu



Resim 3 a ve b: Olgu 2'deki kitlenin morfolojik görüntüsü

dönem için hastanın fertilitésinin korunması önem arz etmektedir. Fertilité korunmaya çalışılırken yapılacak tedavinin kanser tedavisi olduđu unutulmamalı ve fertilitenin korunma çabası tedaviden öncelikli olmamalıdır. Fertilitéyi koruyacak yaklaşımlar reşit olmayan hastalarda, hasta ve hasta yakınları ayrıntılı şekilde bilgilendirilmelidir (9). Malign overyan germ hücre tümörleri (MOGCT), over tümörlerinin yaklaşık % 5'i oranında görülmektedir. Disgerminomların % 15 civarında iki taraflı görülebilme sıklığı hariç tutulursa çoğunluğu tek taraflıdır (9, 10). İleri evre hastalarda dahi tümör tek overde mevcutsa koruyucu cerrahi uygulanabilmektedir. Zanetta ve ark.ının serisinde 70 disgerminom, 24 miks tümör, 28 endodermal sinüs tümörü ve 47 immatür teratomu bulunduđu 169 MOGCT vakanın 138'ine konservatif cerrahi uygulanmış. 138 vakanın 81'ine postoperatif kemoterapi verilmiştir (11). Postoperatif kemoterapi alan hastaların % 80'inde, almayanların % 100'ünde gebelik elde edilmiştir. Yang ve ark.ının çalışmasında 1990-2010 tarihleri arasında over germ hücreli tümörü olan hastaların retrospektif incelenmesinde ortalama 9,5 yaşında olan 137 hastanın % 81,8'i karın ağrısı, % 58,4'ü abdominal distansiyon şikayetiyle başvurmuştur (12). Tedaviyi bırakan 16 hasta ölmüş. Bunlar dışlandığında 5 yıllık sağ kalım % 98,3 olarak tespit edilmiştir.

Abdominal şikâyetleri olan olgulara batın USG yapılması tanıyı koymada faydalıdır. Bizim vakalarımızda karın ağrısı ve karında kitle şikâyetleri mevcuttu ve iki vakamızda da yapılan USG ile kitle tespit edildi. Yapılan kontrastlı batın tomografide overyan kaynaklı bir kitleden şüphelenildi. Üçüncü vakamızda da USG'de patoloji net değerlendirilemedi. Kontrastlı batın BT ve kontrastlı MR'da overden kaynaklı kitle olarak değerlendirildi. Üç vakada da yapılan cerrahi sonrası dev boyutlarda over kaynaklı unilateral disgerminom tespit edildi. Disgerminomlar dev boyutlara ulaşabilen tümörler oluşturabilirler. Bizim vakalarımızda da uzun çapları 25 cm, 18 cm ve 15 cm olan kirli sarı renkte kitleler mevcuttu. İki vakamızda cerrahi tedaviye ek olarak BEP kemoterapi protokolü uygulandı. Son vakamızda kitle tam olarak çıkartılmış ve metastaz da saptanmadığı için kemoterapi verilmemiştir. Üç olgumuzda da diğér over korunarak hastaların fertilité özelliğinin devam

edebilmesi sağlanmaya çalışılmıştır. Bir vakamızda da kemoterapi devam etmektedir.

Sonuç olarak; ilk iki olgu ile batında dev kitle yapan disgerminom olgularında cerrahiye ek olarak BEP kemoterapi protokolünün kullanılmasının hastada tam kürün sağlanmasında önemi anlaşılmıştır. Son olgumuzla da tümörün tam çıkartılması sebebiyle kemoterapi almadan tedavi sağlanmış oldu ve 19 aylık postop dönemde nüks saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Akyüz C, Varan A, Büyükpamukçu N, Kutluk T, Büyükpamukçu M. Malignant ovarian tumors in children: 22 years of experience at a single institution. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; 22:422-7.
2. Fotiou SK. Ovarian malignancies in adolescence. *Ann N Y Acad Sci* 1997;816:338-346
3. Zaloudek CJ, Tavassoli FA, Norris DJ. Dysgerminoma with syncytiotrophoblastic giant cells: a histologically and clinically distinctive subtype of dysgerminoma. *Am J Surg Pathol* 1981;5:361-7.
4. Lanzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. Elsevier Inc California 4th ed. 2005:652-5.
5. Williams SD, Gershenson DM, Horowitz CJ, Silva E. Ovarian germ cell tumors. In eds. Hoskins WJ, Perez CA, Young RC. Principles and practice of gynecologic oncology. III. th edition. 2000, Philadelphia, Lippincott. Williams and Wilkins Company, 1059-1074.
6. Tsai JY, Saigo PE, Brown C, La Quaglia MP. Diagnosis, pathology, staging, treatment, and outcome of epithelial ovarian neoplasia in patients age < 21 years. *Cancer* 2001;91: 2065-70.
7. Imai A, Furui T, Tamaya T. Gynecologic tumors and symptoms in childhood and adolescence; 10-years' experience. *Int J Gynaecol Obstet* 1994;45: 227-234
8. Deprest J, Moerman P, Corneillie P, Ide P. Ovarian borderline mucinous tumor in a premenarchal girl: review on ovarian epithelial cancer in young girls. *Gynecol Oncol* 1992;45: 219-224.
9. Ozelik B. Over Kanserlerinde Fertilité Koruyucu

- Yaklaşımlar. Erciyes Medical Journal 2008; 30: 100-106.
10. Gershenson DM. Fertility sparing surgery for malignancies in women. J Natl Cancer Inst Monogr 2005; 34: 43-47.
 11. Zanetta G, Bonazzi C, Cantù M, Binidagger S, Locatelli A, Bratina G, et al. Survival and reproductive function after treatment of malignant germ cell ovarian tumors. J Clin Oncol 2001; 19: 1015-20.
 12. Yang C, Wang S, Li CC, Zhang J, Kong XR, Ouyang J. Ovarian germ cell tumors in children: a 20-year retrospective study in a single institution. Eur J Gynaecol Oncol 2011; 32: 289-92.