

JUVENİL GRANÜLOSA HÜCRELİ TÜMÖR (Bir vaka takdimi)

P.TUZLALI (*), R.İLHAN (*), S.TUZLALI (*), A.İPLİKÇİ (*)

ÖZET: Juvenil Granülosa Hücreli Tümör (JGHT), Granülosa hücreli (GHT) tümörün değişik bir varyantı olup overin nadir görülen hormonal aktivite gösteren seks kord stromal tümörüdür. Genellikle ilk 3 dekatta görülür ve çocuklarda psödohekoks neden olur. Bu çalışmamızda 2.5 yaşında bir kız çocuğunda vaginal kanama ve jinekoma gibi bulgularla saptanan Juvenil Granülosa Hücreli tümör vakası literatür bilgileri eşliğinde incelendi.

SUMMARY: Juvenil Granülosa Cell Tumor (JGCT) is a variant of Granulosa Cell Tumor (GCT) and is rarely seen. JGCT is a sex cord stromal tumor and has hormonal activity. It is usually seen in the first three decades and causes pseudoprecocious in children. In this study, a JGCT case seen in a 2.5 years old girl and which caused vaginal bleeding and gynecomastia is presented.

GİRİŞ

Juvenil granülosa hücreli tümör (JGHT), granülosa hücreli tümörün (GHT) değişik bir varyantı olup puberte öncesi görülen seks kord stromal tümörlerin % 85'ini oluşturur. Vakaların % 97'si 30 yaşın altındadır (1,2,3,4). Tümör hormonal aktivite gösterdiği için hastalarda psödohekoks neden olmakta ve endometriumda stimülasyon oluşturmaktadır. Endometrium stimülasyonuna bağlı olarak nadir de olsa endometrium karsinomu-na yol açabileceği bildirilmektedir (5). Makroskopik olarak kapsüllü büyük bir kitle meydana getirmekte ve solit ve kistik alanlar içermektedir (1,3). Mikroskopik olarak diffuz veya makrofoliküller yapı içermektedir. Östrojen salınımına bağlı olarak bazı tümör hücrelerinde luteinizasyon görülür (2,3,5).

Bu çalışmada 2.5 yaşında bir kız çocuğunda sağ overden kaynaklanan JGHT vakası sunulmaktadır.

VAKA

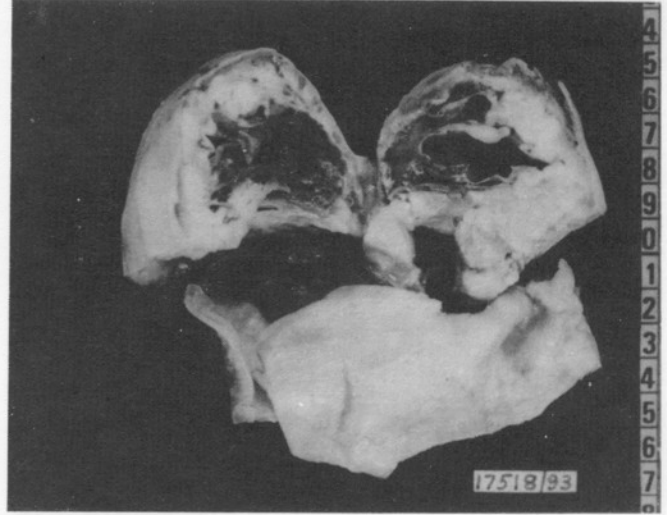
2.5 yaşında kız çocuğu 2 ay önce başlayan jinekoma ve vaginal kanama şikayeti ile İ.T.F. Çocuk Cerrahisi Servisi'ne getirilmiştir. Yapılan fizik muayenede batında 10 cm çapında ele gelen kitle tesbit edilmiştir. USG incelemede sağ overden kaynaklandığı düşünülen 10x10x8 cm'lik kistik kitle tesbit edile-rek hasta opere edilmiştir.

Anabilim Dalı'mıza gelen materyal 15x9x7 cm ölçülerinde dış yüzeyi düzgün, kapsüle görünümde over piyesiydi. Kesit yapıldığında yarı yarıya kistik ve solid alanlar içerdiği dikkati çekti. Kistik kısımların iç yüzü pembe renkte düzgün görünümde olup içerisinde seröz nitelikte sarı renkte sıvı bulunmaktaydı. Solid kısım overin bir yarısını oluşturmakta ve yaklaşık 8 cm'lik bir alanı kaplamaktaydı. Solid kısımlar sarı renkli yumuşak kıvamlı olup ortasında hemorajik alan içermekteydi (Resim 1).

Hematoksilen ile boyanarak hazırlanan parafin blok kesitlerinde veziküler nüveli, eozinofilik veya şeffaf sitoplazmalı atipik hücrelerin oluşturduğu makrofolikül yapıları yaygın olarak izlen-mekteydi (Resim 2). Yer yer bazı alanların fibröz saptalarla bir-birlerinden ayrıldığı ve bu alanlarda hücrelerin merkezden perife-re doğru primitif seks kordlarını andırır tarzda trabeküller dizil-er oluşturduğu ve bazılarının luteinizasyon gösterdiği dikkati çekmekteydi (Resim 3). Bazı alanlarda ise hücreler diffuz infil-trasyon meydana getirmekteydi (Resim 4). Makrofolikülleri döşeyen hücrelerde mitoz sık olarak izlenmekteydi (Resim 5).

TARTIŞMA

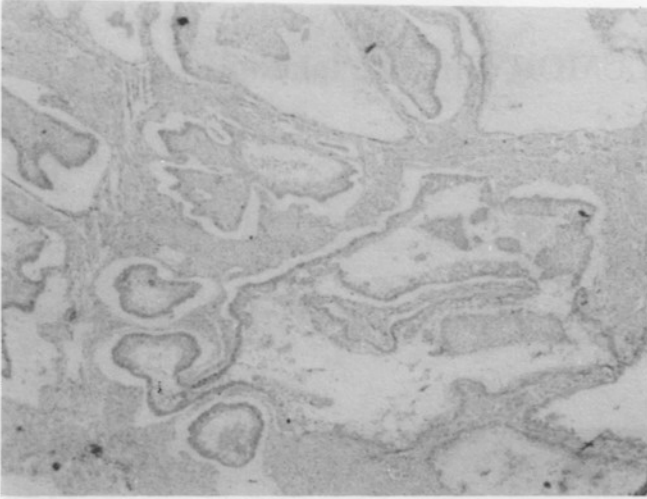
GHT bir varyantı olan JGHT çocukluk çağında hormonal ak-tivite gösterdiği için psödohekoks neden olan overin seks kord stromal tümörüdür (1,2,3,4,5). Hormonal stimülasyon nedeniyle tümör ile birlikte endometrial hiperplaziler sık olup nadiren endometrial karsinoma yol açabileceği bildirilmiştir (5).



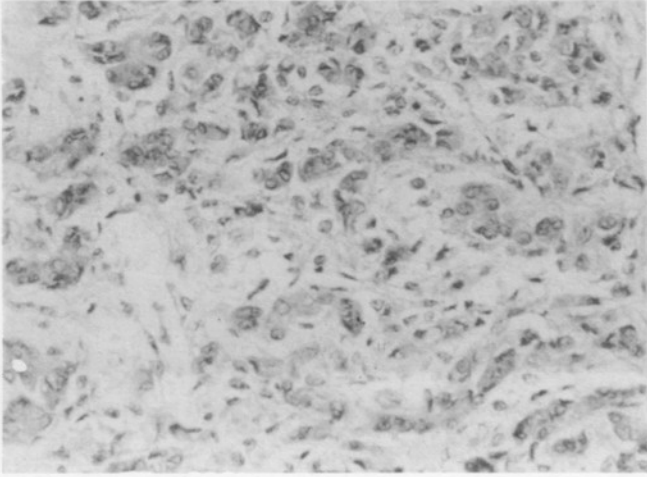
Resim 1. Tümörün makroskopik görünümü. Kistik ve solid alanlar belirgin izlenmektedir.

Bu tümörün sıklıkla östrojen salgıladığı belirtilmekte olup nadi-ren testosteron salgıladığı da bildirilmektedir. İlginç olan her iki hormonun da klinik olarak farklı tablolar oluşturduğu halde en-dometriumda hiperplaziye neden olduğudur (7). Testesteronun endometriumda yine östrojene çevrildiği şeklinde açıklanmakta-dır. Bizim vakamızda histerektomi uygulanmadığı için endome-trium hakkında yorum yapılamamaktadır. Ancak vakamızda ji-nekomasti ve vaginal kanamanın varlığı dikkat çekicidir. Vagi-nal kanamanın varlığı ise bir endometrial hiperplazi olasılığını destekleyebilir kanısındayız.

JGHT'nin etyolojisi tam olarak aydınlanmamıştır. Granülosa hücrelerinin primitif seks kordonlarından köken aldığı düşünül-mektedir (8). Diğer bir görüş ise bu hücrelerin primitif gonadal mezenkimden kaynaklanan çölömik epitelden geliştiğidir ki, bu düşünce çerçevesinde tümörün epitelyal kökenli olduğu söylen-mektedir, ancak bu konuda kesin kanıtlar yoktur (8). Tellum 1971 yılında granülosa hücrelerinin indifferansiye mezenkimden kaynaklandığını savunmuştur (8). İmmunhistokimyasal yöntem-ler ise bu konuda yardımcı değildir. Bu nedenle vakamızda im-munhistokimyasal yöntemler kullanılmamıştır. Morfolojik olarak JGHT'ü GHT'den ayıran en belirgin özellik hücrelerin nüveleri-nin, GHT'deki gibi çentiklenme göstermemesidir (2,3,4,9). Bi-zim vakamızda da çentiklenme saptanmamıştır. Ayrıca JGHT'de teka hücreli komponent belirgindir (3). Vakamızda te-ka hücreli komponent oldukça belirgin olup bu alanlarda luteini-zasyonun varlığı dikkat çekicidir. Makrofolikül ve diffuz alanların varlığı klasik morfolojiye oldukça uygundur. Nükleer atipik ve



Resim 2. Tümördeki makrofollikül yapılarının görünümü (HE x 32).



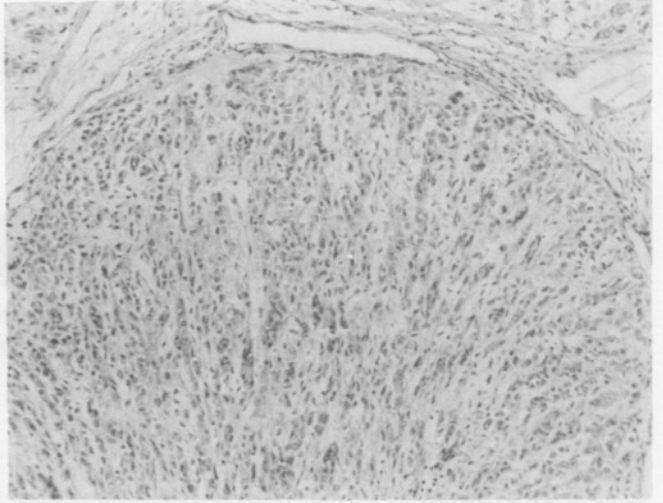
Resim 4. Diffüz infiltrasyon oluşturan tümör hücreleri (HE x 320).

mitoz JGHT'de bulunabilir (2,3) nitekim vakamızda da makrofollikülleri meydana getiren hücrelerde mitoz sık olarak izlenmiştir. Ayıncı tanıda genç yaşlarda görülen overin küçük hücreli karsinomu ilk sırada yer almalıdır (10). Küçük hücreli karsinomda follikül benzeri yapılar yanlış tanıya neden olabilir. Solid kısımlarda ise tümör hücreleri hiperkromatik nüveli, dar sitoplazmalı uniform görünümde hücreler olup nadiren eozinofilik sitoplazmalı olabilirler (9). Bizim vakamızda follikül yapıları makrofolliküler olup bunları döşeyen atipik granüloza hücreleri tanıda güçlük yaratmamaktadır. Ayrıca lüteinize teka hücre komponentinin belirginliğinin tanıda yardımcı bir bulgu olabileceği görüşündeyiz.

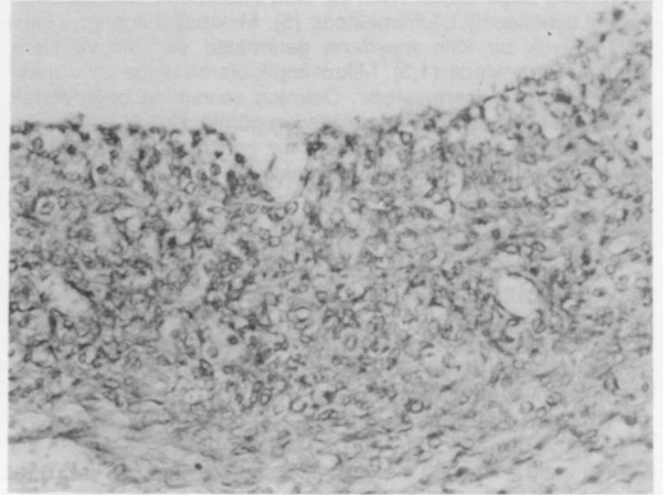
Tümörün klinik gidişi oldukça yavaş seyirli olup, 5 yıl sonunda nüksler görülebilir. Birçok seride tümörün histopatolojik görünümü ile klinik gidişi arasında ilişki saptanmamıştır (3). Fox'a göre kötü prognoz belirtileri tümörün bilateral olması, ekstraovarian yayılım göstermesi ve yaygın mitoz içermesidir (3). Bu hususta vakamız hakkında bir yorum yapmak zordur. Vakanın takibi yapılamamıştır. Ancak mikroskopik incelenmede yaygın mitoz varlığı nedeniyle prognozun kötü olabileceği düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Zalondek C, Norris HJ., Granulosa tumors of the ovary in children. Clinical



Resim 3. Primitif seks kord yapılarını andırır tarzda hücrelerin trabeküler yapılar oluşturması ve fibröz bağ dokusu ile sınırlanışı (HE x 125).



Resim 5. Makrofollikülleri döşeyen atipik granüloza hücrelerinin çok sıralı dizilimi (HE x 310).

- and Pathologic study of 32 cases. Am J Surg Pathol, 1982, 6: 513-522.
2. Rosai J: Ackerman's Surgical Pathology Vol 2, 7th ed CV Mosby Company. St Louis, 1989 s.1149.
3. Haines and Taylor, Obstetrical and Gynaecological Pathology Vol 1, 3th ed. Churchill Livingstone Edinburgh, London, Lymbourne and Newyork 1987, s.626.
4. Young R.H., Discersin GR, Scully RE. Juvenil granulosa cell tumor of the ovary; A Clinicopathological analyssis of 125 cases. Am J Surg Pathol 1984, 8: 575-596.
5. Novak ER, Kutchmeshgi JF, et al. Feminizing Gonadal stromal tumors. Analysis of the granulosa theca cell tumors of the ovarian tumor registry. Obstet and Gynecol 1971. VOL 38 (5); 701-713.
6. Roth LM, Nicholas TR, Ehrlich CE, Juvenil granulosa cell tumor. A clinico-pathologic study of three cases with ultrastructural observations. Cancer 1979, 44: 2194-2205.
7. Stage AH, Grafton F and WD. Thecomas and granulosa-theca cell tumors of the ovary. An analysis of 51 tumors. Obstet and Gynecol 1977 50 (1) 21-27.
8. Teilum G., 1971. Special tumors of the ovary and testis. Munksgaard, Copenhagen.
9. Young RH, Ovarian tumors other than those of surface epithelial stromal type. 763-775. Human Pathol 1991, vol 22 (8).
10. Groeber WR. Ovarian tumors during infancy and childhood. Am J Obst and Gynecol, 1963. Vol 86 (8), 1027-1035.