

"Ich verwandle mich in meinen Vater"

Auswirkungen eines seltenen Eierstocktumors bei einer 71-jährigen Patientin

*Gehrmann N, Fotopoulou C, Darb-Esfahani S, Podrabsky P,
Lichtenegger W, Sehouli J*

Universitätsklinikum Charité
Klinik für Frauenheilkunde
Campus Virchow-Klinikum Berlin
Direktor: Prof. Dr. W. Lichtenegger

Anamnese

- 71-jährige Patientin, Nullipara
- Seit 1999: Alopezie, generalisierter Hirsutismus (Gesicht, Brustregion, Rücken und Schulter) sowie Veränderung der Stimme
- Seit 2005: Tragen einer Perücke und Wahrnehmen von vergrößerten Akren (Händen, Füßen) und vergrößerte Gesichtszüge
- Bekannter Uterus myomatosus, sonst freie gynäkologische Anamnese
- Voroperationen: CCE, Harnstauungsniere mit Ureterplastik, Knie-TEP rechts
- Internistische Erkrankungen: Art. Hypertonie, Schlafapnoe-Syndrom, generalisierte Arthrose, Vorhofflimmern

Diagnostik - Befunde

- Labor: Testosteron 5,04 ng/ml, Androstendion 7,34 E, Dehydroepiandrosteron (DHEA-S) 86,3 E → V.a. hormonproduzierenden Tumor. ACTH-Test /Suppressionsbehandlung der Nebenniere mit 0,25 mg Dexamethason über 4 Wochen → Absinken des freien Androgenindex und des Testosterons, beides lag jedoch weit über dem Normbereich
- MRT Abdomen/ Becken 12/07: Kein Hinweis für ein Nebennierenrindenadenom, zystische Läsionen der rechten Ovarialloge, Kein Hinweis für einen malignen Tumor oder einen endokrinen aktiven Tumor
- cMRT 12/07: Kein Hypophysenadenom
- Gynäkologische Untersuchung/Vaginalsonographie: Fundusmyom (ca. 7 mm), beide Ovarien echoarm rechts 26x15 mm, links 29x21mm, prominent darstellbar

Körperliche Untersuchung bei Erstvorstellung

- Fast vollständige Alopezie centroparietal und centrooccipital



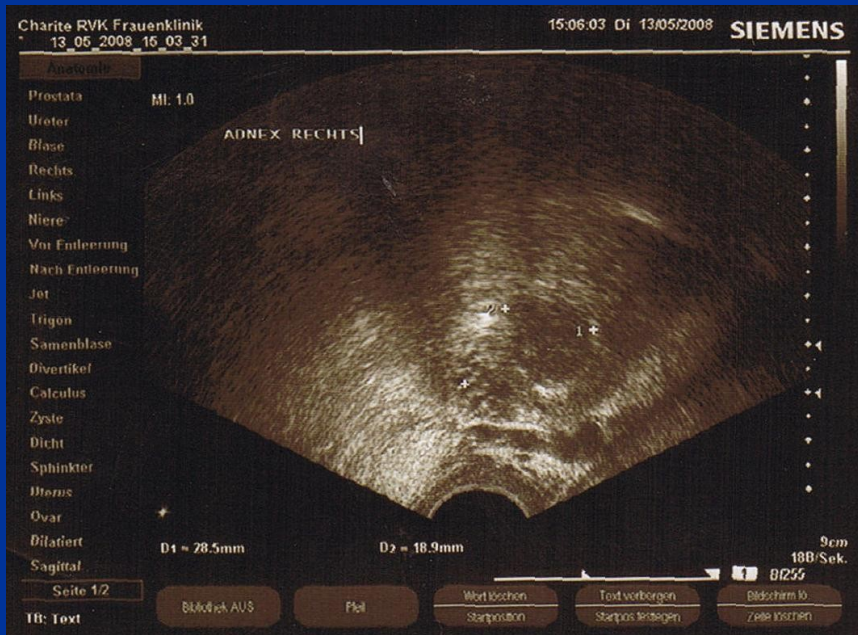


Äusseres Genitale



Sonographie

- Anteflektierter Uterus mit einem Fundusmyom von 70mm x 55.8mm, diskret freie Flüssigkeit, rechtes Ovar 28.5mm x 18.9 mm; linkes Ovar 21,1 mm x 15,4 mm

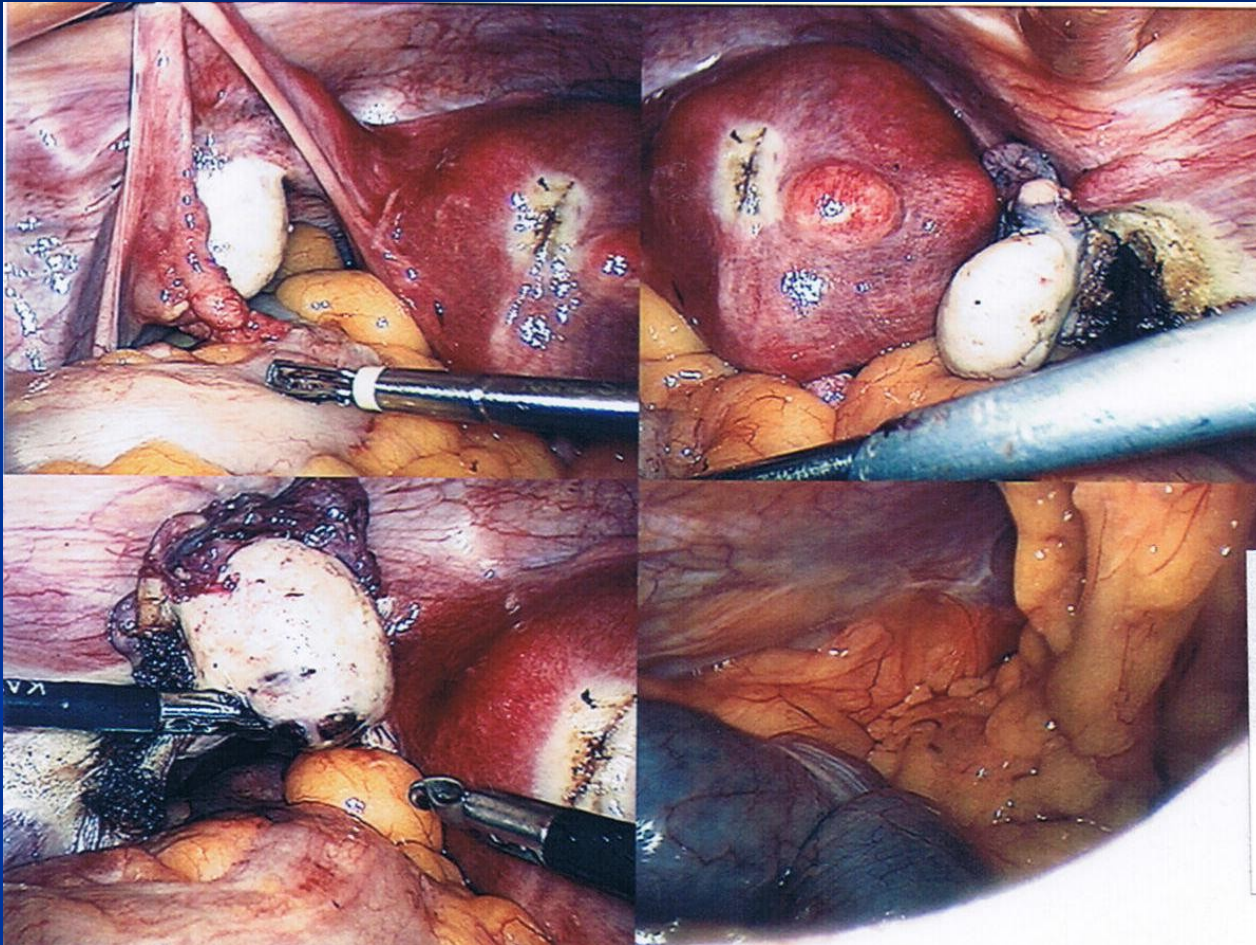


Weiterführende Diagnostik

- Venöses Sampling aus den Beckenvenen, V. cava inferior, V. renalis bds., Vv. suprarenales li. und Vv. ovaricae bds. am 15.4.2008
- Ergebnis: V. a. androgenproduzierender Tumor mit großer Wahrscheinlichkeit im rechten Ovar, nicht auszuschließen ist ein zusätzlicher androgenproduzierender Tumor im linken Ovar

Intraoperativer Situs

- 22.05.2008: Laparoskopische Adnexektomie beidseits

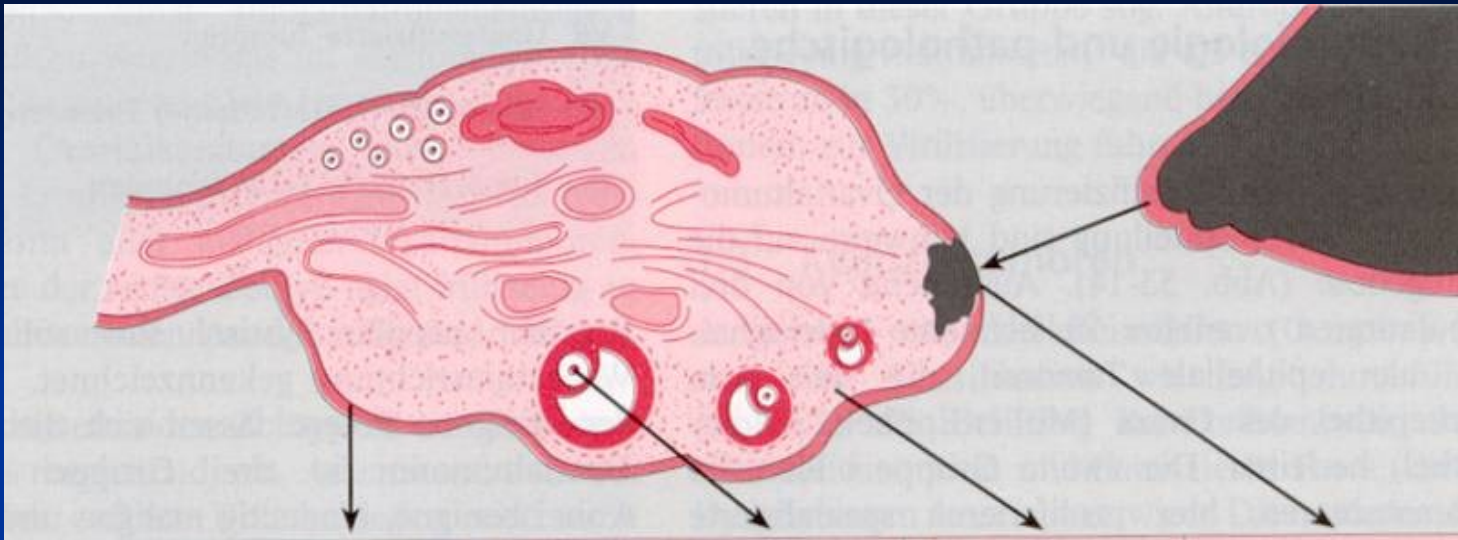


Histologie

- **Linkes Ovar** mit regelrecht ausdifferenziertem Stroma und Manifestation eines **gutartigen 15 mm großen interovariellen Leydigzelltumors**
- **Rechtes Ovar** mit mehreren serösen Inklusions bzw. Keimepithelzysten



Ovarialtumore - Histologie



■ Epitheliale Tumoren (90 %)

- serös (40 %)
- muzinös
- endometroid
- Klarzellig
- undifferenziert

Keimzell-tumoren

(3 %)

Dysgerminom
Teratom

Keimstrangstroma-tumoren

(5-8 %)

Granulosazell-tumor

Metastasen

(5 %)

Mamma-Ca
Gastrointest.
Ca

1. Granulosa-Stroma-Tumoren

A) Granulosazelltumoren (adulte, juvenile)

B) Thekom-Fibrom-Gruppe

Thekom (gewöhnliches und luteinisierendes)

Fibrom (gewöhnliches und zellreiches)

Fibrosarkom

Stromatumor mit geringen Keimstranganteilen

Sklerosierender Stromatumor

Siegelringzelliger Stromatumor

Fibrothekom

2. Sertoli-Stroma-Zelltumoren

A) Sertoli-Leydig-Zelltumoren

Hochdifferenziert, G1

Mäßiggradig differenziert, G2 (ohne und mit heterologen Elementen)

Schlecht differenziert, G3 (ohne und mit heterologen Elementen)

Retiformer Typ (ohne und mit heterologen Elementen)

B) Sertoli-Zelltumor

C) Stromaler Leydig-Zelltumor

Keimstrang-Stroma-Tumoren des Ovars (mod. nach WHO)

0.1% aller Ovarialtumore

3. Gemischte und unklassifizierte Keimstrangtumoren

A) Keimstrangtumor mit Ringtubuli

B) Gynandroblastom

C) Unklassifizierter Keimstrangtumor

4. Steroidzelltumoren

A) Stromaluteom

B) Leydig-Zelltumor (Hiluszelltumor, non-hilärer Typ)

C) Steroidzelltumor NOS (hochdifferenzierter, maligner)

Leydigzelltumore

- meistens benigne (<10% maligne)
 - klein (<4cm), >95% unilateral
 - langsames Wachstum, androgen hormonproduzierend
- progressive Defemenisierung und Virilisierung
- Diagnostik: Selektive Katheterisierung der Ovarial- und Nebennierenvenen

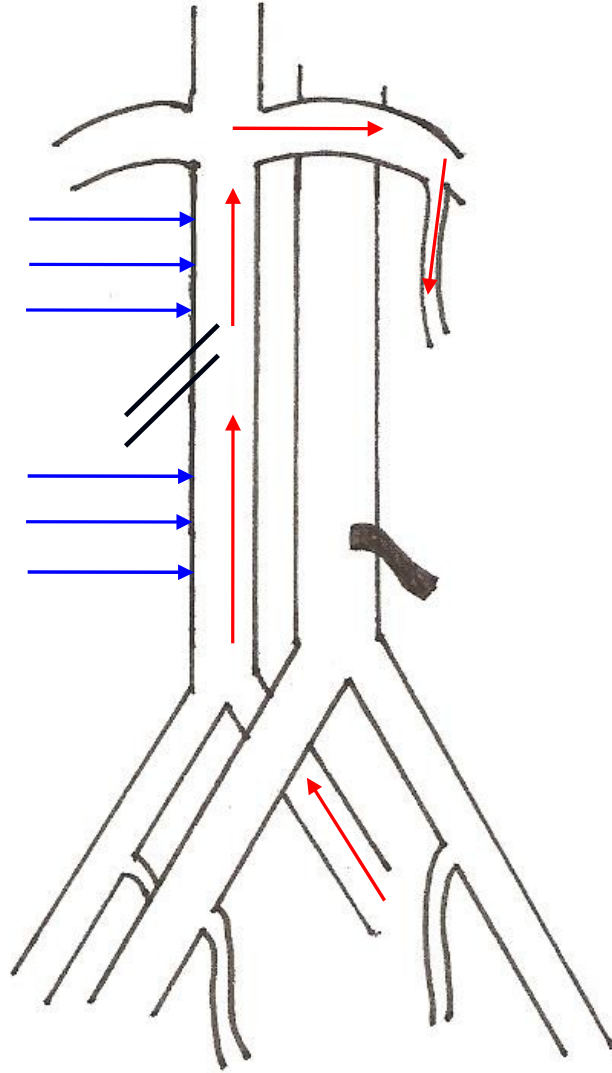
Dickerson et.al. Fertil Steril 2005, Nardo et.al. Gynec Endocr 2005, Salim et.al. Cases J 2009, Yoon et al. J Gynecol Oncol 2010

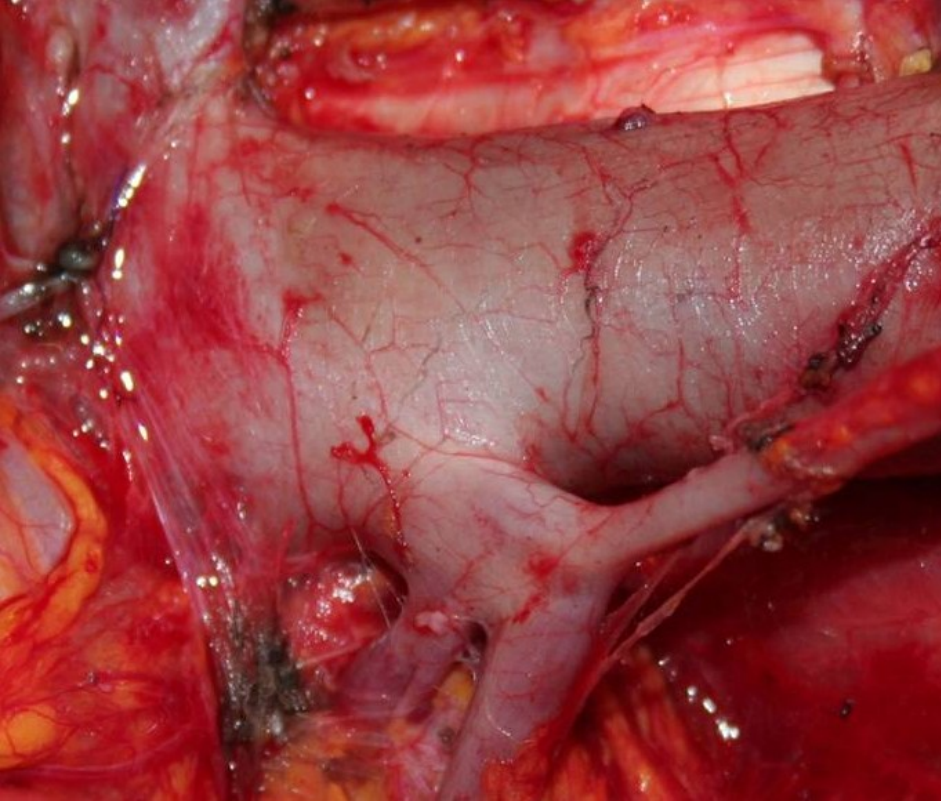
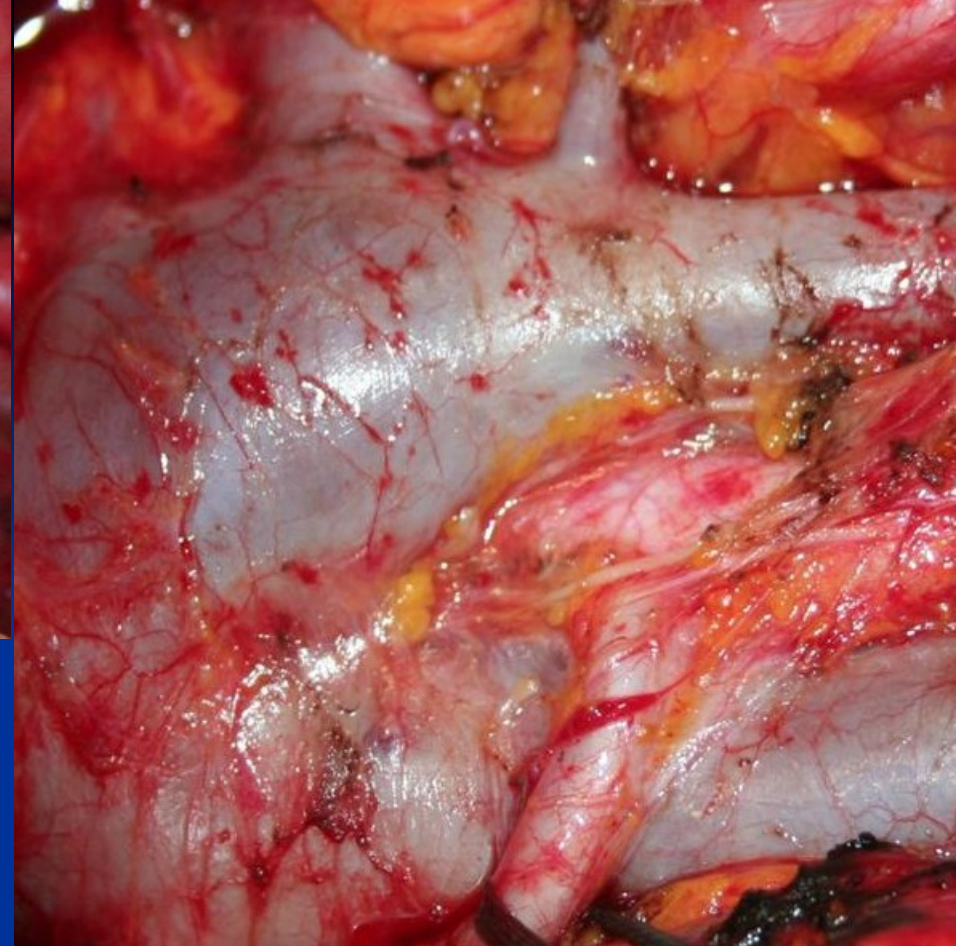
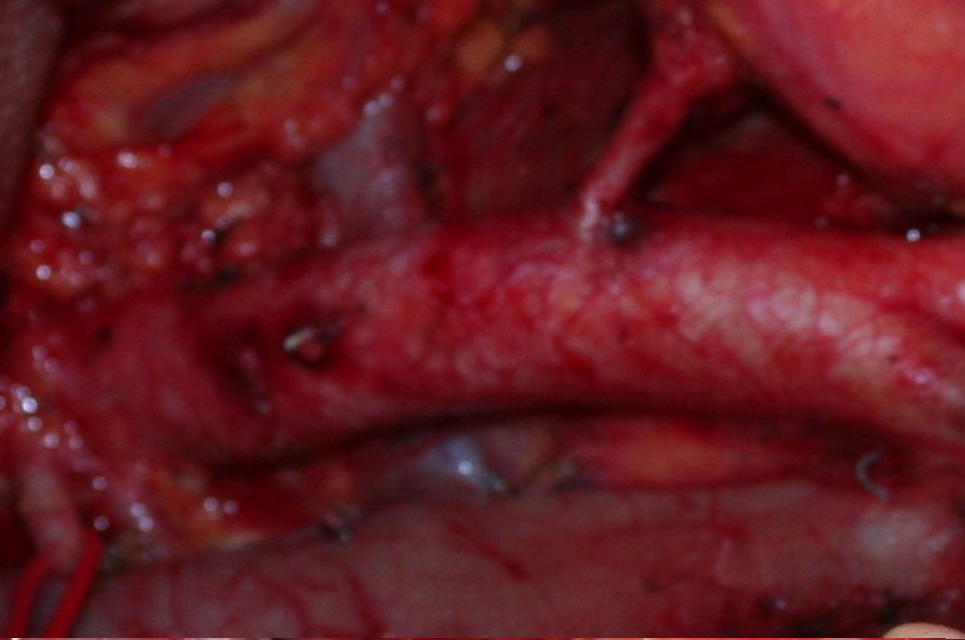
SOVHS (*selective ovarian vein catheterization and hormonal sampling*)

- Prinzip: Über die Femoralvene Katheterisierung der rechten und linken V. ovarica (über V.cava rechts bzw. V.renalis links)
- Serienentnahme von Proben entlang der gesamten Länge der Ovaricavenen mittels Mikrokathetern zur Bestimmung der Steroidhormonsynthese

→ genaue Lokalisation der steroidproduzierenden Tumoren, die sonst nicht detektierbar sind

Sorensen et.al. Cardiovasc Intervent Radiol 1986,
Kaltsas et.al. Clin Endocr 2003, Ozgun et.al.
Maturitas 2008





CAVE: Ruptur der Ovarialvene
und Versagerquote wegen
anatomischer Variabilität

→ ***keine Routineuntersuchung***

Post- OP

- In der Regel benigne Histologie → keine adjuvante Therapie
- HRT bei jungen, prämenopausalen Frauen
- Progressive Refeminisierung innerhalb von 3-6 Monate fast vollständig (häufig Clitorishypertrophie und Stimmenveränderung persistierend)