

OLGU SUNUMU

Ömer Faruk Özkan¹
Aysun Şimşek Çelik²
Faruk Özkul¹
Atilla Çelik³
Gülistan Gümrükçü⁴
İsmail Caymaz⁵

¹Trabzon Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Trabzon

²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul

³Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul

⁴Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

⁵Trabzon Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Trabzon

İletişim Adresi:

Dr. Ömer Faruk Özkan,
Trabzon Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Genel Cerrahi Kliniği, Trabzon
Tel: 0505 2186109
Faks: 0462 2297415
Email: ozkanfomer@gmail.com

Konuralp Tıp Dergisi

e-ISSN1309-3878
konuralptipdergi@duzce.edu.tr
konuralpgeneltip@gmail.com
www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr

Erkeklerde Nadir Görülen Yumuşak Doku Tümörü: Agresif Anjiyomiksom

ÖZET

Agresif Anjiyomiksuma nadir görülen mezenkimal kaynaklı yumuşak doku tümürüdür. Genellikle doğurganlık yaşındaki genç kadınlarda; genital, pelvik ve perineal bölgede izlenir. Erkeklerde nadir olarak görülüp, inguinal ve skrotal yerleşimlidir. Tedavisi sağlam cerrahi sınırla rezeksizyon olup, rekürrens oranı yüksektir. Bu yazıdaki amacımız erkek hastada uyluk yerleşimli agresif anjiyomiksom vakasını tartışmaktır.

Anahtar Sözcükler: Agresif Anjiyomiksuma, rekürrens, rezeksizyon

A Rare Soft Tissue Neoplasm in Men: Aggressive Angiomyoma

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma is a rare mesenchymal neoplasm originates in pelvic soft tissue which is seen usually in child-bearing aged women. It is also rare in males and generally arises from inguinal and scrotal regions. Treatment modality is surgical resection with unaffected tissue surrounding tumor. But it has high recurrence rate. In this study we aimed to discuss a male patient with aggressive angiomyxoma localized in the thigh region.

Key Words: Aggressive Angiomyxoma, recurrence, re-excision

GİRİŞ

Agresif Anjiomiksom nadir görülen, infiltratif yumuşak doku tümördür. İlk kez 1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından tanımlanmıştır (1). Daha çok genç kadınlarda görülür. Genellikle vulva, vagina ve pelvis yerleşimlidir. Nadiren büyük boyutlara ulaşarak iskiorektal fossaya ve retroperitona doğru uzanır. Erkeklerde nadir olarak görülür. Genelde inguinal ve skrotal bölgede yerleşimi bildirilmiştir (2,3).

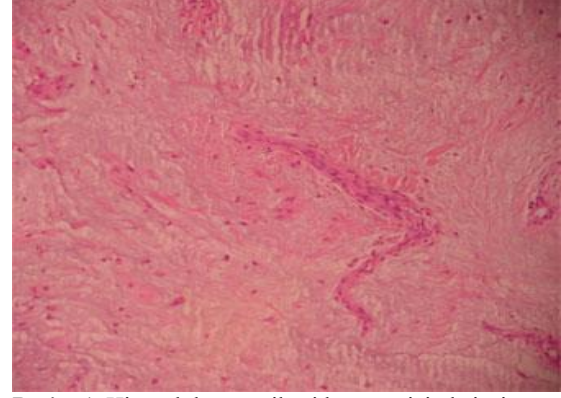
Agresif anjiomiksomlar yavaş büyüyen mezenkimal kaynaklı lokal rekürrens gösterebilen tümörlerdir. Metastaz yapma potansiyeli düşüktür. Ancak literatürde metastaz yapmış olgularda bildirilmiştir. Tedavisi sağlam cerrahi sınırlarla rezeksiyondur (3,4). Bu yazıda erkeklerde nadir görülen alt ekstremitte yerleşimli agresif anjiomiksom olgusunun tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU

41 yaşında erkek hasta 17 yıldır sağ bacakta yavaş büyüyen kitle şikâyeti ile genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde beş yıl önce geçirilmiş sol kasık fıtığı ameliyatı hariç başka bir özellik bulunmamaktaydı. Hastanın vital bulguları, sistemik muayenesi ve rutin kan tahlilleri normaldi. Fizik muayenesinde sağ uylukta 1/3 üst anterior yerleşimli ortalama 9x6x5cm'lik düzgün konturlu tümöral kitle saptandı. Lineer prob ile yapılan yüzeysel ultrasonografide kasa invazyon göstermeyen yer yer kistik hipoeoik kitlesel lezyon saptandı. Kitleden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu miksoid mezenkimal tümör olarak rapor edildi. Hasta sağ uylukta mezodermal tümör tanısıyla genel anestezi altında ameliyata alındı. Sağ uyluktaki kitle rectus femoris kasının ön fasyası ile birlikte eksize edildi. Piyesin topografik işaretlenmesi amacıyla ipek sütürler konularak sınırlar belirlendi. Kitlenin makroskopik incelemesinde üzerinde 10x5 cm ölçülerinde deri elipsi bulunan 11x5.5x4 cm ölçülerinde deri-derialtı yağlı doku izlendi. Dokuya yapılan seri kesitlerde miksoid karakterde olan bu lezyonun yağlı doku içine düzensiz sınırla infiltrate olarak 9x4.4x3 cm boyutuna ulaştığı saptandı.

Histopatolojik incelemede miksoid ve kollajenöz bir stroma içinde, çeşitli çaplarda ince ve kalın duvarlı damarlar ve bunlara eşlik eden trabekül ve şeritler yapan myoid hücreler ve tek tek dağılan yıldız, iğsi nükleuslu, dar eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin oluşturduğu tümör izlendi (Resim 1). Bazı alanlarda eritrosit ekstrasvazasyonu mevcut idi (Resim 2). Yağlı doku içine düzensiz sınırla infiltratıydı. Superior ve lateral cerrahi sınırlarda tümörün devamlılığı izlendi. Damar komponentinin çok belirgin olması, damarların farklı kalibrelerde ve özellikle olmaları, miksoid stroma içinde yıldız ve iğsi şekilli hücrelerin oluşturduğu trabekül yapılarının bulunması nedeni ile olgu agresif anjiomiksom olarak değerlendirildi. Ayrıca agresif anjiomiksomalara için tipik bir özellik olan büyük

çaplı damarlar izlendi. Atipi, mitoz ve nekroz saptanmadı. İmmunohistokimyasal incelemede desmin ve östrojen progesteron reseptörü negatif, vimentin pozitif olarak saptandı. Superior ve lateral cerrahi sınırlarda tümörün devamlılığının izlenmesi üzerine hasta tekrar ameliyata alınarak rezeksiyon yapıldı.



Resim 1. Hiposelüler ve miksoid stroma içinde iğsi ve yıldız şekilli hücreler ve ince duvarlı, geniş kalibreli damarlar (H&E 200X)



Resim 2. Miksoid stromada geniş çaplı damarlar ve yaygın eritrosit ekstrasvazasyonu (H&E 200x)



Resim 3. 5 yıllık takip sonrası ameliyat bölgesi

Rezeksiyon materyalinin patolojik incelemesinde cerrahi sınırlar negatif olarak rapor edildi. Hastanın postoperatif 60 aylık takibinde nüks lehine bir bulguya rastlanmadı (Resim 3).

TARTIŞMA

Agresif Anjiomiksom mezenkimal kaynaklı oldukça nadir görülen infiltratif bir tümördür. Lokal agresif davranış paterniyle, cerrahi tedavi sonrasında rekürrens gösterebilirler (5). İlk tanımlandığı yıllarda metastaz yapmadığı belirtilmiş olsa da literatürde son yıllarda akciğer metastazları nedeniyle ölüme sonuçlanan vaka bildirilmiştir (4). Agresif Anjiomiksomlar sıklıkla doğurganlık yaşındaki kadınlarda, nadir olarak erkeklerde gözlenmektedir. Kadınlarda vulvovaginal bölgede, pelvis ve perinede görülürken, erkeklerde skrotum, spermatik kordda ve perinede izlenebilmektedir (3,6). Sunduğumuz olguda tümör alt ekstremitte yerleşimli olup literatürdeki nadir vakalardandır. Histopatolojik açıdan anjiomiksomların üç farklı tipi tanımlanmıştır. Bunlar agresif anjiomiksom, anjiomyofibroblastom ve yüzeysel anjiomiksomdur (7). Olgumuzun makroskopik ve mikroskopik incelemesi agresif anjiomiksomla uyumludur. Agresif Anjiomiksomlar kapsüllü kistik yapılar içeren kötü sınırlı infiltratif lezyonlardır. Miksoid stroma içinde geniş lümenli damarlar ve iğsi stromal hücreler de izlenir. Geniş lümenli damarlar içerisinde eritrositler görülebilir. Tümör dokusunda immünohistokimyasal yöntemlerle vimentin, desmin, östrojen ve progesteron reseptörleri gösterilebilir (3,8,9). Olgumuzda vimentin pozitif olup, tümörün mezenkimal kaynaklı olduğunu desteklemektedir. Östrojen progesteron reseptörünün tümör dokusunda saptanması, postoperatif hormonoterapi hakkında yol gösterici olabilir. Yerleşimi uygun olan kitlelerde ince iğne aspirasyon ve trucut biopsi yapılabilir. İnce iğne aspirasyon veya trucut biyopsi, yeterli doku içerirse, tanıya yardımcı olabilmektedir. Kesin tanı ise ameliyatla çıkarılan

piyesin histopatolojik incelemesi sonucunda koyulabilmektedir (9). Ayırıcı tanıda, fibroepitelyal polip, miksoid epitelioid leiomyom gibi mezenkimal kaynaklı benign tümörler düşünülebilir. Mikroskopik ve immünohistokimyasal yöntemlerle histopatolojik ayırım yapılabilmektedir. Agresif anjiomiksomların, lokal infiltratif olması ve yüksek rekürrens oranı nedeniyle yine ayırıcı tanıda malign tümörlerden ayırımı yapılmalıdır. Özellikle malign lezyonlardan miksoid malign fibroz histiositom akılda tutulmalıdır. Fakat tümör hücrelerinde yüksek mitoz oranı ve belirgin atipi ve stroma hücressel olması ve immünohistokimyasal olarak a - I antikimotripsin için pozitif boyanmasıyla agresif anjiomiksomdan ayırtılabilir (6-8). Agresif anjiomiksomun tedavisi sağlam cerrahi sınırlarla total olarak rezeksiyondur. Ancak tam rezeksiyonun mümkün olmadığı durumlarda östrojen ve progesteron reseptörlerinin pozitif olduğu kadın olgularda GnRH agonistleri kullanılabilir (9). Ancak erkek hastalarda GnRH agonistleri kullanılmasına dair veriye literatürde rastlanılmamıştır. Tümör hücrelerinin infiltrasyon kapasitesinin yüksek olması ve cerrahi sınırlarda tümörün devamlılığı rekürrens için önemli risk faktörleridir. Literatürde rekürrensin cerrahi tedavi sonrası %36-72 oranında gelişebileceği bildirilmiştir (8,10). Sunduğumuz olguda tümör rezeksiyon edilerek sınırları işaretlenmiştir. Histopatolojik incelemede cerrahi sınırların pozitif olması üzerine, yüksek rekürrens oranları dikkate alınarak rezeksiyon yapılmıştır. Sonuç olarak agresif anjiomiksomlarda erkek cinsiyette nadir olarak görülmeyle birlikte tümörün sağlam cerrahi sınırla çıkarılması seçilecek tedavi yöntemidir. Rekürrens açısından cerrahi sınırları pozitif olan olgularda rezeksiyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of gynecologic soft tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983; 7(5):463-75.
2. Lin HC, Liu CC, Kang WY, et al. Aggressive Angiomyxoma A Case Report and Literature Review: *Kaohsiung J Med Sci*. 2006; 22(6): 301-4
3. Kondo T. Aggressive angiomyxoma in the inguinal region: a case report. *J Med Case Reports*. 2010; 4:396.
4. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol*. 2003;34(10):1072-4
5. Kaur A, Makhija PS, Vallikad E, Padmashree V, Indira HS. Multifocal aggressive angiomyxoma: a case report. *Clin Pathol*. 2000;53(10):798-9.
6. Erkuş M, Odabaşı AR, Dikicioğlu E, Onur E. Agresif anjiomiksom: Olgu sunumu. *Türk Patoloji Derg*; 2000;16(1): 31-3.
7. Vella R, Calleri D. Superficial angiomyxoma of the epididymis. Presentation of a new case and clinical considerations. *Minerva Urol Nefrol*. 2000;52(2):77-9.
8. Minagawa T, Matsushita K, Shimada R, et al. Aggressive angiomyxoma mimicking inguinal hernia in a man. *Int J Clin Oncol*. 2009;14(4):365-8.
9. Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol*. 2010;36(4):335-9.
10. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol*. 2006;10(4):197-204.