

# İHMAL EDİLMİŞ KUTANÖZ LEİOMYOSARKOM: OLGU SUNUMU

## A NEGLECTED CUTANEUS LEIOMYOSARCOMA: CASE REPORT

\*Burak Özkan, \*\*Harun Çöloğlu, \*\*\*Nebil Bal, \*Hüseyin Borman

\* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

\*\* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Adana

\*\*\* Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana

### ÖZET

Leiomyosarkomlar düz kas kökenli mezenkimal tümörlerdir. Erektör pili kasından köken alan kutanöz leiomyosarkomlar tüm sarkomlar arasında % 2 gibi düşük bir oranda görülür. En sık kıl büyümesi olan ekstremitte ekstansör yüzlerinde ve gövdede görülürler. Pik yaşı beşinci ve altıncı dekattır. Tümör boyutları, derinliği, malignite evresi, eksizyon marjini prognostik faktörlerdir. Önerilen tedavi, 3 -4 cm marjinle kas fasyasını dâhil edecek şekilde yapılacak olan cerrahi eksizyondur. Tedavide kemoterapi ve radyoterapi denenmiş fakat başarılı olmamıştır. Dermal vasküler yapılarla yakın ilişkisi nedeniyle metastaz ve rekürrens oranları kutanöz sarkomlara oranla daha fazladır. Farklı karakterlerde klinik görüntüsü olan leiomyosarkomlar ,cilt, yumuşak doku tümörleri arasında ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu çalışmada, 3 yıllık öyküyle kliniğimize başvuran gluteal bölgede kutanöz leiomyosarkom olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** kutanöz leiomyosarkom, sarkom

### ABSTRACT

Leiomyosarcomas are mesenchymal tumors arising from smooth muscles. Cutaneous leiomyosarcomas that arising from erector pili smooth muscle are rare neoplasms, accounts for 2 percent of all sarcomas. It usually occurs on hair bearing tissues such as extensor face of the extremities, trunk. The peak age of onset is the fifth and sixth decades. Tumor size, depth, malignancy grade, excision margins are prognostic factors. Recommended treatment is, surgical excision consists of 3-4 cm marginal excision, including deeper muscle fascia. Chemotherapy and radiotherapy had been tried but found ineffective. Recurrences and metastases rates are more common in subcutaneous leiomyosarcomas comparing to cutaneous leiomyosarcomas due to closer connections with blood supply. They can be in different clinical appearances. It should be in mind among the differential diagnosis such as skin and soft tissue tumors. This study present, cutaneous leiomyosarcoma that consulted in our clinic with three years of history.

**Keywords:** cutaneous leiomyosarcomas, sarcoma

## GİRİŞ

Leiomyosarkomlar nadir görülen düz kas kökenli mezenkimal tümörlerdir. Gastrointestinal sistem, ürogenital sistem, mezenter, retroperitoneal boşluk uterus gibi iç organlarda görülen visseral tip ve superfisial dokularda görülen non visseral tip olarak ikiye ayrılırlar. Genellikle visseral tipte karşımıza çıkarlar, nadiren de yumuşak doku ve deri tutulumları ile karşımıza çıkmaktadırlar. Superfisial leiomyosarkomlar, erektör pili kasından köken alan kutanöz leiomyosarkomlar ve dermal arteriollerden köken alan subkutanöz leiomyosarkomlar olarak sınıflandırılırlar. En sık görüldüğü yaş beşinci ve altıncı dekattır. Bu olgu sunumunda, kliniğimizde tedavisi gecikmiş olan gluteal bölgede kutanöz leiomyosarkom tanısı alan 51 yaşında erkek hasta anlatılmıştır.

## OLGU SUNUMU

Elli bir yaşında erkek hasta kliniğimize sağ gluteal bölgede ülsere akıntılı ve ağrılı kitle yakınmasıyla geldi. Öyküsünde kitlenin 3 yıldır mevcut olduğunu, son 2 ayda kitle boyutlarının arttığını ve üzerinde iyileşmeyen bir yara geliştiğini belirtti. Dış merkezde kitleye yönelik yapılan insizyonel biyopsi, yumuşak doku sarkomu şeklinde raporlanmıştı. Özgeçmişinde özellik tariflenmeyen hastanın fizik muayenesinde sağ gluteal bölgede 13x12 cm boyutlarında ciltten kabarık üzerinde 9x5 cm.lik alanı ülsere, akıntılı ağrılı, sert kahverengi nodüler lezyon saptandı (Şekil 1). Tüm vücut sistemik bilgisayarlı tomografik görüntülenmesinde kitlenin altında bulunan gluteus maksimus kas ve fasyasına uzanım göstermediği subkutanöz dokularda sınırlı kaldığı görüldü ve herhangi sistemik patolojik bulguya rastlanmadı. Hastaya operasyon planlandı. Hastaya genel anestezi altında 4 cm geniş sınırla, gluteus maksimus kas fasyasını dahil edilecek şekilde eksizyon yapıldı (Şekil 2). Oluşan de-



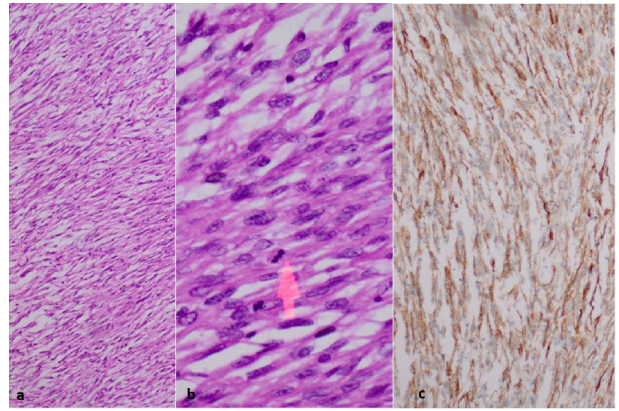
**Şekil 1.** Sağ gluteal bölgede 13x10 cm olan nodüler ülser ve perforasyonlu lezyonun görünümü



**Şekil 3.** Eksizyon sonrası oluşan defektin tensor lata fasya flebiyle, donör alanın kısmi kalınlıkta deri grefti ile rekonstrüksiyon sonrası postoperatif 1. aydaki görünümü.



**Şekil 2.** Kitlenin 4 cm marjinle gluteus maximus kas fasyası dahil edilecek şekilde yapılan eksizyon sonrası görünüm



**Şekil 4.**  
(a) Sirküler demetler halinde atipik iğsi hücreler (HE x 100).  
(b) Tümör hücrelerinde pleomorfizm ve mitoz (Ok) (HE x 400).  
(c) Tümör hücrelerinde SMA pozitifliği (SMA x 400)

fekt sağ uyluk lateralinden kaldırılan tensor fasya lata kas deri flebiyle kapatıldı (Şekil 3). On üç gün hospitalize edilen hastanın flep viabilitesinde herhangi bir sorun gerçekleşmedi. . Hasta daha sonra radyasyon onkoloji konseyinde konsülte edildi. Eksizyon sınırının yeterli olması ve patolojik cerrahi sınır negatifliği göz önüne alınarak ek tedavi verilmeyen hasta takibe alındı.

Histolojik kesitlerde deri dokusunda epidermiste ülserasyona neden olan ve subkutan yağ dokuya kadar ilerleyen, sürüler, demetler halinde, iğsi atipik hücrelerden meydana gelen, pleomorfizm ve 10 büyük büyütmede 20 mitoz içeren, fibröz bantlar ile lobüllere ayrılan malign neoplastik gelişim izlendi (Şekil 4a,b). Tümör içerisinde kalın çeperli damarlar, konjesyon, kanama alanları, fibrin, nekroz, stromada miksoid dejenerasyon görüldü. Bir alanda psödokondroid stroma dikkati çekti. Tümör içerisinde lenfositler, mast hücreleri ve eozinofillerden oluşan inflamatuvar hücreler mevcuttu. Cerrahi kesi sınırları intakttı.

İmmünohistokimyasal yöntem ile uygulanan SMA ve Vimentin tümör hücrelerinde kuvvetli yaygın pozitif, CD34 ve S-100 negatif boyandı. Ki-67 proliferasyon

indeksi %40 olarak saptandı (Şekil 4c). Olgu morfolojik ve immünohistokimyasal bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde Kutanöz Leiomyosarkom olarak rapor edilmiştir.

## TARTIŞMA

Non visseral leiomyosarkomlar nadir görülen mezenkimal tümörlerdir. Kutanöz leiomyosarkomlar yumuşak doku sarkomlar arasında %2-3 lük oran teşkil ederler. Kıl gelişimi olan, yüz ve ekstremitelerin ekstan-sör yüzlerinde daha çok görülürler. En sık %50-75 oranında alt ekstremitede, %20 üst ekstremitede ve yaklaşık %10 gövdede görülür.<sup>1,3-5</sup> Kutanöz leiomyosarkomlar genel olarak soliter nodüler iyi sınırlı lezyonlar olarak görülürler. Superficial lezyonlar deride ülserasyon renk değişikliği yada çekilmelere neden olabilmektedir. Vakamızda da deride ülserasyon, alıntı ve nodüler ekzofitoz mevcuttur. Klinikomorfolojik olarak bazal hücreli karsinom, skuamöz hücreli karsinom, dermatofibrom, lipom, nörofibromlarla karışabilmektedir. Predispozan faktörler arasında radyasyona maruziyet, travma öyküsü, prekürsör leiomyomlar sayılabilir. Herediter retinoblastom ve RB1 gen anormallikleri ve leiomyosarkom birlikteliği iyi bilinmektedir.<sup>6,7</sup> Patolojik ayırıcı tanıda

malign Fibröz histiyositoma, fibrosarkom, rabdomyosarkom, dermatofibroma, dermatofibrosarkoma protuberans, malign Schwannom, nodüler fasiit ve sinoviyal sarkom gibi tümörler sayılabilir. Buradan anlaşılacağı gibi patolojik tanısında zorluklar mevcuttur.

Histolojik olarak leiomyosarkomlar benign leiomyomlardan mitozla ayırt edilirler. Yüksek büyütmede her sahada en az iki mitoz görülmesi sarkom lehine düşündürür.<sup>8</sup> Kutanöz ve subkutanöz leiomyosarkomların histolojik görüntüsü farklıdır. Kutanöz sarkomlar; dermiste anormal düz kas hücrelerinin birbirinin içine uzandığı künt uçlu nukleusları olan iğsi hücre fasiküllerinden oluşur, atipik mitotik figürler içerir. Subkutanöz sarkomlar hipodermis ve dermis sınırında kollajenden oluşan pseudokapsülle sıkıca çevrelenen sınırları düzenli nodüler görüntü sergilerler.<sup>2,4,9,10</sup> İmmünohistokimyasal analiz, konulan tanının doğrulanmasında ek bilgi sağlamaktadır. Leiomyosarkomlar, desmin, kas spesifik antijen (SMA) ve vimentinin üçünü de ifade etmesiyle karakterizedir. Bazı tümörlerde SMA pozitif iken desminin negatif olabileceği bildirilmiştir.<sup>11-13</sup> Desmin ekspresyonunun azlığı kötü diferansiye ya da damar duvarından köken alabilecek neoplazilerin özelliklerinden biri gözlenmiştir.<sup>14</sup>

Tümör derinliği, tümör boyutları, eksizyon marjini ve histolojik malignite evresi leiomyosarkomlar için prognostik faktörlerdir. Tümör derinliği preoperatif bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntülemelerle ve intraoperatif değerlendirilir, patolojik bakıyla kesinleştirilir. Yeterli sınırlarda eksizyon yapılan kutanöz leiomyosarkomlarda metastaz bildirilmemiştir.<sup>1,5,12,14</sup> Rekürrens ve metastaz oranları subkutanöz invazyon görülen olgularda %30-60 oranında değişir.<sup>1,2,5</sup> Swanson ve arkadaşları bu yüksekliğin, subkutanöz sarkomların damarsal yapılarla daha yakın ilişkisinden dolayı hematogen yayılıma bağlı olduğunu bildirmiştir. Bu bilgiler ışığında gecikmiş tanının da kötü prognostik faktörler arasında sayılabilir. Bizim vakamızda gecikmiş tanıya rağmen metastaz saptanmaması kutanöz leiomyosarkom olmasından kaynaklanabilir.

Leiomyosarkomların temel tedavisi cerrahi eksizyondur. 3-5 cm geniş marjinle ve subkutanöz dokularla kas fasyasını dahil eden primer eksizyon önerilir.<sup>17,18</sup> Yetersiz eksizyon marjini ve cerrahi sınır pozitifliğinde rekürrens ve metastaz görülme oranları artmaktadır.<sup>2,12,17</sup> Uzak metastaz en sık akciğerlere ardından karaciğer ve kemiklere olmaktadır. Bir çalışmada bölgesel lenf nodu metastazına %25 oranında rastlanmıştır, elektif lenf nodu diseksiyonu için yetersiz veri olduğundan terapötik lenf nodu diseksiyonu yeterli kabul edilmektedir.<sup>1</sup> Metastaz görülme süresi bir seride cerrahi sonrası 1-5 yıl arasında değişmiştir. Bu veriler göz önüne alındığında önerilen takip süresi birçok seride 5 yıl olarak bildirilmiştir.<sup>13,17</sup> Diğer tedavi seçenekleri radyoterapi ve kemoterapidir. Ne yazık ki, leiomyosarkomlar radyorezistan olarak tariflenmiş, doxorubicin

kemoterapisi de başarısız netice vermiştir<sup>2</sup> ancak birçok klinikte halan bu tedaviler cerrahiye ek olarak uygulanmaktadır. Vakamızda da mevcut lezyon 4 cm sınırlı gluteal kas fasyasına kadar inilerek eksize edilmiştir. Hastamız mevcut klinik tedavi seçenekleri göz önünde bulundurularak medikal onkoloji ve radyasyon onkoloji bölümlerince konsülte edilip yeterli sınırlarda eksizyon yapılmış, kutanöz leiomyosarkom tanısı alan hastada mevcut tedavinin yeterli olduğu, takibinin uygun olduğu yönünde değerlendirilmiştir.

## SONUÇ

Kutanöz Leiomyosarkomlar yumuşak doku sarkomları arasında %2-3 oranında görülen mezenkimal düz kas kökenli tümörler olup yüzde alt ekstremitede üst ekstremitede kıl büyüyen yüzlerde görülürler ve düşük oranda görülmesine rağmen ayırt edici tanıda düşünülmelidir. Geniş sınırlarla yeterli derinlikte eksizyon rekürrens ve metastaz oranlarını düşürmede en önemli prensiptir. Subkutanöz sarkomlarda kutanöz sarkomlara oranla daha fazla rekürrens görülürken ortalama metastaz görülme süresi 1-5 yıl kadardır. Leiomyosarkomların tedavisinde multidisipliner yaklaşım önemli olup ortalama 5 yıllık takip süresi önerilmektedir. Subkutanöz varyantta metastaz oranının çok yüksek olması göz önüne alındığında tanısı gecikmiş veya ihmal edilmiş olgularda mutlaka iyi bir metastaz taraması yapılmalıdır. Gecikmiş tanı kötü prognostik faktörlerden biri olarak değerlendirilebilir.

Dr. Harun ÇÖLOĞLU

Başkent Üniversitesi Tıp Fak. Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Adana  
E-posta: cologlu@gmail.com

## KAYNAKLAR

1. Stout AP, Hill WT. Leiomyosarcoma of the superficial soft tissues. *Cancer* 1958;11:844-54.
2. Fields JP, Helwig EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer* 1981;47:156-69.
3. Jegasothy BV, Gilgor RS, Hull M. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Arch Dermatol* 1981;117:478-81.
4. Dah I, Angervall L. Cutaneous and subcutaneous Leiomyosarcoma: clinicopathologic study of 47 patients. *Pathol Eur* 1974;9:307-15.
5. Scandinavian Sarcoma Group .Clinical Course of Nonvisceral Soft Tissue Leiomyosarcoma in 225 Patients from the Scandinavian Sarcoma Group .*Cancer* 2007;109:282-91.
6. Kleinerman RA, Tucker MA, Abramson DH et al. Risk of soft tissue sarcomas by individual subtype in survivors of hereditary retinoblastoma. *J Natl Cancer Inst* 2007;99:24-31.
7. Stratton MR, Williams S, Fischer C et al. Structural alterations of the RB1 gene in human soft tissue tumours. *Br J Cancer* 1989;60:202-5.
8. Moon TD, Sarma DP, Rodrigues FH Jr. Leiomyosarcoma of the scrotum. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:290-92.
9. Haim S, Gelli B. Leiomyosarcoma of the skin. Report on two cases. *Dermatologica* 1970;729-31.
10. Lever WF, Schaumbert LG. Tumors of fatty, muscular and osseous tissue In: *Histopathology of the skin*, 7th edition ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1990;729-31.
11. Dirk S, Norbert H, Hermann O. Primary leiomyosarcoma of the skin. A histologic and immunohistochemical analyses. *Acta Derm Venerol (Stockh)* 1993;74:143-5.
12. Jensen ML, Jensen O, Michalski W, Nielsen OS, Keller J. Intra-dermal and subcutaneous leiomyosarcoma: A clinicopathological and immunohistochemical study of 41 cases. *J Cutan Pathol* 23:458.
13. Swanson PE, Stanley MW, Scheithauer BW. Primary cutaneous leiomyosarcoma .A histological and immunohistochemical study of 9 cases with ultrastructural correlation. *J Cutan Pathol* 1988;15:129-41.
14. Kaddu Z, Beham A, Cerroni L et al. Cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1997;21:979.
15. Angervall L, Kindblom LG, Rydholm A, Stener B. The diagnosis and prognosis of soft tissue tumors. *Semin Diagn Pathol* 1986;3:240-58.
16. Hornick JL, Fletcher CD. Criteria for malignancy in nonvisceral smooth muscle tumors. *Ann Diagn Pathol* 2003;7:60-6.
17. Bernstein SC, Roenigk RK. Leiomyosarcoma of the skin: Treatment of 34 cases. *Dermatol Surg* 1996;22:631.
18. Aranha GV, Molnar ZV, Reyes CV. Leiomyosarcoma of the skin: a case report. *J Surg Oncol* 1982;19:87-9.
19. Christopher JW, Porter MB, Janek S. Januszkiewicz: Cutaneous Leiomyosarcoma. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:964.