

VAJİNAL AGRESİF ANJİOMİKSOMA: OLGU SUNUMU

Dr. Ercan Yılmaz, Dr. Anıl Onan, Dr. Çağatay Taşkıran, Dr. Güven Günaydın, Dr. İsmail Güler,
Dr. Ümit Korucuoğlu, Dr. Haldun Güner

ÖZET

Amaç: Agresif anjiomiksoma genellikle genç kadınları etkileyen ve ender olarak saptanan myofibroblastik bir tümördür. Bu tümör temel olarak pelvis, perine ve vulvovajinal bölgedeki derin yumuşak dokudan kaynaklanan mezenkimal neoplazidir. Bu yazıda amaç, vajinal agresif anjiomiksoma vakasını tartışmaktır.

Olgu Sunumu: Kırkbeş yaşında olan hasta 2 aydır vajende ele gelen kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Vajinal muayenede, vajen ön duvarında palpabl kitle saptandı. Cerrahi tam eksizyon sonrası yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda dokunun vimentin, MSA, desmin ve östradiol reseptör pozitifliği göstermesi ve S-100, CD-34, ve SMA ile negatif sonuçlar alınması anjiomiksom tanımızı desteklemiştir. Hastanın operasyon sonrası 6. ayındaki kontrolünde nüks tespit edilmemiştir.

Sonuç: Agresif anjiomiksoma nadir görülen bir tümördür. Tedavisi rezeksiyon olup cerrahi sınırdaki tümör varlığı en önemli prognostik faktördür. Başarılı cerrahi tümörün rekürrensini azaltılmasında ve hastanın süresinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Anjiomiksoma, agresif, vajinal.

ABSTRACT

Objective: Aggressive angiomyxoma is a rare myofibroblastic tumor that is common among young women. It is mainly a mesenchymal neoplasm that originates from the soft tissue in pelvis, perineum and vulvovaginal region. The purpose of this study here aimed to discuss a case of vaginal aggressive angiomyxoma.

Case Report: A 45 year-old patient applied to our clinic with the complaint of a palpable mass in the vagina for 2 months. The mass was verified in the vaginal examination. The presence of vimentin, MSA, desmin and estrogen reseptor and the absence of S-100, CD-34, and SMA in immunohistochemical studies performed after complete surgical excision of the mass confirmed our diagnosis of angiomyxoma. No sign of recurrence was present in the control examination of the patient six months after the surgery.

Conclusion: Aggressive angiomyxoma is a rare tumor. The treatment is mainly surgical. Complete resection decreases the recurrence rates and improves survival.

Key words: Angiomyxoma, aggressive, vaginal.

GİRİŞ

Agresif anjiomiksoma genellikle genç kadınları etkileyen ve ender olarak saptanan myofibroblastik bir tümördür. Agresif anjiomiksoma ilk kez Steeper ve Rosai tarafından 1983 yılında tanımlanmıştır (1). 1983 yılından beri literatürde yaklaşık 150 civarında olgu sunumu ya da vaka serileri olarak tanımlanmıştır. Bu

tümör temel olarak pelvis, perine ve vulvovajinal bölgedeki derin yumuşak dokudan kaynaklanan mezenkimal neoplazidir. Genel olarak uzak metastaz eğilimi düşük, ancak tedavi sonrası lokal rekürrens oranı yüksek olan lokal infiltratif bir neoplazidir (2). Bununla birlikte literatürde uzak organ metastazı ve bu metastazlara bağlı ex olmuş vakalar bildirilmiştir (3).

Geliş tarihi: 20/02/2007

Kabul tarihi: 02/03/2007

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

İletişim: Dr. Ercan YILMAZ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

Tel: (0 312) 202 59 29

E-posta: ercanyilmazgyn@yahoo.com

Anjiomiksoma nadir olarak erkeklerde özellikle inguinokrotal bölgede de izlenebilmektedir (4). Kadınlarda özellikle 35-40 yaşlarında görülen bu malignite, kadınlarda erkeklere göre 6 kat daha sık olarak izlenmektedir (5). En önemli tedavi şekli geniş eksizyondur, hastaların tamamında lokal rekürrens oranı cerrahiden birkaç yıl sonraki dönemde %30-40 olarak bildirilmektedir (6). Bu tümör temel olarak pelvis, perine ve vulvovajinal bölgedeki derin yumuşak dokudan kaynaklanan mezenkimal neoplazidir. Bu yazıda da vajinal agresif anjiomiksoma vakasını tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Kırkbeş yaşında G:3, P:2 olan hasta vajinadan eline kitle gelmesi şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde birkaç yıl önce geçirilmiş skene kist eksizyonu haricinde belirgin bir özellik bulunmamaktaydı. Şikayetleri yaklaşık iki ay önce başlayan hastanın vital bulguları ve sistemik muayenesi tamamen normal idi. Vajinal muayenede, vajen ön duvarında palpabl kitle saptandı. Tümör markırları normal sınırlardaydı. Uterus ve her iki over normal ultrasonografik görünümdeydi. Servikal smear benign reaktif değişiklikler olarak rapor edildi. Hastaya yapılan abdominal ultrasonografi normaldi. Hasta bu sonuçlarla operasyona alındı. Ortalama 5 x 4 x 3.5 cm çapında, bilobüle olan kitle (Resim 1) vajen ön duvarından eksize edildi. Kitle patolojiye gönderildi. Patoloji raporu agresif anjiomiksoma olarak geldi. Rezeke edilen dokunun kenarlarında tümör dokusu saptanmadı. Hastada postoperatif komplikasyon oluşmadı. Operasyondan sonra 6 aylık dönemde hastada nüks oluşmadı. Ayırıcı tanıda miksoid neoplaziler (miksoid nörofibroma, low grade miksofibrosarkom, miksoid liposarkom, miksoid malign fibröz histiositom ve süperfisiyel anjiomiksoma), selüler anjiyofibrom, anjiomyofibroblastoma ve diğer benign durumlar düşünülmelidir. Biz bu vakada ayırıcı tanıyı immünohistokimyasal tanı yöntemi ile sağladık. İmmünohistokimyasal yöntemler ile dokunun vimentin, MSA, desmin ve östrojen reseptör pozitifliği göstermesi (Resim 2) ve S-100, CD-34, and SMA ile negatif sonuçlar alınması anjiomiksoma tanısını destekledi.

TARTIŞMA

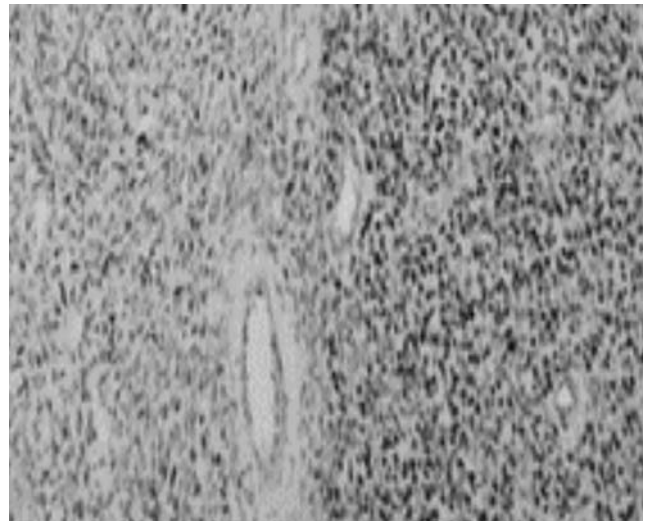
Rosai ve Steeper genital, perineal ve pelvik bölgede yavaş büyüyen miksoid neoplaziyi ilk kez 1983 yılında tanımlamışlardır (1). Anjiomiksomanın patho-



Resim 1—Makroskopik görünüm.

genezi tam olarak bilinmemekle birlikte tanısı genellikle iyi bir patolojik inceleme ve immünohistokimyasal boyama sonrası konulmaktadır. Yanlış tanı önemli problemdir (7) ve bu oran literatürde %82 olarak bildirilmektedir (8). Bartolin kisti, labial ya da vajinal kistler, polipler, gardner kanalı kistleri ve yumuşak doku tümörleri preoperatif klinik tanı aşamasında karıştırılan benign patolojilerdir. Anjiomiksoma özellikle kadınlarda, en sık olarak 35-40 yaşlarında bildirilmektedir, ancak literatürde 11 yaşında ve 70 yaşın üzerinde bildirilmiş olgular da bulunmaktadır (5).

Agresif anjiomiksoma myofibroblastlardan köken alan malign bir tümördür (7). Literatürde, tümör çapı ile ilgili çeşitli veriler bulunmaktaysa da genellikle 5-



Resim 2—Tümör hücrelerinde desmin ve östrojen reseptör pozitifliği (İmmünohistokimyasal teknik).

23 santim arasında tümör boyutlarına rastlanmaktadır (9). Literatürde en büyük çaplı anjiomiksom olgusu bir olgu sunumu olarak Filipinlerden bildirilmiştir. Bu vakada tümör çapı 19.8 kg olarak bildirilmiş ve sağ labium majustan kaynaklanıp retroperitona kadar uzandığı bildirilmiştir. Tedavide de abdominal ve perineal yoldan komplet rezeksiyon yapılmıştır (10).

Sayıda azalmış hücreyel yapılar, birbirleri ile yaptıkları ağsal bağlantılar, miksoid matriks yapısı agresif anjiomiksomanın dikkat çeken mikroskopik bulgularıdır. Stromal yapı ve hücreler, desmin, aktin ve CD34 ile immünoaktif boyanma özelliği gösterirler (11). Bu olgu sunumunda immünohistokimyasal olarak desmin ile pozitif sonuç alınırken, CD34 ile negatif sonuçlar alındı. Birçok agresif anjiomiksom vakasında estrogen ve/veya progesteron reseptör pozitifliği immünohistokimyasal yöntemlerle gösterilebilir (12). Bu reseptörlerin tümör dokusunda ekspresyonu, tümör dokusu gelişiminde hormonal faktörlerin rolünü desteklemektedir (13). Bizim vakamızda da tümör dokusunda estrogen reseptörleri pozitif olarak saptandı.

Birçok yayında, primer ya da rekürren agresif anjiomiksoma olgusunda GnRH agonist tedavisi ile başarılı sonuçlar alınmıştır ve tümör dokusunda belirgin bir azalma olduğu gösterilmiştir (14,15). Bununla birlikte GnRH agonistlerinin uzun süreli kullanımı sonrasında menopozal semptomların oluştuğu ve osteoporoz insidansının arttığı unutulmamalıdır (16). GnRH agonist tedavisine direnç, uygun tedavinin süresi ve tedavinin kesilmesinden sonraki tekrar büyüme açıklığa kavuşturulması gereken konulardır. Agresif anjiomiksoma tedavisinde ooforektomi, tamoksifen ve aromataz inhibitörlerinin kullanımı hakkında literatürde veri yoktur.

Cerrahi sınırlarda tümör dokusu pozitifliği rekürrens için en önemli faktördür. Tümör hücreleri yüksek lokal infiltrasyon kapasitesine sahiptir. Geniş ve tümör dokusu içermeyen rezeksiyon yapılan olgularda da rekürrens bildirilmiştir (15). Yeterli ve güvenilir cerrahi sonrası rekürrens oranları %50 olarak bildirilmektedir (11). Tüm dünyada yaygın olarak kabul edilen tedavi yöntemi kitlenin lokal eksizyonudur. Radikal cerrahi ile birlikte morbidite de artmaktadır. Pelvik magnetik rezonans görüntüleme yöntemi ve dijital substraksiyon anjiografi yöntemi cerrahi öncesi en iyi yaklaşımı sağlamak amacıyla hastalara uygulanmaktadır (14).

Bu tümörlerin östrojen ve progesteron reseptör durumu adjuvan GnRH agonist tedavisinin başarısını belirleyecek faktördür. Geniş lokal eksizyon ve adjuvan GnRH agonist tedavisi radikal cerrahiye iyi bir alternatif olabilir (17). Dikkatli klinik muayene ile uzun dönem takip rekürrens tanısında önemlidir ve uygulanacak cerrahinin morbiditesi minimal olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983;7:463-75.
2. McCluggage WG. A review and update of morphologically bland vulvovaginal mesenchymal neoplasms. *Int J Gynecol Pathol* 2005;24:26-38.
3. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, et al. Aggressive angiomyxoma. A second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol* 2003; 34:1072-4.
4. Iezzoni JC, Fechner RE, Wong LE, et al. Aggressive angiomyxoma in males. A report of four cases. *Am J Clin Pathol* 1995;104:391-6.
5. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996;78:79-90.
6. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumors: update and review. *Histopathology* 2000 (Feb.);36:97-108.
7. Güngör T, Zengeröglü S, Kaleli A, Kuzey GM. Aggressive angiomyxoma of the vulva and vagina, a common problem: misdiagnosis. *Eur J Obstet Gynecol Rep Biol* 2004;112:114-6.
8. Smith OH, Worrel RV, Smith AY, Docin MH, Rosenberg RD, Bartow SA. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: review of the literature. *Gynecol Oncol* 1991; 42:79-85.
9. Cinel L, Taner D, Nabaei SM, Dogan M. Aggressive angiomyxoma of the vagina. Report of a distinctive type gynaecologic soft tissue neoplasm. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000 (Mar.);79:232-3.
10. Chen L, Schink JC, Panares BN, Barbutto D, Lagasse LD. Resection of a Giant Aggressive Angiomyxoma in the Philippines. *Gynecol Oncol* 1998;70:435-439.
11. Allen PW. Myxoma is not a single identity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000;4:99-123.
12. McCluggage WG, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits estrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol* 2000; 53:603-5.

13. Nucci MR, Young RH, Fletcher CDM. Cellular pseudo-sarcomatous fibroepithelial stromal polyps of the lower female genital tract: an underrecognized lesion often misdiagnosed as sarcoma. *Am J Surg Pathol* 2000;24:231-40.
14. Fine BA, Munoz AK, Litx LE, et al. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotropin – releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol* 2001;81:120-2.
15. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual abdominal and pelvic tumors: Case 1. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: response to luteinizing hormone – releasing hormone agonist. *J Clin Oncol* 2003;21:3535-41.
16. Lethaby A, Vollenhoven B, Sowter M. Efficiency of pre-operative gonadotropin hormone releasing analogues for women with uterine fibroids undergoing hysterectomy or myomectomy: a systematic review. *Br J Obstet Gynaecol* 1989;96:200-6.
17. Brooks SE, Balidimos I, Reuter KL, Khan A. Virtual consult: aggressive angiomyxoma of the vulva: impact of GnRH agonists. *Medscape Women's Health* 1998;3(3):1-5.

