

VULVAR BÖLGEDE TESBİT EDİLEN DÜZ KAS HÜCRELİ TÜMÖR; İKİ OLGUNUN SUNUMU

Dr. E. Didem Özdemir, Dr. Gamze S. Çağlar, Dr. Efser Öztaş, Dr. Ebru Yüce,
Dr. Ömür Ataoğlu, Dr. Recai Pabuçcu

ÖZET

Amaç: Vulvar bölgede düz kas hücre tümörleri oldukça nadirdir. İnsidansı net olarak bilinmemekle birlikte literatürde şimdiki kadar yaklaşık 114 vaka saptanmıştır. Sıklıkla premenopozal kadınlarda rastlanır. Burada vulvar şişlik şikayeti ile başvuran iki olguda eksizyonel biyopsi sonucunda saptanan benign düz kas stromal tümörü sunulmuştur.

Yöntem: İlk vaka yaklaşık iki yıldır vulvada şişliği olan 44 yaşındaki bayan hasta idi. Hikayesinde kitlenin zaman içinde büyümüş olduğu fakat ek bir şikayete neden olmadığı saptandı. Yapılan muayenesinde sağ labium minörde lokalize olan yaklaşık 5x4 cm ağrısız, fluktuasyon vermeyen, mobil, solid kitle tesbit edildi. Transvajinal ultrasonografide uterus en büyüğü 2 cm multipl intramural myomlar izlendi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. İkinci vaka 34 yaşında yaklaşık 1,5 yıldır vulvasında ele gelen şişlik yakınması olan hasta idi. Yapılan muayenesinde sol labium minörde yaklaşık 2x2 cm'lik fluktuasyon vermeyen, mobil kitle izlendi. Transvajinal ultrasonografisinde uterus ve bilateral overlerde ek patoloji izlenmedi.

Sonuç: İlk vakada kitle poliklinik şartlarında lokal anestezi altında eksizyonel biyopsi ile eksize edildi. Patolojik incelemede düz kas hücre tümörüyle uyumlu benign mezenşimal tümör rapor edildi. İmmunohistokimyasal incelemede desminle fokal, aktinle yaygın boyanma saptandı. Çıkarılan tümör boyutu (5 cm) malignite açısından sınırda olmasına rağmen hücrelerde belirgin atipi, pleomorfizm ve mitotik aktivite artışı izlenmedi. İkinci vakada kitle ameliyathane şartlarında maske anestezisi altında eksize edildi. Patolojik incelemesi 2,5 cm boyutunda leiomyom nodulu olarak rapor edildi.

Yorum: Vulvar bölge düz kas hücreli tümörleri günlük pratiğimizde karşımıza pek sık çıkmamakla birlikte vulvar kitlelerin tanısında önemlidir. Tedavide cerrahi esastır. Temel sorun lezyonun benign, malign ayrımını yapmaktır. Literatürde belirlenmiş malignite kriterleri dikkate alınmalıdır. Vulvar bölge benign düz kas hücreli tümörleri davranış olarak uterus leiomyomlarıyla benzerlik göstermekle beraber birebir aynı değildir. Benign lezyonlarda konservatif yaklaşım ve yakın takip önerilirken, malign lezyonlarda daha agresif cerrahi yöntemler gereklidir. Uterus düz kas hücreleri için kullanılan kriterler organ spesifiktir ve kadın genital sisteminin tamamına uygulanamaz gibi görülmektedir. Daha çok vaka içeren çalışmalar ve hastaların uzun süreli klinik takipleri bu konu üzerindeki bilgileri arttıracaktır.

Anahtar Kelimeler: Vulva, düz kas hücreli tümör, leiomyom.

ABSTRACT

Aim: Smooth muscle cell tumors in the vulvar region are extremely rare. The incidence is not known clearly, but approximately 114 cases identified in the literature. It is found often in premenopausal women. Here, two patients who presented with vulvar swelling and detected benign stromal tumors of smooth muscle by excisional biopsy are reported.

Methods: The first case was a 44 year-old female patient with swelling around the vulva for two years. The mass had grown over time, but was not caused an additional complaint. In physical examination, the mass was approximately 5x4 cm long, localized in the right labia minor, painless, not fluctuating, mobile and solid. Transvaginal ultrasonography of the uterus was with multiple intramural fibroids which the largest was 2 cm. Other system examinations were normal. The second case was a 34 year-old patient suffering from palpable swelling in the vulvar region for approximately 1.5 years. In the physical examination, there was a mass on the left labium minor which was approximately 2x2 cm long, not fluctuating, and mobile. Transvaginal ultrasonography of the uterus and bilateral ovaries showed no additional pathology.

Conclusion: In the first case, mass was excised with excisional biopsy under local anesthesia in outpatient conditions. Pathological examination revealed smooth muscle cell tumor compatible with benign mesenchymal tumor. Immunohistochemical examinations revealed focal staining with desmin, and diffuse staining with actin. Although the excised tumor size (5 cm) was at the limits by the means of malignancy; a significant atypia, pleomorphism and increased mitotic activity was not observed. In the second case, the mass was excised under mask anesthesia in operating room conditions. Pathological examination was reported as 2.5 cm sized leiomyoma nodules.

Comment: Smooth muscle cell tumors of the vulvar region are rarely seen in daily practice, but important in the diagnosis of vulvar masses. Surgical treatment is essential. The main problem is the differentiation of benign and malignant lesion. Defined criteria of malignancy in the literature should be considered. Benign smooth muscle cell tumor of the vulvar region shows behavioral similarities with uterus leiomyoma, but is not exactly the same. Conservative approach and close follow-up recommended for benign lesions, but malignant lesions required more aggressive surgical procedures. The criteria used for uterine smooth muscle cell tumors are organ specific and cannot be applied to the complete female genital tract. Studies with more cases and long-term clinical follow-up of patients will improve the information on this subject.

Key Words: Vulva, smooth muscle cell tumor, leiomyoma.

Geliş tarihi: 29/10/2010

Kabul tarihi: 22/11/2010

Ufuk Üniversitesi Dr. Rıdvan Ege Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

İletişim: Dr. Elif Didem Özdemir

Ufuk Üniversitesi Dr. Rıdvan Ege Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

Tel: 0312 204 40 00

E-posta: edidemulusoy@hotmail.com

Giriş

Vulvar bölgede düz kas hücre tümörleri oldukça nadirdir. İnsidansı net olarak bilinmemekle birlikte literatürde şimdiye kadar yaklaşık 114 vaka saptanmıştır. Sıklıkla premenopozal kadınlarda rastlanır. Burada vulvar şişlik şikayeti ile başvuran iki olguda eksizyonel biyopsi sonucunda saptanan benign düz kas stromal tümörü sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

İlk hasta 43 yaşında, bekar, G:0, P:0, Y:0 uzun süredir vulvar bölgede ele gelen ağrısız kitle şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan jinekolojik muayenesinde sağ labium minörde yaklaşık 5x4 cm'lik sert, ağrısız, fluktuasyon vermeyen, mobil, solid kitle tespit edildi. Hastanın yapılan vajinal USG'sinde de 2cm'lik multipl myomlar saptandı. Diğer yapılan sistemik muayenesinde ek sorun saptanmadı. Hastaya uygun saha temizliği ve yeterli lokal anestezi uygulandıktan sonra poliklinikte kitleye eksizyonel biyopsi yapıldı. Alınan 5x4x2 cm boyutlarında sarı-beyaz renkli alanlar içeren parça myom ön tanısıyla patolojiye gönderildi. Hastamız lokal eksizyonu takiben taburcu edildi ve takibinde komplikasyon gelişmedi. İkinci vaka 34 yaşında, evli, G:2, P:2, Y:2 olan yaklaşık 1,5 yıldır vulvasında ele gelen şişlik yakınması olan hasta idi. Yapılan muayenesinde sol labium minörde yaklaşık 2x2 cm'lik Bartholin kistini düşündürülen şişlik gözlemlendi. Transvajinal ultrasonografide uterus ve bilateral overlerde patoloji saptanmadı. Özgeçmişinde özellikler saptanmadı. Diğer yapılan sistem muayeneleri doğaldı. İlk vakada lokal eksizyon uygulanmış olup 3 yıllık takibinde rekürrens izlenmemiş olup, ikinci vakada 10 aylık takipte rekürrens görülmemiştir.

Her iki vakanın patoloji kesitlerinde mikroskopik incelemede materyalde demetler halinde dizilim yapan küt nükleuslu fusiform eozinofilik sitoplazmalı hücreler saptanmıştır. Arada yer yer daha epiteloïd görünümlü hücreler bulunmaktadır. Materyallerde malignite lehine bulgu saptanmamıştır. Patolojik tanı düz kas hücre tümörüyle uyumlu mezenşimal tümör olarak saptanmıştır. İlk vakada parçanın düz kas hücreli tümör olduğunun kesinleştirilmesi için yapılan immunohistokimyasal incelemede, desminle fokal, aktinle yaygın boyanma saptanmıştır. Hücrelerde be-

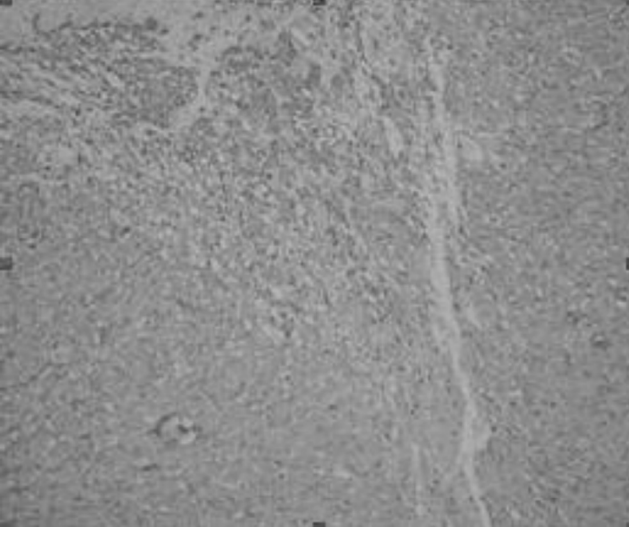
lirgin atipi, pleomorfizm ve mitotik aktivite artışı izlenmemiştir. Hastanın tümör boyutu malignite açısından sınırda olduğundan hastanın yakın takibi önerilmiştir. Ancak net olarak malignite kriterine rastlanmamıştır.

TARTIŞMA

Vulvanın düz kas hücreli tümörleri oldukça nadir olarak karşımıza çıkmaktadır. Literatürde şimdiye kadar yaklaşık 114 vaka saptanmıştır (1,2). İnsidansı tam olarak bilinmemektedir. Literatürdeki tüm vakalar premenopozal dönemde ve tanıda ortalama yaşı 37'dir (yaş aralığı 14-71 arasındadır). Bizim vakamızda 43 yaşında premenopozal dönemde bir olgu idi. Vulvanın düz kas hücreli tümörlerini en sık saptandığı bölge labium minus iç yüzü ve labium majustur (3). Bu olguda leiomyom sağ labium minus iç yüzünde saptanmıştı. Önceden bildirilen vakalarda tümör boyutu 0,5-15 cm arasında değişmektedir (ortalama 5 cm) (1). Bizim vakamızda ise saptanan tümör 5x4x2 cm boyutlarında idi. Bu olgudaki gibi vulvar leiomyomalar sıklıkla semptomsuz kitleler olarak karşımıza çıkmaktadır (4). Ayırıcı tanıda vulvar leiomyomalar sıklıkla Bartolin kisti ile karıştırmaktadır. Kesin tanı eksizyonel biyopsi ve patoloji sonucu ile konulabilir.

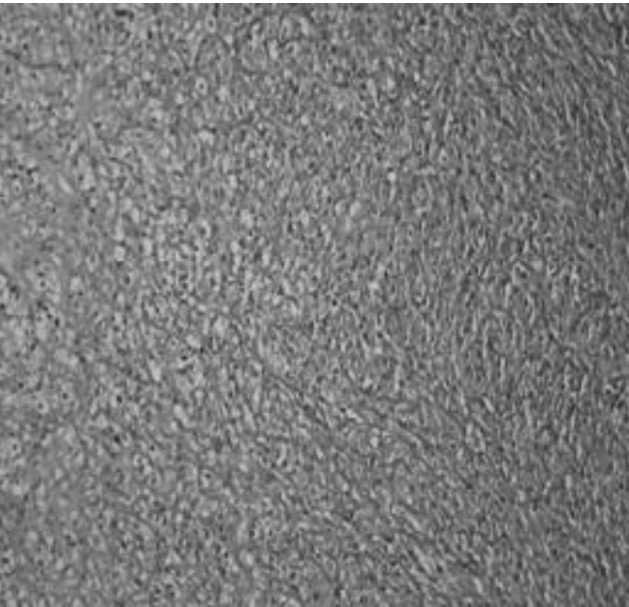
Vulvar tümörler, spindle (iğsi hücreler), epithelioid hücreler (yuvarlak hücreler) veya miksoïd hücreler olmak üzere 3 paternden oluşur (5). Ayrıca, miksoïd ve hyalinize alanlar bu tümörlerde izlenebilir (3,5-6). Miksoïd dejenerasyon nadir değildir (7). Bu olguda da epiteloïd ve spindle hücreler izlenmiştir (Şekil 1-3). Nielsen ve ark. (1) tüm epithelioid düz kas hücreli tümörlerinde, hücrelerin eozinofilik sitoplazma gösterdiğini saptanmıştır. Bizim vakalarımızda da mikroskopik incelemede materyalde demetler halinde dizilim yapan küt nükleuslu fusiform eozinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluştuğu saptanmıştır. Arada yer yer daha epiteloïd görünümlü hücreler bulunmuştur. Düz kas hücreli tümör olduğunun kesinleştirilmesi için immunohistokimyasal inceleme yapılmıştır ve desminle fokal, aktinle yaygın boyanma saptanmıştır.

Vulvar tümörlerde benign, malign ayrımını yapabilmek prognozu belirleyebilmek ve rekürrensi öngörebilmek için oldukça önemlidir. Vulvar tümörler içinde leiomyosarkom %1 oranında izlenmektedir (7). Tümörün boyutu, çevresel invazyonu ve mitotik akti-

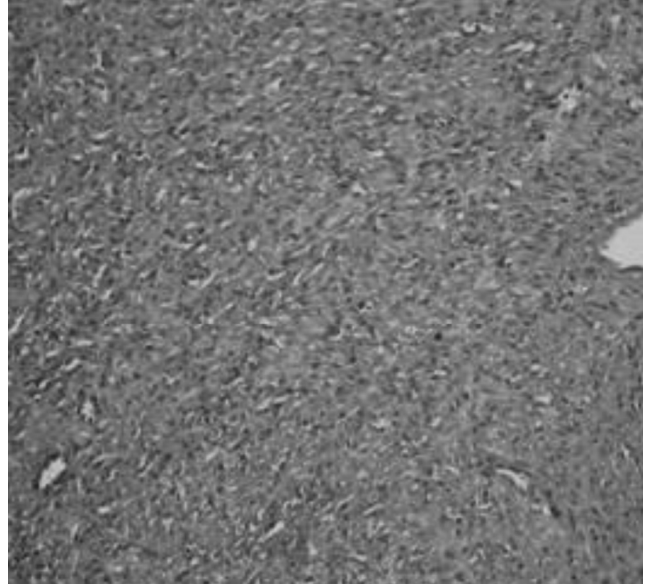


Şekil 1–Düz kas aktini ile immunohistokimyasal olarak pozitif boyanma.

vitesi prognozla oldukça ilişkilidir. Bu üç patern göz önünde bulundurulduğunda 5 cm’den büyük tümörler, infiltratif sınırı bulunan ve 10luk büyütmede 5 veya daha fazla mitotik aktivite içerenler rekurens yapma eğilimindedirler (7). Agresif seyir ve malign davranışta kitlenin boyut ve infiltratif sınırı mitotik aktiviteden daha belirleyici görülmektedir (7). Vulvar düz kas hücreli tümör içeren 25 vakada yapılan klinikopatolojik çalışmada leiomyom ve sarkom ayırımında 4 malignite kriteri önerilmiştir: (1) >5 cm çap (2) İnfiltratif sınır (3) 10’luk büyütmede >5 mitotik aktivite (4) İleri veya ciddi sitolojik atipi (8). Bu kriterlere göre bu olgu değerlendirildiğinde tümör boyutu malignite açısından sınırdan olup (5 cm) hücrelerde belirgin atipi, pleomorfizm ve mitotik aktivite artışı izlenmemiştir.



Şekil 2–Lezyon içinde yer yer epitelioid görünümlü hücreler.



Şekil 3–Belirgin hücresel atipi içermeyen, spindle hücrelerden oluşan lezyon.

Vulvar düz kas hücreli tümörlerin östrojen bağımlı tabiatı daha öncede farklı çalışmalarda rapor edilmiştir (1,4). Bu olguda estrogen ve progesteron reseptörü çalışılmamasına rağmen 25 vakalık klinikopatolojik çalışmada, tümör hücrelerinin östrojen ve progesteron ekspresyonu ve sonuçları arasında bir korelasyon saptanmıştır (1). Nielsen ve ark. (1) bu vaka serisinde, 17 tümör olgusunun 13’ünde östrojen ve 18 vakanın 16’sında ise progesteron reseptörü saptanmıştır. Literatürde yedi gebe hastada vulvar leiomyom boyutlarında önemli ölçüde artma saptanmıştır. Gebelikte steroid hormonların etkisi ile düz kas hücreli tümörlerde büyüme izlenmesi leiomyosarkomlarda hormonal manipülasyonun tedavide rol oynayabileceğini düşündürmüştür (1). Olguların çoğunlukla perimenapozal dönemde saptanması steroid hormonların etkisini desteklemektedir. Ek olarak, literatürde östrojen ve progesteron tedavisi sonrası tekrarlayan vulvar fibroidler rapor edilmiştir (4). Üç kez tekrarlayan ve eksize edilen vulvar fibroidler

profilaktik olarak östrojen reseptör modulatorleri ile tedavi edilmiştir. Postmenopozal bir olguda eksizyondan 11 yıl sonra tekrarlayan vulvar tümör saptanmıştır ve bu rekürensın kaynağını periferik östrojen dönüşümü ile açıklamışlardır. Başka bir araştırmada da infiltratif sınırı olan tümörleri malign kabul etmişler ve düz kas hücreli tümörlerin cerrahi olarak tedavisini önermişlerdir. Benign lezyonlara konservatif cerrahi, sarkomların tedavisinde hemivulvektomi veya radikal vulvektomi içeren proseduru önermişlerdir. Cerrahinin amacının temiz cerrahi sınır elde etmek olduğunu belirtmişlerdir. Çünkü lokal rekürrensın, tümörün boyutundan çok primer olarak rezeksiyon sınırı ile ilişkili olduğunu belirtmişlerdir. Cerrahi sınırlar, intraoperatif olarak frozen ile incelenebilir. Sarkomların tedavisinde, temiz cerrahi sınır elde edilemediğinde postoperatif radyasyon ve/veya kemoterapi (adriamisin veya actinomisin D gibi) uygulanabileceği belirtilmiştir (7).

Sonuç olarak, vulvar bölgede benign ve malign tümörlerin benzer semptomlar vermesinden dolayı, erken tanı ve vaka yönetimi oldukça önemlidir. Vulvar leiomyomda, ilk lezyonda ve lokal rekürrenslerde temel tedavi lokal eksizyon olup, postmenopozal hastalarda dahil olmak üzere tüm hastalarda yakın takip önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Nielsen: GP, Rosenberg AE, Koerner FC.1996. Smooth muscle tumours of the vulva: a Clinico-pathological study of 25 cases and review of the literature. American Journal of Surgical Pathology 20:779-793
2. Reyad. MM. Gazvanı MR; MM Khine. 2006. A rare case of primary leiomyoma of vulva. Journal of Obstet and Gynaecology 26:173-74
3. Katenkamp D, Stiller D. Unusual leiomyoma of the vulva with fibroma-like pattern and pseudoelastin production. Virchows Arch (A) Path Anat Histol 1980;388:361-8
4. Siegle J.C, Cortmell L.1995, vulval leiomyoma associated with estrogen, progestin therapy. A case report. Journal of Reproductive Medicine 40:147-148
5. Newman PL, Fletcher CDM. Smooth muscle tumours of the external genitalia;clinico-pathological analysis of a series. Histopathology 1991;18; 523-9
6. Yokoyama R, Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Superficial leiomyomas. A clinico-pathologic study of 34 cases. Act Pathol. Jpn 1987;37;1415-1422.
7. Tavassoli FA, Norris HJ. Smooth muscle tumors of the vulva. Obstet Gynecol 1979; 53: 213-7
8. Hopkins-Luna Angela, Donald C. Chambers, Goodman MD. (1999).Epithelioid leiomyoma of the vulva. Mar 1999, Vol 91, Iss. 3;pg. 171, 3 pgs