

# VULVANIN GRANÜLER HÜCRELİ TÜMÖRÜ: OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

## GRANULER CELL TUMOR OF VULVA: A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr. İsmet Hortu<sup>1</sup>, Dr. Ahmet Mete Ergenoğlu<sup>1</sup>, Dr. Burak Zeybek<sup>1</sup>,  
Dr. Ali Akdemir<sup>1</sup>, Dr. Ahmet Özgür Yeniel<sup>1</sup>

### ÖZET

Granüler hücreli tümörler, deride Schwann hücrelerinden geliştiği düşünülen ve oldukça ender görülen lezyonlardır. En sık baş-boyun bölgesinde görülmele birlikte, %5.3 oranında vulvar bölgede saptanabilirler. Olguların büyük çoğunluğu benign olmasına rağmen, makroskopik olarak bu tümörlerin sınırları belirgin değildir ve çevre dokulara yapışıklık gösterebilirler. Nadir olarak malign transformasyon bildirilmiştir. Ayrıca bu hastalarda nüks de oldukça sık görülür. Bu olgu sunumunda, 59 yaşında daha önce meme kanserini nedeniyle unilateral mastektomi operasyonu geçirmiş olan hastada gelişen vulvar granüler hücreli tümör güncel tedavi yaklaşımları ile birlikte tartışılacaktır.

**Anahtar sözcükler:** Granüler hücreli tümör, vulva, meme kanserini

### ABSTRACT

Granular cell tumors are unusual neoplasms presumably derived from Schwann cells. These tumors are mostly seen in head and neck area and 5.3% of cases are localized in the vulva. Although most of the cases are benign, macroscopically they are poorly circumscribed and show adherence to the surrounding connective tissue. Malignant transformation was also reported and recurrence is common in these patients. In this case report, a vulvar granular cell tumor is presented and discussed in a 59-year-old woman with a history of unilateral mastectomy due to breast cancer.

**Key words:** Granular cell tumor, vulva, breast carcinoma

Geliş Tarihi: 02/03/2014

Kabul Tarihi: 24/06/2014

<sup>1</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**İletişim:** Dr. İsmet Hortu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

**Tel:** 0 232 444 13 43

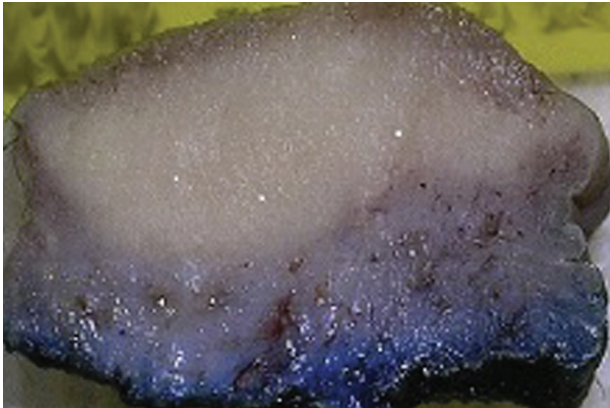
**E-posta:** ismethortu@yahoo.com

## GİRİŞ

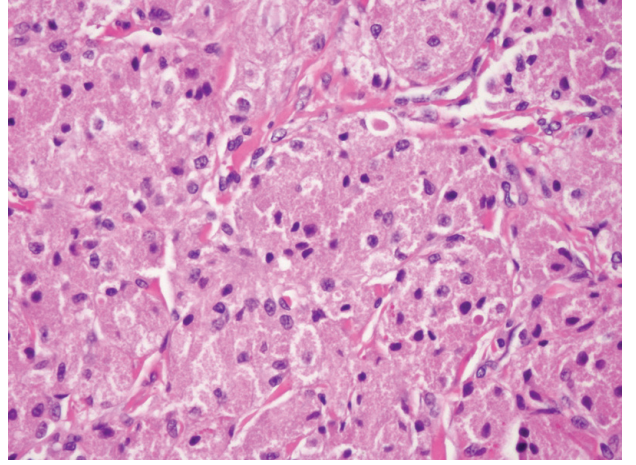
Granüler hücreli tümörler, deride Schwann hücrelerinden kaynaklanan benign mezenkimal tümörlerdir ve ilk defa 1926 yılında Abrikosof tarafından tanımlanmıştır (1). Her yaşta görülebilmekle birlikte 40–60 yaş aralığında daha sık izlenirler ve histopatogeneizde, hücresel yaşlanmaya sekonder lizozomal depozitlerin rol oynadığı düşünülmektedir (2,3). Genellikle benign ve soliter tümörler olmakla birlikte, %2 oranında malign transformasyon ve %5–10 oranında eş zamanlı çok odaklı lezyonlar halinde gelişebilecekleri bildirilmiştir (4,5). Uzak organ metastazları sıklıkla; kemik, periferik sinirler, peritoneal kavite ve akciğerlere olur. Malign transformasyon oldukça ender olmakla birlikte, literatürde sadece Uzoaru ve ark. tarafından düzenli takip olmayan meme kanserli bir hastada rapor edilmiştir (6).

## OLGU

Elli dokuz yaşında olan hasta kliniğimize yaklaşık 6 aydır olan sağ labium majusta kaşıntı, yanma ve ele gelen kitle şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde 5 yıl önce memenin invaziv duktal karsinomu nedeniyle sağ total mastektomi uygulanmış, sonrasında adjuvan radyoterapi almış olduğu, kemoterapi almamış olduğu ve tamoksifen kullandığı öğrenildi. Mastektomi materyalinde meme karsinom dokusunda estrogen reseptörünün pozitif, progesteron reseptörünün negatif olduğu öğrenildi. Ayrıca 14 yıl öncede myoma uteri nedeniyle total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooforektomi operasyonu geçirmişti. Yapılan jinekolojik muayenede, sağ labium majus saat 11 hizasında 0.5 x 1.5 cm boyutlarında ciltten kabarık, erode, beyaz renkli, soliter, sert kıvamda lezyon izlendi (Resim 1). Yapılan sistemik muayenesinde ise ek patolojik bulguya rastlanmadı. Hastaya kısa süreli intravenöz genel anestezi verilerek lezyon bistüri yardımıyla eksize edildi ve



**Resim 1 • Makroskopi:** 0.5 x 1.5 cm boyutlarında ciltten kabarık, erode beyaz renkte soliter, sert lezyon

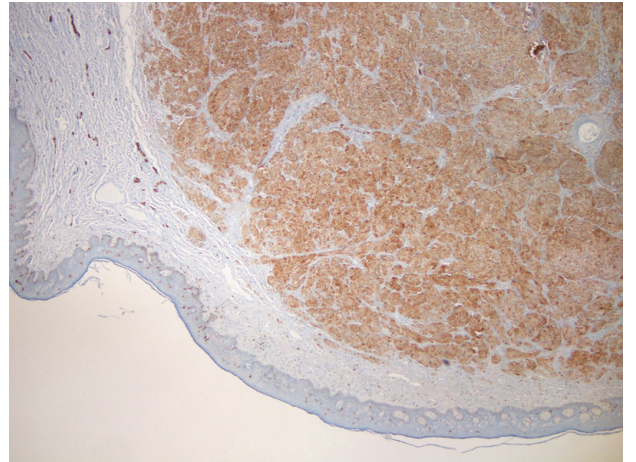


**Resim 2 • Mikroskopi:** Geniş soluk eozinofilik ve granüler boyanan, üniform nükleuslu tümör hücreleri (Hematoksilen-Eosin x100).

patolojik incelemeye gönderildi. Patoloji sonucu ise 'Granüler hücreli tümör' olarak belirtildi (Resim 2). İmmünohistokimyasal olarak; S100: (+) (Resim 3), Vimentin: (+), Aktin-Düz kas: (-), Desmin: (-), HMB45: (-), Kromogranin A: (-), Sitokeratin (AE1/AE3): (-), EMA: (-), Calretinin: (-) ve CD68(KP1): (+) saptandı.

## TARTIŞMA

Vulvanın granüler hücreli tümörü genellikle 40- 60 yaşlarındaki kadınlarda görülmekle birlikte, çocukluk çağı da dahil olmak üzere herhangi bir yaşta saptanabilir. Genelde asemptomatik olup, küçük, sert, ağrısız ve yavaş büyüyen nodüller şeklinde ortaya çıkarlar. Genellikle kapsül içermezler. Orijini hala tam olarak açıklığa kavuşmamış olmasına rağmen, yaygın kabul edilen görüş, bu tümörlerin Schwann hücrelerinden geliştiği yönündedir (2). Yapılan histokimyasal çalışmalarla sap-



**Resim 3 • Mikroskopi:** İmmünohistokimyasal boyamada tümör hücrelerinde yaygın S 100 pozitifliği (x40).

tanan periferik sınırlara yakın yerleşim özellikleri ve S100 pozitifliği bu görüşü desteklemektedir (7). En sık baş, boyun, ürogenital, dil ve diğer yumuşak doku bölgelerinde görülebilmekle birlikte vücudun herhangi bir bölgesinde bulunabilirler. Kadın genital traktusta yerleşen tümörler olguların yaklaşık %7-15'ini oluşturur ve lezyonlar en sık vulvada lokalizedir. Vulva dışında over, serviks, klitoris ve perinede de ortaya çıkabilirler. Tedavide uygun seçenek ise geniş lokal eksizyondur ancak literatürde %2 civarında rekürrensler bildirilmiştir (8).

Malign granüler hücreli tümörler oldukça agresif olup en önemli malignite kriteri metastazdır. Ancak klinik seyir ve prognoz açısından metastazdan önce benign-malign ayrımının yapılması oldukça önemlidir. Bunun için literatürde retrospektif olarak olgular incelenmiş ve altı temel histolojik kriter tanımlanmıştır. Bunlar; tümör hücrelerinde iğsi yapıların olması, veziküler nükleusların ve büyük nükleolusların olması, mitoz oranının artmış olması (10 büyük büyütme alanında 2 mitoz), nükleus/sitoplazma oranının artmış olması, pleomorfizm ve nekrozdur. Bu kriterlerden üç veya daha fazla varsa 'malign', bir veya iki kriter mevcutsa 'atipik', sadece fokal pleomorfizm varsa 'benign' granüler hücreli tümörler olarak adlandırılırlar (9). Malign grubun tedaviye yanıtları iyi olmayıp çoğunlukla mortal seyrederek. Klinik olarak malign tümörlerde lokal nüks, lenfojen ve daha az oranda da hematojen yolla metastaz görülür. Uzak organ metastazları daha çok akciğer, kemik, periferik sinirler ve peritoneal kaviteye olur. Başvuru esnasında tümör çapının büyük olması, lokal rekürrensle başvuru ve ileri yaş kötü prognostik faktörlerdir (10). Bizim olgumuzda da granüler hücreli tümör benign özellikler taşımaktaydı. Malign granüler hücreli tümörler literatürde oldukça nadir bildirilmiş olup, yönetiminde nasıl bir protokol izleneceği konusunda net bir görüş birliği yoktur. Tedavide geniş lokal eksizyon ve rejyonel lenf nodu diseksiyonu uygun yöntem olarak görünmektedir. Metastatik olgularda metastazektominin prognoza katkısı hakkında yeterli veriler henüz mevcut değildir (11).

Granüler hücreli tümörlerin ayrıntı tanısında, hibernom, onkositom, ektragastrointestinal stromal tümör (EGIST) ve rabdomyom akıldaki tutulmalıdır. Tümör hücreleri S100 ve CD 68 (KP1) içermesiyle rabdomyomdan, glikojen depolanmasıyla lipid yüklü hibernomdan, mitokondri içermemesi ile de onkositomdan kolaylıkla ayrılır. Granüler hücreli tümörler, gastrointestinal stromal tümörlerle de submukozal intestinal dokularda yerleşimleri açısından karışabilmesine karşın granüler hücreli tümörlerin c-kit ve CD34 pozitif olması ayrıntı tanıda yardımcıdır (12).

Bizim olgumuzun özgeçmişinde meme karsinomu nedeniyle unilateral mastektomi yapılmış ve adjuvant

radyoterapi almış olması, vulvanın granüler hücreli tümörünün meme karsinomu ile ilişkili olabileceğini düşündürmekle birlikte bu konuda literatürde henüz yeterli veriye ulaşılamamıştır. Chen ve ark. malign vulvar granüler hücreli tümörü olan ve meme metastazı olan bir olguyu 2012 yılında bildirmişlerdir (8). 1992 yılında, Uzoaru ve ark. düzenli takip olmayan meme karsinomlu bir hastada, malign granüler hücreli tümör saptandığını rapor etmişlerdir (6).

Granüler hücreli tümör tanısı alan olguların düzenli aralıklarla fizik muayene ve takiplerinin yapılması, eksizyon yerinde yada vücudun herhangi bir bölgesinde nodüler oluşumlar ve nüks açısından da hastaların ve hekimlerin dikkatli olması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Abrikossoff A. Über Myome, ausgehend von der querstreiften willkürlichen Muskulatur. Virchows Arch Pathol Anat Physiol 260: 215-233, 1926.
2. Ordonez NG, Mackay B. Granular cell tumor: a review of the pathology and histogenesis. Ultrastruct Pathol 1999; 23:207.
3. Horowitz IR, Copas P, Majmudar B. Granular cell tumors of the vulva. Am J Obstet Gynecol 1995; 173:1710.
4. Gokaslan ST, Terzakis JA and Santagada EA. Malignant granular cell tumor. J Cutan Pathol 21: 363-370, 1994.
5. Lack EE, Worsham GF, Callihan MD, Crawford BE, Klappenbach S, Rowden G and Chun B. Granular cell tumor: a clinicopathological study of 110 patients. J Surg Oncol 13: 301-316, 1980.
6. Uzoaru I, Filler B, Ray V, Hubbatd-Shepaid M and Rhee H. Malignant granular cell tumor. Arch Pathol Lab Med 116: 206, 1992.
7. Robboy SJ, Russell P, Anderson MC, Prat J, Mutter GL. Robboy's Pathology of the Female Reproductive Tract. New York, NY: Elsevier Health Sciences; 2009:100.
8. Jida Chen, Linbo Wang, Jing Xu, Tao Pan, Jianguo Shen, Wenxian Hu and Xiaoming Yuan. Malignant granular cell tumor with breast metastasis: A case report and review of the literature. Oncology Letters 4: 63-66, 2012.
9. Fanburg Smith JC, Meis Kindblom JM, Fante R and Kindblom LG. Malignant granular cell tumor of soft tissue: Diagnostic criteria and clinicopathologic correlation. Am J Surg Pathol 22: 779-794, 1998.
10. Enzinger RM, Weiss SW. Granular cell tumor in Soft Tissue Tumors. 4th edition. Mosby, St. Louis, pp1178-1206, 2001.
11. Mahoney A, Garg A, Wolpowitz D and Mahalingam M. Atypical granular cell tumor - apropos of a case with indeterminate malignant potential. Am J Dermatopathol 32: 370-373, 2010.
12. An JS, Han SH, Hwang SB, Lee JH, Min BW, Um JW et al. Granular cell tumors of the abdominal wall. Yonsei Med J 48(4):727-730, 2007.