

Olgu Sunumu

Agresif Anjiomiksoma: Olgu sunumu

*Aylin Ege GÜL⁽¹⁾, **Serap KOÇ⁽¹⁾, ***Sibel ŞENSU⁽¹⁾, *Sevinç Hallaç KESEK⁽¹⁾,
*Oluş API⁽²⁾, ****Nimet KARADAYI⁽¹⁾

Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği (1)

Dr.Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kadın Hastalıkları&Doğum Kliniği (2),

*Başasistan, **Asistan, ***Uzman Dr., ****Klinik Şefi,

Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Yazışma adresi: Dr.Aylin Ege Gül Denizer cd. E-5 Cevizli Sapağı, 81530, Kartal/İstanbul

e-posta: kartalpat@yahoo.com

ÖZET

Agresif anjiomiksoma, oldukça ender rastlanan, yavaş gelişen, lokal infiltratif bir stromal tümördür. Olgumuz 27 yaşında bir kadın hasta olup sağ inguinal bölgede üçüncü kez nüks eden kitle nedeni ile opere edilmiştir. Tedavide lokal eksizyon önerilmekle birlikte, olgumuza yeni bir nüksün önlenmesi için geniş eksizyon uygulanmıştır.

Anahtar kelimeler: Agresif anjiomiksoma, ayırıcı tanı

SUMMARY**Aggressive Angiomyxoma: Case Report**

Aggressive angiomyxoma is a rare, slowly progressive, locally infiltrative stromal tumour. The case we present is a 27-year-old woman with an inguinal mass making its third recurrence. Though the preferred therapy is local excision, wide excision is performed in our case to prevent another recurrence.

Key words: Aggressive angiomyxoma, differential diagnosis

GİRİŞ

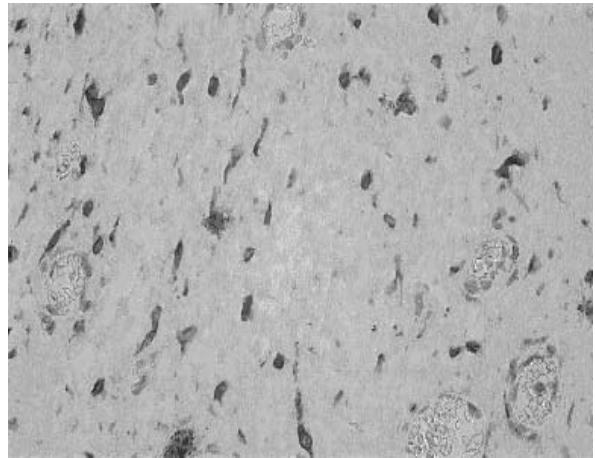
Agresif anjiomiksoma genelde 2.-3. dekatta, kadınlarda, pelvis ve perinede görülen nadir bir yumuşak doku tümördür (1). İlk olarak 1983 yılında Steepper ve Rosai tarafından tanımlanmıştır. Şimdiye kadar literatürde 100 kadar olgu bildirilmiştir (2). Cerrahi eksizyonun yeterli yapılamamasından dolayı nüksler sık görülmektedir (1). Olgumuz, ender rastlanması, tipik histopatolojik özellikleri ve yetersiz eksizyona bağlı olabileceğini düşündürülen tekrarlayan nüksleri nedeni ile literatür bilgileri eşliğinde tartışılmaya uygun bulunmuştur.

OLGU SUNUMU

1977 ve 1999 yıllarında iki kez inguinal herni operasyonu geçiren 27 yaşındaki bayan hasta son operasyondan 2 ay sonra büyümeye başlayan, ağrı ve yürüme zorluğu yaratan sağ kasıkta kitle nedeni ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenede spontan redüksiyonu olmayan labial herni saptandı. Labial herni, Gartner kisti ön tanıları ile operasyona alındı. Genel anestezi altında sağ labium majus dış kenarı boyunca kenara paralel yaklaşık 5 cm.lik kesi yapıldı. Çevre dokulara yapışıklıklar künt diseksiyon ile serbestleştirilip kitle eksize edildi.

Makroskopik incelemede 8X4X2 cm. ölçülerinde sınırları net seçilemeyen yuvarlakça, yumuşak kıvamlı, gri pembe renkli, parlak kitle saptandı. Mikroskopik incelemede mikroid hiposellüler stroma içinde iğsi hücreler, değişik çaplarda lümenleri açık, nispeten kalın duvarlı damarlar izlendi (**Resim 1**).

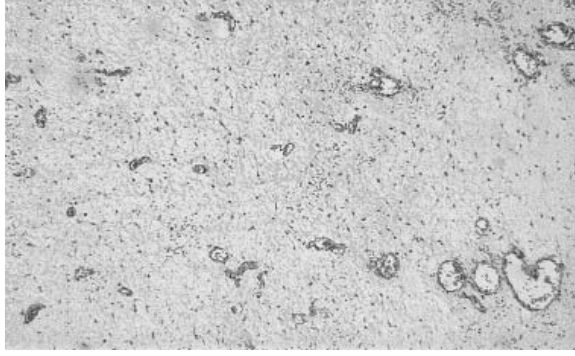
Resim 1: H-E X100. Mikroid stromada yıldızvari hücreler ve damar yapıları.



Pleomorfizm, mitoz, nekroz görülmedi. LSAB Alkalen Fosfotaz yöntemi ile yapılan immünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde SMA, HHF35, CD34, Sitokeratin, S100 (Dako Corporation, USA) ile boyanma

progesteron ve östrojen reseptörü (Dako Corporation, USA) ile fokal pozitif boyanma saptandı (Resim 2). Bu bulgularla olgu agresif anjiomiksoma tanısı aldı.

Resim 2: Desmin X 400. Tümör hücrelerinde desmin ile pozitif boyanma.



TARTIŞMA

Agresif anjiomiksoma genelde lokal infiltran, kadında pelvis ve perineyi tutan, yavaş büyüyen, multipl rekürrensler gösterebilen nadir mezenkimal bir tümördür (3). Östrojen hormonunun, büyümesini stimüle ettiği düşünülmektedir. Gebelikte hızlı büyüyen vakaların bildirilmiş olması bu görüşü desteklemektedir (4).

11 ve 70 yaşında olgular da bildirilmiş olmakla birlikte ortalama görülme yaşı 34 'dür (5). Olgumuz literatürde bildirilen ortalamaya yakın kabul edilebilecek şekilde 27 yaşındadır. En sık klinik ön tanılar, vulvar kitle, vulvar abse, lipom, Bartholin kisti, Gartner kisti, vajinal kist, vajinal prolapsus, levator herni, pelvik herni, servikal polip, ileofemoral trombozudur (6, 7, 8,9). Sebebi bilinmeyen ateş etyolojisi araştırılırken labia majusta ülseri stafilokokkus hominis ile enfekte kitle saptanan bir olgu da bildirilmiştir (10). Olgumuz labial herni, Gartner kisti ön tanıları ile operasyona alınmıştır. Makroskopik olarak lobüler, sınırları seçilemeyen, bazen fokal yağ ve bağ dokusunu invaze edebilen, yumuşak, pembe gri renkli, yer yer hemorajiler saptanabilen kitleler şeklindedir (5). Pedinküllü lezyonlar da bildirilmiştir (5). Mikroskopik olarak ise, miksoid stromada değişik miktarlarda kollagen, değişik boyutlarda (küçük veya orta boyda) damarlar , iğsi hücreler, ekstrasöz eritrositler bulunur (5, 6, 7, 8, 9). Mitoz izlenmez. Neoplastik hücreler fibroblasttan çok miyofibroblastta benzer (6). Bazı damarlarda medial hipertrofi ve fibrointimal

proliferasyon izlenebilir (9). Birkaç multi-nükleer dev hücre bulunduran bir olgu bildirilmiştir (5). Olgumuz literatürle uyumlu şekilde, lobule, yumuşak kıvamlı ve gri-pembe renkli olup sınırları net seçilememekteydi. Mikroskopik incelemede ise miksoid stroma, değişik çaplarda damarlar, ekstrasöz eritrositler izlenmekteydi.

Mikroskopik ayırıcı tanıya süperfisyal anjiomiksoma, anjiomiyofibroblastoma, miksoma, miksoid düz kas tümörleri (miksoliyom, miksoliyosarkom), periferik sinir kılıfı tümörleri, düşük dereceli malign fibröz histiositom, miksoliyosarkom alınmalıdır (5, 6). Literatürde agresif anjiomiksomayı taklit eden vulvar lenfödem bildirilmiştir (11). Stromanın miksoid oluşu benzer olmakla birlikte lenfödemde kalın duvarlı damarları, ekstrasöz eritrositlerin olmaması, çok sayıda ektatik lenf kanallarının olması ile ayrılabilir (11).

Ayırıcı tanıda yol gösterecek bir yöntem olan immünohistokimyasal incelemede genelde desmin ve vimentin pozitif iken sitokeratin ve S100 negatiftir (2, 5, 9). CD34 ve SMA bazı olgularda pozitif, bazılarında negatiftir. Östrojen ve progesteron çoğu olguda pozitifdir (5, 9). Olgumuzda vimentin pozitif, S100, CD34 ve SMA negatif boyanma göstermiştir. Östrojen ve progesteron reseptörü fokal boyanmıştır. Tümör komputeze tomografi, magnetik rezonans ve ultrasonografi ile tanınabilir. Bu yöntemler derin yerleşimli olgularda lezyonun uzanımını belirlemede yararlı olurlar. Büyük agresif anjiomiksomalarda selektif anjiyografi ile damarların belirlenmesi gerektiğini bildiren yayınlar vardır (2).

Tedavide lokal eksizyon tercih edilmelidir (2, 5, 6, 7, 8, 9). İlerlemiş olgularda perianal rezeksiyona gidilebilir. Olgumuzda da geniş eksizyon uygulanmıştır.

Agresif anjiomiksomaların multipl rekürrens gösterdiği bazı yayınlar mevcuttur (3, 8). Literatürde Blandamura ve arkadaşları tarafından multipl rekürrenslerle seyreden anjiomiksoma tanısı olan genç bir kadın hastanın akciğer metastazı nedeniyle öldüğü bildirilmiştir (12). Literatürde ikinci rekürrensinde ischiorektal fossa, rektum ve vajinaya kadar uzanan kitle ile gelen hastada gonodotropin releasing hormon (GnRH)

agonisti tedavisi uygulanmış, 3 aylık tedavi sonunda radyolojik tam gerileme, ikinci 3 aylık tedavi sonrası radyolojik tam iyileşme elde edilmiş bir olgu mevcuttur (8). Antihormonal tedavinin adjuvan olarak kullanımını destekleyen başka yayınlar da bulunmaktadır (5, 9).

Yavaş büyüdüğü bilinen agresif anjiomiksomaların takibinin uzun olması gerektiği bildirilmektedir (5, 6). Lokal rekürens önlemek için intraoperatif anjiografik embolizasyon ile tümörde iskemi yaratılarak daha iyi görünür hale getirildiği, buna ek olarak intraoperatif elektron beam radyoterapi ve eksternal radyasyon uygulaması yapıldığı da bildirilmiştir (7).

SONUC

Orta yaş grubundaki kadınlarda rastlanabilen ve yavaş seyirli bir tümör olan agresif anjiomiksoma lokal invazyon yapması nedeni ile yetersiz eksizyon sonrasında sık olarak nüksetmektedir. Konvansiyonel ve immünohistokimyasal ayırıcı tanısı önemli olup rekürrensin önlenmesi için yeterli genişlikte eksizyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Rosai J. *Female Reproductive System in Ackerman's Pathology. Ch 19 ed. Rosai J. St. Louise Mosby Year Book. 1996; 1319-39.*
2. Steiner E, Schadmand- Fischer S, Schunk K. *Perineal excision of a large angiomyxoma in a young woman following magnetic resonance and angiographic imaging: Case report. Gynecol Oncol. 2001 Aug; 82 (3): 568- 70.*
3. Papachristou DJ, Batistatou A, Paraskevidis E, Agnantis NJ. *Aggressive angiomyxoma of the vagina: a case report and review of the literature. Eur J Gynaecol Oncol. 2004; 25 (4): 519-21.*
4. Matsuzaki A, Moratia T, Kaboyashi Y. *Aggressive angiomyxoma in 11 year old boy. BJU Int. 2001 Jul; 88 (1): 124.*
5. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M. *Aggressive anjiomyxoma: A clinicopathologic study of 29 female patients. Cancer, 1996 Jul 1; 78 (1): 79-90.*
6. Macarenhas L, Knagg J, Clark J: *Aggressive anjiomyxoma of the female pelvis and perineum: Case report and literature review. Am J. Obstet Gynecol. 1993 Sep; 169 (3): 555-56.*

7. Hanoch J, Prus D, Milwidsky A. *Aggressive vulvar angiomyxoma. Acta Obstet Gynecol Scand. 2000 Aug; 79 (8): 712-13.*

8. Fine BA, Munoz AK, Litz CE. *Primary medical management of recurrent aggressive anjiomyxoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. Gynecol Oncol. 2001 Apr; 81 (1): 120-22*

9. Wescott CJ, Gardner R, Marks GJ. *Aggressive angiomyxoma presenting floor hernia. Surgery 1997 Nov; 122 (5): 969-72*

10. Toki T, Katoh K, Nakayama H. *Aggressive angiomyxoma of the vulva associated with severe infection. Obstet Gynecol 1999 Nov; 94 (5 Pt2): 863.*

11. Vang R, Connelly JH, Hammill HA. *Vulvar hypertrophy with lymphedema. A mimicker of aggressive angiomyxoma. Arch Pathol Lab Med. 2000 Nov; 124 (11): 1697-99.*

12. 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 Oct; 34 (10): 1072-74.*