

Postpartum Vulvar Pedünküle Cellüler Anjiofibrom: Olgu Sunumu

Postpartum Pedunculated Angiofibroma Of The Vulva: Case Report

Zercan KALI*

*Gözde Akademi Hastanesi, Kadın Doğum Bölümü, Malatya / TÜRKİYE

ÖZET

Cellüler anjiofibrom vulvanın nadir görülen yavaş büyüyen benign mezenkimal tümördür. Klinik semptom genelde yoktur, premenopozal yaş grubunda daha sık tespit edilir. Vulvar bölgede daha sık izlenir. Genellikle bu benign tümörlerde stroma invazyonu görülmez ve tedavide basit lokal eksizyon yeterlidir. Kadın ve erkeklerde eşit oranda görülmekle birlikte; gerçek insidansı net değildir 46 yaşında kadın hasta, yaklaşık 8 cm boyutlarında, iyi sınırlı, belirgin, solid, vulvada sağa deviye şekilde, sapsız kitle şikâyeti ile başvurdu. Hasta öyküsünde kitlenin 3. vajinal doğumdan hemen sonra çıktığını, adetle büyüyüp, adet bitiminde küçüldüğünü ifade etti. MR sonucu; mevcut kitlenin düzgün sınırlı, solid ,IVKM sonrası yoğun kontrast tutulumu gösterdiği tespit edildi. İmmünohistokimyasal olarak CD34: vasküler yapılar (+) ,Düz kas Aktin: fokal + tespit edildi. S100 ,ki67 %1 (+),CD31: vasküler yapılar (+) idi. ER ve PR (+) idi. Vulvovajinal cellüler anjiofibroma patofizyolojisinin daha net anlaşılması yeni tedavi rejimlerine alternatif sunacaktır

Anahtar Kelimeler: Cellüler anjiofibrom, vulvar kitle, hormon reseptör.

ABSTRACT

Cellular angiofibroma is a rare, slow-growing benign mesenchymal tumor of the vulva. There are no clinical symptoms in general, it is detected more frequently in the premenopausal age group. It is observed more frequently in the vulvar region. Stroma invasion is not usually seen in these benign tumors and simple local excision is sufficient for treatment. Although it is seen equally in men and women; the true incidence is not clear. A 46-year-old female patient presented with a well-circumscribed, prominent, solid, vulva deviated to the right pedunculated mass of approximately 8 cm. In her history, the patient stated that the mass appeared after the third vaginal delivery, enlarged with menstruation, and decreased at the end of menstruation. MRI result; determined that the present mass was well-defined, solid, and showed intense contrast enhancement after IVC. Immunohistochemically CD34: vascular structures (+), Smooth muscle Actin: focal + were detected. S100, ki67 1% (+), CD31: vascular structures were (+). ER and PR were (+). The clearer pathophysiology of vulvovaginal angiofibroma will offer an alternative to new treatment regimens.

Keywords: Cellüler angiofibroma, vulvar mass, hormone receptor.

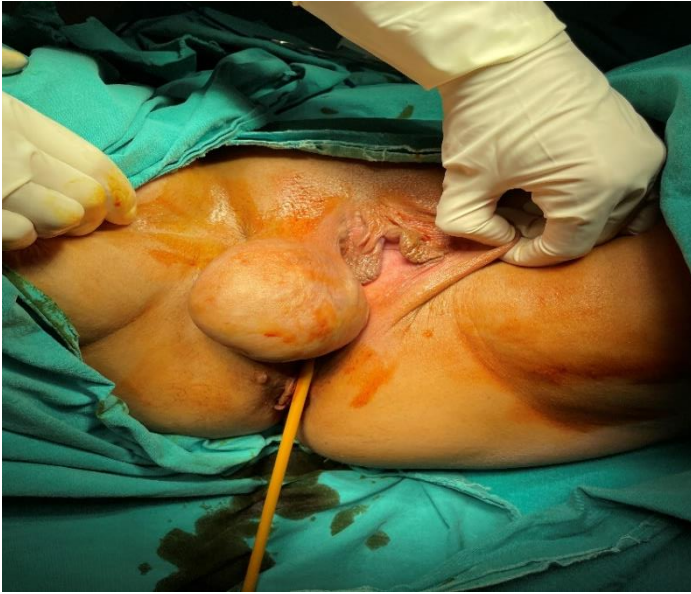
GİRİŞ

Cellüler anjiofibrom 1997'de Nucci tarafından nadir görülen , yavaş büyüyen ,benign bir tümör olarak tanımlandı (1). Selüler anjiofibrom, en sık distal genital bölgede yerleşim gösterir. Kadın ve erkeklerde eşit oranda görülmekle birlikte ; gerçek insidansı net değildir .Kadınlarda en sık vulvovajinal bölgede ve erkeklerde ise skrotum, spermatik kord ve paratestiküler dokularda ortaya çıkmaktadır. 2002 yılında ise Dünya Sağlık Örgütü(WHO) kadınlarda vulvada ve erkeklerde inguinokrotal bölgede görülen bu tümörün ortak adını Cellüler Anjiofibrom olarak belirlemiştir. (2,3) Klinik vulvar bölgede daha sık izlenir. Genellikle stromal invazyon görülmez ve tedavide basit lokal eksizyon yeterlidir. Çok nadir olarak ;özellikle vulvar yerleşimli olanlarda hücresel atipi/Sarkomatöz Transformasyon görülebileceği bildirilmiştir(4).Tedavisinde güvenli cerrahi sınırlarla total eksizyon ve sonrasında yakın takip önerilmektedir

OLGU

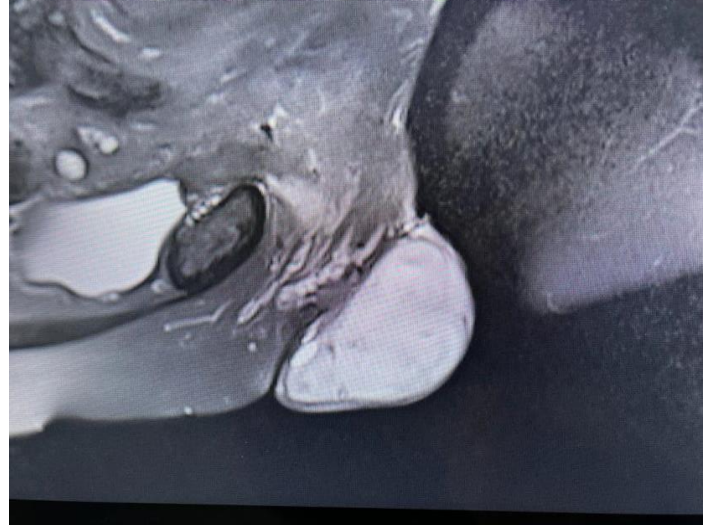
46 yaşında hastamız , yaklaşık 8 cm boyutlarında, iyi sınırlı, belirgin, solid, vulvada sağa deviye şekilde ,saplı kitle şikayeti ile başvurdu.(Resim 1)

Resim 1.

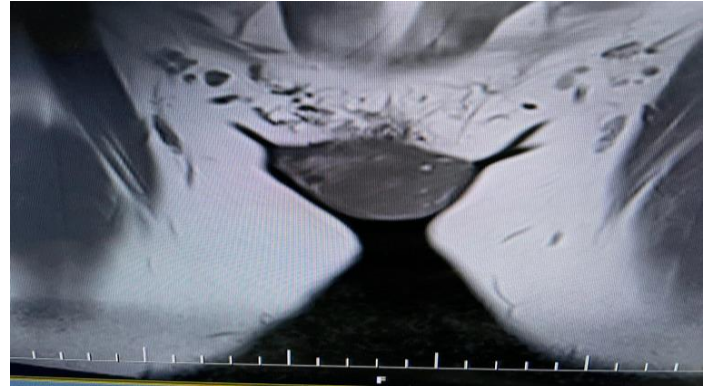


Hasta öyküsünde kitlenin 3. vajinal doğumdan hemen sonra çıktığını ,adetle büyüüp, adet bitiminde küçüldüğünü ifade etti. Kitle ağrısız idi , büyüklüğü itibari ile hastayı rahatsız etmesi üzerine başvurmuştu..Adetle olan ilişkisi nedeniyle endometriozis ön tanıda düşünüldü.Yapılan jinekolojik muayenede kitle dışında bulgu yoktu MR sonucu; mevcut kitlenin düzgün sınırlı ,solid ,IVKM sonrası yoğun kontrast tutulumu gösterdiği tespit edildi . Öntanı olarak leiomyom? leomyosarkom? olarak raporlandı. (Resim2,3) Laboratuvar parametrelerinden hematolojik ve biyokimyasal parametreleri ve CA 125 seviyesi dahil olmak üzere tümör markerları normaldi. Kitle kapsülü ile total eksize edildi, spesmen patolojik incelemeye gönderildi.Hastadan aydınlatılmış yazılı onam alınmıştır.

Resim 2.

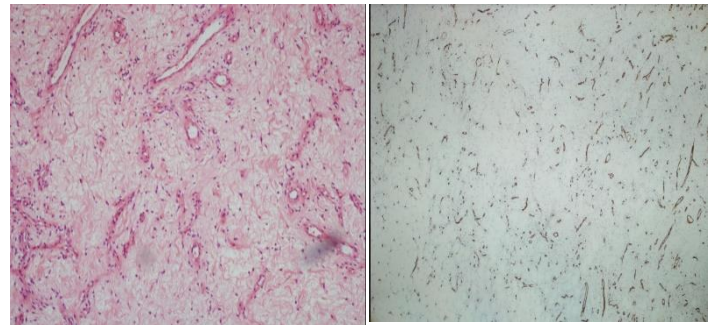


Resim 3.



İmmünohistokimyasal olarak CD34:vascüler yapılar (+) ,Düz kas Aktin :fokal + tespit edildi . S100 , ki67%1 (+),CD31: vascüler yapılar (+) idi. ER ve PR (+) idi.(Resim 4,5)

Resim 4-5.



TARTIŞMA

Cellüler anjiofibrom kadınlarda daha erken, çoğunlukla beşinci dekatta ortaya çıkma eğilimi gösterirken, erkeklerde en çok yedinci dekatta görülür (1) Kadınlarda tümör boyutu ortalama 3cm iken ,erkeklerde ise ortalama 7 cm 'dir. Kadınlarda genellikle kitle boyutu daha küçüktür. (2)

Yerleşim yerine bağlı olarak, Bartholin kisti (labia), vulvar kist, lipom, sapsız leiomyom gibi preoperatif yanlış tanı konabilir.(4). Morfolojik görüntü itibari ile soliter fibröz tümör, leiomyom, anjiyomiyofibrom ve derin agresif anjiyomiksomanın ile benzerlik gösterir, ayırıcı tanı için yapılması gerekmektedir (5,6) .

Cellüler anjiyofibromlar mikroskopik olarak, iyi sınırlı, genellikle kapsüllü ve yüzeysel dokuyu içeren, ancak bazen dermisi tutabilen hücresel bir neoplazm olarak gözlemlenir (7). Cellüler anjiyofibrom ve derin (agresif) anjiyomiksoma ayırımında anjiyomiksomanın hipocellüleri, miksoid zemini ve infiltratif sınırı anlamlıdır . (8).Literatür ile uyumlu olarak bizim hastamızın 3 yıllık yapılan takibinde henüz nüks tespit edilmemiştir.

İmmünohistokimyal olarak bakıldığında genelde , CD34 pozitifliği izlenmez. (9).Ancak bizim vakamızda ; literatür ile uyumsuz olarak CD34:vascüler yapılar pozitif tespit edildi. Düz kas Aktin fokal pozitif tespit edildi . S100 , ki67%1 (+),CD31: vascüler yapılar (+) idi.

Cellüler anjiyofibrom genellikle 5. dekad ,orta yaş hastalığı olarak düşünülmektedir. Ancak yapılan son çalışmalar ile birçok vulvovajinal mezenkimal tümörde Estrojen receptör ve/veya Progesteron receptör pozitiflikleri tespit edilmiş olup ,genç yaş grubunda da sıklığının daha fazla olduğu düşünülmüştür (9) .Literatürde asemptomatik tanımlanan bu kitle, bizim olgumuzda adetle büyüyen adet sonrası küçülme özelliği göstermesi ile literatürdeki vakalardan farklılık göstermektedir . Nitekim bu bakış açısıyla literatür incelendiğinde ; 80 yaşında meme CA ile uzun yıllar tamoxifen tedavisi alan postmenapozal bir hastada,tamoxifenin mezenkimal hücreleri uyarımına bağlı olarak vajinal hücresel anjiyofibrom vakasına rastlanılmıştır (10).

Bu bilgiler ;etyolojide hormonal değişimin de yer aldığını düşündürmektedir. Bizim vakamızda da Estrojen Receptör ve Progesteron Receptör durumu pozitif tespit edilmiştir

SONUÇ

Vulvovajinal cellüler anjiyofibroma patofizyolojisinin daha net anlaşılması yeni tedavi rejimlerine alternatif sunacaktır .Bu tümörlerin hormonal olarak küçültülmesi ; hem nüks tedavisinde ,hem de mevcut kitlelerin cerrahi eksizyonunda alternatif bir tedavi olabilir. Ayrıca çok büyük boyutta pelvik yerleşimli kitlelerde hormonal baskılanma ile tümör gerilemesi cerrahi eksizyona yardımcı olabilir ve morbiditeyi sınırlayabilir.Özetle; hormon supresif tedavi yaklaşımları gelecekte umut vaat eden bir tedavi rejimi olarak düşünülebilir.

KAYNAKLAR

- 1.Nucci MR, Granter SR, Fletcher CD. Cellular angiofibroma: a benign neoplasm distinct from angiofibroma and spindle cell lipoma. Am J Surg Pathol. 1997;21 :636-644.
- 2.Mandato VD, Santagni S, Cavazza A, Aguzzoli L, Abrate M, La Sala GB. Cellular angiofibroma in women: a review of the literature. Diagn Pathol. 2015;10:114
- 3.Nielsen GP, Young RH, Dickersin GR, Rosenberg AE. Angiofibroma of the vulva with sarcomatous transformation ("angiofibrosarcoma"). Am J Surg Pathol 1997;21:1104-1108.
- 4.Mandato VD, Santagni S, Cavazza A, Aguzzoli L, Abrate M, La Sala GB. Cellular angiofibroma in women: a review of the literature. Diagn Pathol. 2015;10:114

- 5.Chen E, Fletcher CDM. Cellular angiofibroma with atypia or sarcomatous transformation: clinicopathologic analysis of 13 cases. Am J Surg Pathol 2010;34:707-714.
- 6.Cao D, Srodon M, Montgomery EA, et al. .Lipomatous variant of angiofibroma: report of two cases and review of the literature. Int J Gynecol Pathol 2005;24:196-200.
- 7.Schoolmeester JK, Fritchie KJ. Genital soft tissue tumors. J Cutan Pathol 2015;42:441-451.
- 8.Iwasa Y, Fletcher CDM. Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. Am J Surg Pathol 2004;28:1426-1435
- 9.McCluggage WG, Maxwell P. Aggressive angiofibroma of pelvic parts exhibit estrogen and progesterone receptor positivity. J Clin Pathol 2000;53:603-605
- 10.Varras M, Akrivis C, Demou, E,Kitsiou, .Angiofibroma of the vagina in a postmenopausal breast cancer patient treated with tamoxifen: clinicopathologic analysis of a case and review of the literature. Int J Gynecol Cancer Mar-Apr 2006;16:581-585