



Skrotal Agresif Anjiyomksom

Scrotal Aggressive Angiomyxoma

Adem Altunkol¹, Hakan Erçil¹, Nevzat Can Şener¹, Ediz Vuruşkan¹, Tardu Çınar¹, Umut Ünal¹

¹Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, Adana.

Cukurova Medical Journal 2014;39(2):357-361.

ÖZET

Agresif anjiyomksoma (AAM); sıklıkla pelvik yumuşak dokular ve perinede ortaya çıkan, nadir görülen benign bir tümördür. AAM ilk kez 1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından tanımlanmıştır. Ana tedavi metodu geniş lokal eksizyodur. Yüksek rekürrens oranı vardır. Bu vakada 32 yaşında skrotal anjiyomksom olgusunu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Anjiyomksom, Skrotal, Agresif

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma (AAM) is a rare benign tumor, often arising in the pelvic soft tissues and perineum. AAM was first described by Steper and Rosai in 1983. The main treatment method is local excision with wide margins. A high recurrence rate is reported. In this case report, we aimed to discuss a case of scrotal aggressive angiomyxoma of a 32-year-old case with literature.

Key Words: Angiomyxoma, Scrotal, Aggressive

GİRİŞ

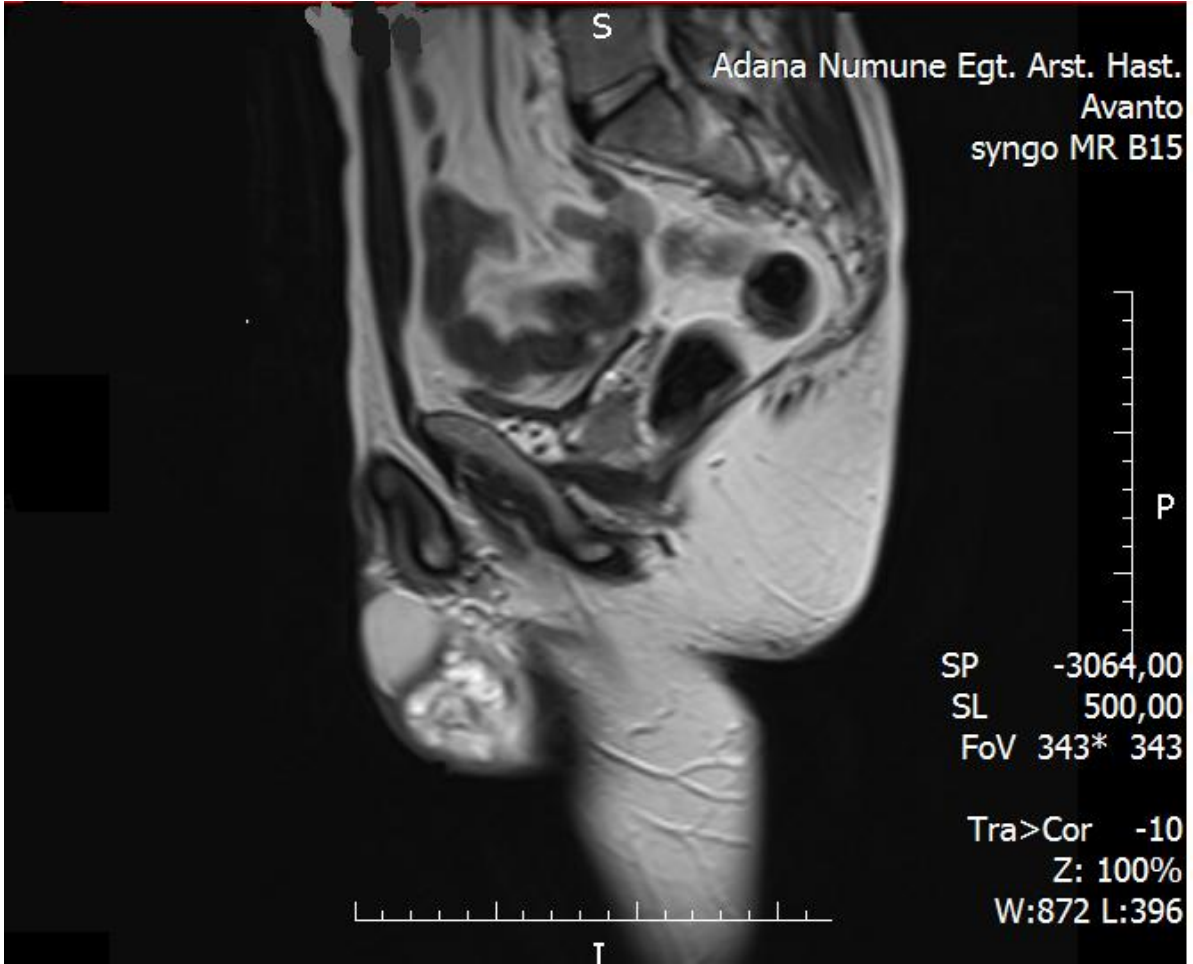
Agresif anjiyomksom; çoğunlukla genç yetişkin bayanlarda görülen, pelvik ve perineal bölgeden kaynaklanan lokal agresif miksoid mezankimal kaynaklı nadir bir tümördür¹. İlk kez 1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından tanımlanmıştır². Agresif anjiyomksom, anjiyomiyofibroblastom ve süperfisyel anjiyomksom olmak üzere üç tipi vardır³. Genellikle vulva, vagina ve pelvis yerleşimlidir. Nadiren büyük boyutlara ulaşarak iskiorektal fossaya ve retroperitona doğru uzanır. Erkeklerde nadir olarak görülür. Genelde inguinal ve skrotal bölgede yerleşimi bildirilmiştir^{4,5}. Bu tümör erkeklerde nadiren skrotumda görülür. Herni veya hidroseli taklit edebilir⁶.

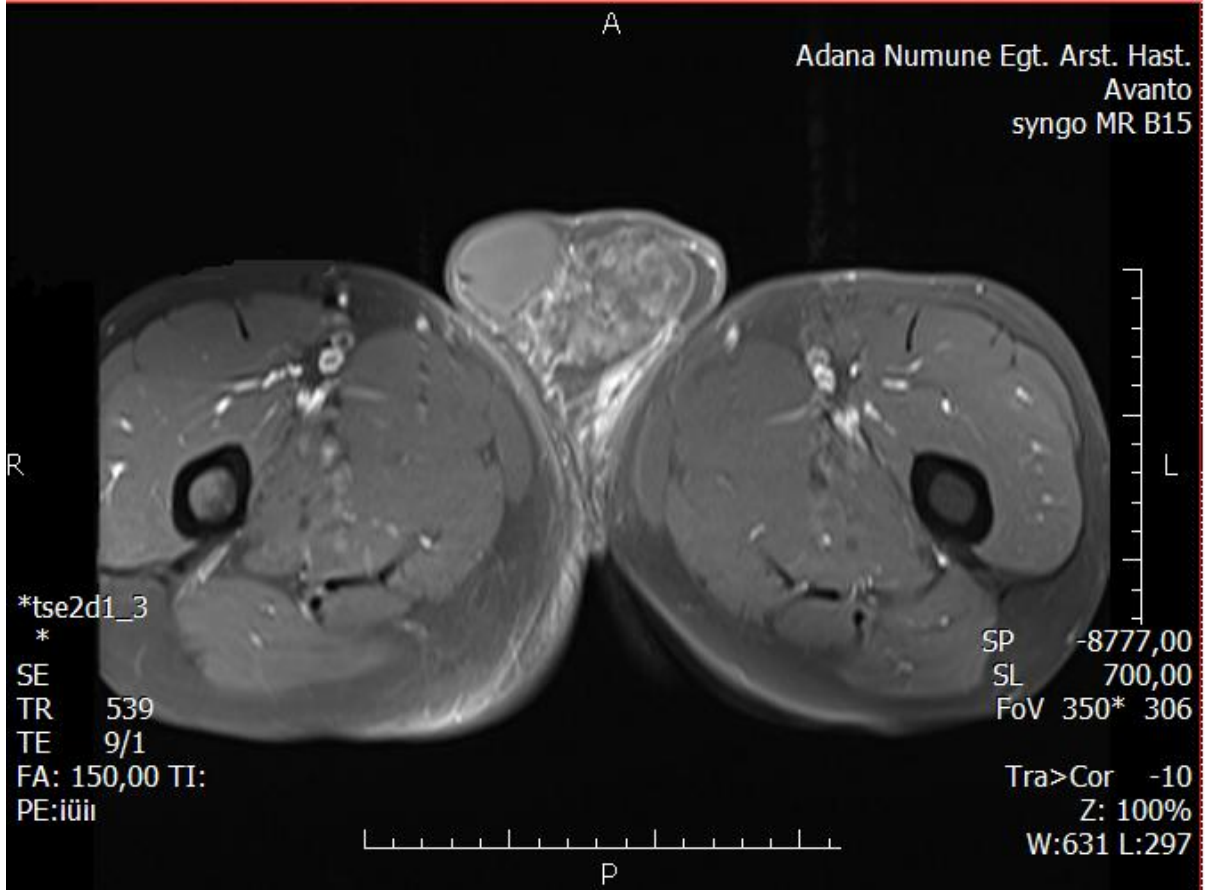
OLGU SUNUMU

32 yaşında erkek hasta yaklaşık 7 yıldır skrotumda ağrısız ve yavaş olarak büyüyen şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde anlamlı bir özellik bulunmamaktaydı. Genital sistem muayenesinde; skrotum alt yarısında sol testisin altında, testisle ilişkisi olmayan, yaklaşık 8x6 cm çapında palpabl kitle saptandı. Diğer sistem muayenelerinde patolojiye rastlanmadı. Tümör markerlarından alfa fetoprotein 3,5 IU/ml beta hcg 0,1 mU/mL ve laktat dehidrogenaz 208 IU/L sonucuyla normal sınırlardaydı. Kanama diyatezi ve diğer labratuvar testleri normal sınırlardaydı. Ultrasonografide (USG) skrotum sol yarısında heterojen intraabdominal yağ dokusuna benzer ekojenite göstermeyen aperistaltik, lobüle konturlu 8x6 cm

boyutlarında lezyon rapor edildi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol testisin önünde, kısmen yukarı doğru uzanan, 65x63x53 mm boyutlarında heterojen sinyalli, T2 A sekanslarda genelde hiperintens, T1 A sekanslarda hipointens, kontrast madde ile boyanan kitlesel lezyon olarak rapor edildi (Resim 1A ve 1B). Hastaya yüksek inguinal insizyonla tümör ekzizyonu yapıldı. Perioperatif komplikasyon görülmedi. Histopatolojik incelemede makroskopik olarak 7x5x4 cm boyutunda lobüle ve heterojen görünümde yeşil-sarı-beyaz renkli ve parlak alanlar içeren yumuşak kıvamlı kitle rapor edildi.

Mikroskopik incelemede ince ve kalın duvarlı damarlar içeren hiposelüler miksoid stroma içerisinde içsi ve yıldızlı şekilli hücrelerden oluşan proliferasyon görüldüğü ve buna hyalinizasyon ve fokal hemoraji alanlarının eşlik ettiği rapor edildi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede Vimentin, Desmin, ER, PR ve CD34 ile pozitif boyanma, Aktin ile fokal pozitif boyanma saptandı. Bu bulgularla olguya skrotal agresif anjiyomiksom tanısı konuldu. Hasta 3'er aylık periyodlarla USG ile takibe alındı. Post operatif 3 aydır nüksüz takip edilmektedir.





TARTIŞMA

Dünya genelinde 24'ü erkek olan yaklaşık 100 agresif anjiyomiksom vakası bildirilmiştir. Sıklıkla 13 ile 78 yaş arası erkeklerde görülür. Agresif anjiyomiksom skrotum (38%), spermatik kord (33%), perineal bölge (13%) ve mesane gibi intrapelvik organları içeren pelvipereineal intersitisyel dokulardan türemiştir. Özkan ve arkadaşları sağ uylukta ortaya çıkan bir olgu da bildirmişlerdir². Agresif anjiyomiksomun nadir olarak görülmesi ve semptomlarının tipik olmamasından dolayı sıklıkla tanısında güçlükler yaşanabilmektedir¹. USG gibi görüntüleme yöntemleri ile tümörün tanımlanması zordur. Skrotal MRG ile tümörün anjiyomatoz ve miksomatoz yapısı en iyi şekilde görüntülenmektedir⁶. Agresif anjiyomiksom yüksek

lokal infiltrasyon kapasitesine sahiptir. Cerrahi sınır pozitifliği nüks için en önemli faktör olmasına rağmen, geniş ve cerrahi sınır negatif eksizyonlarda bile nüks bildirilmiştir⁷. İlk tanımlandığı yıllarda metastaz yapmadığı belirtilmiş olsa da literatürde son yıllarda akciğer metastazları nedeniyle ölümlerle sonuçlanan vaka bildirilmiştir⁸. Bizim olgumuzda kısa dönemli takiplerde lokal nüks ve uzak metastaz görülmedi.

Agresif anjiyomiksomun tedavisi sağlam cerrahi sınırlarla total olarak eksizyondur. Tümör hücrelerinin infiltrasyon kapasitesinin yüksek olması ve cerrahi sınırlarda tümörün devamlılığı rekürrens için önemli risk faktörleridir². Morag ve arkadaşları bulber üretraya bitişik haldeki skrotal kitleyi tam olarak eksize ettikten sonraki 3 yıllık takiplerde rekürrens olmadığını bildirmişlerdir⁶.

Eskicioğlu ve arkadaşları sağ labium majusta son iki yılda ortaya çıkan kitleye yaptıkları ekzisyon sonrası 2 yıllık takiplerde rekürrens tespit etmediklerini bildirmişlerdir⁹. Yuca ve arkadaşları ise servikal bölgedeki süperfisyel anjiyomiksoma olgusunun cerrahi sonrası 1 yıllık takiplerinde nüksetmediğini bildirmişlerdir³. Rocco ve arkadaşları da çevresinin uzunluğu 106 cm ve ağırlığı 30 kg olan agresif skrotal anjiyomiksom olgusunda cerrahiden 3 ay sonrasında nüks bildirmişler ve yeniden ekzisyon hazırlığı yapılırken GnRH analogları ile adjuvan terapi uygulandığını rapor etmişlerdir. Yazarların bu tedavisi sonrasında tümörün büyümesinin kontrol altına alınacağını ve küçülebileceğini amaçladığı görülmektedir¹⁰. AAM'de östrojen ve progesteron reseptörlerinin bulunması, tümörün hormona duyarlı olduğunu ve rekürrenlerin hormon ile önlenebileceğini veya tedavi edilebileceğini düşündürmektedir. Pirinççi ve arkadaşları skrotal agresif anjiyomiksom olgusuna cerrahi ekzisyon yaptıklarını ve cerrahiden 3 ay sonra lokal nüks geliştiğini ve bu nedenle yeniden cerrahi önerdiklerini rapor etmişlerdir¹.

Skrotal AAM sebepli orşiektomiler de yapılabilmektedir. Örneğin, literatürde epididim kaynaklı AAM ile orşiektomi yapılmış bir olgu mevcuttur¹¹. Skrotal AAM nedeniyle orşiektomi yapılmaması için kitlenin operasyon öncesi iyi tanınması gerekmektedir. Bu bağlamda, radyolojik bir takım kriterlerden söz edilebilir. Örneğin, AAM, BT görüntülemeye kaslara göre hipointens; T2 ağırlıklı MR görüntülerinde yüksek işaret yoğunluğu göstermektedir. Özellikle kontrastlı görüntülemeler ile tümör tanısı daha başarılı bir şekilde konulmaktadır¹².

Skrotal AAM ekzisyonu sonrasında nüks olgular sıkça görülmektedir. Literatürde nüks sıklığı %36-72 arasında izlenmektedir¹³. Nüks eden olgulara, tekrarlayan cerrahiler uygulanabilir. Rocco ve arkadaşları yayınladıkları olgu sunumunda sekonder cerrahi uygulayacaklarını bildirmişlerdir¹⁰. Ayrıca hormon reseptörleri mevcut olan bu olguya nüks hastalık tedavisi olarak GnRH analogları da uygulanabileceği literatürde

belirtilmiştir¹⁴. Rekürren hastalığın radyoterapi ile dahi tedavisi bildirilmiştir¹⁵.

Bizim olgumuzdaki kitlenin 7 yıldır mevcut olduğu ve yavaş ilerlediği tespit edildi. Anjiyomiksomun uzun süre nüks etmediği olgular yanında çok kısa sürede nüks ettiği olgular da bildirilmiştir. Hastamıza yapılan cerrahi ekzisyonunda cerrahi sınır negatif olarak rapor edildi. 3 aylık kısa dönemli takiplerde nüks görülmedi.

Sonuç olarak; USG ve özellikle MRG, anjiyomiksom tanısında, ekzisyon sınırlarının belirlenmesinde, kitlenin çıkarılmasında ve kitlenin yapısının tanınmasında büyük faydalar sağlamaktadır. Tamamen ekzisyon, ekzisyon sonrası yüksek nüks riski bulunan bu olgularda, nüks ihtimalini azaltmakla birlikte uzun süreli takipler nükslerin saptanmasında önemlidir. Cerrahi sınırları pozitif olan olgulara yeniden ekzisyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Pirinççi N, Kaba M, Geçit İ, Güneş M, Ceylan K. Skrotal agresif anjiomiksoma. Tıp Araştırmaları Dergisi. 2012;10:103-5.
2. Özkan ÖF, Çelik AŞ, Özkul F, Çelik A, Gümrükçü G, Caymaz İ. Erkeklerde Nadir Görülen Yumuşak Doku Tümörü: Agresif Anjiyomiksom. Konuralp Tıp Dergisi. 2012;4:38-40.
3. Yuca K, Kırıs M, Kösem M, Kiroğlu F, Çankaya H. Servikal Süperfisyel Anjiomiksoma. KBB-Forum. 2005;4:188-191.
4. Lin HC, Liu CC, Kang WY, Ke HL, Li CC, Wu WJ et al. Huge aggressive angiomyxoma: a case report and literature review. Kaohsiung J Med Sci. 2006;22:301-4.
5. Kondo T. Aggressive angiomyxoma in the inguinal region: a case report. J Med Case Reports. 2010;4:396.
6. Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive Angiomyxoma of the Scrotum Mimicking Huge Hydrocele: Case Report and Literature Review. Case Rep Med. 2009;157624.

7. Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol.* 2000;4:99-123.
8. 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;34:1072-4.
9. Eskicioğlu F, Gökmen T. Agresive angiomyxoma: case report. *Journal of Clinical and Experimental Investigations.* 2012; 3: 420-22.
10. Rocco F, Gozzi G, Spinelli MG, Rocco BM, Albo G, Finkelberg E. Massive recurring angiomyxoma of the scrotum in a obese man. *Rare Tumors* 2011; 3:e31.
11. Al-Omar M, Kwan K, Tweedie E, Luke PP . Aggressive angiomyxoma of the epididymis. *Can J Urol.* 2005;12:2772-3.
12. Outwater EK, Marchetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive angiomyxoma: findings on CT and MR imaging. *AJR* 1999;172:435-38.
13. Chihara Y, Fujimoto K, Takada S, Hirayama A, Cho M, Yoshida K, et al. Aggressive angiomyxoma in the scrotum expressing androgen and progesterone receptors. *Int J Urol.* 2003;10:672-5.
14. Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, Seki H, Koyanagi T. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist. *Int J Urol.* 2004;11:432-5.
15. Rhomberg W, Jasarevic Z, Alton R, Kompatscher P, Beer G, Breiffellner G. Aggressive angiomyxoma: irradiation for recurrent disease. *Strahlenther Onkol.* 2000;176:324-6.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Nevzat Can Şener
Sağlık Bakanlığı, Adana Numune EA Hastanesi,
Üroloji Kliniği
Yüreğir, Adana
Email: cansener14@gmail.com

geliş tarihi/received :19.08.2013

kabul tarihi/accepted:01.10.2013