

OLGU BİLDİRİMİ

Adolesanda Nadir Bir Genital Kitle Nedeni Olarak Yüzeyel Anjiyomiksoma*

Bilge TÜREDİ¹, Mehmet Uğur YILMAZ¹, Merve DEDE²,
Mehmet Mazhar UTANĞAÇ¹, Özlem SARAYDAROĞLU³,
Mehmet Emin BALKAN¹, Nizamettin KILIÇ¹

¹ Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı, Bursa.

² Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa.

³ Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Çocuklarda genital bölge kitlelerinin ayırıcı tanısında abseler, hemanjiomlar ve yumuşak doku kaynaklı kitleler yer alır. Labial anjiyomiksomalı adolesan hastayı sunmayı amaçladık. On dört yaşında kız hasta 9 ay içinde progresif büyüyen sağ labiumda sert, immobil, ağrısız bir kitle ile başvurdu. Yapılan manyetik rezonans incelemede sağ labium majus düzeyinde 42x33x38 mm boyutlu, multilokule, lobule konturlu kitlesel lezyon saptandı. Eksize edildi ve patolojisi anjiyomiksoma ile uyumlu saptandı. Hastanın lokal nüks açısından takipleri devam etmekte olup ameliyat sırasında ve sonrasında herhangi bir sorun yaşanmadı. Genitoüriner anjiyomiksomalı adolesanlarda nadiren görülür. Cerrahi eksizyonu ve lokal nüks açısından postoperatif yakın takibi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Adolesan. Anjiyomiksoma. Genital.

Superficial Angiomyxoma: A Rare Cause of Genital Mass in Adolescent

ABSTRACT

Abscess, hemangiomas and soft tissue masses are present in the differential diagnosis of genital masses in children. We aimed to present an adolescent patient with labial angiomyxoma. Fourteen years-old girl had a hard, immobile, painless mass in her right labium which has been growing progressively for last 9 months. Magnetic resonance imaging revealed a 42x33x38 mm sized, multiloculated and lobulated contoured mass in right labium. The mass was excised and the pathological examination was compatible with angiomyxoma. There are no intraoperative or postoperative complications. She had no local recurrence in postoperative 1 year-follow-up. Genitourinary angiomyxomas are rarely seen in adolescent patients. Close follow-up after surgical excision for local recurrence is essential.

Key Words: Adolescent. Angiomyxoma. Genital. Mass.

Geliş Tarihi: 25.Mayıs.2020

Kabul Tarihi: 27.Ekim.2020

* 10. Ulusal Pediatrik Üroloji Kongresi'nde (16-19 Mayıs 2019, Samsun) poster bildiri olarak sunulmuştur.

Dr. Bilge TÜREDİ
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,
Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı,
Bursa.
Tel: 0 533 549 07 17
E-posta: blgtrd@gmail.com

Yazarların ORCID ID Bilgisi:

Bilge TÜREDİ: 0000-0003-3532-0912
Mehmet Uğur YILMAZ: 0000-0003-2468-1333
Merve DEDE: 0000-0003-2346-7802
Mehmet Mazhar UTANĞAÇ: 0000-0003-2129-0046
Özlem SARAYDAROĞLU: 0000-0002-4127-9656
Mehmet Emin BALKAN: 0000-0002-4845-9916
Nizamettin KILIÇ: 0000-0003-2931-1227

Yumuşak dokuda miksoid komponenti baskın olarak tümöral oluşumlar miksoma olarak adlandırılır ve zengin damarsal komponent içeren tiplerine de anjiyomiksoma adı verilir.¹ İlk olarak 1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından genç kadınlarda tanımlanmış olan agresif anjiyomiksoma genital ve pelvik bölgede görülen, lokal invaziv ve rekürrens riski yüksek olan bir tümördür.² Tümör daha çok doğurganlık çağındaki kadınlarda görülür ve 40 yaş civarında pik yapar.² Çocuk ve adolesanlarda nadiren görülür.² Literatürde yer alan ilk çocuk hasta 1994 yılında White ve arkadaşları tarafından vulvar anjiyomiksoma saptanan 11 yaşındaki kız olmuştur.³ Lezyonlar sıklıkla vulvar, perineal ya da pelvik yerleşimlidir. Çok nadir olmakla birlikte genital bölge dışı tutulum da bildirilmiştir.⁴ Klinik özellikleri ve radyolojik bulgular açısından ayırıcı tanısı zorlayıcı olabilir. Patolojik inceleme ve immunhistokimyasal çalışmalar ile tanı kesinleştirile-

bilir. Agresif seyir ve nüks riski nedeni ile erken tanı ve tedavisi çok önemlidir². Olgumuz, labium majusta kitle ile ortaya çıkan, total eksizyonu yapılan ve patolojik incelemesi anjiyomiksoma ile uyumlu saptanan bir adolesan hasta olup nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

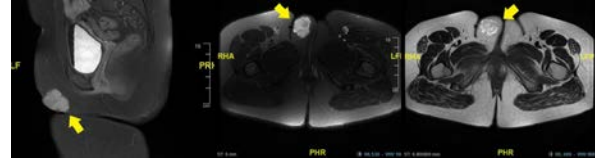
On dört yaşında kız hasta, 9 aydır sağ labium majusta kitle şikayeti ile başvurdu. Alınan öyküde kitlenin boyutlarının giderek arttığı, bölgeye herhangi bir travma ya da girişim öyküsü bulunmadığı, bölgeden herhangi bir akıntı olmadığı öğrenildi. Ek hastalığı bulunmayan ve herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenilen hastaya dış merkezde Bartholin absesi ön tanısı ile drenaj denenmiş ve farklı ajanlarla antibiyoterapiler uygulanmış ancak kitle boyutunda değişiklik izlenmemişti. Fizik incelemede sağ labium majus üst kesimde yerleşmiş yaklaşık 4x4 cm lik sert, düzgün sınırlı, immobil ve ağrısız kitle saptandı (Şekil 1). Kitle üzerinde hiperemi, hassasiyet, ısı artışı ya da spontan eksternal drenaj izlenmedi. Kitle haricinde genital muayenesinde ve diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Bölgesel lenfadenopati saptanmadı. Ultrasonografik incelemede solid vasküler kitle saptandı. Komşu dokulara uzanımı ve derinliğinin daha net ortaya konması amacıyla yapılan manyetik rezonans incelemede sağ labium majusta 42 x 33 x 38 mm çapında, lobüle, multiloküle, derin dokuya invazyonu olmayan, ön tanıda öncelikli olarak sinir kılıfı tümörü ve hemanjiyom düşündürülecek özellikle kitle saptandı (Şekil 2). Hasta Çocuk Onkoloji bölümüne konsulte edilerek cerrahi eksizyon kararı alındı. Kitle üzerine eliptik bir kesi yapılarak küt ve keskin diseksiyonlarla ilerlendi. Kapsülü olmayan, damarsal yapıdan zengin ve etraf dokudan inspeksiyonda kolaylıkla ayırt edilebilen düzgün sınırlı, yaklaşık 4x4x3 cm boyutlarındaki kitle total olarak eksize edilerek patolojik incelemeye gönderildi (Şekil 3). Kitlenin etraf normal dokudan inspeksiyonla ve diseksiyonla rahatça ayrılabilmesi nedeniyle frozen-section inceleme gereksinimi duyulmadı. Etraf dokularla damarsal bağlantısı saptanmayan kitle çıkarıldıktan sonra minör kılcal kanamalar koter ile kontrol edildi. Lokal kontrolün sağlandığı ve kanama riski olmadığı düşünülerek cerrahi alana dren yerleştirilmedi. Histopatolojik inceleme yüzeysel anjiyomiksoma ile uyumlu saptandı.

Makroskopik incelemede üzerinde deri elipsi bulunan 5,8 x 3,8 x 4,5 cm boyutlu parlak sarı renkli kısmen düzgün sınırlı tümöral lezyon saptandı. Mikroskopik incelemede retiküler dermis ve subkutan yağ dokusunda yerleşmiş, miksoid zeminde, iğsi-uzantılı şekilli hücreler ile çok sayıda ince damar yapılarından oluşan tümör izlendi. İmmunhistokimyasal olarak damar yapılarından ve yer yer iğsi hücrelerde vimentin ve CD34 ile pozitif boyanma saptandı (Şekil 4). SMA

ve S100 ile fokal pozitif boyanma gözlemlendi. Desmin, EMA, CD99, ER (östrojen reseptörü) ve PR (progesteron reseptörü) ile boyanma gözlenmedi. Bu bulgularla lezyonun anjiyomiksoma olduğu düşünüldü.



Şekil 1:
Kitlenin preoperatif görünümü



Şekil 2:
Sağ labiumdaki kitlenin MR görüntülemesinde T2 sekansındaki heterojen intensite veren düzgün sınırlı lezyon şeklinde görünümü



Şekil 3:
Çıkarılan kitlenin makroskopik görünümü

Ameliyat sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyona rastlanmadı. Hasta lokal nüks açısından yakın takibe alındı ve postoperatif 1 yıllık takibi sorunsuz seyretti.

Adolesan Anjiyomiksoma



Şekil 4:

(A) Miksoid zeminde işi hücreler ve damardan oluşan tümörün mikroskopik görünümü (HE X 200) (B) Retiküler dermiş ve subkutan yağ dokusunda tümörün mikroskopik görünümü (HE X 100) (C) Damar yapıları ve tümör hücrelerinde pozitif boyanma (CD34 X100)

Tartışma ve Sonuç

Yumuşak dokuda gelişen yoğun miksoid içeriğe sahip lezyonlara miksoma adı verilir.⁵ İnce duvarlı damarsal yapıları içeren formu anjiyomiksoma olarak tanımlanır. İlk olarak Steeper ve arkadaşları tarafından 1983 yılında kadınlarda genital bölgede yüksek nüks oranı ile seyreden kitleler agresif anjiyomiksoma olarak adlandırılmıştır.² Ardından 1998 yılında Allen ve arkadaşları tarafından makroskopik olarak benzeyen ancak iyi huylu davranış gösteren tipine ‘yüzeysel anjiyomiksoma’ adı verilmiştir.⁶ Günümüzde anjiyomiksomalara, agresif ve yüzeysel olarak iki gruba ayrılabilir. Agresif anjiyomiksomalara ayırmada bazı mikroskopik farklar göz önünde bulundurulmakla birlikte, immünohistokimyasal incelemede östrojen reseptörüne sahip olması ayırıcı tanıda en önemli özelliklerinden biridir.⁵

Agresif anjiyomiksomalara sıklıkla doğurgan çağıdaki kadınlarda ve en sık 40 yaş civarında görülür. Postmenopozal kadınlarda görüldüğü nadir çalışmalar da literatürde vardır.⁷ Erkeklerde de görülebilir ancak sıklık oranı kadınlarda 6 kat daha fazladır.⁸

Yüzeysel anjiyomiksomalara yüzeysel dokudan kaynaklanır ve vücudun herhangi bir yerinde oluşabilir. Sıklıkla genital bölgede vulvar, vulvovajinal ya da labial yüzeysel dokudan kaynaklı yumuşak ve yavaş büyüyen kitleler olarak görülür.⁷

Radyolojik görüntülemelerde ultrasonografi ve gerekirse ileri kesitsel görüntülemeler yapılabilir. Ancak ayırıcı tanıdaki diğer patolojilerin ekarte edilebilmesi radyolojik olarak her zaman mümkün olamamaktadır. Olgumuzda radyolojik olarak ön tanı daha çok sinir kılıfı tümörü lehine iken cerrahi eksizyon sonrası yapılan histopatolojik ve immünohistokimyasal inceleme ile anjiyomiksoma tanısı kesinleştirilmiştir.

Ayırıcı tanıda fibroepitelyal polip, anjiyomiyofibroblastoma, agresif anjiyomiksoma, miksoid nörofibroma ve miyofibrosarkoma gibi patolojiler akla gelmelidir. Tanıya varmada en önemli parametre histopatolojik inceleme özellikleridir.⁹ Agresif anjiyomiksoma yüzeysel anjiyomiksomalardan farklı olarak lokal rekürrens riski çok yüksek olan tümörlerdir. Literatürdeki çalış-

malarda %30 oranına varan rekürrens oranları bildirilmiştir.¹⁰ Histopatolojik olarak yüzeysel anjiyomiksomalara, küçük, ince duvarlı kan damarları ve stromal nötrofilleri içerir.¹¹ Bu vasküler pattern iyi belirlenmiş sınırlarla etraf dokudan ayrılır. Agresif anjiyomiksomalara daha çok kalın duvarlı damarlar ve infiltratif rezeksiyon sınırları içerir.¹² Histopatolojik incelemeye ek olarak immünohistokimyasal çalışmalar tanıyı kesinleştirmeye katkı sağlar. Yüzeysel anjiyomiksomalara çoğunlukla vimentin, CD34 pozitif östrojen reseptörü, progesteron reseptörü ve desmin negatif özellik gösterirler.⁸ Agresif anjiyomiksomalara ise çoğunlukla östrojen ve progesteron reseptörleri açısından pozitifdir.⁸ Olgumuz, immünohistokimyasal incelemede vimentin ve CD34 pozitif, östrojen ve progesteron reseptörünün negatif olarak saptanması ile yüzeysel anjiyomiksoma tanısı almıştır.

Fetsch ve arkadaşları, genital yüzeysel anjiyomiksomalı premenopozal 13 hastayı inceleyen çalışmasında, total eksizyon yapılamamış hastalarda lokal rekürrens bildirmiştir.⁸ Lokal nüks yatkinlik nedeniyle tümörün cerrahi sınırlar negatif olacak şekilde eksizyonu önerilmektedir.⁸ Olgumuzun total cerrahi eksizyonu yapılabilmeye olup patolojik incelemede cerrahi sınır negatif saptanmıştır.

Tümör çoğunlukla premenopozal kadınlarda görülmekte ancak literatürde bildirilmiş çocuk ve adolesan hastalar da mevcuttur.¹⁴ Gençlerde daha çok Gardner kisti, Bartholin kisti gibi yanlı tanımlar alabilmektedir. Yayınlanmış çalışmalarda adolesanlarda görülmüş tümörlerin çoğu agresif anjiyomiksoma olarak saptanmış ve lokal nüks oranı çok yüksek olduğundan yakın takibe alınmış. Olgumuzun histopatolojik inceleme yüzeysel anjiyomiksoma ile uyumlu olup agresif anjiyomiksomaya göre daha düşük olmakla birlikte lokal nüks riski olduğundan yakın takibe alınmıştır.

Cerrahi eksizyona alternatif hormonoterapi de denenmiş tedavi yöntemleri arasındadır. Tamoksifen, raloksifen ya da GnRH analogları bu amaçla kullanılmış. Yapılan çalışmalar eksizyon öncesi tümör boyutlarını küçültmede ve nükslerin tedavisinde etkili olabileceğini desteklemiştir.¹⁴ Anjiyografik embolizasyon da bir diğer alternatif yöntem olarak denenmiş ve tümör sınırlarının etraf dokudan daha kolay ayırt edilebilir hale geldiği saptanmıştır.¹⁵ Radyoterapi ve kemoterapi bu tümörlerin düşük mitotik indeksleri nedeniyle tedavide çok fayda gösterememiştir. Olgumuz total cerrahi eksizyona ek tedavi almamış olup postoperatif 1 yıllık takipte lokal nüks gelişmemiştir.

Yüzeysel anjiyomiksomalara çoğunlukla premenopozal kadınlarda görülen çoğunlukla genital bölgede yer alan iyi huylu tümöral kitleler olarak karşımıza çıkar. Ayırıcı tanısında görünüm olarak benzer kitleler olması nedeniyle cerrahi eksizyonu takiben histopatolojik ve immünohistokimyasal çalışmalarla tanı kesinleştirilebilir. Bazı alt tiplerinin agresif seyri nedeniyle çocuklarda ve adolesanlarda genital kitlelerin ayırıcı

tanısında akılda tutulmalıdır. Cerrahi eksizyon sonrası immünohistokimyasal tiplendirme ve lokal nüks açısından yakın takibi önemlidir.

Kaynaklar

1. Allen PW: Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000, 4:99-123
2. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983;7:463-75
3. White J, Chan YF Aggressive angiomyxoma of the vulva in an 11-year-old girl. *Pediatr Pathol* 1994;14(1):27-37
4. Wang Z, Liu Y, Yang L, et al. Maxillary aggressive angiomyxoma showing ineffective to radiotherapy: a rare case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2015;
5. Van Roggen JF, Van Unnik JA, Briaire-de Bruijn IH, Hogendoorn PC: Aggressive angiomyxoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 11 cases with long-term follow-up. *Virchows Arch* 2005, 446:157-163
6. Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB: Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. Report of 30 tumors in 28 patients. *Am J Surg Pathol* 1988, 12:519-530
7. Lee SH, Cho YJ, Han M, Bae JW, Park J-W, Oh SR, Kim S. Superficial angiomyxoma of the vulva in a postmenopausal woman: A case report and a Review of the literature. *J Menopausal Med* 2016;22:180-183
8. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom L-G, Meis-Kinblom JM. Aggressive angiomyxoma: A clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996;78:1
9. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumors: update and review. *Histopathology* 2000; 36: 97-108
10. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher CD. Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 910-917
11. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC, Fletcher CD. Myxoid tumours of soft tissue. *Histopathology* 1999; 35: 291-312
12. Amezcua, CA, Begleyt SJ, Matai N, Felix T, Ballardt CA. Aggressive angiomyxoma of the female genital tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Int J Gynecol Cancer*. 2005;15:140-145.
13. McCluggage WG, Jamieson T, Dobbs SP, Grey A. Aggressive angiomyxoma of the vulva: dramatic response to gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol* 2006; 100: 623-5
14. Magtibay PM, Salmon Z, Keeney GL, Podratz KC. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: a case series. *Int J Gynecol Cancer* 2006; 16: 396-401