

Malign Potansiyeli Belirlenemeyen Düz Kas Hücresi Tümörü ile Beraber Olan İntravenöz Leiomyomatozis: Olgu Sunumu

Smooth Muscle Tumors of Uncertain Malignant Potential with Intravenous Leiomyomatosis: A Case Report

Işın Üreyen¹, Duygu Kavak¹, Alper Karalök¹, Ömer Lütfi Tapısız¹, Heyecan Ökten², Zuhal Işıkdöğün², Taner Turan¹, Nurettin Boran¹

¹Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Jinekolojik Onkoloji, Ankara, Türkiye

²Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, Ankara, Türkiye

ÖZET

Benign uterin leiomyom kadınlarda en sık görülen pelvik tümördür. Nadiren leiomyom olarak düşünülen kitleler uterin sarkom veya leiomyom varyantı olabilir. Malignite kriterlerinden bazılarını içeren, ancak hepsini içermeyen kitleler STUMP olarak sınıflandırılır. İntravenöz leiomyomlar nadir görülen, ancak ölümle sonuçlanabilen benign leiomyom varyantlarından. Bu yazıda STUMP nedeniyle total abdominal histerektomi yapılan bir olguda saptanan intravenöz leiomyomatozis vakası sunuldu.

Anahtar Sözcükler: STUMP, İntravenöz leiomyomatozis, myom

Geliş Tarihi: 03.09.2012

Kabul Tarihi: 03.01.2013

ABSTRACT

Benign uterine leiomyomas are the most common tumor of female genital tract. Uncommonly, tumors that are supposed to be leiomyomas could be uterine sarcoma or a variant of leiomyoma. The tumors that provide only some of the malignity criterias are classified as STUMP (smooth muscle tumors of uncertain malignant potential). Intravenous leiomyomas are rare tumors that may end up with death. In this manuscript a case with intravenous leiomyomatosis is presented. It was diagnosed in the hysterectomy specimen of a patient who underwent total abdominal hysterectomy upon a diagnosis of STUMP following myomectomy.

Key Words: STUMP, Intravenous leiomyomatosis, Myoma uteri

Received: 03.09.2012

Accepted: 03.01.2013

GİRİŞ

Benign uterin leiomyom kadınlarda en sık görülen pelvik tümördür. Nadiren leiomyom olarak düşünülen kitleler uterin sarkom veya leiomyom varyantı olabilir. Leiomyom varyantları histolojik görümlerine göre benign, malign ve önemi belirlenemeyen malign potansiyele sahip tümörler (smooth muscle tumors of uncertain malignant potential, STUMP) olarak üçe ayrılır. Düşük mitotik indeksi olan (10'luk büyütme alanında 5'ten az mitoz), sitolojik atipi ve nekroz içermeyen, intravasküler komponenti olmayan kitleler benign, yüksek mitotik indeksi olan (10'luk büyütmede 10'dan fazla mitoz), sellüler atipi ve koagülasyon nekrozu içeren kitleler malign olarak değerlendirilir. Malignite kriterlerinden bazılarını içeren, ancak hepsini içermeyen kitleler ise STUMP olarak sınıflandırılır (1).

İntravenöz leiomyomlar nadir görülen, ancak ölümle sonuçlanabilen benign leiomyom varyantlarından (2). Sıklıkla uterustan köken alırlar. Damar düz kas hücresi nadir de olsa bu tümörün çıkış yeri olabilir (1).

Bu yazıda STUMP nedeniyle total abdominal histerektomi yapılan bir olguda saptanan intravenöz leiomyomatozis (İVL) vakası sunuldu.

OLGU SUNUMU

Otuz sekiz yaşında, paritesi 3 olan hasta 5 yıldır devam eden urge ve stres üriner inkontinans şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Yapılan vajinal muayenede umblikusa kadar uzanan, mobil, sert, uterustan ayrıca ayırt edilemeyen pelvik kitle tespit edildi. Transvajinal ultrasonografide uterus korpus solundan başlayıp sol adneksiyel alanı göbeğin üstüne kadar dolduran, dejenere subseroz miyom nüvesi olması muhtemel, 140x66mm boyutlarında heterojen eko yapısında oluşum izlendi. Akciğer grafisi normaldi. Tümör belirteçleri dahil operasyon öncesi diğer rutin tetkikler normal sınırlar içerisindeydi.

Hasta miyoma uteri ön tanısıyla opere edildi ve miyomektomi, miyomun sol tubaya yapışık olmasından dolayı sol salpenjektomi ve tüp ligasyonu isteminden dolayı sağ tüp ligasyonu yapıldı. Postoperatif takiplerinde sorun yaşanmayan operasyon sonrası ikinci günde hasta taburcu edildi.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Duygu Kavak, Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Jinekolojik Onkoloji, Ankara, Türkiye

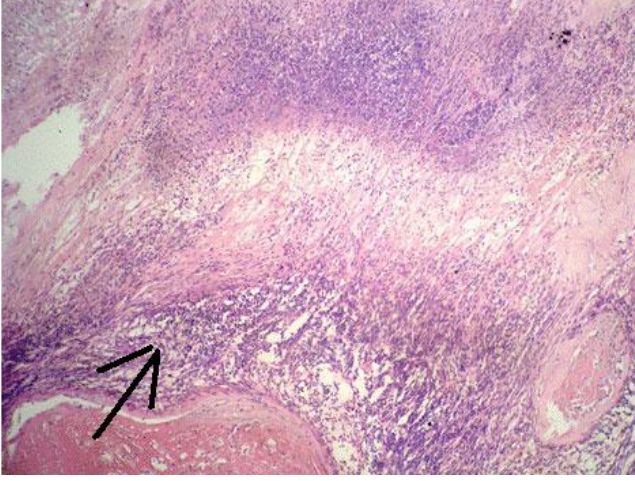
E-posta: duygu.kavak@yahoo.com

©Telif Hakkı 2013 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

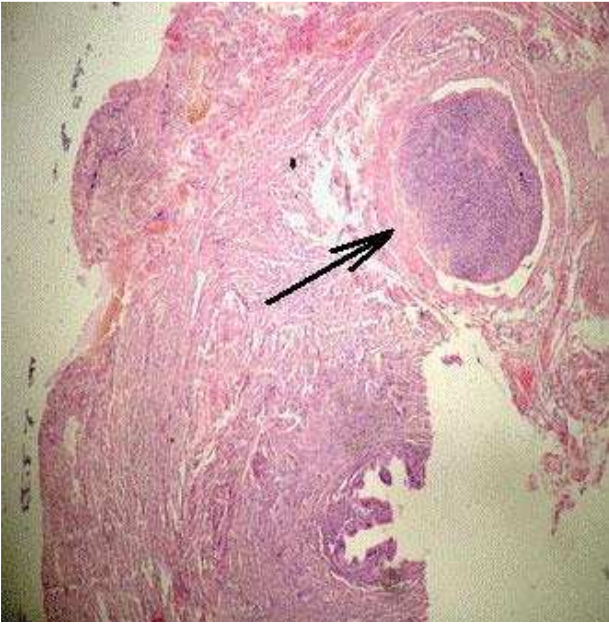
doi: <http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2013.07>

Parafin blok sonucu, tümör dokusunda minimal atipi, 10'luk büyütmede 5-6 mitoz izlenmesi, mevcut nekrozun tümör nekrozu ya da dejeneratif nekroz olup olmadığı konusunda net ayırt edilememesi üzerine STUMP olarak rapor edildi (Resim 1).



Resim 1. STUMP; Tümör hücre nekrozu ile infarktüse bağlı nekroz arasında net ayırım yapılamayan alanları içermektedir (ok) (H&E).

Bunun üzerine histerektomi kararı alındı ve hastaya tip 1 histerektomi ve sol ooforektomi uygulandı. Operasyon sonrası ikinci günde taburcu edilen hastanın patoloji raporu İVL olarak rapor edildi (Resim 2-4).



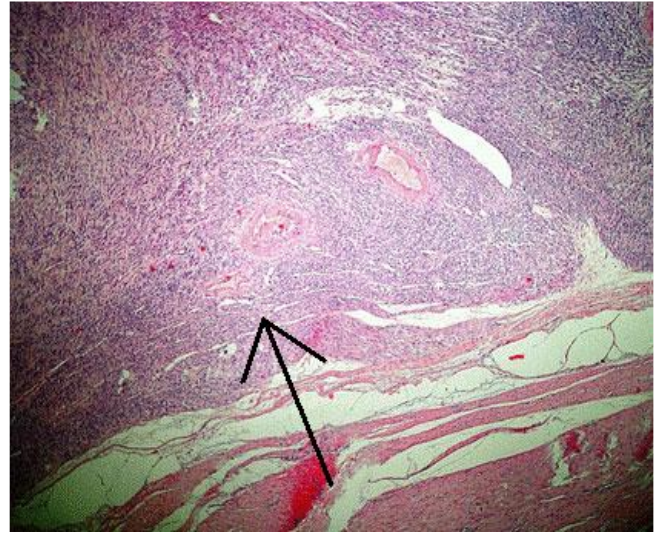
Resim 2. İVL; Tuba duvarında musküler tabaka içerisinde damar duvarına bir alandan tutunmuş iğsi hücrelerden oluşan mezenkimal tümöral gelişim (ok) (H&E).

Venöz sistem içindeki düz kas hücrelerinde mitotik aktivitenin 10 büyütme alanında 5'in altında olduğu ve atipinin bulunmadığı saptandı. Ek olarak myometriyumda izlenen en büyüğü 2x2 cm olan miyomlarda artmış mitotik aktivite ve atipi gözlenmedi.

Parafin blok sonucunun İVL olarak rapor edilmesi üzerine kardiyak ve damar tutulumu olup olmadığını görmek amaçlı abdominal aorta ve vena kava inferior ile pelvik arteriyel ve venöz yapılar, uyluk ve krural arteriyel ve venler manyetik rezonans anjiyografi ve ekokardiyografi yapıldı.



Resim 3. İVL; Uterusun lenfovasküler damarları içinde matür düz kas tümörü (ok) (H&E).



Resim 4. İVL; Uterusun lenfovasküler damarları içinde matür düz kas tümörü (ok) (H&E).

Manyetik rezonans anjiyografi ve ekokardiyografide tutulum izlenmedi. Hasta rutin kontrole alındı.

TARTIŞMA

İVL nadir görülen, ölümlü sonuçlanabilen benign leiomyom varyantıdır (2). İlk İVL olgusu 1896 yılında Birch-Hirschfeld tarafından sunulmuştur (3).

Sıklıkla reproduktif yaşta kadınlar arasında görülen İVL histolojik olarak benign, fakat klinik olarak pelvik ve sistemik damarlara yayılarak agresif seyredebilen bir hastalıktır (1). Olguların yaklaşık %10'unda inferior vena cava ve kardiyak tutulum bulunur (4). Hasta uterin leiomyomları olanların semptomlarına benzer semptomlarla veya patoloji inferior vena kavaya veya kalbe kadar uzanmış kardiyovasküler semptomlarla prezente olur (3,5). Malign transformasyon bildirilmemiştir (4). Sunulan olgu genel literatüre uygun olarak reproduktif yaş grubundaydı ve pelvik basıya bağlı üriner sistem şikayetleri mevcuttu.

İVL tanısı, nadir görülmesi nedeniyle, sıklıkla atlanır, ancak tanı alan hastaların çoğunda histerektomi öyküsü vardır (3). Preoperatif dönemde çekilen bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme ile tanı konabilir (1,6). İ inferior vena cava veya pelvis venlerinde kitle izlenmesi, kitlenin uterus veya adneksiyel alanla ilişkisi içinde bulunması ve renal, hepatik, adrenal kitlenin olmaması durumunda İVL tanısı akla gelmelidir (3). Ancak görüntüleme yöntemleriyle pelvik venlerde saptanamayacak tümör hücrelerinin bulunabileceği unutulmamalıdır. Lezyonun akciğerde de görülebileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Bu olgudaysa tanı; miyomektomi sonrası STUMP gelmesi, üzerine yapılan tip 1 histerektomiyle konulmuştur. Başarılı tedavi için total abdominal histerektomi, bilateral salpingo-ooferektomi ve ekstrauterin tümörün çıkartılması gerekmektedir. Hücrelerin yaklaşık %80'inde östrojen ve progesteron reseptörü bulunur (7). Bu nedenle tamoksifen, GnRH agonisti, aromataz inhibitörü veya progestagenler rezidüel tümörü olan veya rekürrens izlenen hastalarda faydalı olabilir (4).

Histerektomi sonrası 7 ay ile 15 yıl arası tümör rekürrensi izlenmiştir (1). Rekürrens hastaların yaklaşık olarak %12-30'nda geliştiği bildirilmiştir (4,8). Tekrarlama riskinden dolayı hastaların uzun dönem takibi önemlidir (9).

SONUÇ

İVL, sellüler leiomyom ve epitelioid leiomyom gibi leiomyomların benign varyantlarından herhangi birine benzeyebilir (10). Sunulan olguda ilginç olarak STUMP bulunmasına rağmen venöz sistem içindeki düz kas hücrelerinde artmış mitotik aktivite ve atipi izlenmedi. Ayrıca daha ölümcül olabilecek İVL tanısı STUMP nedeniyle yapılan ikinci operasyon sonrasında kondu.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Bell SW, Kempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinicopathologic study of 213 cases. *Am J Surg Pathol* 1994;18:535.
2. Du J, Zhao X, Guo D, Li H, Sun B. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a clinicopathologic study of 18 cases, with emphasis on early diagnosis and appropriate treatment strategies. *Hum Pathol* 2011; 42:1240-6.
3. Lou YF, Shi XP, Song ZZ. Intravenous leiomyomatosis of the uterus with extension to the right heart. *Cardiovascular Ultrasound* 2011; 9:25.
4. Oehler M, Scopacasa L, Brown M, Kumar G, Edwards J. Intravenous uterine leiomyomatosis extending into the right heart. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2010; 51:91-5
5. Vural C, Özen Ö, Demirhan B. Intravenous lipoleiomyomatosis of uterus with cardiac extension: a case report. *Pathol Res Pract* 2011; 207:131-4.
6. Peng HJ, Zhao B, Yao QW, Qi HT, Xu ZD, Liu C. Intravenous leiomyomatosis: CT findings. *Abdom Imaging* 2012; 37:628-31.
7. Robert-Ebadi H, Terraz S, Mach N, Dubuisson JB, Kalangos A, Bounameaux H. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: link with new fertilisation methods? *Swiss Med Wkly* 2009; 139:436.
8. Ip PP, Cheung AN, Clement PB. Uterine smooth muscle tumors of uncertain malignant potential (STUMP): a clinicopathologic analysis of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2009; 33: 992-1005.
9. Bodner K, Bodner-Adler B, Wierrani F, Mayerhofer K, Grünberger W. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. *Anticancer Res* 2002; 22:1881-3
10. Ip PP, Tse KY, Tam KF. Uterine smooth muscle tumors other than the ordinary leiomyomas and leiomyosarcomas: a review of selected variants with emphasis on recent advances and unusual morphology that may cause concern for malignancy. *Adv Anat Pathol* 2010; 17:91-112.