

Vulvar Anjiomyofibroblastoma

VULVAR ANGIOMYOFIBROBLASTOMA: CASE REPORT

Dr. Çağdaş TÜRKİYILMAZ,^a Dr. Bülent ÖZÇELİK,^a Dr. Cem BATUKAN,^a
Dr. Hülya AKGÜN,^b Dr. Mehmet DOLANBAY^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD, ^bPatoloji AD, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, KAYSERİ

Özet

Anjiomyofibroblastoma vulvada görülen nadir bir mezenkimal tümör olup, gerçek insidansı tam olarak bilinmemektedir. Daha çok premenopozal dönemdeki kadınlarda labium majusta asemptomatik kitle olarak karşımıza çıkmaktadır. Genellikle iyi huylu olup stromal invazyon göstermez ve tedavisinde basit lokal eksizyon yeterlidir. Anjiomiksoma ve sellüler anjiofibroma gibi agresif seyredip derin invazyon gösteren ve tedavisinde geniş lokal eksizyon gerektiren vulvanın diğer mezenkimal tümörlerinden, intraoperatif ve preoperatif histopatolojik ayrımının mutlaka yapılması gerekmektedir. Aşağıda vulvada kitle şikayeti ile gelen, basit lokal eksizyonla tedavisi yapılan ve vulvar anjiomyofibroblastoma tanısı alan olgunun sunumu yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Vulvar tümör; anjiomyofibroblastoma; anjiomiksoma

Abstract

Anjiomyofibroblastoma is a rare benign mesenchymal tumor of vulva. Its real incidence has not been known. Tumor occurs mainly in the vulvar region of premenopausal women as an asymptomatic mass. Generally, stromal invasion is not seen in this benign tumors and simple local excision is enough in the treatment. Intraoperative or preoperative histopathologic differentiation must be done from anjiomixoma and cellular anjiofibroma that associated with deep invasion and needs wide local excision. Here we report a case with vulvar anjiomyofibroblastoma presented with vulvar mass and treated with local excision.

Key Words: Vulvar neoplasm; myxoma; neoplasms, muscle tissue

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2007, 17:69-72

Anjiomyofibroblastoma ilk olarak 1992 yılında Fletcher ve ark. tarafından tanımlanmış, genellikle orta yaşta premenopozal kadınların genital bölgesinde, özellikle vulvada ortaya çıkan iyi huylu mezenkimal bir tümördür.¹ Başlangıçta vulvaya spesifik bir neoplazm olarak düşünülmüş, ancak daha sonra vajina, perineum, inguinal bölge ve nadir olarak da tuba ve üretrada da ortaya çıktığı gösterilmiştir.²⁻⁴ Anjiomyofibroblastoma erkeklerde de nadir olarak görülmekte ve skrotum, spermatik kord ve paratestiküler dokularda ortaya çıkmaktadır.⁵⁻⁸ Anjiomyo-

fibroblastomanın histogenezisi tam olarak açık değildir. Ancak orijin aldığı hücrelerin; düz kas hücreleri, perivasküler mezenkimal hücreler ya da primitif mezenkimal hücreler olduğu üzerinde durulmuş ve yapılan immünohistokimyasal incelemelerde fibroblastik ve myofibroblastik farklılaşma gösteren mezenkimal hücrelerden orijin aldığı birçok çalışmada gösterilmiştir.⁹

Vulvanın solid benign tümörleri nadir olup, ayırıcı tanıda fibroma, lipoma, leiomyoma, hemanjioma, miksoma ve miksoid değişiklikler gösteren diğer pelvik tümörler gözönünde bulundurulmalıdır. Bunun yanında Bartholin kisti, vulvar abse, vajinal kist, Gardner kisti, nuck kanal kisti gibi patolojilerin de ayırıcı tanıda akılda bulundurulması gereklidir. Özellikle cerrahi yaklaşımı belirlemek ve klinik gidişatı önceden tahmin edebilmek için anjiomyofibroblastomu, daha agresif seyreden,

Geliş Tarihi/Received: 07.09.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 06.10.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Çağdaş TÜRKİYILMAZ
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, KAYSERİ
murselcagdas@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

derin stromal invazyon gösteren ve sık sık tekrarlayan, geniş lokal eksizyonla tedavi edilmesi gereken agresif anjiomiksomadan, preoperatif ya da intraoperatif olarak ayırt etmek önemlidir.¹⁰

Olgu Sunumu

66 yaşında, kronik böbrek yetmezliği, hipertansiyon ve tip 2 diyabeti olan postmenopozal dönemdeki hasta, yaklaşık 3 yıldan beri mevcut olan, herhangi bir semptom vermeyen, ağrısız ve son 3 aydan beri hızlı büyüme gösteren vulvar kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenede, sağ labium majusda, cilt altında yerleşmiş, yaklaşık 8 cm çapında semi-mobil, düzgün sınırlı kitle mevcuttu (Resim 1). Ultrasonografide heterojen ekoda, internal vasküler alanları olan, düzgün sınırlı kitle izlendi. Daha sonra hasta vulvar leiomyom ön tanısıyla operasyona alındı ve kitlenin cerrahi lokal eksizyonu yapılarak, çıkarılan materyal frozen incelemeye gönderildi (Resim 2 ve 3). Frozen sonucu stromal invazyon göstermeyen 'vasküler lezyon' olarak tanımlanan kitle, kesin patoloji sonucunda anjiomyofibroblastoma olarak rapor edildi.

Yapılan histopatolojik incelemede, kesitlerde tümöral nitelikte doku parçaları izlenmiştir. Tümör hiposellüler ve hipersellüler alanlar içermektedir. Hiposellüler alanlarda bağ doku içerisinde yerleşmiş ödemli stromada, değişen derecede kalın du-

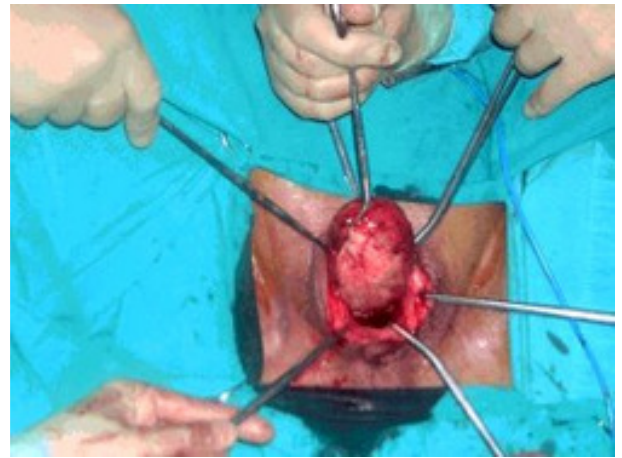
varlı olmak üzere orta ve büyük çapta damar yapıları görülmektedir. Yer yer daha sellüler stromada veziküler nükleuslu, içsi stoplazmalı hücreler görülmüştür. Arada kanama sahaları izlenmiştir (Resim 4). İmmünohistokimyasal olarak yapılan boyamalarda vimentin ile pozitif boyanma stromada aktin ile pozitif boyanma, CD117 ile mast hücrelerinde pozitif boyanma elde edilmiştir. Desmin ile fokal pozitif boyanma elde edilmiştir. Östrojen ve progesteron ile pozitif boyanma görülmüştür.

Tartışma

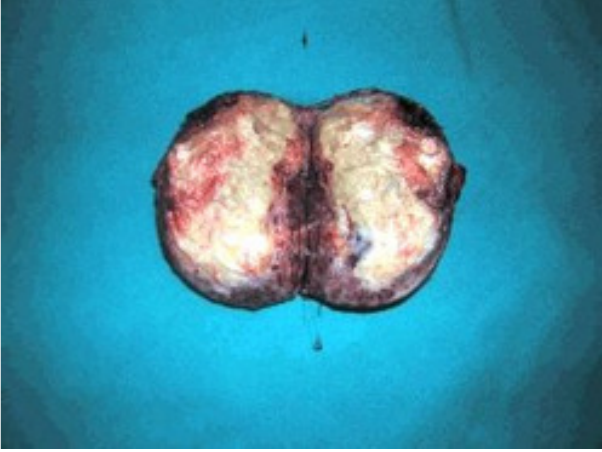
Anjiomyofibroblastoma, anjiomiksoma ve sellüler anjiofibroma vulvanın mezenkimal tümörleri olup, genellikle benzer klinik bulgu verirler. Bunlardan anjiomiksoma ve sellüler anjiofibroma lokal olarak agresif seyreden ve sık rekürrens gösteren bir yapıya sahip olmasına rağmen, anjiomyofibroblastoma biyolojik olarak iyi huylu bir tümördür.¹⁰ Ağrısız, yavaş büyüyen ve genellikle labium majusta ortaya çıkan vulvar kitle, en sık görülen semptomdur. İlk olarak 1992'de Fletcher ve ark. iyi sınırlı, hipersellüler, bol miktarda küçük kan damarları içeren, stromal müsin ve mitoz oranı çok düşük olan, immünohistokimyasal olarak vimentin ve desmin ile kuvvetli olarak boyanan anjiomyofibroblastomu tanımlamışlardır.¹ Bundan sonra da literatürde birçok histopatolojik ve klinik olgu sunumları yayınlanmaya başlamıştır.¹¹⁻¹⁴ En önemli özelliği mitoz oranlarının düşük olması ve iyi



Resim 1. Sağ labium majustan kaynaklanmış olan vulvar kitlenin preoperatif görünümü.



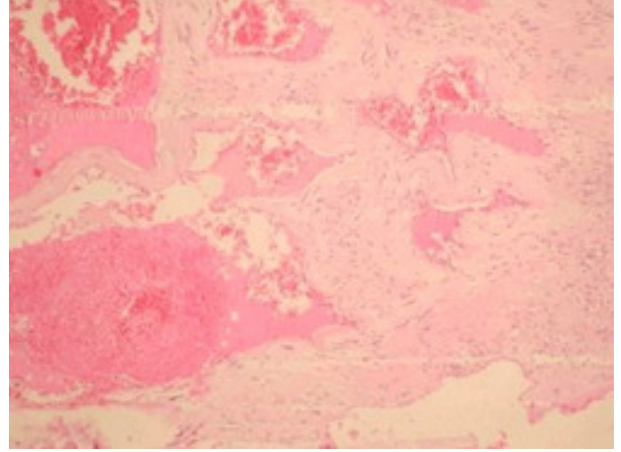
Resim 2. Vulvar kitlenin intraoperatif görünümü.



Resim 3. Basit lokal eksizyon ile çıkarılmış olan kitlenin iç yapısının makroskopik görünümü.

sınırlı olup invazyon göstermemesidir. Rekürrens ve metastaz bildirilmemesine rağmen literatürde rapor edilmiş sarkomatöz transformasyon gösteren ve anjiomyofibrosarkom olarak tanımlanmış yalnızca bir olgu mevcuttur.¹⁵ Bu nedenle benign bir tümör olup, basit lokal eksizyon tedavide yeterlidir. Anjiomyofibroblastomanın; daha agresif olan, stromal invazyon gösteren, sık ve erken dönemde nüks eden ve geniş cerrahi eksizyon gerektiren anjiomiksomadan histopatolojik olarak ayrımının yapılması son derece önemlidir.

Anjiomyofibroblastoma, anjiomiksoma ile benzer klinik, morfolojik ve histopatolojik özelliklere sahip mezankimal bir neoplazmdır. Anjiomiksomadan farklı olarak stroması hyalüronik asitten fakir ve daha hücrelidir. Anjiomyofibroblastoma genellikle vulvanın yüzeysel bölgesinde ortaya çıkan, düzgün sınırlı bir lokal lezyon olmasına karşın, agresif anjiomiksoma daha çok yumuşak dokuları da içine alacak şekilde invazyon gösteren ve bu nedenle rekürrens riski taşıyan bir lezyondur. Anjiomyofibroblastoma küçük ve orta boyda ince duvarlı birçok kan damarı içermesine karşın, agresif anjiomiksoma büyük boyda ve kalın duvarlı kan damarları içermektedir. Anjiomyofibroblastoma klinik olarak genellikle iyi huylu olup, cerrahi eksizyonla tedavi sonrası genellikle nüks görülmez.^{9,16,17} Buna karşılık agresif anjiomiksoma tamamen cerrahi olarak geniş bir şekilde eksize edilmezse lokal rekürrensler sık görülür. Anji-



Resim 4. Hiposellüler alanlarda bağ doku içerisinde yerleşmiş ödemli stromada, değişen derecede kalın duvarlı olmak üzere orta ve büyük çapta damar yapıları dikkat çekmektedir.

myofibroblastoma, 5 cm'den daha küçük olma eğiliminde iken, agresif anjiomiksoma 60 cm çapa kadar ulaşabilir.⁹

Mevcut çalışmalardan da görüldüğü gibi anjiomyofibroblastoma biyolojik olarak iyi huylu, invazyon göstermeyen, nonmetastatik bir mezankimal tümördür. Bildirilen herhangi bir rekürrens ve metastatik yayılım olmaması nedeniyle tedavisinde basit lokal eksizyon yeterlidir. Ancak anjiomiksoma gibi periferik dokuları da içine alacak şekilde invazyon gösteren, rekürrensi önlemek için geniş cerrahi eksizyon gerektiren lezyonlar, ayırıcı tanıda düşünülmeli ve preoperatif ya da intraoperatif histopatolojik ayrımın iyi yapılması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992;16:373-82.
2. McCluggage WG, White RG. Angiomyofibroblastoma of the vagina. *J Clin Pathol* 2000;53:803.
3. Kobayashi T, Suzuki K, Arai T, Sugimura H. Angiomyofibroblastoma arising from the fallopian tube. *Obstet Gynecol* 1999;94:833-4.
4. Kitamura H, Miyao N, Sato Y, Matsukawa M, Tsukamoto T, Sato T. Angiomyofibroblastoma of the female urethra. *Int J Urol* 1999;6:268-70.
5. Ito M, Yamaoka H, Sano K, Hotchi M. Angiomyofibroblastoma of the male inguinal region. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124:1679-81.

6. Jira H, Hammoudi Y, Ferlicot S, et al. Scrotal angiofibroblastoma. *Prog Urol* 2004;14:561-3.
7. Hlaing T, Tse G. Angiomyofibroblastoma of the Male Perineum: An Unusual Location for a Rare Lesion. *Int J Surg Pathol* 2000 ;8:79-82.
8. Siddiqui MT, Kovarik P, Chejfec G. Angiomyofibroblastoma of the spermatic cord. *Br J Urol* 1997;79:475-6.
9. Wang J, Sheng W, Tu X, Shi D, Zhu X, Zhang R. Clinicopathologic analysis of angiomyofibroblastoma of the female genital tract. *Chin Med J (Engl)* 2000;113:1036-9.
10. Alameda F, Munne A, Baro T, et al. Vulvar angio-myxoma, aggressive angio-myxoma, and angiomyofibroblastoma: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Ultrastruct Pathol* 2006;30:193-205.
11. Ustun C, Malazgirt Z, Kandemir B, Kocak I, Bolat I, Gumus S. Angiomyofibroblastoma of the vulva: case report. *Pathol Int* 1998;48:964-6.
12. Montella F, Giana M, Vigone A, Surico D, Surico N. Angiomyofibroblastoma of the vulva: report of a case. *Eur J Gynaecol Oncol* 2004;25:253-4.
13. Hsu IH, Chang TC, Wu CT, Chen RJ, Chow SN. Angiomyofibroblastoma of the vulva. *J Formos Med Assoc* 2004;103:467-71.
14. Tochika N, Takeshita A, Sonobe H, Matsumoto M, Kobayashi M, Araki K. Angiomyofibroblastoma of the vulva: report of a case. *Surg Today* 2001;31:557-9.
15. Nielsen GP, Young RH, Dickersin GR, Rosenberg AE. Angiomyofibroblastoma of the vulva with sarcomatous transformation ("angiomyofibrosarcoma"). *Am J Surg Pathol* 1997;21:1104-8.
16. Laskin WB, Fetsch JF, Tavassoli FA. Angiomyofibroblastoma of the female genital tract: analysis of 17 cases including a lipomatous variant. *Hum Pathol* 1997;28:1046-55.
17. Hisaoka M, Kouho H, Aoki T, Daimaru Y, Hashimoto H. Angiomyofibroblastoma of the vulva: a clinicopathologic study of seven cases. *Pathol Int* 1995;45:487-92.