

Epithelioid Smooth-Muscle Tumor of Vulva with Uncertain Malignant Potential: A Case Report

Vulvanın Malign Potansiyeli Belirsiz Epiteloid Düz Kas Tümörü; Olgu Sunumu

Fisun Ardıç Yükrük¹, Esra Zeynep Özkan Coşkunoglu², Çiğdem Irkkan¹

¹Dr. A. Y. Ankara Oncology Training And Research Hospital, Department Of Pathology, Ankara, Turkey
²Baskent University, Faculty Of Medicine, Konya Research And Practice Hospital, Department Of Pathology, Konya, Turkey

DOI: [10.5505/aot.2011.02486](https://doi.org/10.5505/aot.2011.02486)

ÖZET

Malignite potansiyeli belirsiz bir grup tümörü de içeren vulvanın düz kas tümörleri nadir tümörlerdir. Burada 16 yaşında kadın hastada vulvada lokalize malign potansiyeli belirsiz epiteloid düz kas tümörü sunulmuştur. Lezyon, en geniş olduğu yerde çapı 14 cm'ye ulaşan iyi sınırlı soliter kitle şeklindedir ve mikroskopik olarak çoğunlukla orta dereceli pleomorfik epiteloid hücrelerden oluşmaktadır. İmmunohistokimyasal olarak tümörde düz kas belirleyicileri ile boyanma izlenmektedir. Tümör boyutunun güvenli sınırın çok üzerinde olması, tümörü oluşturan hücrelerin epiteloid morfolojili olup orta derecede pleomorfizm göstermesi ve tümörün düz kas belirleyicileri ile boyanması olguya nedeniyle malign potansiyeli belirsiz epiteloid düz kas tümörü tanısı verilmiştir. Güvenli cerrahi sınır ile eksize edilen olguda 18 aylık takip süresi sonrasında rekürrens veya metastaz saptanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Epiteloid düz kas tümörü, vulva, malignite potansiyeli belirsiz

ABSTRACT

The smooth muscle tumors that include a group of uncertain malignant potential tumors are rare lesions of the vulva. In this paper a case of epithelioid smooth muscle tumor of uncertain malignant potential of the vulva in a 16-years-old woman was presented. The lesion was a well circumscribed solitary mass measuring up to 14 cm. Microscopically the lesion was composed of moderately pleomorphic epithelioid cells. Immunohistochemically the tumor is stained with smooth muscle markers. Due to the great tumor dimension, moderately pleomorphic epithelioid cells and immunohistochemical profile it was finally diagnosed as epithelioid smooth muscle tumor of uncertain malignant potential. The lump was excised with clear surgical margins. No recurrence or metastasis was detected during 18 months of follow-up.

Key words: Epithelioid smooth muscle tumor; vulva; uncertain malignant potential

Giriş

Vulvanın mezenkimal tümörleri nadirdir ve özellikle düz kas tümörü çok daha az izlenir (1-3). Vulvada düz kas tümörlerinin kan damarlarındaki düz kas, erektil doku, round ligaman ve erektil pili kaslarından orijin aldığı düşünülmektedir (1,4-6). Genellikle uzun süreli var olan ağrısız kitlenin büyümesinin hız kazanmasıyla hasta kliniğe başvurur. Vulvada düz kas tümörü tanısı konduğunda en büyük problem benign-malign ayrımının yapılmasıdır. Düz kas tümörleri kadın genital sisteminde en çok uterusu görülür ve benign borderline ve malign ayrımının nasıl yapılacağını tartışan yayınlar bulunmaktadır.

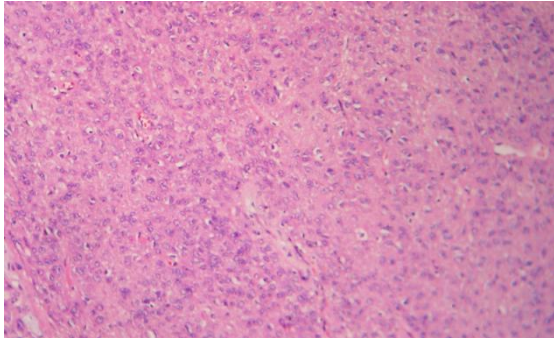
Ne yazık ki, uterusu benign malign ayrımında kullanılan kriterlerin vulvadaki tümörleri uygulanması mümkün değildir (1,3,4,6).

Vulvanın epiteloid düz kas tümörleri histomorfolojik olarak vücudun diğer yerlerindeki epiteloid düz kas tümörlerine benzer. Düz kas tümörleri içinde epiteloid diferansiyasyon odakları bulunması önemli bir bulgudur. Çünkü sitolojik atipi ve nekroz yokluğuna rağmen 10 büyük büyütme alanında (BBA) 5 ya da daha fazla sayıda mitotik figür varlığında klinik olarak benign gidişin garantisi yoktur. Rekürrens ve uzak organ metastazı görülebilir. Hastaların uzun dönem yakın takibi gereklidir.



Olgu Sunumu

On altı yaşında kadın hasta sol labia majusta ağrısız kitle şikayeti ile kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine başvurdu. Travma öyküsü yoktu. İnsizyonel biyopsi uygulanan olguya mezenkimal tümör tanısı verilerek kitlenin total eksizyonu önerildi. Kitle 1 cm sağlam cerrahi sınırla total eksize edildi. Makroskopik incelemede tümörü çevreleyen deriden ve yumuşak dokudan iyi sınırla ayrılan, en geniş olduğu yerde çapı 14 cm'ye ulaşan nodüler yapıda tümör görüldü. Yapılan kesilerde kesi yüzeyi sarı krem renkli elastik kıvamlıydı. Mikroskopik incelemede, çevre yumuşak dokudan ince fibröz bağ doku ile ayrılan nodüler gelişim paterni gösteren tümöral doku izlendi. Tümöral doku kollajenöz stromada dizi, kordon ve tabakalar oluşturan veziküler, orta derecede pleomorfik, oval veya yuvarlak nükleuslu, bir kısmı küçük belirgin nükleollü, geniş sitoplazmalı epiteloid hücrelerin yanı sıra yer yer ise işçi karakter kazanan ve demetler oluşturan hücrelerden meydana gelmekteydi (Resim 1).

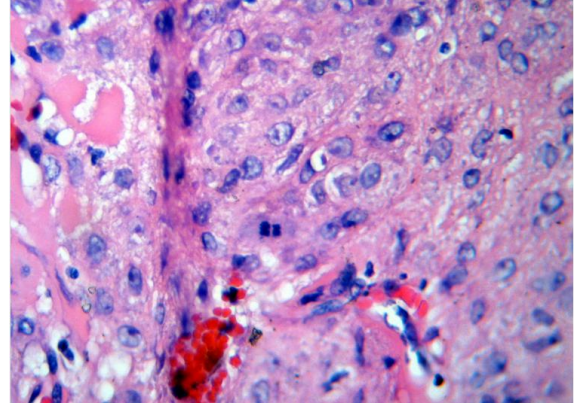


Resim 1: Diffüz gelişim gösteren tümör HE, x40

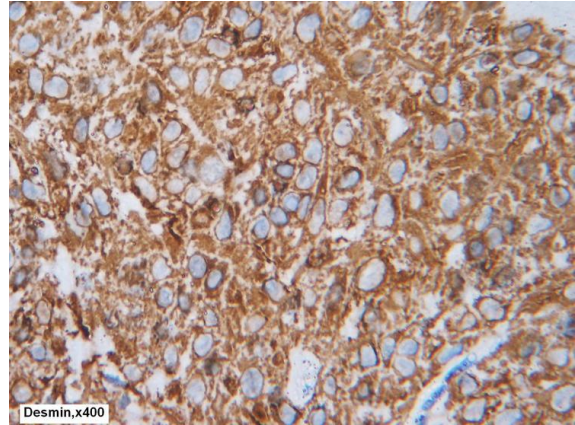
On BBA'da mitozun maksimum izlendiği alanlar incelendiğinde, 4-5 adet mitotik figür görülürken, ortalama mitoz sayısı 1 olarak saptandı (Resim 2). Stromanın fokal olarak hyalinize veya ödemli olduğu görüldü. Nekroz izlenmedi. Yapılan immün-histokimyasal (İHK) çalışmada tümör hücreleri kas belirleyicileri olan düz kas aktini, myosin, desmin, kas spesifik aktin klon HHF-35 ile kuvvetli boyandı ve İHK olarak kas diferansiyasyonu saptandı (Resim 3).

Rabdomyosarkom ayırıcı tanısı için yapılan Myo D1 ve myogenin ile boyanma izlenmezken ki67 proliferatif indeks yaklaşık %10 idi ve rabdomyosarkom tanısı için düşük olarak saptandı. Tümörün epiteloid morfolojiye sahip olması nedeniyle epitelyal

belirleyicilerden EMA, pansitokeratin (panCK), CK 19, yüksek moleküler ağırlıklı-CK, düşük moleküler ağırlıklı-CK, CK 5/6 uygulandı ve boyanma izlenmedi.



Resim 2: Epiteloid hücreler ve mitoz HE, x400



Resim 3: Desmin ile kuvvetli boyanma x400

Epiteloid anjiyosarkom olasılığını ekarte etmek üzere uygulanan faktör 8, CD 31, CD 34 ile bu yönde bir boyanma izlenmedi. Epiteloid periferik sinir kılıfı tümörü için S-100 protein, ekstra gastrointestinal stromal tümör için uygulanan c-kit ve CD34 boyanma olmadı. Sitokeratin 19 ve EMA negatifliği yanısıra histomorfolojik özellikler nedeniyle sinovyal sarkomdan uzaklaşıldı. CD34 ve keratin negatifliği, vulvar lokalizasyonlu izlenen sarkomlardan proksimal tip epiteloid sarkomu dışlamamıza yardımcı oldu. Yapılan İHK çalışmada retikülin ile retiküler ağın tümörü oluşturan hücreleri tek tek veya gruplar halinde sardığı görüldü. PAS ile hücrelerde boyanma görülmeydi. Bu bulgular ile olguda "Vulvanın malign potansiyeli belirsiz epiteloid düz kas tümörü" tanısı verilerek olguya yakın takip önerildi.



Tartışma

Vulvanın mezenkimal neoplazileri nadir görülür. Benign tümörden malign tümöre geniş bir tümör spektrumu görülebilen vulvada leiomyomlar leiomyosarkomdan 3 kat daha fazla görülürken görülme oranı %1-3'tür ve genellikle bartholin gland kisti yanlış klinik ön tanısı alırlar. Vulvar düz kas tümörleri klinik davranışı belirleyen kriterler göz önüne alındığında leiomyom, malign potansiyeli belirsiz düz kas tümörü veya atipik leiomyom ve leiomyosarkom olarak da sınıflandırılmıştır (5,8).

Pür ya da mikst olabilen 3 temel histolojik patern sergilerler:

- 1) İğsi hücrelerin dominant olduğu patern
- 2) Epiteloid hücrelerin dominant olduğu patern
- 3) Miksohyalin patern

Bu neoplaziler içinde epiteloid hücrelerin dominant olduğu düz kas tümörlerinin çok daha nadir olduğu sanılmaktadır. Dolayısıyla bu tümörlerin klinik davranışları tam olarak tanımlanmamıştır ancak iğsi hücrelerin dominant olduğu patern sergileyen tümörlere göre rekürrens yatkınlığı fazladır. Bu tümörler histomorfolojik olarak vücudun diğer yerlerindeki epiteloid düz kas tümörlerine benzer (1-5).

Vulvar düz kas tümörlerinde tümör boyutu (5 cm'den büyük olması), infiltratif sınır, atipi (orta/ ileri derecede), mitoz (10 BBA'da 5 veya daha fazla) ve nekroz, benign-malign ayırımında ve rekürrenslerin tahmin edilmesinde primer belirleyici faktörlerdir (4-6). Nucci ve Fletcher, yukarıda tariflenen bulguların 3 tanesinin olması durumunda sarkom tanısının verildiğini belirtirken, nükleer

atipi veya infiltratif sınır veya mitoz içeren tümörleri 'atipik düz kas tümörü' şeklinde rapor edilmesini tavsiye etmektedir (6). Malign potansiyeli belirsiz düz kas tümörlerinde rekürrens oranı %7 olup rekürrensler benzer özellikte veya leiomyosarkom şeklinde olabilir (7,9).

Sunulan olgunun tümör çapı en geniş olduğu yerde 14 cm olup güvenli boyutun çok üstündedir. Tümör çevre doku ile ilişkisi izlendiğinde, tümörün çevreden iyi sınırlı fibröz bir kapsülle ayrıldığı görülmüş, çevre doku invazyonu izlenmemiştir. Mitoz değerlendirilirken çok sayıda alınan örneklerin tamamında sayılmıştır. Bir odakta maksimum sayıldığı yerde 4-5 tipik mitoz izlenirken ortalama mitoz sayısı 1 olarak belirlenmiştir. Nekroz izlenmezken epiteloid morfoloji ve orta derecede nükleer anaplazi dikkati çekmiştir. Tanı anında metastaz izlenmemiştir. On sekiz aylık hasta takip süresinin sonunda nüks veya metastaz lehine bulgu saptanmamış olup daha sonrasında olguya ait klinik verilere ulaşılamamıştır.

Bu bulgularla olgumuz sarkom kriterlerini taşımadığı gibi benign tümör kriterlerine de uymamaktadır. Dolayısıyla olguda yukarıda tariflenen kriterlerden ikisinin olması nedeniyle 'vulvanın malign potansiyeli belirsiz epiteloid düz kas tümörü (atipik epiteloid düz kas tümörü)' tanısı verilmiştir. Bu olgular, klinik seyirlerinin tam olarak tahmin edilememesi ve geç dönemde lokal rekürrens gösterebilmeleri nedeniyle dikkatli takip edilmelidir.

Çıkar Çatışması: Yok

Kaynaklar

1. Behranwala KA, Latifaj B, Blake P, Barton DP, Shepherd JH, Thomas JM. Vulvar soft tissue tumors. *Int j Gynecol Cancer* 2004;14:94-9
2. Nielsen GP, Rosenberg AE, Koerner FC, Young RH, Scully RE. Smooth muscle tumors of the vulva: A clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996;20:779-93
3. Prayson RA, Goldblum JR, Hart WR Epithelioid smooth-muscle tumors of the uterus: a clinicopathologic study of 18 patients. *Am J Surg Pathol* 1997;21:383-91
4. Perrone T, Swanson PE, Twiggs L, Ulbrigt TM, Dehner LP. Malignant rhabdoid tumor of the vulva: is distinction from epithelioid sarcoma possible? A pathologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1989;13:848-58
5. Mills SE, Carter, Greenson JK, Reuter VE, Stoler MH. The vulva and vajina. In: Stoler MH, Mills SE eds. *Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology* 5th ed. Lippincott- Williams Philadelphia 2010p:2103-14
6. Nucci MR, Fletcher CDM. Vulvovaginal soft tissue tumors. Update and review. *Histopathology* 2000;36:97-108
7. Guntupalli SR, Ramirez PT, Anderson ML, Milam MR, Bodurka DC, Malpica A. Uterine smooth muscle tumor of uncertain malignant potential: a retrospective analysis. *Gynecol Oncol*. 2009;113:324-6
8. Levy RA, Winham WM, Bryant CS, Quick CM. Smooth muscle neoplasms of the vulva masquerading



- as Bartholin gland duct cysts. LevyProc (Bayl Univ Med Cent). 2014;27:25-7
9. Hopkins-Luna AM, Chambers DC, Goodman MD. Epithelioid leiomyoma of the vulva. J Natl Med Assoc. 1999;91:171-3

