

İnguinal Herniyi Taklit Eden Agresif (Derin) Anjiomiksoma Olgusu

90

Ahmet SEKİ¹

GİRİŞ

Agresif anjiomiksoma (AAM) nadir görülen, yavaş büyüyen, ağrısız, anjiogenik, mezenkimal kökenli bir tümördür. İlk kez Steeper ve arkadaşları tarafından 1983 yılında yayınlanmıştır [1]. 1983 yılından günümüze kadar 400 den az vaka bildirilmiştir. Tümör, Dünya Sağlık Örgütü tarafından derin vasküler fibroid olarak tanımlanmış ve ‘belirsiz farklılaşmış tümör’ olarak sınıflandırılmıştır [2]. AAM sıklıkla doğurganlık çağındaki kadınlarda pelvik ve perineal bölgede görülür. Kadınlarda daha sık olarak görülür. Kadın erkek oranı 6.6:1 dir [3].

Tanı; belirsiz klinik bulgular ve tümörün nadir görülmesi nedeni ile diğer yumuşak doku tümörleri ile kolaylıkla karışabilir. Yanlış tanı oranı yaklaşık %82 olarak bildirilmiştir[4]. Kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans

görüntüleme (MRG) karakteristik olarak ‘swirled’ (girdaplı) veya ‘layered’ (katmanlı) görünüm mevcuttur [5]. Mikroskopik olarak mikzoid stroma içerisinde dağınık yerleşimli, değişik büyüklükte vasküler yapılar gözlenir [6]. Cerrahi, AAM tedavisinde ilk basamak ve en önemli yöntemdir. Buna rağmen lokal invazyon ve sık rekürrens nedeni ile postoperatif seyri yüz güldürücü değildir. Tam rezeksiyon yapılmış olsa bile, bu grup hastaların yaklaşık yarısında nüks saptanmaktadır [7]. Cerrahi sonrası nüks ilk 3 yılda %71, ilk 5 yılda %85, ilk 7 yılda %94 olarak bildirilmiştir. Uzak metastazların nadir olmasına rağmen, lokal nükslerin sıklığı nedeni ile uzun dönem ve yakın takip gereklidir[8].

AAM’lar yerleşim yeri itibarı ile kadın hastalıkları ve doğum uzmanlarının genel cerrahi uzmanlarına oranla daha sıklıkla karşılaştığı nadir görülen tümörlerdir. Sağ inguinal herniyi taklit eden AAM olgusunu; nadir görülen ve genel cerrahi uzmanlarının nadir karşılaştığı AAM olgularının tanı ve tedavi aşamalarını irdelleyerek AAM hususunda bilinç oluşturmaya amaçladık.

¹ Uzman Doktor, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Cerrahisi, draseki2004@hotmailcom

ni zorlaştırabilir. Ponksiyon tümör hücrelerinin aspire edilebilmesi ve tanı oranının yükseltebilmesi için çok yönde yapılmalıdır [15].

AAM tanısında, postoperatif spesmenin histopatolojik değerlendirilmesi, altın standarttır. AAM büyüklük olarak literatürde 1cm'den 60 cm'e çapa ulaşabileceği ve genellikle 10 cm den büyük olduğu belirtilmiştir [3].

Tümör dış yüzeyi pembe-kahverengi görünümde, lastik kıvamında ve kesit yüzeyi jelatinöz ve parlaktır. Histolojik olarak seyrek hücreli, migzoid stroma içerisinde iğsi ve yıldızlı hücrelerden oluşur. Karakteristik olarak değişik boyutta kan damarları içerir ve damar duvarları kalınlaşmıştır [3, 12, 16]. İmmunhistokimyasal olarak tümör hücreleri desmin, vimentin, SMA ve CD34 pozitif ancak S-100, CK ve CD68 negatiftir. Sıklıkla kadınlarda ER ve PR pozitif ve tümörün hormonal bir etkisinin olabileceği değerlendirilmektedir [7,12,16].

AAM tedavisinde, rekürrensi önlemede, sağlam cerrahi sınırla geniş lokal eksizyon önemlidir. Sun ve arkadaşlarının çalışmasında, sefalik cerrahi sınırın negatif olmasının, lokal rekürrensi önlemedeki önemi vurgulanmıştır (3). Chan ve arkadaşları pozitif ve negatif cerrahi sınırların uzun dönem rekürrens oranları arasında anlamlı bir fark olmadığını belirtmişlerdir [17]. Ancak Zou ve arkadaşları çalışmalarında negatif cerrahi sınırı progressyonsuz sağkalımda bağımsız bir faktör olarak değerlendirmişlerdir [7]. Bununla birlikte cerrahi komplikasyon oranının yüksek olacağı düşünülüyorsa ve fertilitenin korunması planlanıyorsa pozitif cerrahi sınırla rezeksiyon yapılması önerilmiştir [17]]. Kan kaybı oldukça yüksektir, geniş tümörlerin çıkarılması esnasında 10000 ml'yi bulan kanamalar bildirilmiştir [3]. Eğer mümkünse cerrahi travmayı azaltmak ve iyileşmeyi hızlandırmak için minimal invaziv cerrahi yöntemler uygulanabilir [7]. Lenf nodu metastazı yapmaması nedeni ile lenf nodu diseksiyonuna gerek yoktur [3].

Cerrahinin yeterli olmadığında, cerrahi sonrası geride kalan tümörün yok edilmesi istendiğinde veya nüksün tedavi edilmesinde; hormonal te-

davi, vasküler embolizasyon ve radyoterapi uygulanabilir. Mitotik aktivitesi düşük olduğu için kemoterapinin etkisi yoktur. GnRH agonistleri neoadjuvan tedavide ve rekürrenste kullanılmışlardır [18]. Aromataz inhibitörleri postmenapozal AAM tedavisinde uygulanmışlardır [19]. Hormonal tedavinin menapoza bağlı semptomlar ve kemik erimesi gibi yan etkileri mevcuttur ve tedavinin ne kadar devam etmesi gerektiği belli değildir. Vasküler embolizasyon tümör boyutunu küçültmede, ameliyat esnasında kanamayı azaltmada ve adjuvan tedavide uygulanabilir. Ancak AAM'nin çok damarlı yapısı nedeni ile embolizasyon tek başına tümörü yok etmede yeterli değildir [20]. Radyoterapi tekrarlayan tümörlerde, radikal cerrahiye uygun olmayan hastalarda, hormon tedavisi ve embolizasyona yetersiz yanıt veren hastalarda kullanımı önerilmiştir [21].

AAM yüksek rekürrens oranına (%35-72) sahiptir. Nüksler en sık cerrahiye takiben ilk 2-3 yıl içinde gelişir [17]. Uzak metastazlar nadirdir. Şuana kadar literatürde bildirilmiş üç adet akciğer metastazı yapmış vaka bulunmaktadır [22].

SONUÇ

Nadir görülmelerine rağmen, özellikle doğurganlık çağındaki kadınlarda pelvik ve perineal bölge yerleşimli asemptomatik kitlelerde AAM ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalı, BT ve MRG gibi görüntüleme yöntemleri ile ayırıcı tanısı yapılarak temiz cerrahi sınırla eksizyon yapılmalı; ve sık rekürrens nedeni ile postoperatif yakın takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. 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(5):463-475.
2. Jo VY, Fletcher CDM WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014; 46(2):95-104.
3. Sun Y, Zhu L, Chang X, Chen J, Lang J Clinicopathological features and treatment analysis of rare aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum—a retrospective study. *Pathol Oncol Res* 2017; 23(1):131-137.
4. Bai HM, Yang JX, Huang HF, Cao DY, Chen J, Yang N et al Individualized managing strategies of aggressive angiomyxoma of female genital tract and pelvis. *Eur J Surg Oncol* 2013; 39(10):1101-1108.

5. Zhao CY, Su N, Jiang YX, Yang M Application of ultrasound in aggressive angiomyxoma: eight case reports and review of literature. *World J Clin Cases* 2018;6(14):811–819.
6. Sharma N, Tomar TS, Mathew AP Aggressive Angiomyxoma of Inguinoscrotal Region Mimicking Inguinal Hernia: a Case Report *Indian J Surg* 2017;79(6):571-573. doi: 10.1007/s12262-017-1659-2.
7. Zou R, Xu H, Shi Y Retrospective analysis of clinicopathological features and prognosis for aggressive angiomyxoma of 27 cases in a tertiary center: a 14-year survey and related literature review. *Arch Gynecol Obstet.* 2020; 02(1):219-229. doi: 10.1007/s00404-020. 05592-5.
8. Fuca G, Hindi N, Ray-Coquard. I Treatment Outcomes and Sensitivity to Hormone Therapy of Aggressive Angiomyxoma: A Multicenter, International, Retrospective Study *Oncologist* 2019;24(7):e536-e541. doi: 10.1634/theoncologist.2018-0338.
9. Sozutek A, Irkorucu O, Reyhan E. A Giant Aggressive Angiomyxoma of the Pelvis Misdiagnosed as Incarcerated Femoral Hernia: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Surg.* 2016;9256749. doi: 10.1155/2016/9256749.
10. Lin C, Huang F, Li F. Clinicopathologic and treatment features of aggressive angiomyxoma: a case report *Int J Clin Exp Pathol;* 2019;12(5):1816-1819.
11. Ahmed MAM, Uehelie MA, Rage AMA Aggressive Angiomyxoma of the Penis: The First Case Report in a 9-Month-Old Infant *Urology* 2017;104:187-190.
12. Benson J, Gilles S, Sanghvi T Aggressive angiomyxoma: case report and review of the literature *Radiology case reports* 2016;11(4): 332- 335
13. Zhao CY, Su N, Jiang YX Application of ultrasound in aggressive angiomyxoma: Eight case reports and review of literature *World J Clin* 2014;Cases 6(14):811-819.
14. Srinivasan S, Krishnan V, Ali SZ “Swirl sign” of aggressive angiomyxoma-a lesser known diagnostic sign *Clin Imaging.* 2014 Sep-Oct;38(5):751-4. doi: 10.1016/j.clinimag.2014.04.001.
15. Dierickx I, Deraedt K, Poppe W Aggressive angiomyxoma of the vulva: a case report and review of literature *Arch Gynecol Obstet* 2008;277(6):483-487.
16. Chen H, Zhao H, Xie Y Clinicopathological features and differential diagnosis of aggressive angiomyxoma of the female pelvis: 5 case reports and literature review *Medicine* 2017;96:20 (e6820).
17. Chan YM, Hon E, Ngai SW, Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand* 2010;79(3):216-220.
18. Pannier D, Cordoba A, Ryckewaert T Hormonal therapies in uterine sarcomas, aggressive angiomyxoma, and desmoid-type fibromatosis *Crit Rev Oncol Hematol* 2019;143:62-66.
19. Giles DL, Liu PT, Lidner TK, Treatment of aggressive angiomyxoma with aromatase inhibitor prior to surgical resection *Int J Gynecol Cancer* 2008;18(2):375-379.
20. Xie Y, Qian Y, Zou B A giant aggressive angiomyxoma of vulva in a young woman: A case report *Medicine (Baltimore)* 2019;98(2):e13860.
21. Suleiman M, Duc C, Ritz S Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: irradiation for recurrent disease. *Int j Gynecol Cancer* 2006;16(S1):356-360.
22. Geng J, Cao B, Wang L Aggressive angiomyxoma: an unusual presentation *Korean J Radiol* 2016;13(1):90-93.