

Intravenöz leiomyomatozis: Bir olgu sunumu *

Intravenous leiomyomatosis: A case report

Oğuz Aydın ¹, Y. Sancar Barış ¹, Levent Yıldız ¹, Filiz Karagöz ¹, İlkser Akpolat ¹, Filiz Yanık ², Bedri Kandemir ¹

¹ Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, SAMSUN

² Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Anabilim Dalı, SAMSUN

* Bu çalışma XV. Ulusal Patoloji Kongresi'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur

Intravenöz leiomyomatozis benign düz kas hücrelerinin uterin ve pelvik venler içinde proliferasyonu ile karakterize, nadir görülen bir tümördür. 38 yaşında kadın hasta non-spesifik abdominal semptomlar ile başvurdu. Total abdominal histerektomi materyalinde parametrial kitle tespit edildi, materyalin histopatolojik incelemesinde myometrial ve parametrial ven içerisine uzanım gösteren benign, iğsi, düz kas hücrelerinin fasiküler yapılar oluşturdıkları görüldü. Bu bulgularla hastaya intravenöz leiomyomatozis tanısı kondu. Burada bir intravenöz leiomyomatozis olgusu sunulmakta ve literatür eşliğinde tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Intravenöz leiomyomatozis

Intravenous leiomyomatosis is a rare and benign smooth muscle tumor that characterized by the proliferation of smooth muscles inside the lumen of uterin and pelvic veins. 38 years old woman patient was admitted to the hospital with non-specific abdominal symptoms. We detected a parametrial mass in specimen of total abdominal hysterectomy and histopathological examination revealed a fascicular pattern of benign, spindle shaped smooth muscle cells, which extended to veins inside the myometrium and parametrial veins. Intravenous leiomyomatosis was diagnosed with these findings. We presented a case of intravenous leiomyomatosis and discussed by the literature.

Key Words: Intravenous leiomyomatosis

Intravenöz leiomyomatozis matür düz kas hücrelerinin uterin ve pelvik venler içinde proliferasyonu ile karakterize, oldukça nadir görülen bir tümördür. Sıklıkla tipik uterin leiomyomlar ile birlikte ve bunlardan köken alabilir. Mitotik figürler nadirdir ya da yoktur. Vasküler permeasyon broad ligament içi venlere, uterin ve iliak venlere uzanabilir, buradan vena kava ve sağ atri-uma dahi uzanım olabilir. Uzak metastazlar ise oldukça nadirdir ⁽¹⁾. Burada bir intravenöz leiomyomatozis olgusu

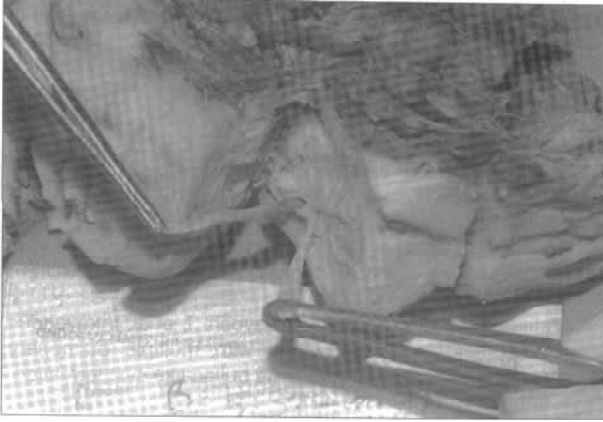
nadir görülmesi ve ayırıcı tanısının önemi dikkate alınarak literatür eşliğinde sunulmaktadır.

OLGU

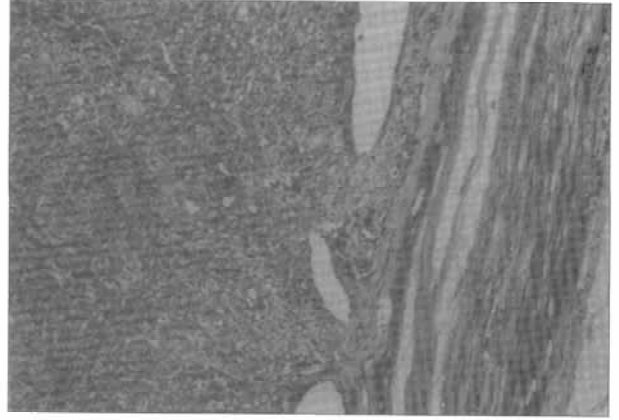
Otuz sekiz yaşında, üç çocuk annesi, kadın hasta pelvik dolgunluk ve ağrı şikayetleri ile üniversitemiz hastanesi jinekoloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünde beş yıl önce myomektomi operasyonu dışında bir özellik saptanmadı. Yapılan fizik muayene ve ultrasonografik incelemeler sonucu sağ parametrial alanda kitle saptanan hasta için operasyon planlandı. Operasyon sırasında gönderilen frozen materyalinin histopatolojik inceleme sonucu "benign lezyon" olarak rapor edildi. Daha sonra gönderilen total abdominal histerektomi ve sağ parametrial kitle materyalinin makroskopik incelemesinde myometrium vasküler yapıları içinde rengi sütlü kahverengi olan solucansı kitleler saptandı (Resim 1). Bu kitleler sağ parametrial alandaki çeperi yapılar içinde gelişmiş 7x4.3x3.5 cm. boyutlarında, rengi sütlükahverengi olan, kesitinde girdap yapıları da izlenebilen, sert elastik kıvamlı, konglomere kitle ile bağlantılı idi. Mikroskopik incelemede, vasküler yapılar içinde gelişmiş, düz kas liflerinin değişik yönlere uzanımları ile karakterize, büyük bölümü kalın duvarlı olmak üzere vasküler yapılar oldukça zengin, benign karakterli tümöral gelişim saptandı. Sellülerite alandan alana değişkenlik gösteriyordu. Arada hyalinizasyon alanları mevcuttu. Mitoz gözlenmiyordu. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada (biotin-streptavidin, kromojen DAB, DAKO, CA, USA) tümör hücrelerinin yaygın ve kuvvetli düz kas aktin (SMA, monoklonal anti-human, klon:1A4, DAKO, CA, USA) pozitifliği gösterdiği saptandı. Trikrom (Gomori) ve elastik lif boyası (Verhoeff) ile yapılan histokimyasal çalışmada; parametrial alandaki tümörün yer yer intima ile ilişkili (Resim 2), myometriumdaki tümörün ise vasküler yapılar içinde yüzer görünümde olduğu gözlemlendi. Bu bulgular ışığında hastaya "intravenöz leiomyomatozis" tanısı kondu.

TARTIŞMA

Intravenöz leiomyomatozis ilk defa 1896 yılında Birch-Hirschfeld tarafından tanımlanmıştır ⁽²⁾. Literatürden



Resim 1: Myometrium vasküler yapıları içerisinde solucansı kitleler.



Resim 2: İntravasküler yerleşimli, intimal yapışıklık gösteren tümöral gelişim (Gomori Trikrom, x100).

saptayabildiğimiz kadarı ile 1995 yılına kadar yaklaşık 100 olgu bildirilmiştir. Bu olguların hiçbirisinde cerrahi girişim öncesi tanı konamamıştır⁽³⁾. Saptanan olgular 27-80 yaş arasında olup ortalama yaş 44' tür. Irk, fertilité ya da parite ile ilişkisi gösterilememiştir⁽²⁾. İntrakardiyak uzanım bu güne kadar yaklaşık 35 olguda bildirilmiştir⁽⁴⁾. En sık başvuru semptomları anormal uterin kanama ya da pelvik ağrıdır. Olguların yarısından fazlasında uterus büyüktür. Olguların yaklaşık % 10' unda tümörün vena kava ve kalbe uzanımı sonucu kardiyak semptomlar bulunur⁽⁵⁾. İntrakardiyak uzanım olan olgularda kardiyak miksoma ya da trombus ile ayırıcı tanı yapılması gereklidir⁽⁶⁾. Matsumata ve ark. akciğerde bül benzeri kistik değişiklikler gösteren multipl metastazlarla karakterize intravenöz leiomyomatozis olgusu tanımlamışlardır⁽⁷⁾.

Olguların çoğu tipik uterin leiomyomlar ile birlikte. İntravasküler yerleşime rağmen prognoz çoğu olguda oldukça iyidir. Hastaların % 70' inde histerektomi ile tam iyileşme sağlanırken, kalan % 30 olguda persistan ya da rekürren hastalık gözlenir. Olguların küçük bir yüzdesinde hepatik venlere, kalp ya da akciğerlere uzanım sonucu hastalık fatal seyeder^(5,8).

Lezyonlar, makroskopik olarak, myometrium içinde iyi sınırlı, kangal biçiminde leiomyomatöz kitleler ile karakterizedirler. Bazı olgularda broad ligamentin uterin venleri içinde solucansı kitleler bulunabilir⁽⁵⁾. Bizim olgumuzda, myometrium damarları içinde solucansı kitleler, sağ parametrial alanda ise çeperi yapılar içinde gelişmiş konglomere kitleler ile karakterize tümöral gelişim saptanmıştır. Kitleler sert, elastik kıvamda, pembe ya da gri-beyaz renkli olup bu özellikleri tipik uterin leiomyomlar ile benzerlik gösterir⁽⁵⁾. Fokal hemoraji ve kalsifikasyon seyrek olarak görülür. Ekstraüterin venler içindeki tümör, intraüterin tümör ile genellikle aynı makroskopik görünümündedir. İntravasküler ve intrakardiyak tümör tümü ile serbest olabilir, ya da intimaya ince ya da geniş bir sapla tutunmuştur. Bazen tümör damar duvarına yaygın olarak yapışıklık gösterir⁽²⁾.

Ana mikroskopik özellik myometrial damarlar içinde benign karakterli düz kas hücrelerinden oluşan, endotel

ile çevrili protrüzyonların varlığıdır. Tutulan damarların çoğunlukla ven yapısında olduğu histolojik inceleme ile ortaya konabilir. Bazen lenfatik tutulum da görülebilir. Arteriyel tutulum ise tanımlanmamıştır⁽²⁾.

İntravasküler tümör, aynı tümör içinde dahi oldukça değişken bir histolojik görünüme sahiptir. Tümör genellikle iç biçimli hücrelerin çaprazlaşan fasiküller oluşturması ile karakterize tipik leiomyom görüntüsüne sahiptir. Nükleer pleomorfizm ve mitotik aktivite hemen hiç görülmez. Bununla birlikte nadir mitotik figürler ve orta derecede nükleer hiperkromazi bir çalışmada bazı olgularda gözlenmiştir⁽²⁾. Lezyonlar oldukça sellüler olabileceği gibi fibrozis, hidropik dejenerasyon ve perivasküler hiyalinizasyon alanları da içerebilirler. Bununla birlikte karakteristik özellik intravasküler düz kas tıkaçları içinde kalın duvarlı vasküler yapıların oluşturduğu "damar içinde damar" görünümüdür⁽⁵⁾. Seyrek olarak, tümör içindeki vasküler yapılar ince duvarlı ve ektaktiktir, böyle olgularda görünüm kavernoöz hemanjiomu anımsatır⁽²⁾. Tümörün selüler, epitelioid, miksoid, lipoleiomyomatöz, bizar çekirdekli ve kotiledonoid hidropik alt tipleri de tanımlanmıştır^(2,9).

İntravenöz leiomyomatozis'in kökeni ile ilgili iki ana teori vardır ve bunların her ikisi de geçerli görülmektedir. Çoğu olgunun uterin leiomyomlar ile birlikteliği bir ya da daha fazla myometrial tümörün yoğun vasküler invazyonunun bu duruma yol açtığını desteklemektedir. Bununla birlikte bazı olgularda düz kas proliferasyonunun tümü ile intravasküler olması lezyonun doğrudan venöz duvarlardan köken aldığına işaret etmektedir. Bazı intravenöz leiomyomatozis olguları steroid reseptörleri bulundurduğundan tümör eksizeyonunun tam yapılamadığı olgularda ooforektomi ya da östrojen antagonistlerinin kullanımı önerilmektedir⁽³⁾.

Bizim olgumuz makroskopik ve mikroskopik bulguları ile intravenöz leiomyomatozisin karakteristik özelliklerini taşımaktadır. Hastada daha önce tipik myom varlığı, şimdiki lezyonunda intravasküler tümörün yer yer damar duvarına yapışık yer yer de damar içinde serbest görünümde olması nedeniyle görünüm patogenezi ile

ilgili önerilen teorilerden herhangi biri lehine değerlendirilememiştir. Tanıdan sonra yapılan klinik araştırmalarda ekstrauterin venöz tutulum, kardiyak ya da pulmoner tutulum saptanmamıştır.

Bu nadir görülen tümörün intravasküler yayılım sonucu vena cava inferior ve sağ kalbe kadar ulaşabilmesi, morfolojik olarak benign karakterine rağmen klinik olarak komplike durumlara yol açabilmesi, nadiren de olsa fatal seyredebilmesi nedeni ile yakın izlemi gerektiğinden diğer benign uterin düz kas tümörlerinden ayrıcalıklı bir yeri vardır. Bu nedenle uterin düz kas tümörlerinin ayırıcı tanısında makroskopik ve mikroskopik yönden mutlaka akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Rosai J. Female reproductive system. In: Rosai J (ed.) Ackerman's Surgical Pathology. 8th ed. St. Louis, Mosby, 1996; 1432-3.
2. Clement PB. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. Pathol Ann 1988; 23 Pt 2: 153-83
3. Schumacher A, Saile G, Bruhwiler H, et al. Intravenous leiomyomatosis. Geburtshilfe Frauenheilkd 1995; 55: 602-4.
4. Ling FT, David TE, Merchant N, et al. Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis in a pregnant woman: A case report and review of the literature. Can J Cardiol 2000; 16: 73-9.
5. Benign tumors of smooth muscle. In: Enzinger FM, Weiss SW(ed.). Soft Tissue Tumors 3th ed. St. Louis, Mosby 1995; 477-9.
6. Anichini C, Calamai G, Pedemonte E, et al. Intravenous leiomyoma with cardiac involvement. Int Angiol 2001; 20: 345-7.
7. Matsumoto K, Yamamoto T, Hisayoshi T, et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus with multiple pulmonary metastases associated with large bullae-like cyst formation. Pathol Int 2001; 51: 396-401.
8. Konrad P, Mellblom L. Intravenous leiomyomatosis. Acta Obstet Gynecol Scand 1989; 68: 371-6.
9. Jordan LB, Al-Nafussi A, Beattie G. Cotyledonoid hydropic intravenous leiomyomatosis: a new variant leiomyoma. Histopathology 2002; 40: 245-52.