

Adölesan bir hasta serviksinde lokalize adenosarkom olgusu A case of adenosarcoma localized in cervix of an adolescent patient.

Demet ETİT¹, Seyran YİĞİT¹, Uğur FIRAT¹,

¹ İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İZMİR

Adenosarkom genellikle ileri yaşta kadınlarda ortaya çıkan ve daha çok endometrial kavitede görülen bir tümördür.

Bu çalışmada 18 yaşında vajenden sarkan kitle şikayeti ile İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Doğum polikliniğine baş vuran hasta incelenmiştir. Patoloji Laboratuvarına gönderilen materyal tipik histopatolojik görüntüsü ile adenosarkom tanısı almıştır. Yapılan immunohistokimyasal çalışmalar da bu tanıyı desteklemiştir.

Hastanın genç yaşta olması ve tümörün nadir lokalizasyonda bulunması nedeniyle olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Uterus, adenosarkom, mikst müllerian tümör

A case of adenosarcoma localized in cervix of an adolescent patient.

Adenosarcoma is usually seen in elderly women and mostly appears in endometrial cavity.

In this case report, an 18 year old female patient who complains with mass protruding from vagina is discussed. The specimen which was sent to Pathology laboratory is diagnosed as adenosarcoma referring to its histopathologically typical view. The immunohistochemical study supported this diagnosis.

Because rare localisation of tumor and the patient's younger age, this unusual case is discussed by reviewing literature.

Key Words : Uterus, adenosarcoma, mixed müllerian tumor

Müllerian adenosarkom ilk olarak 1974'te Clement ve Scully tarafından düşük malign potansiyelli mikst müllerian tümörün bir tipi olarak tanımlanmıştır⁽¹⁾. Seyrek görülen bu tümör mezenkimal komponenti malign, epitelyal komponenti ise benign olan bifazik-mikst bir neoplazidir. Bu tümörler benign adenofibrom ile malign karsinosarkom arasındaki morfolojik spektrum içinde yer alır. Genellikle endometriyal kaviteyi dolduran polipoid bir kitle şeklinde ortaya çıkarlar ancak myometriyumda, endoserviksde, overde, round ligamentde ve pelvik

duvarda da bulunabilirler^(2,3,4). Başlıca yaşlılarda ve postmenapozal kadınlarda görülür ancak genç kadınlarda ve adölesanlarda da bildirilmiştir^(5,6,7,8,9). Tipik malign müllerian mikst tümörlerin aksine müllerian adenosarkomlar genellikle düşük malign potansiyelli tümörler olup uterin sarkomların % 8'ini oluştururlar. Söz konusu tümörler genellikle düşük grade'li sarkomatöz stromal bir komponent ve benign karakterde ancak bazen atipi gösterebilen glandüler komponent içermeleriyle karakterizedirler. Oldukça agresif seyirli mikst mezodermal sarkomdan ve benign karakterli servikal polipten ayırdedilmelidir^(1,5,9,10,11,12).

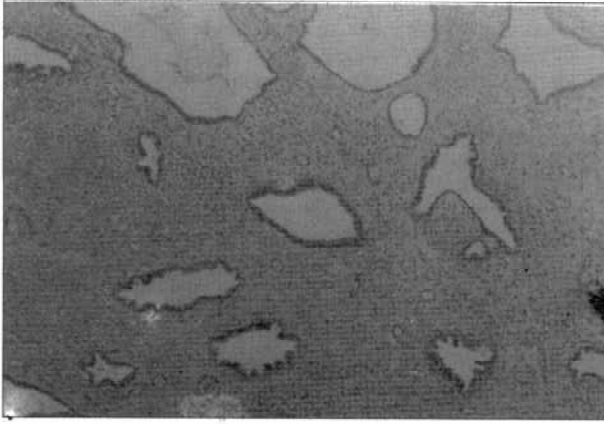
Çoğu müllerian adenosarkom yaşlı kadınların uterusunda ortaya çıkar ve bazen servikal kanal boyunca uzanarak vajene doğru protrüde olur. Bununla birlikte az sayıda da olsa servikal orijinli birkaç olgu bildirilmiştir^(1,9,12). Yayınlanmış olan müllerian adenosarkom serilerinin büyük bir kısmında en yaygın bulgu eksternal servikal kanaldan protrüde olan kitledir⁽⁵⁾. Küçük büyütmelerde adenosarkomlar müllerian papiller adenofibrom veya memenin sistosarkoma filloidesini anımsatır. Ayrıca servikal adenosarkomlarda müsinöz endoservikal hücreler ve skuamöz metaplazi de izlenebilir⁽¹³⁾.

Müllerian adenosarkomlar nadir görülen tümörlerdir. Bizim olgumuzda yaşı ve yerleşim bölgesi açısından daha seyrek görülen grupta izlenmesi bakımından literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

OLGU

Vajenden sarkan kitle şikayetiyle İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniğine gelen 18 yaşında bayan bir hastanın jinekolojik muayenesinde vajinal kanal boyunca uzanan saplı polipoid bir kitle tesbit edilmesi üzerine sapla birlikte total kitle ekstirpasyonu yapılarak patoloji laboratuvarına gönderilmiştir. Makroskopik incelemede en büyüğü 2.5x1.9x1.5 cm boyutlarda, en küçüğü 1.5x1x1 cm boyutlarda toplam 3 adet, polipoid nitelikte, dış yüzeyleri düzgün ve çoğu alanda kanamalı görünümde, kesit yüzlerinde solid, gri-beyaz renkte, yer yer mikrokistik alanlar içeren düzensiz dokular izlenmiştir.

Mikroskopik incelemede yer yer ödemli alanlar bulunduran stroma içerisinde bazıları kistik genişlemeler



Resim 1: Hafif derecede ödemli stroma içerisinde ortada bir grup halinde ve kistik genişlemeler gösteren, çevrede ise tek tek izlenen endoservikal glandlar izlenmektedir (H&E, x110).

gösteren tek tek ve ikili-üçlü guruplar halinde endoservikal tipte benign görünümlü glandlar izlenmiştir (Resim-1). Ayrıca glandlar çevresinde bir manşon oluşturma eğiliminde olan stromal hipersellülerite dikkati çekmiştir (Resim-2). Söz konusu stromal hücrelerin çoğu içi görünümde olup bir kısmı yuvarlak şekilli, veziküler nüveli, nükleolusları tam olarak seçilemeyen, dar stoplazmalı ve hafif derecede atipi gösteren sarkomatöz yapıda hücrelerden oluşmaktadır (Resim-3). Mitoz her on büyük büyütme alanında 3-4 adet sayılmıştır. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada tümöral hücrelerde vimentin ve S-100 pozitif; desmin fokal pozitif; aktin ise negatif olarak değerlendirilmiştir.

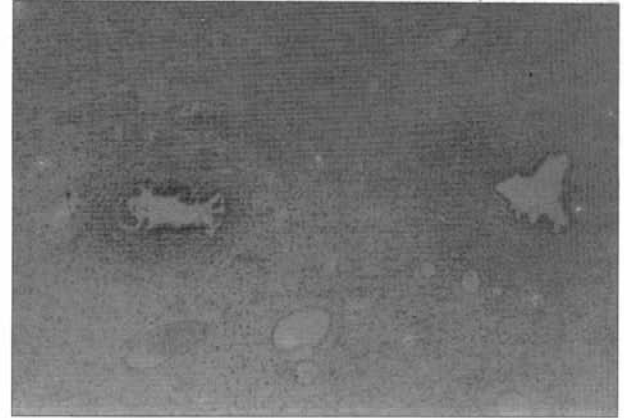
Bu bulgular eşliğinde olgu adenosarkom olarak değerlendirilmiştir. Sarkom komponenti ise düşük dereceli nonspesifik sarkom olarak yorumlanmıştır. Hastaya daha sonra total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooforektomi uygulanmıştır.

TARTIŞMA

Müllerian adenosarkom klinik ve patolojik özellikleri bakımından nadir görülen, farklı bir mikst müllerian tümör tipidir. Bu tümörler benign görünümlü neoplastik glandlar ve düşük grade'li sarkomatöz bir stromadan ibarettir⁽¹⁷⁾. Glandlar çevresinde stromal atipi ve mitoz sıklığı daha fazla, stroma daha sellülerdir. Mitoz sayısı kesin olmamakla birlikte, sıklıkla her büyük büyütme alanında 4 veya daha fazla izlenir. Bu tanısız arşitektür adenosarkom'un adenofibrom'dan ayrılmasında en önemli kriterdir⁽²⁾. Nadir durumlarda stromada heterolog elemanların varlığından söz edilmektedir⁽¹⁷⁾. Bizim olgumuzda periglandüler hipersellülerite ve stromal atipi belirgin olup mitoz sayısı her büyük büyütme alanında 3-4 olarak sayılmıştır. Heterolog komponent ise izlenmemiştir.

Mitoz sayısının önemi net olarak ortaya konamamış olmakla birlikte, kabullenilmiş bir ortak görüş olarak benign süreçlerde daha az beklenir^(2,5,8,14,15,17).

Gast ve Roth'un çalışmalarında rabdomyosarkom ve



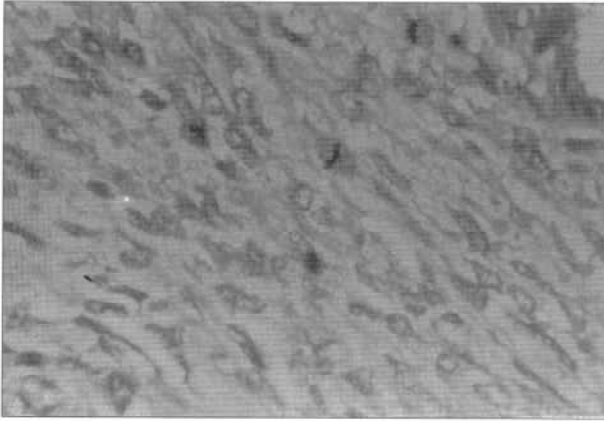
Resim 2: Glandlar çevresinde bir manşon oluşturma eğiliminde olan stromal hipersellülerite dikkati çekiyor (H&E, x220).

botrioid sarkom olarak tanı verilmiş olguların, bu tümörlerin genç yaş gurubunda görülmesi nedeniyle aslında yanlış tanılandığı ve bu olguların yeniden gözden geçirildiğinde adenosarkom oldukları kanısına varıldığı belirtilmiştir^(7,9). Bizim olgumuz da genç yaş gurubunda olup klinik olarak "botrioid sarkom"u çağrıştırmaktadır. Ancak histopatolojik incelemede "embriyonal rabdomyosarkom"u akla getirmemiştir.

Chen ve arkadaşları bir çalışmada çizgili kas, kıkırdak ve yağ gibi heterolog elemanlar içeren bir adenosarkom olgusunu embriyonal rabdomyosarkom ve malign mikst müllerian tümör ile ayırıcı tanıda irdelenmişlerdir⁽¹⁸⁾. Bu çalışmada benign glandların hem yüzeysel hem de derin yerleşimli olmaları, atrofik olmaları, ayrıca endoservikal tip epitel yanında endometrial ve tubal tipte epitel de dōşeli olmaları ayırıcı tanı kriterleri olarak kullanılmıştır.

Müllerian adenosarkom olgularında "benign görünümlü servikal polip" veya "rekürrent polip" öyküsü tipiktir. Bu hastalarda tipik klinik bulgu servikal kanaldan sarkan kitledir. Başlangıç tanısı servikal polip olan 7 olguluk seride olgular yeniden gözden geçirildiğinde hepsinin müllerian adenosarkom olduğu bildirilmiştir⁽¹⁷⁾. Burada kullanılan tanı kriterleri; stromal atipili belirgin sellülerite, 10 büyük büyütme alanında 4'ten fazla mitoz ve glandlar çevresinde manşon şeklinde sarılmış hipersellüler stromal görünüm olarak bildirilmektedir. Kerner ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada stromal hücrelerde vimentin, aktin ve düz kas aktini; glandüler hücrelerde ise sitokeratin pozitiflikleri saptanmıştır⁽¹⁷⁾. Bizim olgumuzda ise stromal hücrelerde vimentin ve S-100 pozitif; desmin fokal pozitif, aktin ise negatif olarak değerlendirilmiştir.

Uterin kaviteden köken almış adenosarkom olgularında hasta genç ise küretaj uygulanır ve klinik olarak takip edilir⁽²⁾. Biyolojik gelişimi uterusun diğer sarkomlarından daha iyi seyirli olsa da adenosarkomlar genellikle lokal rekürrensler gösterirler^(2,13). Rekürrens varlığında veya postmenopozal hastalarda ise histerektomi yapılması önerilir. Histerektomi materyalinde tümörün



Resim 3: Stromal hücrelerde mitoz ve atipi görülmektedir (H&E, x440).

myometrial invazyon derinliğinin prognozu belirlemede en iyi parametre olduğu vurgulanmaktadır^(2,14,16). Kerner'in çalışmasında servikal adenosarkom tanısı alan 7 olgudan 6'sına total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooforektomi uygulanmıştır⁽¹⁷⁾. Bizim olgumuza da total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooforektomi uygulanmış olup histopatolojik incelemede rezidü tümör saptanmamıştır.

Ostor ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada servikal adenosarkomlu hastaya lokal eksizyon uygulanmış ve 11 yıl sonra endometriumunda rekürrens izlenmiştir⁽⁸⁾. Benzer şekilde lokal eksizyon yapılan servikal adenosarkomlu iki olguda ise 8 ve 3 yıl sonra endometrial rekürrens görülmüştür⁽⁹⁾. Zaloudek'in servikal adenosarkomlu olgusunda ise lokal eksizyon sonrasında hasta 4 yıl takip edilmiş ancak rekürrens izlenmemiştir⁽²⁾. Ancak literatürde yaygın metastaz ve ölümle sonuçlanan oldukça agresif seyirli bir olgudan da bahsedilmektedir⁽¹⁹⁾.

KAYNAKLAR

1. Clement PB, Scully RE: Mullerian adenosarcoma of the uterus. A clinicopathologic analysis of ten cases of a distinctive type of Mullerian mixed tumor. *Cancer* 1974; 34: 1138

2. Andrade LA, Derchain SFM, Vial JS, Alvarenga M. Mullerian adenosarcoma of the uterus in adolescents. *Int. J. Gynecol Obstet.* 1992; 38: 119-23.
3. Oda Y, Nakanishi I, Tateiwa T. Intramural mullerian adenosarcoma of the uterus with adenomyosis. *Arch Pathol Lab Med* 1984; 108: 798.
4. Fayemi AO, Ali M, Braun EV. Mullerian adenosarcoma of the uterine cervix. *Am J Obstet Gynecol* 1974; 130: 734.
5. Clement PB, Scully RE. Mullerian adenosarcoma of the uterus: a clinicopathologic analysis of 100 cases with a review of the literature. *Hum Pathol* 1990; 21: 363.
6. Gal D, Kerner H, Beck D, Peretz BA, Eyal A, Paldi E. Mullerian adenosarcoma of the uterine cervix. *Gynecol Oncol* 1998; 31: 445.
7. Gast MJ, Radkins LV, Jacobs AJ, Gersell D. Mullerian adenosarcoma of the cervix with heterologous elements: diagnostic and therapeutic approach. *Gynecol Oncol* 1987; 32: 381.
8. Ostor AG, Fortune DW. Benign and low grade variants of mixed Mullerian tumor of the uterus. *Histopathology* 1980; 4: 369.
9. Roth LM, Pride GL, Sharma HM. Mullerian adenosarcoma of the uterine cervix with heterologous elements. *Cancer* 1976; 37: 1725.
10. Norris HJ, Taylor HB. Mesenchymal tumors of the uterus. III. A clinical and pathological study of 31 carcinosarcomas. *Cancer* 1966; 19: 1459-65.
11. Clement PB. Pathology of the uterine corpus. *Hum Pathol* 1991; 22: 776-91.
12. Zaloudek CJ, Norris HJ. Adenofibroma and adenosarcoma of the uterus. A clinicopathologic study of 35 cases. *Cancer* 1981; 48: 354-66.
13. Silverberg SG, DeLellis RA, Frable WJ. (eds) Principles and Practice of Surgical Pathology and Cytopathology, 3th ed. New York: Churchill Livingstone, 1997; 2398-99.
14. Czernobilsky B, Hohlweg-Majert P, Dallenbach-Hellweg G. Uterine adenosarcoma: a clinicopathologic study of 11 cases with reevaluation of histologic criteria. *Arch Gynecol* 1983; 233: 281.
15. Clement PB. Mullerian adenosarcomas of the uterus with sarcomatous overgrowth. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 28.
16. Baker TR, Piver MS, Lele SB, Tsukada Y. Stage I uterine adenosarcoma: a report of six cases. *J Surg Oncol* 1988; 37: 128.
17. Kerner H, Lichtig C. Mullerian adenosarcoma presenting as cervical polyps: a report of seven cases and review of the literature. *Obstetrics & Gynecology.* 1993; 81: 655-59.
18. Chen KTK. Rhabdomyosarcomatous Uterine Adenosarcoma. *Int J Gynecol Pathol* 1985; 4: 146-52.