

Primer Kutanöz Leiomyosarkom: Olgu Sunumu

İlknur Mansuroğlu *, Mihriban Gürbüznel **, Ayhan Özsoy ***, Selma Erdoğan Düzcü **

* Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, ** Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, *** Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Bölümü

ÖZET

Kutanöz leiomyosarkomlar kıl folikülünün erekteör pilorum kasından kaynaklanan ender malign düz kas tümörleridir. Bu tümörler 5.-7. dekatlar arasında sık olup, çoğunlukla ekstremitelerde yerleşirler. Çoğu soliter lezyonlardır ve ilk tespit edildiğinde genelde küçük, ortalama 2 cm çaptadırlar. Histolojik olarak düz kasa benzeyen iyi diferansiye hücre proliferasyonu neredeyse bütün olgularda belirgindir. Mitoz sayısı malignite için en önemli kriter olarak kabul edilir (10BBA'da 2'den fazla). Kutanöz leiomyosarkom geniş cerrahi sınırlarla çıkarıldığında yavaş biyolojik seyir gösterir. Bu makalede 48 yaşında kadın hastada sol ayak bileği yerleşimli kutanöz leiomyosarkoma olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: kutanöz leiomyosarkom, düz kas, mitoz

SUMMARY

Primary Cutaneous Leiomyosarcoma: Report of a case

Cutaneous leiomyosarcomas are rare malignant tumor of smooth muscles and originate from arrector pilorum muscle of the hair follicles. These tumors are more common between fifth and seventh decades and occur mostly on extremities. Most of them are solitary lesions and usually small, average diameter is less than 2 cm when first detected. Histologically, a well-differentiated proliferation of cells of smooth muscle derivation are evident nearly all cases. The number of mitoses are considered the most important criterion of malignancy (more than 2 for 10HPF). Cutaneous leiomyosarcomas have an indolent biological course if treated by surgical excision with wide margins. In our study, we present case of an 48 year old woman with cutaneous leiomyosarcoma on left ankle.

Key words: cutaneous leiomyosarcomas, smooth muscles, mitosis

GİRİŞ

Leiomyosarkom düz kasın ender malign tümörüdür. Deri leiomyosarkomları ise yüzeysel yumuşak doku sarkomlarının % 2-3'ünü oluşturmaktadır. Yüzeysel leiomyosarkom yerleşim yerine göre cilt ve ciltaltı olmak üzere ikiye ayrılmaktadır. Cilt leiomyosarkomu erekteör pili kasından, ciltaltı ise arteriol ve ven çevresinde yer alan düz kasta kaynaklanmaktadır (1,2). Kutanöz leiomyosarkomlar 5. ve 7. dekatta sık olup, alt ekstremitelerin dış yüzünde yerleşme eğilimi göstermektedirler (2,3).

OLGU

Kırk sekiz yaşında kadın hasta sol ayak bile-

ğinde iki yıldır mevcut ağrısız kitle yakınması ile 29.12.2010 tarihinde genel cerrahi kliniğine başvurmuştur. Olgunun fizik muayenesinde kitle yaklaşık 2,5 cm çapında, sabit, sert kıvamlı olup, ciltte ülserasyon veya pigmentasyon oluşturmamaktadır. Kitle cerrahi olarak çıkarılıp % 10'luk formalin ile patoloji laboratuvarımıza gönderilmiştir.

Patolojik makroskopik değerlendirmede en büyük çapı 2,5 cm olan fikse ve sert kıvamlı, sınırları belirgin, beyaz renkli ve dermis yerleşimli lezyon görülmüştür. Belirgin kapsül oluşumu mevcut değildir. Lezyon en yakın cerrahi sınıra 0,5 cm mesafededir.

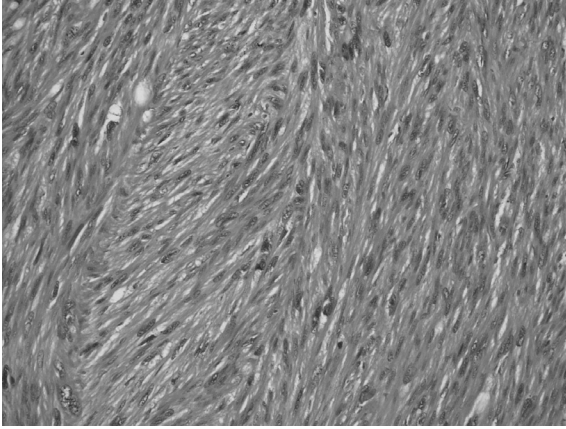
Histolojik olarak lezyon nodüler büyüme pa-

Alındığı Tarih: 29.10.2011

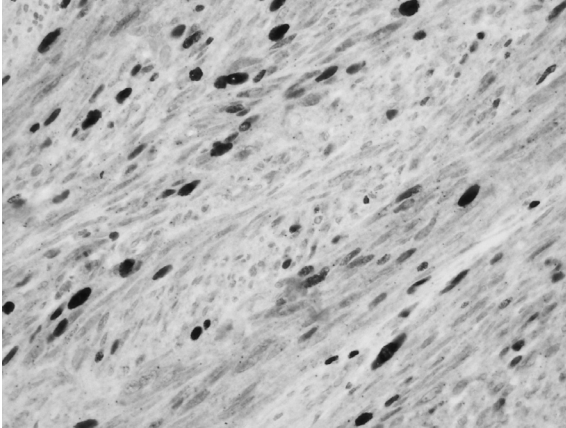
Kabul Tarihi: 04.09.2012

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Mihriban Gürbüznel, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, Fatih-İstanbul
e-posta: mihribangurbuznel@yahoo.com

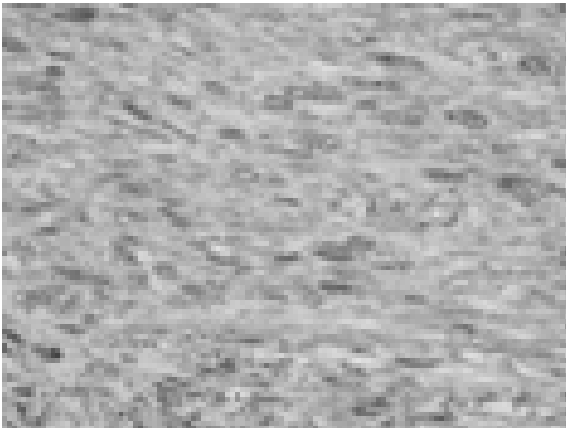
terni göstermekte ve hücreden zengindir. Hiperkromatik nüveli iğsi hücreler, birbiriyle çaprazlaşan demetler oluşturmaktadır. On büyük büyütme alanında beş mitoz tespit edilmiştir. (Resim 1) Cerrahi sınırlar lezyonsuzdur.



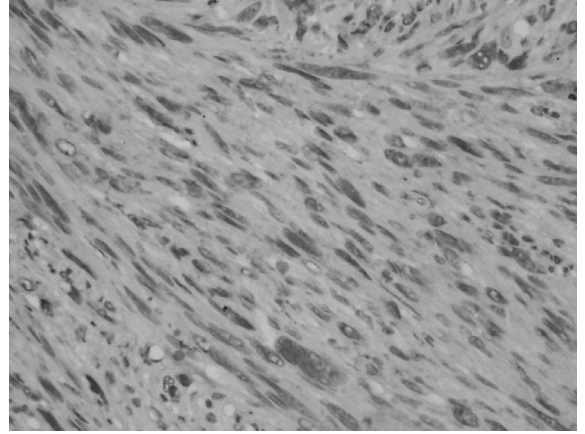
Resim 1. Birbiriyle çaprazlaşan demetler oluşturan hiperkromatik iğsi hücreler, HEx200.



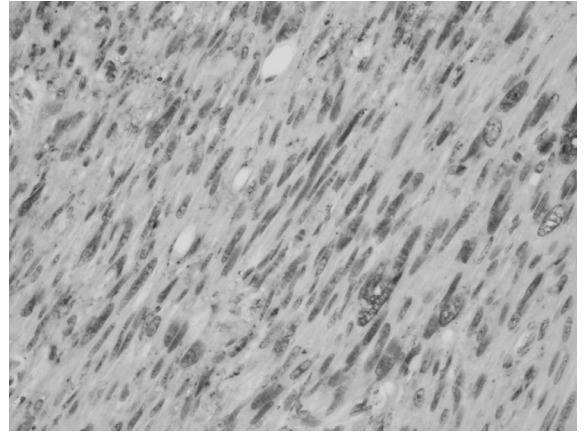
Resim 2. Ki 67 ile pozitif boyanan hücreler, x400.



Resim 3. Düz kas aktin ile pozitif boyanma, x400.



Resim 4. Desmin ile fokal pozitif boyanma, x400.



Resim 5. EMA ile fokal pozitif boyanma, x400.

İmmünohistokimyasal olarak neoplastik hücreler, vimentin ve düz kas aktin (SMA) ile pozitif, desmin ve epitelial membran antijeni EMA ile fokal zayıf pozitif, S-100 ile negatif boyanma göstermiştir (Resim 2,3,4,5). Olgu bu histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde leiomyosarkom lehine değerlendirilmiştir.

TARTIŞMA

Kutanöz leiomyosarkomlar ender yumuşak doku tümörleridir. Tüm yumuşak doku sarkomlarının % 3'ten azını oluştururlar ⁽²⁾. Olguumuz ayak bileği yerleşimli olup, literatürde bu tümörlerin genellikle ekstremitelerin ekstensör yüzlerinde ve % 75'i bacaklarda, % 20-30'u kolda, % 10-15'i ise gövdede görüldüğü vurgulanmıştır ^(3,4). Yüz ve skrotum lokalizas-

yonlu tümörler son derece enderdir. Dudak lokalizasyonlu, yalnızca 6 olgu bildirilmiştir. Penis, meme, orbita ve dış kulak yolu gibi atipik lokalizasyonlar da vardır ⁽³⁾.

Kutanöz leiomyosarkomlar genellikle 50-70 yaş arası ve erkeklerde sık görülürler ^(3,5). En sık predispozan faktörler travma ve radyoterapi olarak bildirilmiştir ⁽⁶⁾. Olgumuz 48 yaşında ve kadın olup, öncesinde radyoterapi veya travma öyküsü yoktur.

Kutanöz leiomyosarkomlar, üzerindeki ciltte ülserasyon veya hiperpigmentasyona neden olabileceklerinden klinik olarak bazal hücreli karsinom, pyojenik granulom, skuamoz hücreli karsinom, bazen sebace kist ile karışabilirler ^(2,6). Genellikle soliter nodül olup, çapları 0,4-6 cm arasında değişir. Kesit yüzleri, pembe, kırmızı olabileceği gibi hipopigmente veya ten renginde de olabilir ⁽⁶⁾. Olgumuz soliter olup, 2,5 cm çaplı ve kesit yüzü kirli beyaz renklidir.

Histolojik olarak tümör, selüler işsi hücre demetlerinden oluşur. Demetler düzensiz dizilimlidir ⁽⁷⁾. Hücrelerin nükleusları uzuncadır. Tek bir tümör içinde diferansiyasyon derecesi değişebilir ⁽⁸⁾. İyi diferansiye alanlarda hücreler leiomyomun tipik düz kas hücrelerine benzer. Az diferansiye alanlarda hücrelerdeki atipi ve nükleol belirgindir ^(2,9). Genellikle kabul edilen malignite kriterleri, 10 büyük büyütme alanında 2'den fazla mitoz, artmış hücresellik, belirgin nükleer atipi ve tümör dev hücreleridir ⁽¹⁰⁾. Olgumuzda artmış selülarite, nükleer atipi ve on büyük büyütme alanında 5 mitoz vardır.

Lezyon az diferansiye ise immünohistokimyasal inceleme lezyonun kas orijini belirleyebilir ⁽¹¹⁾. Kutanöz leiomyosarkomlar vimentin, desmin ve SMA ile pozitif boyanırlar. SMA her zaman özgül olmasa da düz kas tümörleri için desminden daha duyarlı ^(11,12). Kutanöz leiomyosarkomlar bazen keratin hatta (EMA) ile zayıf pozitif boyanma gösterebilir. Faten Limaiem ve ark.'nın incelediği kutanöz leiomyosarkomlu dört olgudan birinde EMA ile zayıf pozitif boyanma, bir diğerinde ise s-100 ile

pozitif boyanma görülmüştür ⁽¹²⁾. Bizim olgumuzda da EMA ile fokal zayıf pozitif boyanma saptanmıştır.

Primer kutanöz leiomyosarkom ile karışabilecek benign veya malign tümöral lezyonlar arasında, dezmoplastik malign melanom, işsi hücreli angiosarkom, işsi hücreli synovial sarkom, malign fibröz histiositom, schwannom ve atipik fibroksantom sayılabilir ^(3,11,12).

Derin yerleşimli kutanöz leiomyosarkomların metastaz ve rekürrens ihtimali yüzeysel yerleşimlilerden daha fazladır ⁽¹³⁾. Üç-beş cm lateral sınırlar ile fascia ve subkutan dokuyu içine alacak şekilde kitlenin geniş çıkarımı etkili tedavi yöntemidir ⁽¹⁴⁾. Lokal çıkarılması nükse yol açar ve metastaz riskini artırır. Eksizyonun tam olup olmaması prognozu etkiler ^(14,15). Kriyocerrahi yaşlı hastalarda denenebilir. Radyoterapi, kemoterapi, süpervoltaj kobalt tedavisi gibi adjuvan tedaviler vardır. Bununla beraber, leiomyosarkomun radyorezistan olduğu bildirilmiştir. Doxorubicin ile kemoterapi ise başarılı değildir ^(3,14,15).

Son zamanlarda prognostik faktörler ve rekürrens riskine ilişkin birkaç faktör tanımlanmıştır. Bunlar 5 cm'den büyük tümör çapı, fascia tutulumu ile birlikte derin yerleşim ve yüksek tümör derecesi olarak sayılabilir ⁽¹⁶⁾. Kutanöz leiomyosarkomların % 30-50'si lokal nüks gösterir, ancak ender olarak metastaz yapar ⁽¹⁷⁾.

Sonuç olarak, olgumuzda olduğu gibi işsi hücreli tümörlerin ayırıcı tanısında immünohistokimyasal belirteçler önemli rol oynamaktadır. Özellikle düz kas aktin pozitifliği ile desmin zayıf pozitifliği tanımızı desteklemektedir. Mitoz sayısının on büyük büyütme alanında 2'den fazla olması malignite lehinedir. Tedavide yüzeysel yerleşim, boyutun 5 cm'den küçük olması nedeniyle kitlenin güvenli cerrahi sınırlarla çıkarımı yeterli görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Torres T, Oliveira A, Sanches M, Selores M. Superficial cutaneous leiomyosarcoma of the face: report of three cases. *J Dermatol* 2011; 38(4):373-6.

- <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2010.01105.x>
PMid:21352334
2. Guido B, Angelo S, Antonio C. Primary cutaneous leiomyosarcoma: A clinicopathological and immunohistochemical study of 7 cases. *Int J Surg Pathol* 2004; 12(1):39-44.
<http://dx.doi.org/10.1177/106689690401200106>
PMid:14765271
 3. Faten L, Ines C, Selma B, Amina M. Primary cutaneous leiomyosarcoma: A histological and immunohistochemical study of 4 cases. *Egyptian Dermatology Online Journal* 2007; 3.
 4. Lin JY, Tsai RY. Subcutaneous Leiomyosarcoma on the face. *Dermatol Surg* 1999; 25(6):489-91.
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1524-4725.1999.08290.x>
PMid:10469099
 5. Auroy S, Contesso G, Spatz A. Leiomyosarcoma: 32 cases. *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126:234-242.
 6. Kuflik JH, Schwartz RA, Rotherberg J. Dermal leiomyosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48:51-3.
<http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2003.234>
PMid:12734473
 7. Baccouche D, El Euch D, Haouet S. Leiomyosarcoma of the lip. *Ann Dermatol Venereol* 2006; 133:988-90.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0151-9638\(06\)71084-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0151-9638(06)71084-5)
 8. Choy C, Cooper A, Kossard S. Primary cutaneous diffuse leiomyosarcoma with desmoplasia. *Australas J of Dermatol* 2006; 47:291-95.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-0960.2006.00298.x>
PMid:17034476
 9. Holst VA, Junkins Hopkins JM, Elenitsas R. Cutaneous smooth muscle neoplasms: Clinical features, histologic findings and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46:477-490.
<http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2002.121358>
PMid:11907496
 10. Gülçin AA, Işın DŞ, Özgür A. Primary leiomyosarcomas of the skin. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2002; 36:56-59.
<http://dx.doi.org/10.1080/028443102753478408>
PMid:11925832
 11. Suster S. Epithelioid leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. Clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of five cases. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:232-40.
<http://dx.doi.org/10.1097/00000478-199403000-00002>
PMid:8116792
 12. Utical J, Haus G, Poenitz N. Cutaneous leiomyosarcoma with myxoid alteration arising in a setting of multiple cutaneous smooth muscle neoplasm. *J Cutan Pathol* 2006; 33:20-23.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0560.2006.00491.x>
PMid:16972948
 13. Lin JY, Tsai RY. Subcutaneous leiomyosarcoma on the face. *Dermatol Surg* 1999; 25(6):489-91.
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1524-4725.1999.08290.x>
PMid:10469099
 14. Fish FS. Soft tissue sarcomas in dermatology. *Dermatol Surg* 1996; 22(3):268-73.
[http://dx.doi.org/10.1016/1076-0512\(95\)00575-7](http://dx.doi.org/10.1016/1076-0512(95)00575-7)
 15. Huether MJ, Zitelli JA, Brodland DG. Mohs micrographic surgery for the treatment of spindle cell tumors of the skin. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44:656-659.
<http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2001.112381>
PMid:11260542
 16. Jensen ML, Jensen DM, Michalski W. Intradermal and subcutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 41 cases. *J Cutan Pathol* 1996; 234:458-463.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0560.1996.tb01435.x>
PMid:8915854
 17. Pashaei S, Lind AC, Thomas AW. Recurrent leiomyosarcoma of the skin. *Pathol Case Rev* 2005; 10:281-286.
<http://dx.doi.org/10.1097/01.pcr.0000185560.36690.9c>