



Nadir görülen dev kutanöz leiomyosarkom: Bir olgu sunumu

A rare case of giant cutaneous leiomyosarcoma: A case report

Mehdi Iskandarli, Bengü Gerçeker Türk, Banu Yaman*, Taner Akalın*, Can Ceylan

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları, *Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Leiomyosarkomlar (LMS), kutanöz ya da visseral düz kas kökenli malign lezyonlardır. Uterus, gastrointestinal sistem gibi visseral düz kaslardan köken alan derin leiomyosarkomlar daha kötü prognoza sahiptir. Buna karşılık, derinin düz kaslarından köken alan yüzeysel LMS daha iyi prognoz gösterir. Dermal kökenli LMS nadiren metastaz yaparken subkutan gelişim gösteren tipi daha agresif olup daha sık metastaz yapar. Bu sunumda alt ektremitede yüzeysel yerleşim gösteren, kemik ve eklem invazyonu yanı sıra akciğer metastazı da yapan, diz altı amputasyonu sonrasında kemoterapi uygulanan, dev bir LMS olgusunu sunacağız. (Türkderm 2015; 49: 226-8)

Anahtar Kelimeler: Yüzeysel leiomyosarkoma, subkutan leiomyosarkoma, metastaz

Summary

Leiomyosarcoma (LMS) commonly arises from smooth muscles of visceral organs, such as uterus, gastrointestinal system and has a poor prognosis due to its metastatic potential. LMS derived from smooth muscles of the skin, named superficial LMS, usually indolent and has a better prognosis. Especially, LMS derived from pilar muscles is usually restricted to the dermis and rarely metastasizes. However, LMS originating from smooth muscles of subcutis behaves more aggressively and metastasizes more commonly. Here, we report a patient with giant superficial LMS on the lower extremity which invaded the underlying tissues like bone, tendons and joint and metastasized to the lung. The patient received chemotherapy following a below-knee amputation. (Turkderm 2015; 49: 226-8)

Key Words: Superficial leiomyosarcoma, subcutaneous leiomyosarcoma, metastasis

Giriş

Leiomyosarkom (LMS) malign bir düz kas tümörü olup tüm yumuşak doku sarkomlarının %5-10'luk kısmını oluşturur. Sıklıkla iç organlardan ve derin yumuşak dokudan köken alır. İç organ düz kaslarından gelişen derin LMS'ler sıklıkla metastaz yapar. Buna karşılık, derideki düz kaslardan gelişen LMS'ler nadiren metastaz yapar. Kütanöz LMS'ler; pilar kaslardan gelişirse dermal LMS, subkutan damar düz kaslardan gelişirse subkutan LMS olarak isimlendirilmektedir. Daha nadir görülen kutanöz LMS'ler, yüzeysel yerleşimli olup, daha iyi prognoza sahip olmasına karşın, literatürde metastaz

yapan az sayıda yüzeysel LMS olgusu bildirilmiştir¹. Kutanoz LMS'ler içerisinde subkutan dokudan köken alanlar, dermal LMS'ye göre daha agresif seyirli olup, daha sık metastaz yapma eğilimindedir. Burada ayak bileği yerleşimli, kemik ve eklem invazyonu gösteren, izlemde akciğer metastazı ortaya çıkan ülsere, yüzeysel subkutan bir LMS olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Elli altı yaşındaki erkek hasta sağ topuk lateralinde iki senedir süregelen ülserasyon nedeniyle polikliniğimize başvurdu. İki sene boyunca ileri inceleme yapılmayan hastaya değişik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mehdi Iskandarli, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 554 595 55 52 E-posta: nerman111@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 28.11.2015 **Kabul Tarihi/Accepted:** 17.03.2015

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.

antibiyotik ve antifungal ilaçlar verilmiş, ancak yanıt alınamamıştı. Kliniğimizde hospitalize edilen hastanın dermatolojik muayenesinde, sağ kalkaneus lateralinde, derin ülserasyon ve enflamasyon gösteren 14x11 cm boyutlarında infiltrate kitle saptandı. Ülserasyon keskin sınırlı ve krater tarzında olup 6x5 cm boyutlarındaydı (Resim 1). Hastanın ağrı yakınması yoktu. Ayrıca sistemik hastalık ve sürekli ilaç kullanımı tanımlanmadı. Hastanın lezyonundan, skuamöz hücreli karsinom, derin mantar enfeksiyonu, kutanöz tüberküloz, kutanöz lenfoma ön tanıları ile 1x1x0,8 cm'lik insizyonel biyopsi alındı.

İnsizyonel biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; iğsi, nispeten pembe geniş sitoplazmalı, santral lokalizasyonlu, hiperkromatik nukleusa sahip hücrelerin oluşturduğu, pleomorfizmin de izlendiği tümör görüldü (Resim 2). Uygulanan immünohistokimyasal inceleme ile tümör hücreleri düz kas aktin, desmin ve kaldesmon ile pozitif boyanma gösterdi (Resim 3). Ki-67 proliferasyon indeksi %35 olarak değerlendirildi. Bu bulgularla tümör LMS olarak raporlandı. Deri tüberkülozu ve derin mantar enfeksiyonu açısından alınan doku kültürlerinde üreme saptanmadı. Çekilen alt ekstremitte manyetik rezonans görüntülemesinde tendon, kemik ve eklem invazyonları ile uyumlu bulgular saptandı. Primer odak veya metastaz açısından yapılan total vücut bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde ise her iki akciğerde metastaz açısından kuşku nodüler lezyonlar saptandı. Hastanın sağ bacağı diz altından ampute edildi ve histopatolojik incelemeye gönderildi.

Amputasyon materyalinin makroskopik incelemesinde sağ lateral kondil üzerinde 14x11 cm boyutlarında ayak bileğine doğru uzanım gösteren yer yer ülsere görünümde tümör izlendi. Tümöre kesitler yapıldığında



Resim 1. Sağ ayak topuk lateralinde dev, ülsere tümör

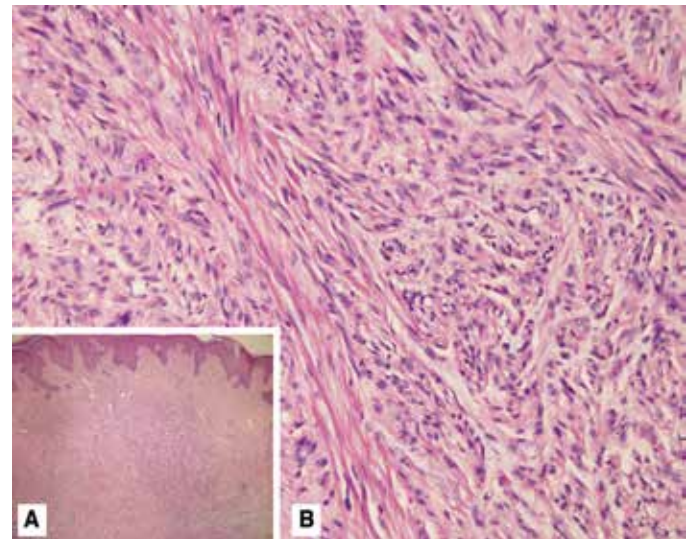
tümörün kemik invazyonu yapmış olduğu görüldü. Histopatolojik incelemede insizyonel biyopsi materyalinde izlenen tümöre identik morfolojide, kemik invazyonu da gösteren derece II LMS izlendi. Tümörde nekroz alanları yanı sıra on büyük büyütme alanında sekiz mitoz saptandı. Metastatik lezyonlar açısından hastaya dış merkezde kemoterapi başlandı ve onkoloji polikliniği tarafından takibe alındı.

Tartışma

Düz kaslardan köken alan benign tümörler leiomyom, malign tümörler ise leiomyosarkom olarak tanımlanmaktadır. LMS; düz kasların yoğun olduğu damarlardan, iç organ düz kaslarından ve kutanöz arrektör pili kaslarından köken alabilmektedir. LMS'nin primer odağı visseral organlardan geliyorsa derin, deriden geliyorsa yüzeysel LMS olarak adlandırılmaktadır^{1,2}. LMS, tüm yumuşak doku sarkomları içinde %5-10'luk bir kısmı oluşturmaktadır. Yüzeysel LMS'lar ise daha nadir olup tüm LMS'lerin %3'ünü oluşturur^{3,4}. Visseral LMS'ler; sıklık sırasıyla uterus, gastrointestinal sistem ve retroperitoneal alan düz kaslarından köken alabilmektedir. Kutanoz LMS ise derideki düz kaslardan gelişmektedir. Kutanoz LMS hipodermisteki damar düz kaslarından geliyorsa subkutan LMS, dermisteki arrektör pili kaslarından geliyorsa dermal LMS olarak adlandırılmaktadır. Yüzeysel LMS en sık ekstremitte ekstensör yerleşiminde izlenmektedir.

Dermal LMS, 5-7 dekadlarda ve erkek hastalarda daha sık ortaya çıkmaktadır¹. Ortalama 0,3-3 cm çapındaki tümörler, en sık ekstremitelerde yerleşmektedir. Dermal LMS daha ılımlı seyir gösterip metastaz yapma olasılığı daha düşüktür^{1,5,6}. Bizim olgumuz, lezyon çapının büyük olması, metastaz yapması (akciğer) ve histopatolojik özellikleri nedeniyle dermal LMS'dan ziyade subkutan LMS olarak değerlendirilmiştir.

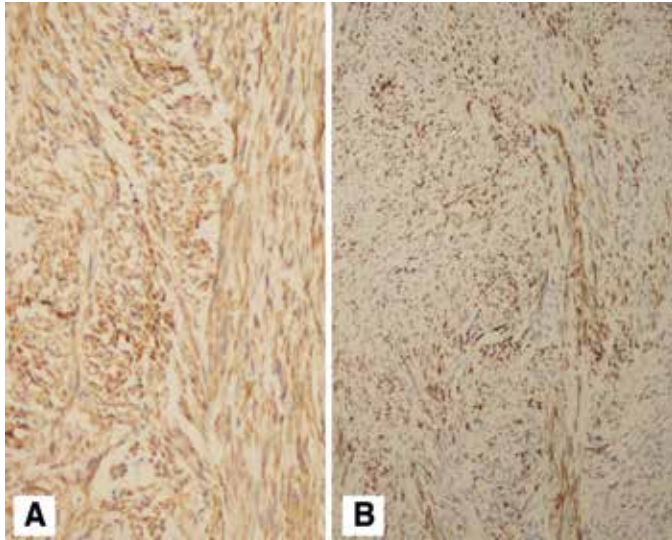
Subkutan LMS 5-8 dekadlarda erkek ve kadın hastalarda benzer oranda gelişmektedir¹. Dermal LMS'de olduğu gibi subkutan form da en sık ekstremitte yerleşimi göstermektedir. Subkutan LMS, dermal forma göre daha büyük çaplı ve metastaz yapma özelliği de daha yüksektir^{1,5,6}.



Resim 2. Leiomyosarkom histopatolojik görünümü, A) Kutanoz yerleşimli tümör (H&E x2), B) İğsi pleomorfik hücrelerin oluşturduğu leiomyosarkom (H&E x400)

Genel olarak LMS'nin en sık metastaz yaptığı organ deridir. En sık tutulan bölge ise saçlı deridir^{1,7}. Yüzeysel LMS'nin en sık metastaz yaptığı visseral organ ise akciğerdir⁷. Hastamızdaki ülsere lezyonun, visseral organdan köken alan primer LMS tümörünün metastazı olabileceği de göz önünde bulundurulmuştur. Bu nedenle ileri görüntüleme yöntemiyle yapılan değerlendirilmede, visseral organlarda primer lezyonla uyumlu herhangi bir LMS tümörü saptanmamıştır. Buna karşılık, akciğerde saptanan metastaz kuşkulu nodüler lezyonların primer odağının topukta mevcut olan ülsere lezyon olduğu düşünülmüştür.

Lezyonun ipsilateral ve soliter olması nedeniyle ayırıcı tanıda ilk başta derin mantar enfeksiyonu, tüberküloz şankırı, skuamöz hücreli karsinom ve kütanöz lenfoma gibi tanı olasılıkları da düşünülmüştü. Ülsereyasyon vasküler patolojilere sekonder gelişmesini düşündürecek livedo retikülaris görünümü ile purpurik lezyonlar mevcut değildi. Ülsereyasyon etrafında mor halka ve incimsi papüllerin olmaması nedeniyle klinik olarak piyoderma gangrenozum ve bazal hücreli karsinom tanıları klinik olarak dışlandı. Tümörün krater tarzında ve ağrısız olması kütanöz leişmanyazisi düşündürebilmekle birlikte lezyonun kapalı alanda yerleşmesi, hastanın yakın zamanlarda endemik bölgelerde bulunmaması, lezyonun dev boyutlu olması ve çivi belirtisinin negatif olması klinik olarak bu tanının dışlanmasını sağladı. Doku kültürlerinde



Resim 3. A, B) Tümörde düz kas aktin ve desmin pozitifliği (x100)

patojen mikroorganizma saptanmadığı için lezyonun enfeksiyöz kaynaklı olmadığı gösterildi. Sonuç olarak söz konusu klinik değerlendirmelerden sonra olgumuzun kesin tanısı histopatolojik değerlendirme sonucunda konuldu.

Primer kütanöz LMS olarak değerlendirilen olgumuz, nadir görülen bir tümör olması, geniş nekroz ve ülserasyon ile kemik invazyonu göstermesi gibi kötü prognostik faktörlerin izlenmesi ve akciğer metastazı saptanması nedeni ile sunuma uygun görülmüştür. Ulusal literatürde özellikle, dermatoloji, plastik ve rekonstrüktif cerrahi, ortopedi dergilerinde kütanöz LMS'ye dair olgu sunumları mevcuttur. Fakat, ayrıntılı literatür taramalarına rağmen, metastatik kütanöz LMS olgusuna rastlanamadı. Bu nedenle, olgumuz ulusal literatürde yayınlanan ilk metastatik kütanöz LMS olgusu olma özelliğine de sahiptir.

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır, **Konsept:** Mehdi Iskandarli, Can Ceylan, **Fizayn:** Mehdi Iskandarli, Can Ceylan, **Veri Toplama veya İşleme:** Mehdi Iskandarli, **Analiz veya Yorumlama:** Mehdi Iskandarli, Bengü Gerçeker Türk, Banu Yaman, Can Ceylan, **Literatür Arama:** Mehdi Iskandarli, **Yazan:** Mehdi Iskandarli, **Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir, **Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, **Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Winchester DS, Hocker TL, Brewer JD, et al. Leiomyosarcoma of the skin: Clinical, histopathologic, and prognostic factors that influence outcomes. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:919-25.
2. Phelan JT, Sherer W, Mesa P: Malignant smooth muscle tumors (leiomyosarcomas) of soft-tissue origin. *N Engl J Med* 1962;226:1027-30.
3. Holst VA, Junkins-Hopkins JM, Elenitsas R: Cutaneous smooth muscle neoplasms: clinical features, histologic findings, and treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:477-90.
4. Lee KC, Kim MS, Choi H, Na CH, Shin BS: Rapid growing superficial cutaneous leiomyosarcoma of the face. *Ann Dermatol* 2013;25:237-41.
5. Bali A, Kangle R, Roy M, Hungund B: Primary cutaneous leiomyosarcoma: A rare malignant neoplasm. *Indian Dermatol Online J* 2013;4:188-90.
6. Kraft S, Fletcher CD: Atypical intradermal smooth muscle neoplasm: clinicopathologic analysis of 84 cases and a reappraisal of cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol* 2011;35:599-607.
7. Wang WL, Bones-Valentin RA, Prieto VG, Pollock RE, Lev DC, Lazar AJ: Sarcoma metastases to the skin: a clinicopathologic study of 65 patients. *Cancer* 2012;118:2900-4.