

Uterusun İntravasküler Lipoleiomyomatozisi

Intravenous Lipoleiomyomatosis of Uterus: a Rare Subtype of Intravenous Leiomyomatosis

Billur Coşan SARBAY, Gözde KIR, Cumhur Selçuk TOPAL

Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

ÖZET

Lipoleiomyomatozis (LPL) dikkat çekici miktarda yağ dokusu içeren leiomyomlardır. İntravenöz LPL ise intravenöz leiomyomatozisin (IVL) nadir görülen bir alt tipidir. IVL benign bir lezyon olarak tanımlanmasına rağmen, IVL olarak bildirilen olguların %10'unda rekürrens saptanmıştır. Aynı zamanda mutlaka low-grade endometrial stromal sarkom ve vasküler invazyon yapan leiomyosarkomdan ayrımı yapılmalıdır. Hastanemizde myom nedeniyle opere edilmiş ve kliniğimizde myometriuma sınırlı intravenöz LPL tanısı alan olgumuzu literatür eşliğinde sunduk.

Anahtar kelimeler: İntravasküler leiomyom, intravenöz lipoleiomyomatozis, leiomyom

ABSTRACT

Lipoleiomyomatosis (LPL) is a rare benign tumor composed of fat and smooth muscle. Intravenous LPL is a rare subtype of intravenous leiomyomatosis (IVL). Although LPL is considered to be a benign lesion, IVL recurs in approximately 10% of reported cases, and must be distinguished from low-grade endometrial stromal sarcoma and leiomyosarcoma with vascular invasion. We report a case of intravenous LPL in the light of literature as a diagnostic challenge.

Key words: Intravenous leiomyomatosis, intravenous lipoleiomyomatosis, leiomyoma

GİRİŞ

Lipoleiomyomatozis (LPL) uterusunda nadir görülen ve matür adiposit ve düz kas hücrelerinden oluşan benign bir tümördür (1, 2, 3). İntravasküler LPL ise intravenöz leiomyomatozisin nadir görülen bir alt tipidir. Histolojik olarak myomatöz nodüllerin intravasküler büyümesiyle karakterizedir. Etiyolojide infertilite, ırk veya parite gibi belirli predispozan faktörler bulunmamaktadır. Çoğu hastada pelvik kitle ile bulgu veririr. Histolojik olarak benign olmasına rağmen vasküler invazyon ile yayılım potansiyeli taşımaktadır ve bu tümörlerin vena cava yoluyla sağ kalbe ulaştığı bilinmektedir (4, 5, 6). Makroskopik olarak myometriuma kompleks kıvrımlar halinde veya nodüler tarzda gelişen tümör, broad ligamanındaki uterin venlerde veya diğer pelvik venlerde saptanabilmektedir (7). Benign bir antite olmasına rağmen malign davranış gösterebilen bu tümörlerin, hastanın takip ve tedavisinin doğru planlanması açısından, lezyonu gösterecek şekilde örneklenmesi ve doğru tanı konması büyük önem taşımaktadır. Histopatolojik olarak myometriuma sınırlı intravasküler LPL tanısı alan olgumuz literatür eşliğinde ayırıcı tanılarıyla birlikte sunulmuştur.

OLGU

8 yıldır idrar kaçırma şikayeti mevcut olan 49 yaşındaki hastanın, hastanemiz kadın hastalıkları ve doğum polikliniğinde yapılan ultrasonografisinde uterus 45 x 84 mm ölçülerinde olup, korpusta 125 x 81 mm boyutlarında myom nüvesi izlenmiş ve hasta opere edilmiştir. Kollumu ve heriki adneksiyle birlikte gönderilen uterus piyesi açıldığında, endometrium kavitesini tamamen doldurmuş 12 x 9 x 5 cm ölçülerinde, kesit yüzünde sarı renkli alanlar izlenen, kirli sarı renkli myom nüvesi izlendi. Mikroskopik incelemede atipi, nekroz görülmeyp, mitoz sayısı 10 büyük büyütmede 5'in altında olup, proliferen düz kas hücreleri, kollajen lifleri ve lipositlerden oluşan bir neoplazm

İletişim Bilgileri:

Sorumlu Yazar: Billur Coşan SARBAY
Yazışma Adresi: Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hast. Patoloji Kliniği, Ümraniye, İstanbul, Türkiye
Tel İş: 0216 632 18 18
E-mail: billurcosan@hotmail.com
Makalenin Geliş Tarihi: 13.01.2014
Makalenin Kabul Tarihi: 12.05.2014

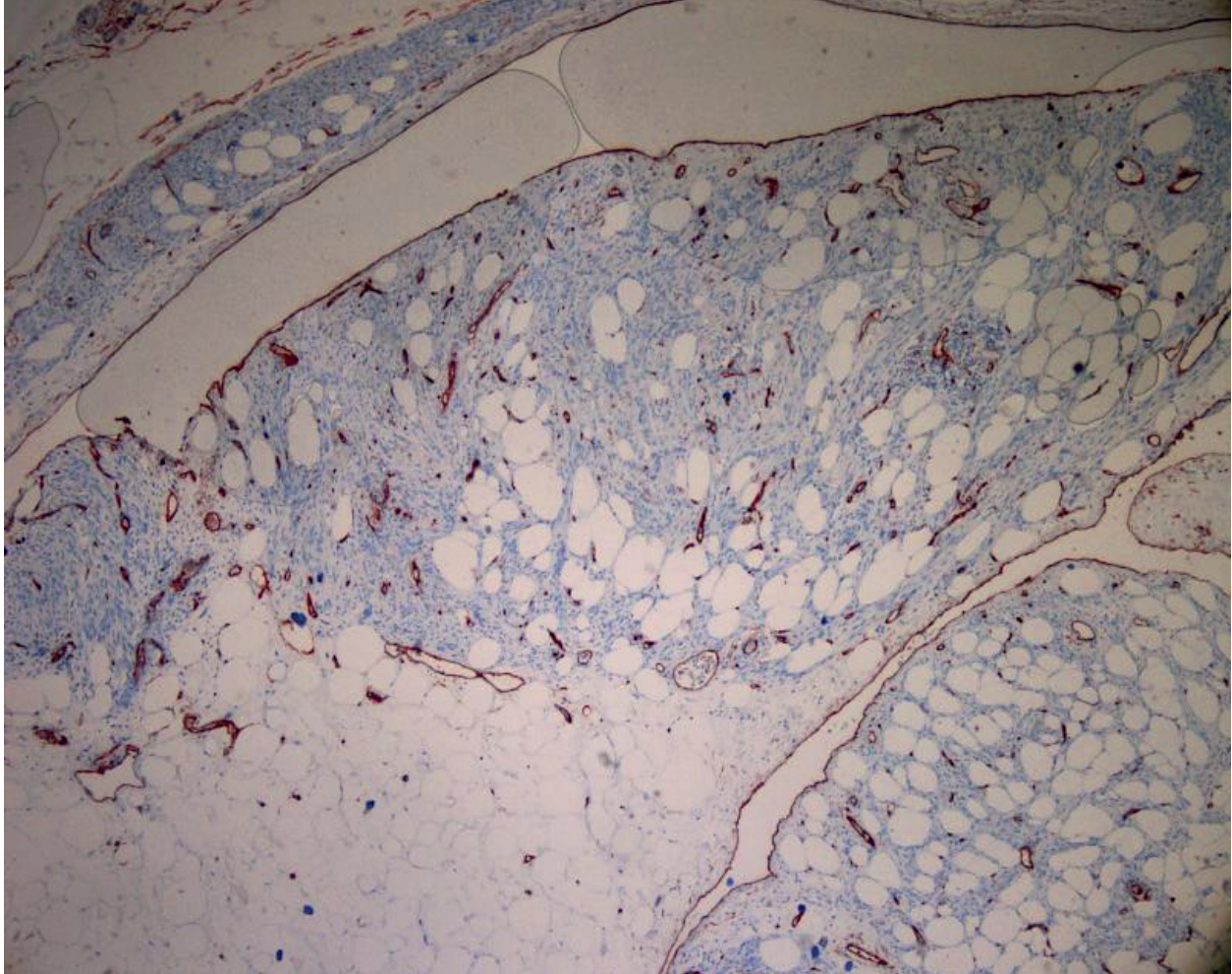
görülmüştür. Yağ dokusu lezyonun %60-70' ini oluşturmaktaydı. Genel olarak tümör, değişken çaplarda, değişken duvar kalınlıklarında ve gelişigüzel yerleşimli damar yapılarından çok zengin görünümde idi. Tümörün %20-30' unun uygulanan CD 34, CD 31 ve faktör VIII immünohistokimyasal boyaları ile intravasküler yerleşimli , geri kalan kısmının ekstrasvasküler yerleşimli olduğu görüldü. İnvasküler komponentin düz kas ve yağ dokusu içerdiği dikkati çekti (Fig.1). Uygulanan östrojen immünohistokimyasal boyası ile tümör hücrelerinin %60'ında, progesteron ile %50'sinde kuvvetli pozitif nükleer ekspresyon izlendi. Uterin seroza düzenli yapıda olup, cerrahi sınırlarda devam eden lezyon görülmedi. Bu histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla olgu intravasküler LPL tanısı aldı.

TARTIŞMA

LPL dikkat çekici miktarda yağ dokusu içeren leiomyomlardır (1, 2, 3). Bazı otorlerce lipoleiomyomların uterus düz kasının yağlı de-

jenerasyonundan ziyade, metamorfozu sonucu oluştuğu düşünülmektedir (2, 8, 9). Histopatolojik bulgular ve bu konuyla ilgili literatür ele alındığında uterusun lipoleiomyomatozisi tek başına bir hitopatolojik tanımlama olmayıp, öncül bir leiomyomun “lipomatöz” metaplazisi sonucu geliştiği düşünülmektedir (10). Ayrıca yapılan son çalışmalarda lipoleiomyomların tipik leiomyomlarla benzer patogenetik orijini olduğu gösterilmiştir (11, 12). İnvaziv LPL ise İVL'nin nadir görülen bir alt tipi olup, benign bir lezyon olarak tanımlanmasına rağmen, İVL olarak bildirilen olguların %10'unda rekürrens saptanmıştır (4-6). Aynı zamanda mutlaka low-grade endometrial stromal sarkom ve vasküler invazyon yapan leiomyosarkomdan, perivasküler epitelioid hücreli tümörlerden (PE-Coma) ayrımı yapılmalıdır. Low grade endometrial stromal sarkomlarda, tek ya da multipl intramural nodüller görülmesi, myometrial ven, lenfatiklerin yanı sıra, ekstrauterin venlerde ve lenfatiklerde de tümör invazyonu izlenebilmesi nedeniyle İVL ile karıştırılabilmektedir (8, 9, 13). Ancak fasiküler büyüme paterni, kalın du-

Fig.1: İnvasküler lipoleiomyomatozis, CD 31x 40. CD31 ile boyanan vasküler yapı içinde dikkat çekici miktarda yağ dokusu içeren leiomyom nodülü izlenmektedir.



varlı damarlar ve fusiform nükleus izlenen low grade endometrial stromal sarkomlarda desmin ve h-caldesmon ile ekspresyon izlenmezken, CD 10 ile ekspresyon izlenmesi ile intravasküler LPL'den ayrılmaktadır (14). PEComalar ise ayırıcı tanıda bulundurulması gereken başka bir antitedir. HMB-45 ile ayrımları yapılır (15). İnvasküler LPL'de de İVL'deki gibi broad ligamanındaki venlerle ekstrauterin yayılım ve sağ kalbe ulaşma riski vardır (1, 5, 6, 16). Ekstrauterin yayılım görülen olgularda total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooferektomi uygulanmalıdır. Hastalara hormonal tedavi eklenebilir (2).

Olgumuzda tümörün %20-30'u intravasküler, geri kalan kısmı ekstrasvasküler yerleşimlidir. Uygulanan immünohistokimyasal çalışmada östrojen ve progesteron ile %50-60 pozitif ekspresyon izlenirken, desmin ve HMB-45 ile ekspresyon izlenmemiştir. Olgumuz postoperatif 5. ayında hastaliksız olarak takip edilmektedir.

Sonuç olarak, nadir görülen ve tanıda karışıklıklara yol açan, histopatolojik olarak benign, fakat malign davranış gösterebilen bu özel tümörün tanısında makroskopik değerlendirme çok önemli olup, immünohistokimyasal inceleme ile nihai tanı kesinleştirilmelidir. Progresyon ve rekürrens ise daha iyi değerlendirilebilmesi için bu konuda daha fazla olguya ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

- 1) Honoré LH. Uterine fibrolipoleiomyoma: report of a case with discussion of histogenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1978;132(6):635-6.
- 2) Sieiński W. Lipomatous neometaplasia of the uterus. Report of 11 cases with discussion of histogenesis and pathogenesis. *Int J Gynecol Pathol* 1989;8(4):357-63.
- 3) Aung T, Goto M, Nomoto M, et al. Uterine lipoleiomyoma: a histopathological review of 17 cases. *Pathol Int* 2004;54(10):751-8.
- 4) Akay HT, Ayhan H, Sezgin A. Succesfull Two Staged Surgical Treatment of Intravenous Leiomyoma with Intracardiac Extension: Case Report. *Turkish Journal of Vascular Surgery* 2013;22(1):142-5.

5) To WW, Ngan HY, Collins RJ. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac involvement. *Int J Gynaecol Obstet* 1993;42(1):37-40.

6) Eren S, Yıldırım G, Kır G, Tuğrul S, Çilesiz P. İnvaziv Leiomyomatozis: Bir Olgu Sunumu Nedeniyle İzlem Protokolünün İrdelenmesi. *Artemis* 2004;5(2):147-9.

7) Kurman RJ ed. *Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract*. 5.ed. Springer-Verlag, New York, 1994.

8) Devaney K, Tavassoli FA. Immunohistochemistry as a diagnostic aid in the interpretation of unusual mesenchymal tumors of the uterus. *Mod Pathol* 1991;4(2):225-31.

9) Kondi-Pafiti A, Graspá D, Kairi-Vassilatou E, et al. Mesenchymal tumors of the uterine corpus with heterologous and hematopoietic components: a study of ten cases and review of the literature. *Eur J Gynaecol Oncol* 2006;27(1):73-7.

10) Gentile R, Zarri M, De Lucchi F, et al. Lipoleiomyoma of the uterus. *Pathologica* 1996;88(2):132-4.

11) Pedoutour F, Quade BJ, Sornberger K, et al. Dysregulation of HMGIC in a uterine lipoleiomyoma with a complex rearrangement including chromosomes 7, 12, and 14. *Genes Chromosomes Cancer* 2000;27(2):209-15.

12) Hisaoka M, Sheng WQ, Tanaka A, Hashimoto H. HMGIC alterations in smooth muscle tumors of soft tissues and other sites. *Cancer Genet Cytogenet.* 2002;138(1):50-5.

13) Robert J, Brescia MD, Henry D, et al. Intravascular lipoleiomyomatosis: a report of two cases. *Hum Pathol* 1989;20(3):252-6.

14) Oliva E, Young RH, Clement PB, et al. Cellular benign mesenchymal tumors of the uterus. A comparative morphologic and immunohistochemical analysis of 33 highly cellular leiomyomas and six endometrial stromal nodules, two frequently confused tumors. *Am J Surg Pathol* 1995;19(7):757-68.

15) Vang R, Kempson RL. Perivascular epithelioid cell tumor ('PEComa') of the uterus: a subset of HMB-45-positive epithelioid mesenchymal neoplasms with an uncertain relationship to pure smooth muscle tumors. *Am J Surg Pathol* 2002;26(1):1-13.

16) Andrade LA, Torresan RZ, Sales JF Jr et al. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a report of three cases. *Pathol Oncol Res* 1998;4(1):44-7.