

Olbrzymi guz sromu – uszypułowany *angiomyxoma profundum*

Aggressive angiomyxoma of the vulva presenting as a huge pedunculated tumor

Obst Michał, Suchocki Sławomir

Specjalistyczny Szpital Ginekologiczno-Położniczy im. E. Biernackiego w Wałbrzychu

Streszczenie

Termin aggressive angiomyxoma został po raz pierwszy użyty w 1983 roku przez autorów Steeper i Rosai w celu opisanie rzadkiego, wolno rosnącego guza tkanki miękkiej występującego głównie w okolicy narządów płciowych, krocza i miednicy w 90% przypadków u kobiet.

Angiomyxoma cechuje miejscowa złośliwość z naciekaniem sąsiadujących tkanek pochwy i odbytu. Jednak guzy te niezwykle rzadko dają przerzuty odległe. Cechą charakterystyczną jest ich nawrotowy charakter. Wznowy miejscowe występują w około 30%-72%. Angiomyxoma wykazuje obecność receptorów estrogenowych i/lub progesteronowych. Wycięcie guza w granicach zdrowych tkanek jest postępowaniem z wyboru w pierwotnym leczeniu aggressive angiomyxoma. Hormonoterapia z użyciem tamoxifenu, raloxifenu i analogów GnRH oraz embolizacja naczyń nowotworu znajdują zastosowanie w leczeniu wznowy, jako uzupełnienie nieradykalnego postępowania chirurgicznego oraz w terapii indukcyjnej w przypadkach guzów niekwalifikujących się do pierwotnego wycięcia.

Przedstawiamy przypadek 43-letniej pacjentki z olbrzymim, uszypułowanym angiomyxoma sromu, u której zastosowano pierwotny zabieg operacyjny z dobrym efektem.

Słowa kluczowe: **angiomyxoma profundum / uszypułowany / olbrzymi guz sromu /**

Abstract

In 1983, Steeper and Rosai described aggressive angiomyxoma as a rare, slow growing, locally infiltrative, soft tissue tumor that occurs mainly in the genital, perineal and pelvic region, mostly in women.

Usually this tumor is nonmetastasizing. Recurrence is frequent in about 30%-72% cases. Angiomyxoma demonstrates estrogen and progesterone receptor positivity. Primary surgical resection is the treatment of choice. Hormonal therapy with tamoxifen, raloxifene, and gonadotropin-releasing hormone analogs (GnRH agonists) and vascular embolization are used as the treatment of recurrence and may help to make complete excision feasible in large tumors.

We report a case of a 43-year-old woman with huge pedunculated aggressive angiomyxoma of the vulva treated with primary excision.

Key words: **aggressive angiomyxoma / pedunculated / huge tumor of the vulva /**

Adres do korespondencji:

Michał Obst
Specjalistyczny Szpital Ginekologiczno-Położniczy im. E. Biernackiego w Wałbrzychu
58-301 Wałbrzych, ul. Paderewskiego 10
Tel. +48 74 8877183 fax. +48 74 8877103
e-mail: obstu@interia.pl

Otrzymano: 12.12.2009
Zaakceptowano do druku: 20.12.2010

Wstęp

Nowotwory sromu występują stosunkowo rzadko, głównie między 60 a 70 rokiem życia i stanowią 2-5% wszystkich nowotworów żeńskich narządów płciowych. Najczęściej występują w postaci drobnego guzka i bardzo rzadko osiągają ogromne rozmiary [1]. Pod względem histologicznym tkanki sromu są bardzo zróżnicowane. W jego obrębie znajdują się elementy wywodzące się z trzech listków zarodkowych: ektodermy, entodermy i mezenchymy. Warunkuje to różnorodność zmian niezłośliwych i złośliwych sromu. Przykładem takiego nowotworu będącego na pograniczu zmian łagodnych i złośliwych jest wywodzący się z mezenchymy *aggressive angiomyxoma*.

Opis przypadku

43-letnia wieloródka zgłosiła się sama, bez skierowania w listopadzie 2008 r. w trakcie dyżuru na Izbę Przyjęć z olbrzymim guzem sromu. Pierwsze objawy rosnącego guza pacjentka zauważyła cztery lata wcześniej. Z biegiem czasu guz wzrastał powoli powodując narastające trudności w poruszaniu, a następnie zaczął ulegać martwicy w dystalnej części, co było bezpośrednim powodem zgłoszenia się do szpitala.

W badaniu ginekologicznym stwierdzono: srom wieloródki, przed sromem wyrastający z wargi sromowej większej lewej guz o wymiarach 28x25x23cm na szypule grubości palca, pokryty w częściach bocznych luźną skórą, w części dystalnej spłaszczony, wrzodziejący na powierzchni z sączeniem treści ropno-surowiczej. We wziernikach uwidoczniło walcowatą szyjkę macicy z nadzerką części pochwowej i licznymi pęcherzykami Nabotha oraz niewielkim polipem w ujściu zewnętrznym. Trzon macicy przodozgięty z małym mięśniakiem na ścianie przedniej, okolica przydatków obustronnie bez obecności patologicznych oporów, przymacicza prawidłowe. Węzły chłonne pachwinowe niebadalne. Temperatura ciała 38°C.

W badaniu ultrasonograficznym stwierdzono trzon macicy o wymiarach 67x57mm z mięśniakiem o średnicy 28mm w ścianie przedniej, echo endometrium symetryczne, grubości 6mm, jajnik lewy 20x11mm, jajnika prawego nie uwidoczniło, w rzucie prawych przydatków bez obecności patologicznych zmian. Guz sromu ultrasonograficznie normoechogeniczny, mapowanie guza kolorowym Dopplerem uwidoczniło pojedyncze naczynia centralne.

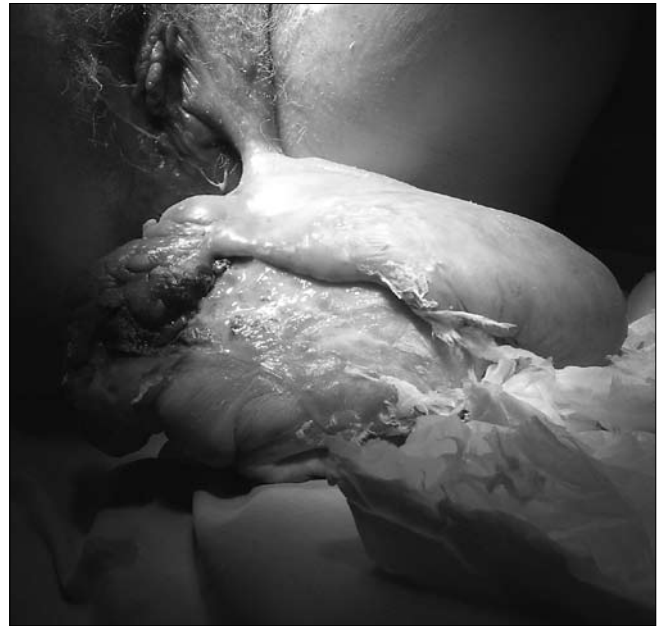
Badania laboratoryjne krwi obwodowej ujawniły znaczną niedokrwistość mikrocytarną (poziom hemoglobiny 7,0g/dL), podwyższony poziom płytek (638tys./ml), prawidłową ilość leukocytów przy CRP na poziomie 109,5mg/ml.

W ramach postępowania chirurgicznego guz usunięto w całości wraz z szypułą. Na przekroju guz miał strukturę litą i ważył około 5kg. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany.

Leczenie farmakologiczne obejmowało antybiotykoterapię (amoksylicyna z kwasem klawulanowym) leki przeciwbólowe oraz suplementację żelaza. W trzeciej dobie po operacji obserwowano wzrost poziomu hemoglobiny (do 8,6g/dL) i spadek CRP (do 25,7mg/ml).

Pacjentkę wypisano do domu w szóstej dobie pobytu. Wynik badania histopatologicznego brzmi: *Angiomyxoma profundum*.

Wykonane w trakcie pobytu w oddziale ginekologicznym badanie cytologiczne szyjki macicy było nieprawidłowe, z obecnością koilocytów i dysplazją małego stopnia. Z tego powodu pacjentkę ponownie hospitalizowano w marcu 2009.



Rycina 1.



Rycina 2.

W obrębie sromu nie stwierdzano żadnych nieprawidłowości. Usunięto polip szyjki macicy, pobrano wycinki z szyjki macicy i wykonano abrazję frakcjonowaną.

W badaniu histopatologicznym: *polypus benignus cervicis uteri; cervicitis chronica, zona transitionalis sine neoplasmate; endocervix sine neoplasmate; endometrium in stadio proliferationis sine neoplasmate*. Morfologia krwi obwodowej była prawidłowa. Pacjentkę wypisano do domu następnego dnia po zabiegu.

Obecnie kobieta pozostaje pod kontrolą przyszpitalnej poradni ginekologicznej. Do chwili obecnej nie zaobserwowano objawów wznnowy miejscowej.

Olbrzymi guz sromu – uszypulowany *angiomyxoma profundum*.

Dyskusja

Guz o typie *aggressive angiomyxoma* został po raz pierwszy opisany w 1983 roku przez autorów Steeper i Rosai [2]. Termin ten opisuje rzadki, charakterystyczny, wolno rosnący guz tkanki miękkiej występujący głównie w okolicy narządów płciowych, krocza i miednicy dorosłych pomiędzy 25 a 60 rokiem życia [3]. Ponad 90% chorych to kobiety, jednak zdarzają się przypadki u mężczyzn [4, 5]. Guzy okolicy sromu, gdzie *angiomyxoma* występują najczęściej, mogą w początkowej fazie wzrostu przypominać torbiel gruczołu Bartholina lub przepuklinę, lecz w odróżnieniu od nich wykazują agresywny wzrost z naciekaniami sąsiadujących tkanek pochwy i odbytu. Najczęstszą lokalizacją u mężczyzn jest okolica pachwinowa wzdłuż powrózka nasienego, worek mosznowy i miednica [3].

Pomimo miejscowo złośliwego charakteru, guzy te niezwykle rzadko dają przerzuty odległe. Opisane są co najmniej dwa przypadki, w których po leczeniu chirurgicznym stwierdzono przerzuty do płuc oraz dodatkowo rozsiew w jamie otrzewnej i przerzuty do węzłów chłonnych śródpiersiowych, biodrowych i okołoaortalnych [6, 7]. Obie kobiety zmarły. Zdarza się, że guz przyjmuje nietypową morfologię i wyrasta ze sromu na szypule tak jak w opisywanym przez nas przypadku [8]. Guzy o typie *angiomyxoma* osiągają rozmiary od kilku do kilkudziesięciu centymetrów, są miękkie, częściowo policykliczne lub polipowate, na przekroju mają najczęściej galaretowatą konsystencję [3].

Cechą charakterystyczną jest ich nawrotowy charakter. Wznowy miejscowe występują w około 30-72% i pojawiają się od kilku miesięcy do nawet kilku lat po pierwotnym leczeniu chirurgicznym [8, 9]. Wydaje się, iż jest to związane z niecałkowitym usunięciem tkanki nowotworu, gdyż osiągnięcie radykalności zabiegu w przypadku *aggressive angiomyxoma* jest bardzo trudne. Guz ze swej natury nie ma wyraźnych granic, a prawidłową ocenę głębokości nacieku dodatkowo utrudnia fakt, iż nowotwór nie różni się konsystencją od prawidłowej tkanki łącznej [8]. Mimo tego wycięcie guza w granicach zdrowych tkanek jest postępowaniem z wyboru w pierwotnym leczeniu *aggressive angiomyxoma*. Szerokość marginesu nie ma wpływu na częstość występowania wznowy miejscowej, dlatego nie należy nadmiernie poszerzać zakresu wycięcia [10]. Kiedy zachodzi konieczność zachowania płodności, lub gdy rozległość postępowania chirurgicznego wiązałaby się z okaleczeniem, dopuszczalne jest niecałkowite wycięcie nowotworu z następowym leczeniem ewentualnej wznowy [11].

Leczenie *aggressive angiomyxoma* obejmuje poza postępowaniem chirurgicznym także hormonoterapię i wybiórczą embolizację naczyń guza. *Angiomyxoma* wykazuje obecność receptorów estrogenowych i/lub progesteronowych i zalicza się do guzów hormonozależnych [12]. Tłumaczy to dość częste występowanie tego nowotworu u ciężarnych oraz u kobiet w wieku reprodukcyjnym ze szczytem zachorowalności przypadającym na 31-35 rok życia [8, 11, 13]. Hormonoterapia z użyciem tamoxifenu, raloxifenu i analogów GnRH znajduje zastosowanie w leczeniu wznowy, jako uzupełnienie nieradykalnego postępowania chirurgicznego oraz w terapii indukcyjnej w przypadku guzów, które nie kwalifikują się do pierwotnego wycięcia [11, 13, 14].

Kolejną metodą postępowania jest embolizacja naczyń nowotworu. Poza leczeniem wznowy miejscowej ma ona zastosowanie przed planowanym leczeniem chirurgicznym zmniejszając masę guza i ułatwiając identyfikację nowotworu

wśród otaczających tkanek [10, 13]. Radioterapia i chemioterapia mają ograniczone zastosowanie z powodu niskiego indeksu mitotycznego *angiomyxoma* [13].

Piśmiennictwo

1. Gryboś M, Murawski M. Epidemiologia i etiopatogeneza raka sromu. W: Ginekologia onkologiczna. T 1. red. Markowska J. Wrocław: Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, 2006, 247-254.
2. Steeper T, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 1983, 7, 463-475.
3. Enzinger F, Weiss S. Benign soft tissue tumors of uncertain type. In: Soft Tissue Tumors. Ed. Enzinger F, Weiss S. St. Louis: Mosby, 1995, 1055-1057.
4. Lin H, Liu C, Kang W, [et al.]. Huge aggressive angiomyxoma: a case report and literature review. *Kaohsiung J Med Sci.* 2006, 22, 301-304.
5. Vella R, Calleri D. Superficial angiomyxoma of the epididymis. Presentation of a new case and clinical considerations. *Minerva Urol Nefrol.* 2000, 52, 77-79.
6. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, [et al.]. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol.* 2003, 34, 1072-1074.
7. Siassi R, Papadopoulos T, Matzel K. Metastasizing aggressive angiomyxoma. *N Engl J Med.* 1999, 341, 1772.
8. Mandal S, Dhingra K, Roy S, [et al.]. Aggressive angiomyxoma of the vulva presenting as a pedunculated swelling. *Indian J Pathol Microbiol.* 2008, 51, 259-260.
9. Behranwala K, Thomas J. Aggressive angiomyxoma: a distinct clinical entity. *Eur J Surg Oncol.* 2003, 29, 559-563.
10. Han-Geurts I, van Geel A, van Doorn L, [et al.]. Aggressive angiomyxoma: multimodality treatments can avoid mutilating surgery. *Eur J Surg Oncol.* 2006, 32, 1217-1221.
11. Chan Y, Hon E, Ngai S, [et al.]. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2000, 79, 216-220.
12. McCluggage W, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol.* 2000, 53, 603-605.
13. Bagga R, Keepanasseril A, Suri V, [et al.]. Aggressive angiomyxoma of the vulva in pregnancy: a case report and review of management options. *MedGenMed.* 2007, 9, 16.
14. McCluggage W, Jamieson T, Dobbs S, [et al.]. Aggressive angiomyxoma of the vulva: Dramatic response to gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol.* 2006, 100, 623-625.