

معرفی یک مورد آنژیومیگسوم تهاجمی ولو

طاهره اشرف گنجویی^{۱*} سهیل حسن زاده^۲ شهریار دبیری^۳

خلاصه

آنژیومیگسوم تهاجمی ولو یک تومور با رشد آهسته در بافت نرم است که عمدتاً ناحیه ولو و پرینه را گرفتار می‌کند. این تومور به شکل موضعی دارای ماهیت تهاجمی است و پتانسیل زیادی برای عود موضعی مکرر دارد ولی تاکنون تنها ۲ مورد متاستاز از این تومور گزارش شده است. در این گزارش زنی ۳۲ ساله و متأهل معرفی می‌شود که با شکایت احساس توده دردناک از چند ماه پیش در سمت راست دستگاه تناسلی خارجی مراجعه کرده است. شرح حال، بیماری قبلی یا سابقه خانوادگی بیماری خاصی را نشان نمی‌دهد. وی سابقه یک بار حاملگی و یک بار زایمان داشته است. در معاینه زنان توده‌ای به ابعاد ۳×۲cm در ناحیه تحتانی لب بزرگ سمت راست داشت که متحرک و دردناک بود. ضایعه بیمار، تحت عمل جراحی برداشته شد و جواب پاتولوژی آن آنژیومیگسوم تهاجمی گزارش شد. بیمار پس از چند ماه به دلیل عود مجدد در همان ناحیه تحت عمل جراحی قرار گرفت که گزارش پاتولوژی قبلی تأیید شد. در بررسی‌های انجام شده متاستاز دور دست دیده نشد.

واژه‌های کلیدی: آنژیومیگسوم تهاجمی، ولو، تومور بافت نرم

مقدمه

در نمای میکروسکوپی یک استرومای هیپوسولولار بدون وجود آتیبی یا میتوز دیده می‌شود. استرومای تومور حاوی عروق نسبتاً بزرگ، با مجاری متسع است که در قسمت ادوانتیس دچار هیالینیزاسیون و افزایش ضخامت شده‌اند (۱). درمان تومور جراحی با برداشتن حاشیه‌های وسیع است. ولی چون اکثر این تومورها بزرگ، انفیلتراتیو و در مجاورت ارگان‌های حیاتی مثل مثانه و رکتوم قرار گرفته‌اند، برداشتن کامل و وسیع اغلب ممکن نیست و به همین دلیل عود مکرر آن گزارش می‌شود (۴).

آنژیومیگسوم تهاجمی یک نئوپلاسم بافت نرم است و اغلب در ناحیه پرینه دیده می‌شود (۱). بر اساس آنچه که در متون آمده اولین مورد آن توسط Rosai و Steeper سال ۱۹۸۳ گزارش شده است و تاکنون تنها ۱۵۰ مورد از آن گزارش شده است (۲). این تومور دارای رشد آهسته و عود موضعی مکرر است که گاهی در چند دهه بعد ممکن است رخ دهد (۳).

۱- دانشیار گروه زنان و مامائی، دانشکده پزشکی افضلی پور، دانشگاه علوم پزشکی کرمان ۲- دستیار گروه پاتولوژی، دانشکده پزشکی افضلی پور، دانشگاه علوم پزشکی کرمان ۳- استاد مرکز

تحقیقات فیزیولوژی و گروه پاتولوژی، دانشکده پزشکی افضلی پور، دانشگاه علوم پزشکی کرمان

* نویسنده مسؤول، آدرس: بخش زنان و مامائی، بیمارستان افضلی پور، کرمان • آدرس پست الکترونیک: dr_ganjooei@hotmail.com

پذیرش مقاله: ۱۳۸۹/۲/۱

دریافت مقاله اصلاح شده: ۱۳۸۹/۱/۱۶

دریافت مقاله: ۱۳۸۸/۱۰/۱۲

گزارش مورد

بیمار زنی ۳۲ ساله و متأهل است که با شکایت احساس توده دردناک از چند ماه پیش در سمت راست دستگاہ تناسلی خارجی مراجعه کرده است. شرح حال بیماری قبلی یا سابقه خانوادگی بیماری خاصی را نمی‌دهد سابقه یک بار حاملگی و یک بار زایمان داشته است. در معاینه زنان یک توده به ابعاد ۳×۲cm در ناحیه تحتانی لب بزرگ سمت راست داشت که متحرک و دردناک بود. ضایعه بیمار تحت عمل جراحی برداشته شد و جواب پاتولوژی آن آنژیومیکسوم تهاجمی (Aggressive Angiomaxoma: AA) گزارش شد. بیمار پس از چند ماه به دلیل عود مجدد در همان ناحیه تحت عمل جراحی قرار گرفت که گزارش پاتولوژی قبلی تأیید شد. در بررسی‌های انجام شده متاستاز دور دست دیده نشد.

در نمای ماکروسکوپی یک توده با حدود نامشخص و ژلاتینی داشت که از لحاظ بالینی کیست غده بارتولن را تقلید می‌کرد.

در نمای میکروسکوپی یک استرومای هیپوسلولار که حاوی سلول‌های ستاره‌ای و دوکی شکل بود دیده شد. سلول‌ها در یک استرومای میکسوئید و سست قرار داشتند و در بین آنها عروق کوچک و بزرگ با دیواره هیالینیزه و ضخیم ولی بدون آناستوموز یا Arborizing دیده می‌شد. آتیپی خفیف اما بدون میتوز وجود داشت.

بحث

آنژیومیکسوم تهاجمی یک تومور نادر با منشأ مزانشیمال است (۳) که بر اساس آنچه که در متون آمده اولین بار توسط Rosai و Steeper در سال ۱۹۸۳ توصیف شده و تاکنون کمتر از ۱۵۰ مورد از آن در مقالات تشریح شده است (۳).

این تومور اغلب قسمت عمقی ناحیه ولو واژینال، پرینه و لگن را درگیر می‌کند و رشد آهسته و عود موضعی

مکرر دارد. از نظر میزان بالا اغلب در زنان و در موارد معدودی در مردان گزارش شده است (۵).

حداکثر شیوع سنی آن در سنین باروری و نسبت ابتلای زن به مرد ۶/۶ به ۱ است (۳).

محل‌های شیوع آن در مردان در دستگاہ تناسلی شامل پرینه، پری آنال، اسکروتوم، طناب اسپرماتیک و ناحیه اینگوینال است (۵).

از لحاظ بالینی اغلب به عنوان یک توده یا آبسه ناحیه ولو، کیست بارتولن، کیست مجرای گارترنر، کیست واژینال یا هرنی پریئثال تشخیص داده می‌شود (۵). ولی تشخیص نهایی توسط پاتولوژیست داده می‌شود. ارتباطی بین بیماری و نژاد خاصی وجود ندارد اگر چه اغلب بیماران سفید پوست هستند (۳).

در نمای ماکروسکوپی یک توده با حدود نامشخص، لوبوله و با قوام نرم تا الاستیک است. این تومور به‌طور مشخص فاقد کپسول است و دارای رشد آهسته و ماهیت تهاجمی فوکال است (۵).

در نمای میکروسکوپی یک تومور با منشأ مزانشیمال (۶) شامل یک استرومای هیپوسلولار متشکل از سلول‌های دوکی و ستاره‌ای شکل است که زوائد سیتوپلاسمی باریک دارد. سلول‌ها به شکل پراکنده در یک استرومای سست و میکسوئید با فیبریل‌های ظریف کلاژن قرار گرفته‌اند. جزء عروقی این تومور شامل مویرگ‌های ظریف یا عروق بزرگ با دیواره عضلانی واضح و هیالینیزاسیون در ادوانتیس است (۱) که در شکل ۱ و ۲ نشان داده شده است. میتوز در بعضی موارد به شکل پراکنده دیده می‌شود و

آتیپی هم در صورت وجود خفیف است (۷).

وجود ماست سل در استرومای تومور، تجمعات لنفوئید در اطراف عروق یا دسته‌های کوچک سلول‌های دوکی با سیتوپلاسم اتوزنیوفیلیک از سایر خصوصیات مورفولوژیکی هستند که در این تومور دیده شده‌اند (۷).

موارد مثبت است ولی S100 و CK (Cytokeratin) در سلول‌های تومورال منفی هستند (۷).

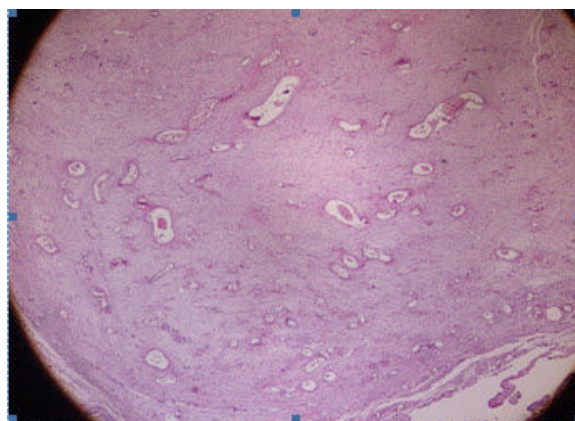
وجود گیرنده‌های استروژنی و پروژسترونی مثبت نشان دهنده وجود یک نقش هورمونی در پیشرفت و رشد این ضایعه است. مطالعه با میکروسکوپ الکترونی نشان‌دهنده ماهیت فیبروبلاستی، میو فیبروبلاستی و عضلانی این تومور است (۷).

آنژیومیکسوم تهاجمی یک نئوپلاسم خوش‌خیم، نادر و با میزان عود بالاست، اگرچه تاکنون مرگ ناشی از آن گزارش نشده است (۸). اصطلاح تهاجمی بیشتر برای تأکید بر ماهیت نئوپلاستیک و وانفیلتراتیو تومور و نه ماهیت بدخیم بودن آن انتخاب شده است (۳).

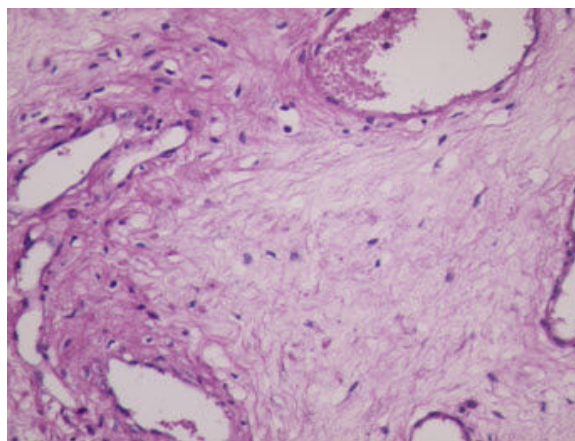
درمان تومور هم در مورد تومور اولیه هم در موارد عود آن شامل اکسیژیون وسیع جراحی است (۸). آمبولیزاسیون آنژیوگرافیک قبل از عمل، رادیاسیون external beam قبل از عمل و رادیوتراپی electron beam داخل اتاق عمل سایر درمان‌های مفید برای کاهش عود موضعی تومور است (۶). گرچه درمان طولانی مدت با GnRH (Gonadotropin-Releasing Hormon) باعث ایجاد عوارض جانبی مثل پوکی استخوان و علائم یائسگی می‌شود، چندین مطالعه نتایج درمانی با آگونیست Gn-RH را مفید گزارش کرده‌اند (۳).

نتیجه‌گیری

آنژیومیکسوم تهاجمی یک تومور نادر با رشد انفیلتراتیو و میزان بالای عود می‌باشد. تشخیص صحیح آن به دلیل ماهیت انفیلتراتیو، نیاز به اکسیژیون وسیع و پی‌گیری بیماران دارد. مفید بودن درمان‌هایی مثل پرتودرمانی، آمبولیزاسیون و هورمون درمانی هنوز نامشخص است (۲).



شکل ۱. استرومای هیپوسلولار حاوی عروق با اندازه‌های مختلف و مجاری متسع (بزرگنمایی $\times 100$)



شکل ۲. استرومای هیپوسلولار حاوی سلول‌های دوکی و ستاره‌ای با عروق پر خون و دیواره هیالینیزه (بزرگنمایی $\times 400$)

وجود سلول‌های اپی‌تلیوئید در اطراف عروق یا سلول‌های ژانت چند هسته‌ای مطرح‌کننده این مطلب است که این دو ضایعه در روی یک طیف مورفولوژیک قرار دارند (۷).

از لحاظ ایمنو‌هیستوشیمی، ویمنتین (Vimentin) به شکل منتشر مثبت است، SMA (Smooth Muscle Action) در اکثر

Aggressive Angiomyxoma of the Vulva: A Case Report**Ashraf-Ganjooei T., M.D.^{1*}, Hassanzadeh S., M.D.², Dabiri Sh., M.D.³**

1. Associate Professor of Gynecology & Obstetrics, Afzalipour School of Medicine, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran
2. Resident of Pathology, Afzalipour School of Medicine, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran
3. Professor of Pathology, Physiology Research Center & Afzalipour School of Medicine, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran

* Corresponding author, e-mail: dr_ganjooei@hotmail.com

(Received: 2 Jan 2010 Accepted: 21 April 2010)

Abstract

Aggressive angiomyxoma (AA) is a slow growing soft tissue tumor that preferentially involves the vulval and perineal regions. It is characterized by frequent local recurrences but only two reports of metastasized cases have been reported so far.

This is a case report of a 32-year-old woman referred with the complain of a painful mass in the right labia major since a few months ago. Gynecologic examination revealed a mobile and painful mass measuring 3x2cm in the inferior side of right labia major. The tumor was excised and pathology report revealed aggressive angiomyxoma.

After a few months due to the tumor recurrence, the patient underwent another surgical operation and the previous pathology report was confirmed. Post operative follow up revealed no distant metastasis.

Keywords: Angiomyxoma, vulva, Soft tissue neoplasms.

Journal of Kerman University of Medical Sciences, 2010; 17(3): 277-280

References

1. Rosai J. Rosai and Ackerman Surgical Pathology, 9th ed., vol 1, USA, Elsevier, 2004, PP 1495-96.
2. Barut A, Harma M, Ozardalı I. Giant pedunculated aggressive angiomyxoma of the vulva: report of a case. *J Turkish-German Gynecol Assoc* 2009; 10: 52-4.
3. Dierickx I, Deraedt K, Poppe W, Verguts J. Aggressive angiomyxoma of the vulva: a case report and review of literature. *Archi Gynecol Obstet* 2008; 277(6):483-7.
4. Micci F, Brandal P. Soft tissue tumors: aggressive angiomyxoma. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol. April 2007, Available at: URL: <http://Atlas Genetics Oncology.org/tumors/Aggressive Angiomyxoma ID 5203.html>.
5. Kaur A, Makhija PS, Vallikad E, Padmashree V, Indira HS. Multifocal aggressive angiomyxoma: a case report. *J Clin Pathol* 2000; 53:798-9.
6. Kumar S, Agrawal N, Khanna R, Khanna AK. Aggressive angiomyxoma presenting with huge abdominal lump: A case report. *Cases J* 2008; 1:131.
7. Weis SW, Blum JR. Enzinger & Weiss's soft tissue tumor, 5th ed., USA, Mosby Elsevier, 2008; PP 1083-85.
8. Rock JA, Jones HW, Telindes, Operative Gynecology, 10th ed, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008, P 1193.