

## Nadir görülen bir olgu: İnguinoskrotal agresif anjiomiksom

*A rare case: Inguinoscrotal aggressive angiomyxoma*

Doğukan Sökmen<sup>1</sup>, Kamil Gökhan Şeker<sup>2</sup>, Yunus Çolakoğlu<sup>2</sup>, Bedriye Koyuncu Sökmen<sup>3</sup>, Mehmet Sar<sup>4</sup>,  
Volkan Tuğcu<sup>2</sup>

<sup>1</sup> OTA & Jinemed Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup> Florence Nightingale Şişli Hastanesi, İstanbul Bilim Üniversitesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>4</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji, İstanbul, Türkiye

Geliş tarihi (Submitted): 09.08.2017  
Kabul tarihi (Accepted): 29.09.2017

### Yazışma / Correspondence

Yunus Çolakoğlu  
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim  
ve Araştırma Hastanesi, Üroloji  
Kliniği, İstanbul, Türkiye  
Tevfik Sağlam Caddesi No:11  
Zuhuratbaba/Bakırköy İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 0507 929 5687  
E-mail: dr.yunusc@gmail.com

### Özet

Agresif anjiomiksom, nadir görülen, lokal infiltrasyon ve yüksek nüks oranı ile karakterize benign, mezenkimal miksoid tümördür. Erkeklerde nadir olarak görülür ve inguinoskrotal kitlelerin ayırıcı tanısında yer alır. Biz bu olgu sunumunda masif inguinoskrotal kitle ile başvuran 81 yaşındaki erkek hastada saptadığımız agresif anjiomiksom tanı ve tedavisini sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Anjiomiksom, skrotal kitle, mezenkimal tümör

### Abstract

Aggressive angiomyxoma is a rare benign mesenchymal myxoid tumor characterized by local infiltration and high recurrence rate. It is rarely seen in males and is located in the differential diagnosis of inguinoscrotal masses. In this case report, we aimed to present the diagnosis and treatment of aggressive angiomyxoma in a 81-year-old male patient with massive inguinoscrotal mass.

**Keywords:** Angiomyxoma, scrotal mass, mesenchymal tumor

Çıkar çatışması: Yoktur.

Bu makalenin bir bölümü Eylül 2016'da Köln'de düzenlenen XXXI. Uluslararası Patoloji Akademisi Uluslararası Patoloji Kongresi ve 28. Avrupa Patoloji Kongresinde sunulmuştur.

## Giriş

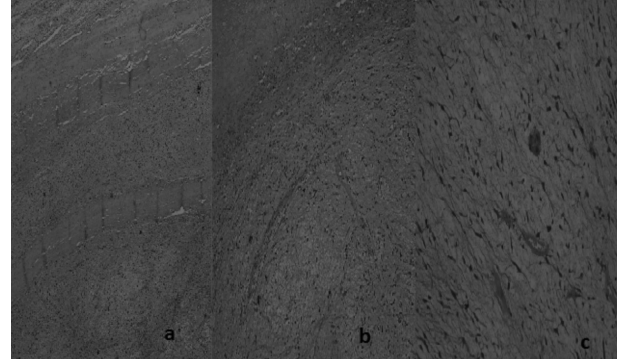
Agresif anjiomiksom (AAM) genellikle genç, yetişkin, doğurganlık çağındaki bayanlarda izlenen; sıklıkla pelvik ve perineal bölgeden kaynaklanan, uzak metastaz yapma potansiyeli düşük lokal agresif miksoid mezenkimal bir tümördür (1). Literatürde ilk kez 1983 yılında Steeper ve Rosai tarafından tanımlanmış olup günümüze kadar nadir sayıda vaka literatüre sunulmuştur (2). Kadınlarda erkeklere nazaran yaklaşık 5-7 kat daha sık görülmektedir. Genellikle vulva, vajina ve pelvik lokalizasyonda ve 3-4. dekatta sıklığı artmaktadır. Erkek olgularda özellikle inguinal ve skrotal lokalizasyonlarda, 6-8. dekatlarda izlenmiştir (3,4).

Biz bu olgu sunumunda 81 yaşında erkek hastada 6 aydır varolan, inguinokrotal şişlik ile prezente olan bir agresif anjiomiksom olgusunu raporladık.

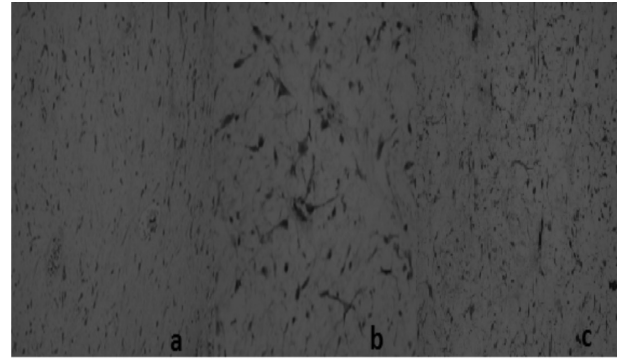
## Olgu Sunumu

81 yaşında erkek hasta yaklaşık 6 aydır skrotumdan inguinal bölgeye uzanım gösteren ağrısız şişlik nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde hipertansiyon, kronik bronşit ve on yıl önce bilateral inguinal herniografi cerrahisi dışında özellik bulunmamaktaydı. Fizik muayenesinde sağ hemiskrotumda yaklaşık 13x7cm boyutlarında, inguinal kanal dış ağzına uzanım gösteren, solid kıvamda, sınırları düzgün inguinokrotal kitle palpe edildi. Diğer organ ve sistem muayenelerinde patolojiye rastlanılmadı. Hastadan alınan tümör markerleri beta-hcg: 2.05 mIU/ml, alfa-fetoprotein: 3,37 ng/ml, laktat dehidrojenaz: 244 U/L değerleriyle normal sınırlarda olup yapılan diğer hemogram, kanama diyatezi ve biyokimya parametrelerinde de özellik saptanmadı.

Görüntüleme amaçlı yapılan doppler ultrasonografi (USG); sağ hemiskrotumda 12x7x6,5cm boyutlarında ölçülen, kalın kenarlı, kalın septalı, testis ve epididimle sınırları net ayırt edilemeyen, yer yer hipokoik nekrotik alanlar gösteren internal düşük hız ve dirençte arteriyel doppler eko alınan solid lezyon rapor edildi. Hastanın yaşı ve anestezi riskleri düşünülerek malignite ön tanısıyla radikal inguinal orşiektomi önerildi. Anestezi konsültasyonu ve hasta onamının alınmasının ardından spinal anestezi altında inguinal insizyonla radikal inguinal orşiektomi prosedürü uygulandı. Per-operatif ve post-operatif komplikasyon gelişmedi ve hasta ertesi gün taburcu edildi .



Resim 1.a-c Histopatolojik Görünüm, a) Çevre dokuya invazyon (x5), b) Çevre dokuya invazyon (x10), c) Histopatolojik görünüm; miksoid zeminde, iğsi veya yıldızlı şekilli stromal hücreler(x20). (Hematoksilen&Eosin)



Resim 2.a-c İmmunohistokimyasal görünüm, a) CD34 (x100): soluk (+), b) Desmin (x200), c) Vimentin (x100)

Spesmenin histopatolojik incelemesinde makroskopik olarak 7,5x5,5x5,5cm boyutlarında testis ve epididim parankimlerine komşu, çevre dokulara invazyon gösteren, miksoid görünümde, sert fibrotik kapsüllü olup çevre dokulara adeziv olduğu, mikroskopik incelemede değişik çaplarda damarlanma içeren hiposelüler miksoid stroma içerisinde iğsi ve yıldızlı hücrelerden oluşan trabeküler yapılar görüldüğü buna hyalinizasyon eşlik ettiği, mitoz ve nekrozun saptanmadığı, cerahi sınırın negatif olduğu rapor edildi (Resim 1). İmmunohistokimyasal incelemede vimentin, desmin, östrojen reseptör (ÖR), progesteron reseptör (PR) ve CD34 ile pozitif boyanma aktin ile fokal pozitif boyanma saptandı (Resim 2). Bu bulgular eşliğinde hastaya skrotal agresif anjiomiksom tanısı konuldu. Hastaya sık nüks riski sebebiyle üç aylık USG takipleri önerildi. İlk 3 kontrol muayenesi ve USG’ de nüks olmadığı izlendi.

### Tartışma

Agresif anjiomiksoma erkeklerde çok nadir görülen ve çoğunlukla asemptomatik, yavaş büyüme özelliğinde lokal infiltratif bir tümördür (2). Erkeklerde inguinal herni, hidrosel, testis ve eklerinin tümörleri gibi patolojileri taklit edebilir (5). Bizim olgumuzda da yaklaşık 6 ayda skrotumda şişlik dışında herhangi bir semptom gelişmemiştir.

Radyolojik olarak en iyi görüntüleme yöntemi manyetik rezonans (MR) görüntülemesidir. USG ve bilgisayarlı tomografi (BT) tanıda MR gibi yeterli bilgi vermez. MR görüntüleme ile tümörün anjiomatöz ve miksamatöz yapısı en iyi şekilde görüntülenmektedir (6). Biz hastamızda ön tanı olarak malign tümör düşünülmesi sebebiyle sadece USG ile görüntüleme yaptık.

Bu tümörlerin tedavisinde ilk seçenek kitlenin cerrahi rezeksiyonudur (3). Histopatolojik olarak anjiomiksomal; agresif anjiomiksom, anjiomyofibroblastom ve superfisyal anjiomiksom olmak üzere üç alt tipte sınıflandırılmıştır (7). Bizim olgumuz makroskopik, mikroskopik incelemesi ve immunohistokimyasal boyanma özelliği ile agresif anjiomiksom alt tipine uymaktadır.

Agresif anjiomiksoma tedavisinde amaç cerrahi sınır negatifliği olmalıdır. Cerrahi sınırın pozitif olduğu veya tam rezeksiyon sağlanamayan östrojen ve progesteron reseptörlerinin pozitif olduğu kadın olgularda GnRH agonistleri kullanılabilir ve bu adjuvan tedaviler tümör rekürrensini azaltmaktadır (8). Fakat literatürde erkek hastalar için böyle bir tedavi belirtilmemiştir. Tümör hücrelerinin infiltrasyon kapasitelerinin yüksek olması ve cerrahi sınırdaki tümör devamlılığı nüks için en önemli risk faktörlerindedir (9). Geniş rezeksiyonlar ve negatif cerrahi sınırlara rağmen nüks bildirilen olgularda mevcuttur. Literatürde nüks oranları değişmekle birlikte %36-72 olup nüks kitlelerin tedavisi içinde tekrar cerrahi tedavi önerilmektedir (10). İlk tanımlandığı yıllarda uzak metastaz yapmadığı bilinmesine rağmen son yıllarda uzak organ ve akciğer metastazı yaptığını gösteren olgu sunumları mevcuttur (11,12). Bizim olgumuzda cerrahi sınır negatif olup 3 aylık ilk 3 kontrolünde nüks veya metastaz saptanmamıştır.

Sonuç olarak; agresif anjiomiksom skrotal kitle ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Ayırıcı tanı ve tümör sınırları için pre-operatif MR

görüntüleme yapılmalıdır. Cerrahi rezeksiyon mümkün olduğunca komplet olmalıdır. Komplet rezeksiyon tümör nüksünü büyük oranda azaltmakla birlikte, nüks olasılığının yüksek olduğu ve nadir de olsa metastaz yapabileceği akılda tutulmalı, hastalar post-operatif sıkı takip edilmeli ve nüks kitlelere tekrar cerrahi tedavi planlanmalıdır.

### Kaynaklar

1. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996;78:79-90.
2. Steeper TA, 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: 463-75.
3. Lin HC, Liu CC, Kang WY, et al. Huge aggressive angiomyxoma: a case report and literature review. *Kaohsiung J Med Sci* 2006;22:301-4.
4. Konndo T. Aggressive angiomyxoma in the inguinal region: A case report. *J Med Case Rep* 2010;4: 396.
5. Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive Angiomyxoma of the Scrotum Mimicking Huge Hydrocele: Case Report and Literature Review. *Case Rep Med* 2009; 2009: 157624.
6. Outwater EK, Marchetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive angiomyxoma: findings on CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:435-8.
7. Vella R, Calleri D. [Superficial angiomyxoma of the epididymis. Presentation of a new case and clinical considerations]. *Minerva Urol Nefrol* 2000;52:77-9.
8. Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol* 2010;36:335-9.
9. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol* 2006; 10: 197-204.
10. Rao KSS, Rao KA, Praveen S. Aggressive Angiomyxoma of Scrotum Presenting as Scrotal Lymphedema in a Case of Postoperative Carcinoma Penis: Case Report. *Indian J Surg* 2015; 10: 1007.
11. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol* 2003;34:1072-4.
12. Kaur A, Makhija PS, Vallikad E, Padmashree V, Indira HS. Multifocal aggressive angiomyxoma: a case report. *J Clin Pathol* 2000;53:798-9.