

Memenin leiomyosarkomu: Bir olgu sunumu

Leiomyosarcoma of breast: Report of a case

Selim Sözen¹, Özgen Solmaz², İrfan Çiçin³, Oktay Banlı¹

¹Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Elazığ, Türkiye

²Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Elazığ, Türkiye

³Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Medikal Onkoloji Kliniği, Elazığ, Türkiye

Yazışma adresi:

Selim Sözen, Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Elazığ, Türkiye, e-mail: selimsozen63@yahoo.com

Özet

Meme sarkomları meme tümörlerinin %1'inden azını oluşturur. Leiomyosarkom ise çok daha nadirdir. Memenin stromal sarkomu adenokarsinom, lenfoma veya filloides tümör dışındaki tümörlerini ifade etmek için kullanılan bir terimdir. Meme sarkomları içinde en sık görüleni anjiyosarkomlardır. Diğerleri liposarkom, fibrosarkom, leiomyosarkom, malign fibröz histiyositomdur. Memenin malign mezenşimal tümörlerinin alt grubu olan periduktal stromal sarkomlar ise oldukça nadir görülürler. Memenin periduktal sarkomunda ilk tedavi seçeneği negatif margin ile tümörün eksizyonudur. Bu hastalarda radyoterapi ve kemoterapinin rolü halen tartışmalıdır. Biz burada 26 yaşında bir kadın hastada memenin primer leiomyosarkom olgusunu sunduk.

Anahtar Kelimeler: meme, tümör, leiomyosarkom

Abstract

Sarcomas of the breast account for less than 1% of breast tumors. Leiomyosarcoma is an extremely rare form of primary breast sarcoma. Stromal sarcoma is a term to describe tumors of the breast that are not adenocarcinomas, lymphomas or phylloides tumors. Angiosarcoma is one of the most common forms of mammary sarcoma. The others are liposarcoma, fibrosarcoma, leiomyosarcoma, malignant fibrous histiocytoma. Periductal stromal sarcoma of the breast which a rare subgroup of malignant mesenchymal tumours is an extremely uncommon tumour. Excision of tumor with a negative margin is the primary modality in treatment of periductal stromal sarcoma of the breast. The role of radiotherapy and chemotherapy is still controversial in these patients. We presented here a case of primary leiomyosarcoma of the breast in a 26-year-old woman.

Key words: breast, tumor, leiomyosarcoma

Giriş

Meme sarkomları meme tümörlerinin %1'inden azını oluşturmaktadır. Leiomyosarkom ise çok daha nadirdir. İlk tedavi seçeneği negatif margin ile tümörün eksizyonudur. Bu hastalarda radyoterapi ve kemoterapinin rolü halen tartışmalıdır (1, 2).

Meme leiomyosarkomunun ender görülmesi, doğru tanı ile tedavi yaklaşımının sağ kalım süresinde önemli olması nedeniyle, tanı ve tedavi yaklaşımımızı literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Olgu sunumu

Sol memede ele gelen kitle ile başvuran, 26 yaşındaki bayan hastada, fizik muayenede subareolar bölgede memenin tamamını kaplayan, sert, düzgün yüzeyle, ağrısız kitle palpe edildi. Aksiller muayenede patoloji saptanmadı. Hasta yaklaşık 6 ay önce aynı

şikayetlerle başka bir merkeze başvurmuş ve eksizyonel biyopsi uygulanmış. Patoloji sonucu benign olarak rapor edilmiş. Hasta, aynı memede tekrar oluşan kitle nedeni ile genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Rutin hematolojik ve biyokimyasal tetkikler ile tümör markerları (CEA, CA15-3) normal olarak bulundu. Hem ultrasonografi hem de mamografi ile malign kriterler taşımayan 8x2,5 cm'lik kitle tespit edildi. Ultrasonografide sol memede dış aerola lateral komsuluğunda yaklaşık 70x35 mm boyutlarında heterojen hipoekoik karakterde solid kitlesel lezyon izlendi. Mamografide sol memede areola hizasında, lateral lokalizasyonda, yaklaşık 6x4 cm çapında lobüle kontörlü, medial kısmında keskin sınırlı, diğer kısımlarda keskin sınırlı olmayan yüksek dansiteli nodüler radyoopasite izlendi (Resim 1). Hastaya bu şikayetler ve fizik muayene bulgularıyla ve daha önceden cerrahi operasyon uygulanması nedeni ile tümör olasılığına karşı,

kitleyi tamamen içine alacak şekilde lumpektomi ameliyatı yapıldı. Histopatolojik incelemede; 8 cm'lik yağ ve fibröz dokudan oluşan meme dokusunun bir alanında 3 cm çapında, diğer alanlara göre daha sert, kanamalı solit, sınırları düzenli tümöral lezyon izlendi. Hazırlanan örneklerde pleomorfik, nükleol belirginliği olan, puro şeklinde uzun ve künt nükleuslu hücrelerin oluşturduğu tümör alanı izlendi (Resim 2, 3). Tümörün yer yer balık sırtı görünümünde olduğu görüldü. Her 10 büyük büyütme alanında ortalama 19 adet mitoz saptandı. Nekroz izlenmedi. İmmünohistokimyasal boyamada aktin (++), demsin (nonspesifik -) olarak boyanmıştı. Cerrahi sınırlarda tümör devam etmemekteydi. Hasta postoperatif 5.gün cerrahi şifa ile taburcu edildi. Halen takipleri devam etmektedir.

Tartışma

1942 yılında Hill ve Stout tarafından ilk kez tanımlanan, meme tümörlerinin %0.6- 1.2'sini oluşturan sarkomların, malign fibröz histiositom, malign filloides tümör, malign fibrosarkom, osteojenik sarkom, rabdomiyosarkom ve stromal sarkom gibi birçok çeşidi vardır. Leiomyosarkomlar en sık uterusunda görülmesine karşın, vücudun herhangi bir bölgesinde de ortaya çıkabilir. Memede ise çok daha az sıklıkta görülür. Leiomyosarkomun memede orijini hala tartışmalı olup, laktiferöz duktusları veya kan damarlarını çevreleyen düz kas veya meme bası ile ilişkili düz kastan kaynaklanabileceği iddia edilmektedir (1).

Stromal sarkom memenin spesifik periduktal stromasından kaynaklanır ve bu tümörlerin tanısında özellikle CD34 pozitifliği önemlidir (3). Periduktal stromal sarkomlar literatürdeki serilerde perimenopozal ve postmenopozal kadınlarda 37-84 yaşları arasında geniş bir yelpazede görülme sıklığına sahip olup, ortalama görülme yaşı 55'dir. Tümörün büyüklüğü 23 cm çapa kadar ulaşabilir. Mamografide dens, bazen lokal invazyonla birlikte iyi sınırlı, bazen mikrokalsifikasyonlar da izlenen fibroadenom veya filloides tümöre benzeyen bir görünüm, ultrasonografik incelemede ise lobüle, heterojen internal eko veren lobüle hipoeoik tümör görünümündedir (4).

Memenin primer leiomyosarkomu oldukça nadir

olması, tanı için mitoz sayısının ve bazen de immünohistokimyasal boyama yöntemleri gerektiği için, cerrahi öncesi tanı zordur. Memenin primer leiomyosarkomu, leiomyom ve memenin diğer iğsi hücreli tümörlerinden ayrılmalıdır. Leiomyomda mitoz, nekroz ve atipi bulunmaması ayırıcı tanıda önemlidir (5). Burga ve Tavassoli bu tümörlerin nadir bir varyantı olan ve bir veya daha fazla tübül etrafında sarkomatöz iğsi hücrelerden oluşan, çevre yağ dokuya infiltre olan periduktal stromal sarkomu tanımlamışlardır. Fibroadenomlar ve yine bu grupta yer alan filloides tümörler intralobüler stromadan kaynaklanırken, stromal sarkomlar periduktal stromadan kaynaklanmaktadır (6).

Memenin stromal sarkomları filloides tümörlere göre nispeten daha iyi sınırlıdır. Ancak bazen düzensiz sınırlı olduklarından tam çıkarılamazlar ve bu durumda lokal nüksler olasıdır. Memenin stromal sarkomları'nın tanı koydurucu, histolojik özellikleri Burga ve Tavassoli tarafından tanımlanmıştır (6). Tanı koydurucu kriterler;

1- Filloides paterni göstermeyen benign görünümlü duktal yapılar ve tübüllerin çevresinde atipik iğsi hücrelerden oluşan stromal proliferasyon,

2- Yağ dokusu ile birbirinden ayrılmış bir ya da daha fazla sayıda nodüller,

3- 10 büyük büyütme alanında 3 veya daha fazla mitotik aktivite

4- Çevre meme dokusuna stromal infiltrasyonun varlığıdır. Sunulan olguda da 10 büyük büyütme alanında 19 atipik mitoz saptanmıştır.

Stromal atipi taşımayan ya da minimal stromal atipi içeren ve mitozu 10 büyük büyütme alanında 0-2 olan olgular ise periduktal stromal hiperplazi olarak değerlendirilmektedir Burga ve Tavassoli'nin (6) serisinde 20 periduktal stromal sarkom olgusunda ortalama 25.3 ay takip sonrası 2 hastada rekürrens görülmüştür. Pandey ve arkadaşlarının (7) çalışmasında primer meme sarkomlarının daha çok hematogen yolla yayıldığı ve klinik olarak olguların %10.5'inde aksiler lenf nodu metastazi olduğu bildirilmiştir.

Memenin primer leiomyosarkomu, malign fibröz histiositomadan daha pleomorfik görünümde ve daha sellüler görünümde tek veya topluluklar halinde iğsi, yer yer, multinükleer dev hücreler ve bizaare hücreler ile histiositik görünümde hücrelerin olması, yüksek dereceli filloides tümörden dimorfik görünümün olmasıyla ve

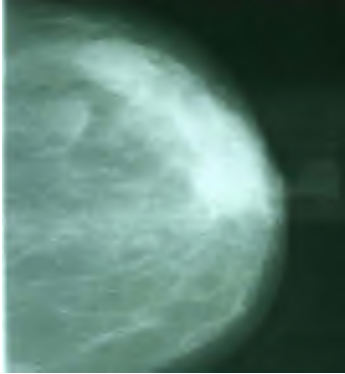
malign melanomdan hücrelerin S-100 ve HMB-45 pozitifliğiyle ayrılabilir (8).

Memenin diğer sarkomlarında olduğu gibi çok büyük tümör boyutu kötü prognostik faktör olabilir. Memenin primer leiomyosarkomunda prognostik faktörler bilinmemekle birlikte büyük çapta, belirgin atipi ve sık mitoz gösteren tümörlerin daha malign olduğu görülür. Meme leiomyosarkomunda prognoz diğer meme sarkomlarına göre daha iyidir. Blanchard ve arkadaşlarının yaptığı retrospektif çalışmada tümör büyüklüğü ile hastaliksız sağ kalım arasında korelasyon olmadığı belirtilmektedir (9). Sarkomatöz komponentte CD34 ile olguların %60'ında diffüz, %27 oranında fokal pozitiflik gösterilmiştir (6). Olguların %13'ünde CD34 tamamen negatiftir. Östrojen ve progesteron ile nükleer boyanmanın komple kaybı gösterilmiştir (6). İmmünohistokimyasal boyamada desmin, vimentin ve kas spesifik aktin ile pozitif boyanma görülürken, sitokeratin, S-100, HMB-45 ve miyoglobin negatiftir. Olgumuzda

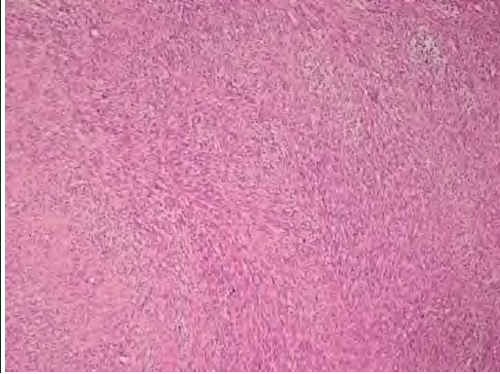
immünohistokimyasal boyamada aktin pozitif boyanmıştır.

Meme sarkomları, diğer sarkomlarda olduğu gibi aynı prensipte tedavi edilir. Geniş lokal eksizyon (3-5 cm cerrahi sınır) /lumpektomi veya mastektomi uygulanabilir (10). Cerrahi tedavilere radyoterapide eklenebilir (2). Aksiller lenf nodu metastazı %10'dan az olduğu için, sentinal lenf nodu biopsisi ve aksiler lenf nodu diseksiyonu gereksizdir (11). Bizde olgumuza cerrahi sınırlar negatif gelecek şekilde lumpektomi ameliyatı uyguladık.

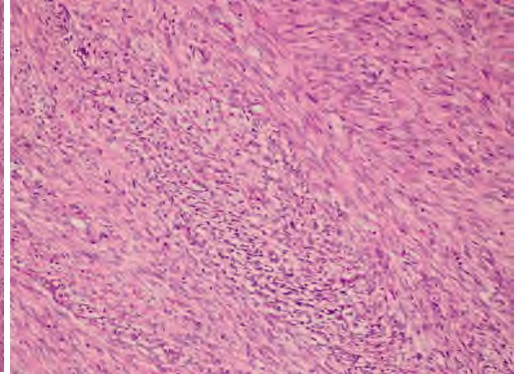
Memenin stromal sarkomları klinik ve radyolojik olarak memenin diğer benign ve malign tümörlerinden ayırt edilemez. Radyolojik inceleme bulguları filloides tümör ile benzer özelliklerdedir. Kesin tanı tümöre ait tipik, morfolojik özellikleri ile histopatolojik incelemede konulabilir (6). Meme leiomyosarkomunda prognoz diğer meme sarkomlarına göre daha iyidir. Ayrıca, cerrahi rezeksiyon sırasında negatif margin sağlamak önemlidir. Bununla birlikte sınırlı sayıda vaka olması nedeniyle, prognozu tam olarak bilinmemektedir.



Resim 1: Mamografik incelemede nodüler opasite gözlenmektedir



Resim 2: Histopatolojik incelemede balık sırtı görünümü izlenmektedir (Hemotoksilen&Eosin x10)



Resim 3: Histopatolojik incelemede fuziform hücreler görülmektedir (Hemotoksilen&Eosin x20)

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- 1) Munitiz V, Rios A, Canovas J, Ferri B, Sola J, Canovas P, et al. Primitive leiomyosarcoma of the breast: case report and review of the literature. Breast 2004; 13: 72-6.
- 2) Zelek L, Llombart-Cussac A, Terrier P, Pivot X, Guinebretiere JM, Le Pechoux C, et al. Prognostic factors in primary breast sarcomas: a series of patients with long-term follow-up. J of Clinical Oncology 2003; 13: 1583-2588.
- 3) Leibl S, Moinfar F. Mammary NOS-Type Sarcoma With CD10 Expression: A Rare Entity With Features of Myoepithelial Differentiation. Am J Surg Pathol. 2006; 30(4): 450-6.

- 4) Stafyla VK, Gauvin JM, Farley DR. A 53-year-old woman with a leiomyosarcoma of the breast. Curr Surg 2004; 61: 572-5.
- 5) Markaki S, Sotiropoulou M, Hanioti C, Lazaris D. Leiomyosarcoma of the breast. A clinicopathologic and immunohistochemical study. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2003; 106: 233-6.
- 6) Burga AM, Tavassoli FA. Periductal Stromal Tumor. Am J Surg. 2003; 27: 343-8.
- 7) Pandey M, Mathew A, Abraham EK, Rajan B. Primary Sarcoma of the Breast. Journal of Surgical Oncology. 2004; 87: 121-5.
- 8) Wei CH, Wan CY, Chen A, Tseng HH. Epithelioid

leiomyosarcoma of the breast: report of a case. J Formos Med Assoc 1993; 92: 379-81.

- 9) Blanchard DK, Reynolds CA, Grant CS, Donohue JH. Primary nonphyloides breast sarcomas. The American Journal of Surgery 2003; 186: 359-61.
- 10) Wong LC, Huang PC, Luh SP, Huang CS. Primary leiomyosarcoma of the nipple-areola complex: report of a case and review of literature. J Zhejiang Univ Sci B. 2008; 9(2): 109-13.
- 11) Gutman H, Pollock RE, Ross MI. Sarcoma of the breast: implications for extent of therapy: The M.D. Anderson experience. Surgery 1994; 116: 505-9.