

## ANGIOMYXOMA AGRESSIVUM VULVE

Zoran Aleksov, Ubavka Radivojevic, Slaviša Djuričić, Vera Vranic, Biljana Milanović,  
Zarko Puzigaća, Rajko Nikolić, Verica Ivanovski, Dijana Smolović  
Klinika za humanu reprodukciju - Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta "Dr Vukan Čupić",  
Beograd, Srbija i Crna Gora

## AGGRESSIVE ANGIOMYXOMA OF THE VULVA

Zoran Aleksov, Ubavka Radivojevic, Slaviša Djuričić, Vera Vranic, Biljana Milanovic,  
Zarko Puzigaca, Rajko Nikolic, Verica Ivanovski, Dijana Smolovic  
Clinic for Human Reproduction-Maternal and Child Health Institute "Dr Vukan Cupic"  
Belgrade, Serbia and Monte Negro

### SAŽETAK

Angiomixoma agresivum vulve je benigni mezenhimni tumor sa agresivnim lokalnim rastom, izuzetno redak koji pokazuje sklonost lokalnog recidiviranja u periodu od 6-9 godina od operacije. Udaljene metastaze nisu opisane.

Prikaz pacijentkinje u 39 godini života koja se javila u našu Ustanovu zbog tumorske promene na levoj strani vulve na mestu Bartolinijeve žlezde koja se širi ka perineumu.

Pacijentkinja je operativno lečena. In toto je ektirpiran polipoidan tumor promera 19x9 cm i mase 350 grama. Histopatološki nalaz govori u prilog agresivnog angiomiksoma, benignog mezenhimnog tumora. Ova vrsta tumora se javlja isključivo u perinealnoj regiji, u vezi sa Bartolinijevom žlezdom. Tumor raste zvezdasto i često podminira rectum. U našem operativnom radu, je notirano znatno prominiranje tumorske mase u rectum. Postoperativni tok protiče uredno, rana zarasta per primam. Godinu dana nakon operacije nema znakova lokalnog recidiva.

**Cljučne reči:** angiomixoma agresivum, vulva

### ABSTRACT

Aggressive angiomixoma of the vulva is a very rare benign mesenchyme tumor with aggressive local expansion, showing the intention to relapse locally in the period of 6-9 years after the surgical operation. Distant metastases are not described.

A women, 39-years old was presented to our Clinic for Human Reproduction because of the tumor change on the left side of the vulva, near the Bartholini's gland spreading to the perineum.

The patient was treated surgically. The polypoid tumor 19x9 cm of diameter and 350 grams of weight was completely extirpated. Histopathological findings also pointed to aggressive angiomixoma benign mesenchyme tumor. This type of tumor occurs exclusively in the perineal area, connected with the Bartholini's gland. The tumor grows radially/star-like and often extends to the rectum. During the surgical operation, we noticed that the tumor mass penetrated deeply into the rectum. Postoperative period was normal and the patient's wound healed per primam. One year after the operation, there are no signs of local relapse.

**Key words:** aggressive angiomixoma, vulva

### UVOD

Agresivni angiomiksom vulve je redak benigni mezenhimni tumor, nejasne etiologije. Prvi put je opisan 1983 godine (1). Najčešća lokalizacija ovog tumora je pelvis, vulva ili perineum, oboljevaju žene, ali, neki slučajevi su opisani i kod muškaraca (2). Spada u lokalizovane mucinoze, grupu retkih kožnih bolesti, kod kojih dolazi do nakupljanja mucina (hijaluronske kiseline) koja je sastavni deo vezivnog tkiva kože (3)

Tumor ima najčešće benignan razvoj, ali agresivni rast i lokalne rekurencije su česte. U literaturi se opisuju recidivi u periodu od jedne do 14 godina nakon operacije primarnog tumora. Metastaze nisu zabeležene u literaturi.

Makroskopski, tumor, na preseku ima miksoidan izgled sa uočljivim krvnim sudovima, a njegove granice su jasne. Mikroskopski, u miksoidnoj osnovi (osnova nalik na sluzavo tkivo) nalaze se krvni sudovi, najčešće mišićnog tipa i karaktersitično grupisani, dok su tumorske ćelije vretenastog oblika tipa fibroblasta i miofibroblasta difuzno raspoređene i bez znakova pleomorfizma (jednoličnog izgleda). Tumor može ponekad sadržavati i epitelne elemente u vidu žlezda koje proizvode mucin. Imunohistohemijske osobine tumorskih ćelija se odnose na reaktivnost na mišićni aktivin, dok su negativne na S-100 protein (marker neuralne diferencijacije) (4). Nuklearna atipija i mitoze se ne registruju.

Terapija izbora je, do danas, u najvećem broju slučajeva, široka lokalna ekscizija bez limfadenektomije (1,2). Postoperativni redovni nadzor je neophodan zbog mogućnosti rekurencije bolesti, čak i kod pacijentkinja sa negativnim ivicama reza nakon resekcije. Naime, retrospektivne studije pokazuju podjednaku verovatnoću rekurencije agresivnog angiomiksoma kod pacijenata sa negativnim i pozitivnim ivicama reza (5).

### PRIKAZ BOLESNICE

Prikazujemo pacijentkinju u 39. godini života koja se javila u našu Ustanovu zbog tumorske promene na levoj strani vulve na mestu Bartolinijeve žlezde koja se širi ka perineumu. Promena je svojim izgledom okarakterisana kao polipoidna izraslina, veličine 15cm, sa širokom bazom. Koža iznad tumora je bez vidljivih promena. Regionalne limfne žlezde se ne palpiraju. Ginekološki pregled unutrašnjih genitalnih organa je odgovarajući za starost i paritet, kao i ultrazvučni nalaz u pelvisu. Kompletna krvna slika, biohemijske analize su u granicama fizioloških vrednosti. Pacijentkinja negira pojavu vanrednih vaginalnih krvarenja, fekalnu ili urinarnu inkontinenciju i gubitak telesne težine. Glavne tegobe se odnose na otežano kretanje i sedenje.

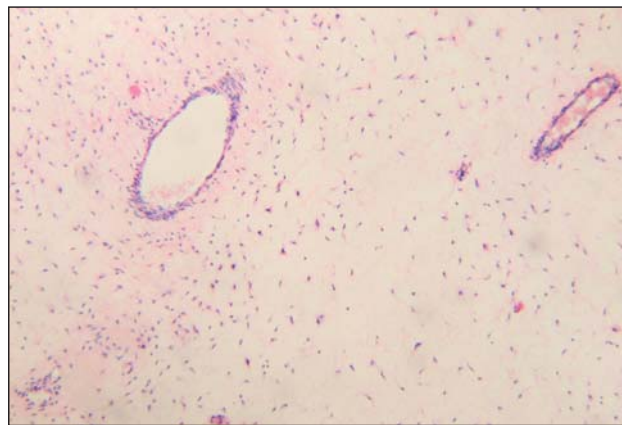


Slika 1. Angiomixoma aggressivum - makroskopski izgled



Slika 2. Angiomixoma aggressivum - makroskopski preseku

Odlučeno je da se hiruški ukloni tumor. Tumorska masa promera 19x9 cm i mase 350 grama je u celini ekstirpirana (Slike 1. i 2.). U toku operacije se notira i značajno infiltriranje tumora u ishiorektalni prostor. Histopatološki nalaz govori u prilog agresivnog angiomiksoma (Slika 3.).



Slika 3. Angiomixoma aggressivum - histološka građa

Posoperativni tok protiče uredno, rana zarasta per primam intentionem, i pacijentkinja se oporavljena otpušta iz bolnice. Poslednja kontrola pacijentkinje, godinu dana nakon opracije, ne ukazuje na recidiviranje bolesti. Lokalni nalaz odgovara operativnom zahvatu, ginekološki ultrazvučni i laboratorijski nalazi su u granicama normale. Pacijentkinji se i nadalje savetuje redovno praćenje.

### DISKUSIJA

Agresivni angiomiksom vulve se najčešće manifestuje kao vulvarna masa, vulvarni abscess, Bartolinijeva cista, cista Gartner-ovog kanala, vaginalna cista ili kao levator ili perinealna hernija (6). Dijagnoza se obično postavlja nakon biopsije ili ekscizije tumora, histopatološkom analizom. Tumor se javlja od 15-63. godine života. Klinički se prezentuje kao polipoidna ili cistična lezija, ili kao nejasno ograničena masa u pelvičnoj regiji. Lezija je sporog rasta, lokalno infiltrativna, neinkapsulirana (6)

Difrencijalno dijagnostički se moraju razmotriti brojni benigni i maligni tumori kao što su miksolipoma, mikroidni neurofibrom, mikroidni leiomiom, mikroidni leiomiosarkom, mikroidni liposarkom i botrioidni sarkom (7,8). Specifičnosti vaskularne komponente agresivnog angiomiksoma omogućavaju isključivanje pomenutih diferencijalnih dijagnoza promene.

Histološke karakteristike kao i odsustvo metastatskih promena potvrđuju benigni karakter bolesti. Ipak tumor je lokalno agresivan i infiltrira duboke slojeve mekih tkiva karličnog dna. Rekurencija bolesti je

opisana kod pacijentkinja sa pozitivnim i negativnim ivicama reza podjednako, a faktori koji utiču na ponovno javljanje bolesti su nepoznati (5).

Agresivni angiomiksom vulve daje recidive u ishioirektalnom prostoru kao i retroperitonealno. Opisani su slučajevi multifokalnog javljanja tumora, koji bi mogli da objasne slučajeve recidiva, bar u slučajevima kada su resekcione ivice negativne (9).

Pored hiruškog lečenja, u slučajevima kada se tumor ne može ekscipirati bilo zbog lokalizacije ili veličine, moguće je i medikamentno lečenje primenom GnRH agonista, u smislu definitivne terapija ili kao tumor redukcione terapije pre hiruškog lečenja (10).

### ZAKLJUČAK

Agresivni angiomiksom vulve je redak benigni tumor. Od izuzetne važnosti je postavljanje tačne dijagnoze ove bolesti ne samo zbog izraženog lokalnog invazivnog rasta, koji zahteva široku hirušku eksciziju, već i zbog bojazni od recidiviranja tumora, što iziskuje dugotrajno praćenje pacijentkinje. S obzirom na opisane multifokalne agresivne angiomiksom neophodno je detaljno ispitivanje svake pacijentkinje, radi isključivanja multifokalnosti. Naš prikaz pacijentkinje ukazuje na izrazit infiltrativni rast tumora, ne samo u vidu vidljive velike tumorske promene vulve, već i značajan prodor tumora u ishioirektalnom prostoru. Mišljenja smo da je, i pored mogućeg medikamentnog tretmana, široka ekscizija tumora, metod izbora u lečenju ove bolesti. Za sada, godinu dana od operativnog lečenja, recidiva bolesti nema.

### LITERATURA

1. 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* 7:463-475, 1983
2. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, et al: Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 16:621-628, 1985
3. Rebora A and Rongioletti F. Mucinoses in: Bologna J. L., Jorizzo J. L., Rapini R. P., et al. *Dermatology*, 2003
4. Wilkinson EJ. Premalignant and malignant tumors of the vulva. In: Kurman RJ (ed) *Blaunstein's pathology of the female genitaltract* (4th edition), vol 1. New York, Springer-Verlag, p87-129, 1994
5. Chan YM, Hon E, Ngai SW, et al: Aggressive angiomyxoma in females: Is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand* 79:216-220, 2000
6. Simo M, Zapata C, Esquius J, et al. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of two cases and review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol*;99:925-7, 1992
7. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*, 3rd ed. St Louis: CV Mosby, 1995.
8. Stephenson BM, Williams EV. Aggressive angiomyxoma of the female perineum and pelvis, *Br J Surg*;79:1181, 1992
9. A Kaur, P S Makhija, E Vallikad, V Padmashree and H S Indira: Multifocal aggressive angiomyxoma: a case report *J Clin Pathol* ; 53:798-799, 2000
10. Madeleine Poirier, Richard Fraser, Sarkis Meterissian. Unusual Abdominal and Pelvic Tumors. Case 1. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *Journal of Clinical Oncology*; Vol 21:18; 3535-3536, 2003