

Genç Bir Erkekde Multipl Leiomyom

Multiple Leiomyoma in a Young Man:
Case Report

İlteriş Oğuz TOPAL,^a
 Bachar MEMET,^a
 Hatice DUMAN,^a
 Pınar ÖZAY NAYIR,^b
 Enver YARIKKAYA,^b
 Yunus TOPAL,^c
 Özgür Emek KOCATÜRK GÖNCÜ^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği,

^bPatoloji Kliniği,

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

^cGenel Cerrahi Kliniği,

Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 20.04.2015

Kabul Tarihi/Accepted: 18.08.2015

*Bu çalışma, 9. Ege Dermatoloji Günleri
Kongresi (7-11 Mayıs 2014, Marmaris)'nde
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:

İlteriş Oğuz TOPAL

Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, İstanbul,

TÜRKİYE/TURKEY

drilteris@yahoo.com

ÖZET Kutanöz leiomyomlar soliter, az sayıda dağınık veya çok sayıda kümelenmiş lezyonlarla prezente olan sert, yuvarlak veya oval, deri renginden kahverengiye değişen renklere papül ve nodüllerdir. Pileoleiomyom, dartoik leiomyom ve anjiyoleiomyom olarak üç gruba ayrılmaktadır. Bu çalışmada, multipl ağırlı nodüllerle başvuran 32 yaşındaki bir erkek olgu sunulmuştur. Olguya histopatolojik inceleme, görüntüleme ve medikal öyküsü temel alınarak multipl leiomyomatosis tanısı konulmuştur. Multipl leiomyomlar Reed sendromu, polisitemiya ve renal hücreli karsinomla ilişkili olabilmektedir. Bu nedenle multipl leiomyomlu hastalarda gerekli inceleme ve araştırmalar yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Leiomyom; ağrı

ABSTRACT Cutaneous leiomyomas are firm, round to oval, skin-coloured to brownish papules and nodules that may present as a solitary, few discrete or multiple clustered lesions. They are divided into three types, namely, pileoleiomyoma, dartoic leiomyoma and angioleiomyoma. Here, we report a case of a 32-year-old man who presented to us with multiple painful nodules over different parts of his body. Based on the histopathological examination, imaging, and past medical records, a diagnosis of multiple leiomyomatosis was made. Multiple leiomyomas may be associated with Reed's syndrome, polycythemia, and renal cell carcinoma. Therefore, necessary examinations and investigations should be carried out in patients with multiple leiomyomas.

Key Words: Leiomyoma; pain

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2015;25(3):133-6

Kutanöz leiomyom, derinin nadir görülen benign tümörlerinden biridir. Arrektör pili kası, kan damarı mediası ve skrotum, vulva veya meme başındaki dartos kasından orijin almaktadır.¹ Bu çalışmada, polikliniğimizde kutanöz leiomyom tanısı koyduğumuz bir erkek olgu sunulmaktadır, literatür bilgileri ışığında klinik ve histopatolojik bilgilere yer verilmiştir.

OLGU SUNUMU

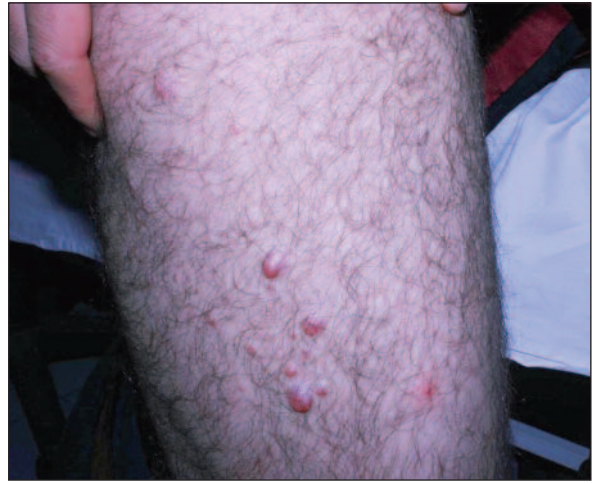
Otuz iki yaşındaki erkek olgu, sağ bacağına ve sırtında yer alan ağırlı lezyonlar nedeni ile başvurdu. İlk olarak birkaç ay önce bacağına ağrıyla birlikte ortaya çıkan küçük bir kabarıklık fark etmişti. Sonraki dönemde yeni kabarıklıklar ortaya çıkmış ve lezyonlar boyut olarak da büyüme göster-

mişti. Benzer lezyonlar sırtında da ortaya çıkınca, olgu özel bir polikliniğe başvurmuş ve biyopsi yapılması gerektiği söylenerek tarafımıza yönlendirilmişti. Olgu polikliniğimize başvurduğunda şiddetli ağrıdan yakınıyordu. Dermatolojik muayenesinde sağ bacak lateral yüzünde, sırtında sol skapular bölge üzerinde palpasyonla ağrılı, çapı 0,2 mm-1 cm arasında değişen sert, endüre, eritemli ve yüzeyinde telenjiektaziler olan papül ve nodüller olduğu görüldü (Resim 1, 2). Sistemik muayenesinde özellik saptanmadı. Sırt ve bacak lezyonlarından leiomyom, glomus tümörü ve ektrin spiradenom ön tanılarıyla punch biyopsi alındı. Alınan biyopsilerin histopatolojik incelemesinde epidermis ve üst dermisten sağlam bir zonla ayrılan middermisten başlayan, birbirlerini dik kesen demet yapıları oluşturan içsi hücrelerin oluşturduğu tümöral proliferasyon izlendi. Hücresel atipi ve mitoz görülmedi (Resim 3a, b). Yapılan immünohistokimyasal çalışmada, “smooth muscle actin (SMA)” ve desmin ile yaygın kuvvetli derecede boyanma görüldü (Resim 4). Olguya multipl kutanöz leiomyom tanısı konuldu. İstenen hemogram, tam biyokimya testleri, tam idrar tetkiki, PA akciğer grafisi ve batın ultrasonografi (USG)’sinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Ağrısı olan olguya gabapentin 600 mg 1x1 başlandı. Olgunun ağrılarında kısmi azalma gözlemlendi. Olgu büyük lezyonlarının eksizyonu için genel cerrahi polikliniğine yönlendirildi.



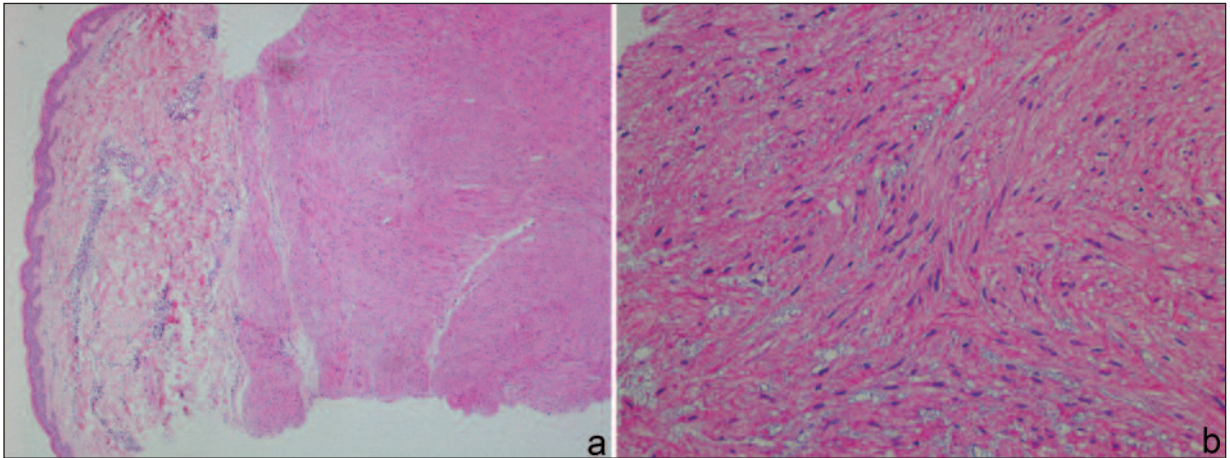
RESİM 1: Sırtta sol skapular bölge üzerinde 1x1 cm çaplı nodüler lezyon, çevresinde milimetrik eritemli papüller görülüyor.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



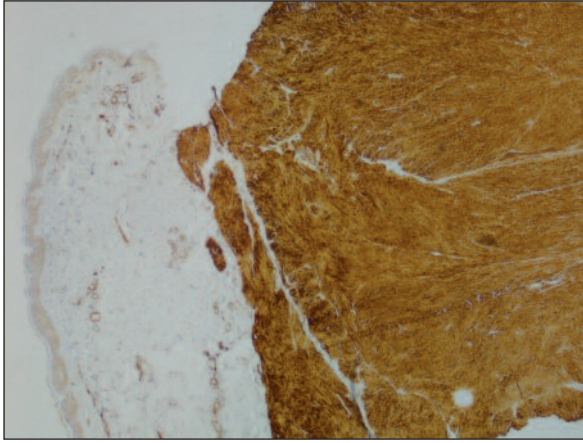
RESİM 2: Sağ bacak lateral bölgede çok sayıda eritemli papül-nodüler lezyonlar görülüyor.

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 3. a) Dermisde sınırları düzensiz, içsi hücre proliferasyonu (HE, x40). **b)** Birbirlerini dik kesen demet yapıları ve uniform oval nükleuslu eozinofilik sitoplazmalı içsi hücreler (HE, x200).

(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 4: Desmin ile kuvvetli yaygın boyanma görülüyor (HEX40).
(Renkli hâli için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

TARTIŞMA

Leiomyomlar, iyi huylu düz kas tümörleridir. En sık uterusun olmak üzere, trakeobronşiyal bölge, akciğer, böbrek ve gastrointestinal kanaldan köken almaktadır.² Deride nadir olarak görülmektedir. Köken aldığı kasa göre üç ana gruba ayrılmaktadır. Arrektör kas kaynaklı olanlar piloleiomyom, kan damarlarının media tabakasından kaynaklananlar anjiyoleiomyom, skrotum, vulva veya meme başındaki dartos kasından kaynaklananlar ise dartoik leiomyom olarak adlandırılmaktadır. Bu üç grup arasında en sık (%88,5) görüleni piloleiomyomlardır.³

Klinik olarak piloleiomyomlar sert, ağrılı, eritemli, deri renginde veya kahverengi, intradermal nodüller olarak görülmektedir. Erken erişkin dönemde, en sık 10-30 yaş arası ve %80 oranında kadınlarda ortaya çıkmaktadır.⁴ Boyutları birkaç mm olabileceği gibi, 2 cm'yi aşan boyutlarda da bildirilmiştir. Klinik seyir değişkendir. Zaman içerisinde çap veya sayı artabilmektedir. Genellikle yüz, gövde ön yüzü ve ekstremitelerde yerleşim göstermektedir.^{1,3} Yapılan bir çalışmada, %80 oranında ekstremitelerde yerleşimi saptanmıştır.⁴ Malhotra ve ark.nın yaptığı çalışmada ise gövde (%37,2) ve üst ekstremitelerde (%16,3) tutulumu %62 oranında bildirilmiştir. Bu tutulumu alt ekstremitelerde, yüz ve meme bölgesinin takip ettiği belirtilmiştir.⁵ Olgumuzda da daha az sıklıkta saptanan alt ekstremitelerde ve sırt lezyonları olduğu görülmüştür.

Leiomyomda lezyonlar asemptomatik veya ağrılı olabilmektedir. Ağrı %50-90 oranında görülmektedir.⁴ Dokunma, soğuk ve stres ağrıyı artırabilmektedir. Ağrı spontan olabileceği gibi, paroksizmal de olabilmektedir. Montgomery ve Winkelmann, ağrının kutanöz sinirlerdeki basınca bağlı olduğunu ileri sürmüşlerdir.⁶ Sonraki yıllarda tümörü infiltrate eden mast hücrelerinin etkisi üzerinde durulmuştur. Arrektör pili kasında bulunan alfa-adrenerjik reseptörlerin aracılığı ile meydana gelen kas kontraksiyonunun etkisinden de bahsedilmektedir.³

Leiomyomlar soliter olabileceği gibi multipl de olabilmektedir.⁷ Yapılan bir çalışmada, multipl lezyon görülme oranı %16 olarak bildirilmiştir.⁴ Malhotra ve ark. ise bu oranı %43 olarak saptamışlardır.⁵ Multipl lezyonlar bilateral, simetrik, grube veya lineer dizimli olabilmektedir. Bu hastalarda Reed's sendromu, polisitemiya ve renal hücreli karsinomla ilişki saptanmıştır.⁸ 1958 yılında Kloepfer ve ark., multipl hastalarda otozomal dominant genin inkomplet penetrans ile geçebileceğini göstermişlerdir.⁹ Mandal ve ark.nın bildirdiği, multipl lezyonları olan 53 yaşındaki bir hastanın ailesinde benzer lezyonlara sahip bireyler olduğu görülmüştür. Yapılan tetkiklerde bu bireylerin bir kısmında uterin leiomyom ve renal karsinom varlığı saptanmıştır. Bu bulgularla hastaya Reed sendromu tanısı konulmuştur.⁸ Multipl kutanöz leiomyomlar ve uterus leiomyomu birlikteliği "Reed sendromu" olarak adlandırılmaktadır. Fumarat hidrataz mutasyonu saptanan bu kişilerde %2-6 oranında renal hücreli karsinom gelişebilmektedir.¹⁰ Mandal ve ark. yalnızca hastanın değil, aile bireylerinin de idrar tetkiki ve USG ile taranmasının gerekliliğini vurgulamışlardır.⁸ Ülkemizden Ürkmez ve ark.nın bildirdiği bir leiomyomatoz vakasında yapılan tarama testlerinde sistemik tutulum saptanmamıştır.¹¹ Biz de bu vakaya benzer şekilde, yaptığımız tetkiklerde herhangi bir tutulum rastlamadık. Yapılan sorgulamasında diğer aile bireylerinde benzer lezyonlar olmadığını öğrendik.

Klinik olarak leiomyomlar, diğer ağrılı deri tümörlerinden olan nörofibrom, ektrin spiradenom, dermatofibrom, anjiyolipom ve glomus tü-

mörüyle benzerlikler göstermektedir. Bu nedenle kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gerekmektedir.¹² Histopatolojik değerlendirmede birbirlerini dik kesen, demet yapıları yapan, işçi hücrelerin oluşturduğu tümöral infiltrasyon mevcuttur. Hücrelerin nükleusları oval olup, künt sonlanan nüvelerin çevresinde bazen perinükleer halo bulunmaktadır. Sitoplazmaları eozinofilik, hücre sınırları belirsizdir.^{1,4} Dermiste çevre dokuyu infiltrate eden subkutan yağ dokuya kadar ilerleyen kapsülü olmayan demet yapıları görülmektedir. İmmünohistokimyasal olarak düz kas farklılaşmasını gösteren desmin ve düz kas aktini gibi belirteçler pozitifdir.⁸

Tedavide soliter lezyonlarda cerrahi eksizyon yeterlidir. Nüks nadirdir. Ancak multipl lezyonlarda cerrahi yöntem pratik değildir. Bu tip hastalarda kriyoterapi, CO₂-lazer tedavilerinin yapılması gündeme gelmiştir. Ağrı için kalsiyum kanal blockerleri, analjezikler, antidepresanlar, nifedipin, gabapentin gibi ilaçlar kullanılabilir.³

Sonuç olarak, ağrılı tümöral lezyonlarla başvuran bir hastada leiomyomlar ayırıcı tanıda düşünülmalıdır. Çok sayıda lezyona sahip hastalarda olası bir sendrom ve eşlik edebilen hastalıklar açısından ayrıntılı bir öykü alınmalı ve gerekli durumlarda görüntüleme yöntemlerinden de faydalanılarak ileri incelemeler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Agarwalla A, Thakur A, Jacob M, Joshi A, Garg VK, Agrawal S. Zosteriform and disseminated lesions in cutaneous leiomyoma. *Acta Derm Venereol* 2000;80(6):446.
2. Robati RM, Barikbin B, Kavand S, Sarrafi-Rad N, Moradloo M. Solitary cutaneous leiomyoma in an infant. *Pediatr Dermatol* 2009;26(5):621-3.
3. Arfan-ul-Bari. Zosteriform cutaneous leiomyoma: a rare cutaneous neoplasm. *J Coll Physicians Surg Pak* 2013;23(8):586-7.
4. Ghanadan A, Abbasi A, Kamyab Hesari K. Cutaneous leiomyoma: novel histologic findings for classification and diagnosis. *Acta Med Iran* 2013;51(1):19-24.
5. Malhotra P, Walia H, Singh A, Ramesh V. Leiomyoma cutis: a clinicopathological series of 37 cases. *Indian J Dermatol* 2010;55(4):337-41.
6. Montgomery H, Winkelman RK. Smooth muscle tumours on the skin. *Arch Dermatol* 1959;79(1):32-40.
7. Christenson LJ, Smith K, Arpey CJ. Treatment of multiple cutaneous leiomyomas with CO₂ laser ablation. *Dermatol Surg* 2000;26(4):319-22.
8. Mandal RK, Koley S, Banerjee S, Kabiraj SP, Ghosh SK, Kumar P. Familial leiomyomatosis cutis affecting nine family members in two successive generations including four cases of Reed's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2013;79(1):83-7.
9. Klopfer HW, Krafchuk J, Derbes V, Burks J. Hereditary multiple leiomyoma of the skin. *Am J Hum Genet* 1958;10(1):48-52.
10. Eren Bozdağ K. [Soft-tissue tumours other than vascular tumours]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics* 2013;6(3):60-8.
11. Ürkmez A, Ertam İ, Kılınc Karaaslan I, Kazandı A, Ceylan C. [Leiomyomatosis cutis]. *Türk J Dermatol* 2011;5(4):101-3.
12. Topal İO, Özay P, Gökdemir G. [A painful nodule on the trunk of a patient: glomangioma]. *Okmeydanı Tıp Dergisi* 2012;28(1):52-4.