

آنژیومیگزومای تهاجمی وولو: گزارش یک مورد

چکیده

دریافت: ۱۴۰۱/۰۱/۱۵ ویرایش: ۱۴۰۱/۰۱/۲۲ پذیرش: ۱۴۰۱/۰۳/۲۳ آنلاین: ۱۴۰۱/۰۴/۰۱

زمینه و هدف: آنژیومیگزوما تهاجمی یک تومور مزانشیمال نادر است که به صورت تپیک در لگن و ناحیه پری‌آنال اتفاق می‌افتد. اغلب بیماران با شکایت توده بدون درد با رشد آهسته در ناحیه پرینه مراجعه می‌کنند. توده اغلب ارگان‌های مجاور مثل مجرای ادراری و مقعد را درگیر نمی‌کند از این رو باعث علایم انسدادی نمی‌شود. میزان بروز در خانم‌ها شش برابر آقایان است. علیرغم تهاجم وسیع موضعی متاستاز دور دست نادر است. تشخیص پیش از جراحی و بررسی پاتولوژی دشوار است. MRI شایعترین ابزار تشخیصی است. از سی تی اسکن و سونوگرافی هم استفاده می‌شود. بیماران نیاز به فالوپ طولانی مدت دارند. درمان عود جراحی است ولی اقدامات غیرجراحی هم با میزان موفقیت متغیر همراه بوده‌اند.

معرفی بیمار: بیمار خانم ۵۴ ساله با توده پرینه در بهمن ۱۳۹۹ مراجعه کرد. بیمار بیان می‌کرد توده مذکور از ۱۰ سال پیش وجود داشته است که طی دو سال اخیر افزایش سایز پیدا کرده است. بیمار تحت جراحی قرار گرفت. گزارش آسیب‌شناسی آنژیومیگزوم تهاجمی بود. پس از جراحی تحت درمان با آگونیسیت GNRH قرار گرفت. در حال حاضر تحت فالوپ است و تاکنون (اسفند ۱۴۰۰) عود نداشته است.

نتیجه‌گیری: آنژیومیگزومای تهاجمی تومور مزانشیمی نادری است. شایعترین ویژگی این تومورها دارا بودن گیرنده استروژن و پروژسترون است. بهترین درمان برای آنژیومیگزومای مهاجم هنوز ناشناخته باقی مانده است. برداشت موضعی وسیع ضایعه به‌عنوان اقدام درمانی مهم گزارش شده است. در عود، جراحی مجدد و هورمون‌تراپی می‌تواند مفید باشد. مهم است که متخصص زنان در برخورد با توده‌های ولو این مورد را در تشخیص افتراقی قرار دهد.

کلمات کلیدی: آنژیومیگزوما، گیرنده استروژن، عود نئوپلاسم موضعی، گیرنده پروژسترون، ولو.

ملیحه حسن‌زاده^۱، مرجانه فرازستانیان^۱، افروز آزاد^۲، پرینان ملکوتی^۳، مریم اسماعیل‌پور^{۱*}

- ۱- گروه زنان و زایمان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.
- ۲- گروه بیوشیمی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی سگد، سگد، مجارستان.
- ۳- گروه زنان و زایمان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بندرعباس، بندرعباس، ایران.

* نویسنده مسئول: مشهد، خیابان هنرستان، پلاک ۲۵.
تلفن: ۰۵۱-۳۸۶۶۲۵۵۷
E-mail: mrm.esmaeilpour@gmail.com

مقدمه

آن را به‌عنوان تومور با تمایز نامشخص طبقه‌بندی کرد و آنژیومیگزوم تهاجمی نامید. از آن زمان تاکنون موارد محدودی در قالب گزارش موردی از این تومور ارایه شده است. این تومورها اغلب در خانم‌های سنین باروری با پیک سنی ۳۰-۵۰ سال و به‌طور تپیک در لگن و ناحیه پری‌آنال اتفاق می‌افتد. میزان بروز آن در خانم‌ها شش برابر آقایان است.^۱ اصطلاح تهاجمی نشان‌دهنده تمایل تومور به گسترش موضعی و عود پس از برداشتن است. با این حال این تومور رشد

آنژیومیگزومای تهاجمی (Aggressive angiomyxoma) یک تومور مزانشیمال نادر با تهاجم موضعی وسیع در ناحیه لگن و پرینه است که اولین بار توسط Rosai و Steeper در سال ۱۹۸۳ توصیف شد. سازمان بهداشت جهانی در طبقه‌بندی تومورهای استخوان و بافت نرم در ویرایش سوم (سال ۲۰۰۳) و ویرایش چهارم (سال ۲۰۱۳)،

این‌گونه‌یال وجود نداشت. با توجه به بزرگ بودن توده و پس از مطرح شدن در جلسه تومور برد تصمیم به جراحی گرفته شد. بیمار تحت رزکسیون توده قرار گرفت. حین جراحی، توده با قوام نرم به ابعاد ۱۲×۱۰ cm وجود داشت که به‌طور کامل رزکت شد (شکل ۲). در گزارش پاتولوژی Aggressive angiomyxoma با حاشیه منفی گزارش شد (شکل ۳). پس از بحث در جلسه تومور برد بیمار تحت درمان با آگونیس GNRH و فالوآپ قرار گرفت. در حال حاضر یک سال از جراحی می‌گذرد و عود نداشته است.



شکل ۱: توده با قوام نرم حدود ۱۵ cm در طرف راست پرینه

آهسته دارد و تمایل کمی به متاستاز دارد.^۲ اغلب بیماران به‌دلیل توده بدون علامت در ناحیه پرینه و یا وجود توده اتفاقی در تصویربرداری لگن بدون وجود علائم تحت بررسی قرار می‌گیرند. روش‌های تصویربرداری برای آنژیومیگزوما شامل سونوگرافی، سی‌تی‌اسکن و MRI لگن می‌باشد. به‌دلیل نادر بودن این تومور تشخیص پیش از عمل و پیش از بررسی پاتولوژی دشوار است.^۳ این توده معمولاً ساختارهای اطراف مثل رکتوم، واژن، مثانه و مجرای ادراری را درگیر نمی‌کند و بنابراین بیماران اغلب بدون علامت هستند و به‌صورت خیلی نادر ممکن است علائم انسدادی را نشان دهند.^۱ آنژیومیگزوماهای تهاجمی دارای خطر متوسط تا زیاد عود موضعی بدون علائم بالینی است. پیش‌آگهی طولانی‌مدت آنژیومیگزوماهای تهاجمی ضعیف است.^۴ برخورد اولیه با این تومور جراحی وسیع موضعی است. به‌دلیل ماهیت نفوذی تومور و عدم وجود کپسول مشخص برداشت جراحی ناقص شایع است. عود موضعی حتی پس از برداشتن کامل شایع است. مداخلات غیرجراحی مانند دستکاری هورمونی، رادیوتراپی، آمبولیزاسیون شریانی و غیره با میزان موفقیت متغیر همراه بوده است.^۱ به‌دلیل نادر بودن این توده و عدم تشخیص پیش از بررسی پاتولوژی بر آن شدیم که با هدف آشنایی بیشتر پزشکان با این تومور بیمار با آنژیومیگزوماهای تهاجمی ولو را گزارش کنیم.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۵۴ ساله منوپوز بدون سابقه بیماری با شکایت توده ناحیه پرینه مراجعه کرد. بیمار بیان می‌کرد که از حدود ۱۰ سال پیش متوجه این توده شده است که طی دو سال اخیر بزرگتر شده است. بیمار هیچگونه علامت همراهی مانند علائم ادراری، گوارشی و دیس پارونی را بیان نمی‌کرد و فقط از بزرگ شدن توده نگران بود. در معاینه اولیه یک توده با قطر حدوداً ۱۵ cm با قوام نرم و با ظاهر صاف بدون تندرئس و بدون اریتم در لبیا ماژور راست وجود داشت (شکل ۱). معاینه رکتوم نرمال بود و توده اثر بر روی مجرای ادراری نداشت. با توجه به موقعیت توده برای بیمار احتمال هرنی اینگوینال و یا هرنی کانال NUCK مطرح شد. جهت بررسی هرنی اینگوینال (Inguinal hernia)، بیمار تحت سونوگرافی قرار گرفت که هرنی

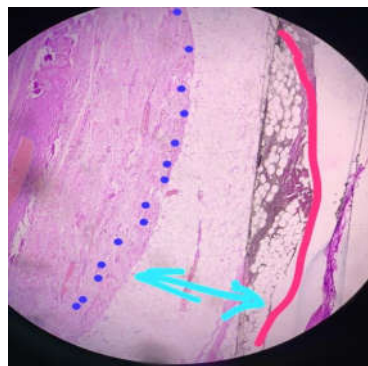


شکل ۲: پس از جراحی

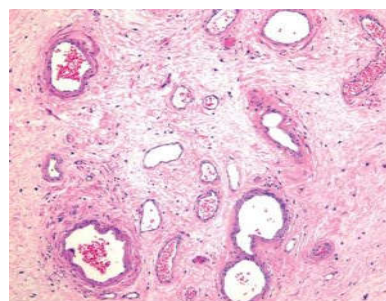
مهم است که متخصصین زنان از ویژگی‌های کلینیکی آن آگاه باشند. تاکنون موارد محدودی در قالب گزارش موردی از این تومور ارایه شده است (جدول ۱). بیمارانی که با آنژیومیگزومای تهاجمی ولو تشخیص داده می‌شوند اغلب با یک توده با قوام نرم، بدون تندرئس و اریتم در ناحیه پرینه که می‌تواند در سایزهای متفاوت باشد مراجعه می‌کنند. این تومورها کیسول مشخصی ندارند. در ظاهر کروی، دمبلی شکل یا نامنظم هستند. اکثر تومورها لوبولار و نرم با مرزهای نامشخص و رشد تهاجمی هستند. آنها به ماهیچه و چربی و سایر ساختارهای اطراف می‌چسبند. سطح برش شفاف، میکسدوماتوز (Myxedematous) و ژلاتینی است که دارای دژنراسیون کیستیک و نواحی خونریزی است. این تومور اغلب ارگان‌های اطراف مثل مجرای اداری و رکتوم و واژن را درگیر نمی‌کند از این رو علائم انسدادی برای اغلب بیماران ایجاد نمی‌کند. آنژیومیگزومای مهاجم براساس ویژگی‌های مورفولوژیک و خصوصیات پاتولوژیک و تظاهرات کلینیکی تشخیص داده می‌شود ولی با این وجود میزان تشخیص اشتباه کلینیکی و پیش از بررسی پاتولوژی حدود ۸۲٪ است.^۱

بیمار مورد گزارش ما ۵۴ سال سن داشت که بالاتر از سن معمول آنژیومیگزوما بود و با یک توده ولو حدود ۱۵ cm از حدود ۱۰ سال پیش از مراجعه که در دو سال اخیر افزایش سایز پیدا کرده بود مراجعه نمود. بیمار هیچگونه علامت انسدادی و یا علامت همراه دیگری نداشت و فقط به دلیل افزایش سایز توده مراجعه کرده بود. پیش از جراحی تشخیص احتمالی با توجه به قوام، ظاهر و محل ضایعه هرنی کانال NUCK یا هرنی اینگوینال بود. اصطلاح تهاجمی نشان‌دهنده تمایل تومور به گسترش موضعی و عود پس از جراحی می‌باشد. با وجود خوش‌خیم بودن این تومور، میزان عود بالا و از ۳۵٪ تا ۷۲٪ در مطالعات ذکر شده است. عود معمولاً در پنج سال اول پس از جراحی رخ می‌دهد.

حدود ۷۰٪ موارد عود در سه سال اول رخ می‌دهد با این وجود عود دیر هنگام تا ۱۴ سال نیز گزارش شده است. به دلیل ویژگی عود دیر هنگام بیماران باید تحت فالوآپ طولانی مدت قرار گیرند.^۲ سونوگرافی، سی‌تی‌اسکن و MRI روش‌های رایج تصویربرداری برای تشخیص آنژیومیگزومای مهاجم هستند. این تومور در سونوگرافی معمولاً به صورت یک توده هیپوآکو یا کیستیک است. در سی‌تی‌اسکن



شکل ۳: خط قرمز حاشیه منفی است. خط منقطع حاشیه تومور می‌باشد و ناحیه‌ای که با فلش مشخص شده است Free of tumor می‌باشد.



شکل ۴: مخلوط عروق با دیواره نازک و ضخیم با کالیبر متفاوت در داخل استرومای سلولی پراکنده

بحث

آنژیومیگزومای تهاجمی ولو یک تومور مزانشیمال نادر با تهاجم موضعی وسیع در ناحیه لگن و پرینه است. این توده عمدتاً در واژن، ولو، حفره لگن و پرینه و در خانم‌های بین ۳۰ تا ۵۰ سال ایجاد می‌شود. تشخیص بالینی این تومور پیش از جراحی دشوار است زیرا ویژگی‌های بالینی توده شبیه به توده ولو، آبسه ولو، کیست غده بارتولن (Bartholin's cyst)، کیست مجرای مزونفریک (Mesonephric duct cyst)، یا فتق عضله لواتور آنی (Levator ani hernia) است. همچنین از آنجایی که آنژیومیگزومای تهاجمی در عمق قرار دارد، تشخیص آن در مراحل اولیه دشوار است. بنابراین

اطراف رگ‌های خونی به شکل دسته‌ها یا لانه‌ها قرار گرفته‌اند. زمینه میکسویید AAM مشخص است و سلول‌های تومور مانند سلول‌های اپی‌تلیال نیستند. از دیدگاه رفتاری، AAM به‌راحتی به بافت چربی اطراف نفوذ می‌کند و تهاجمی است و به‌راحتی عود می‌کند اما بدون متاستاز. افزون‌براین، AMFB غیرتهاجمی است و از این‌رو درمان آنها نیز متفاوت است. آنژیومیگزومای سطحی یک تومور پوستی یا زیر جلدی غیرشایع است که اغلب در تنه، اندام‌ها، سر و گردن ایجاد می‌شود. رشد‌های ندولری منفرد یا چندگانه با مرز مشخص نشان می‌دهد و به‌راحتی عود می‌کند. رگ‌های خونی دیواره ضخیم که در AAM دیده می‌شود را ندارد.^۶

بهترین درمان برای آنژیومیگزومای مهاجم هنوز ناشناخته باقیمانده است. جراحی و برداشت موضعی وسیع ضایعه به‌عنوان اقدام درمانی مهم گزارش شده است. در جراحی این ضایعه رسیدن به حاشیه میکروسکوپی منفی یک اصل آشکار و بدیهی است. با وجود این تحقیقات نتوانسته است نشان بدهد که حاشیه منفی جراحی می‌تواند از عود این ضایعه جلوگیری کند.^۷

روش جراحی را می‌توان با توجه به ارتباط بین تومور و اندام‌های مجاور و درجه نفوذ تعیین کرد. میزان وسعت جراحی باید با هدف دستیابی به برداشت کامل ضایعه و حفظ ساختار و عملکرد ارگان‌های مهم برای حفظ کیفیت زندگی بیمار باشد.^۸ بیمار ما نیز تحت جراحی وسیع موضعی با حاشیه منفی قرار گرفت. هورمون‌تراپی یک گزینه درمانی است که توانایی کنترل بیماری را در همراهی با جراحی دارد. از آنجا که گیرنده استروژن یا پروژسترون معمولاً در آنژیومیگزومای مهاجم مثبت هستند، ممکن است هدف قرار دادن گیرنده استروژن یا پروژسترون به‌عنوان یک هدف بالقوه درمانی استفاده شود.^۹ بنابراین، آگونیست هورمون آزادکننده گنادوتروپین (GnRH- α)، مهارکننده‌های آروماتاز و سایر درمان‌های ضدگیرنده پروژسترون و استروژن را می‌توان برای این بیماران در نظر گرفت. آگونیست GnRH یک داروی رایج برای خانم‌های یائسه است. مهارکننده‌های آروماتاز نیز موثر گزارش شده‌اند. برخی از مطالعات نشان دادند که GnRH- α و سایر داروهای ضداستروژن می‌توانند تومور را کوچک کنند یا از بین ببرند. با این وجود، هنوز مشخص نشده است که آیا استفاده طولانی‌مدت از داروی GnRH- α می‌تواند بیماری را درمان کند یا اینکه با قطع دارو عود آن ظاهر می‌شود.^۶

به‌صورت توده‌ای با حاشیه مشخص که نسبت به عضله کمی هیپودنس است دیده می‌شود. MRI پرکاربردترین روش تشخیصی است.

مشخصات این توده در MRI عبارت است از: شدت سیگنال کم یا متوسط در تصاویر T1 و شدت سیگنال زیاد در تصاویر T2 و نمای چرخش متمایز به دلیل ترکیب میکسویید.^۳ در بیمار مورد بحث فقط سونوگرافی جهت رد کردن هرنی اینگوینال انجام شد و بررسی تصویربرداری دیگری پیش از عمل انجام نگردید. اندازه آنژیومیگزومای مهاجم از ۲ تا ۶۰ cm (متوسط ۱۲/۷ cm) می‌تواند متغیر باشد. در بررسی ماکروسکوپی دارای قوام لاستیکی و نرم می‌باشد و سطح برش تومور ژلاتینی و درخشان است. در بررسی میکروسکوپی و رنگ‌آمیزی هماتوکسیلین-ائوزین، سلول‌های توموری دوکی یا ستاره‌ای در یک زمینه بینابینی مخاطی با مرزهای نامشخص دیده می‌شوند. تعداد زیادی از رگ‌های خونی بی‌نظم به‌طور تصادفی با اندازه متوسط و دیواره‌های ضخیم در توده دیده می‌شوند و به‌نظر نمی‌رسد در آن‌استوموز با هم باشند (شکل ۴). هیچ شبکه عروقی مشخصی وجود ندارد. سلول‌های دوکی ائوزینوفیلیک اغلب به‌طور محکم یا شل دور رگ‌های خونی قرار گرفته‌اند. به دلیل تمایل تومور برای نفوذ به بافت‌های اطراف معمولاً حاشیه جراحی مثبت است.^۴ سایز تومور در بیمار ما حدود ۱۵ cm بود در گزارش پاتولوژی بیمار ما هم مخلوط عروق با دیواره نازک و ضخیم با کالیبر متفاوت در داخل استرومای سلولی پراکنده بود و حاشیه جراحی منفی بود. تست‌های جانبی برای تشخیص آنژیومیگزوما مهاجم عبارتند از: Desmin, SMA, HMGA2, ER و PR که معمولاً مثبت هستند و S100 و CD34 ممکن است مثبت باشند. مثبت بودن گیرنده استروژن و پروژسترون شایع‌ترین ویژگی این تومورها است. با توجه به مشخص بودن کامل پاتولوژی، این بررسی‌ها در بیمار ما انجام نشد.

دو تشخیص افتراقی این توده‌ها عبارتند از: آنژیومیگزومای سطحی و آنژیوفیبروبلاستوم.^۹ آنژیومیگزومای تهاجمی (AAM) و آنژیومیوفیبروبلاستوما (AMFB) ممکن است از سلول‌های بنیادی اطراف عروقی که به میوفیبروبلاست تمایز می‌یابند منشأ بگیرند. ایمونوهیستوشیمی AMFB می‌تواند برای SMA, Vimentin, Desmin, ER و PR مثبت باشد. با این‌حال، AMFB نسبتاً کوچک است و دارای سلول‌های تومور فراوانی است که تخم‌مرغی هستند و در

جدول ۱: مقایسه‌ای با مطالعات مشابه

نویسندگان	سال انتشار	مجله	عنوان
Brzezinska BN و همکاران ^۱	۲۰۱۸	<i>Gynecologic oncology reports</i>	آنژیومیگزومای تهاجمی ولو را در یک خانم ۴۷ ساله گزارش کردند که تحت جراحی توده با حاشیه ۲ cm قرار گرفت. شواهدی از عود در طی شش ماه نداشت.
Lee KA و همکاران ^۲	۲۰۱۴	<i>Obstetrics & Gynecology Science</i>	آنژیومیگزومای تهاجمی ولو را در خانم ۳۵ ساله‌ای گزارش کردند که تحت اکسیزیون وسیع جراحی قرار گرفت و پس از هفت سال هیچ شواهدی از عود نداشت.
Zhao CY و همکاران ^۳	۲۰۱۸	<i>World journal of clinical cases</i>	با بررسی ویژگی‌های سونوگرافی و MRI هشت بیمار مبتلا به AAM [*] پرنه به این نتیجه رسیدند که سونوگرافی برای تشخیص قبل و ارزیابی عود طی فالوآپ مناسب است.
Xie Y و همکاران ^۴	۲۰۱۹	<i>Medicine (Baltimore)</i>	AAM ولو را در یک خانم ۲۲ ساله گزارش کردند در گزارش موردنظر بیمار با توده خارش دار ۲۰ در ۳۰ cm با قاعده ۲x۲x۸ cm ولو مراجعه کرد که تحت اکسیزیون جراحی قرار گرفت. هیچ شواهدی از عود طی دوره ۱۲ ماهه مشاهده نشد.
Chen H و همکاران ^۵	۲۰۱۷	<i>Medicine (Baltimore)</i>	پنج بیمار با میانگین سنی ۴۲ سال با AAM لگن را گزارش کردند که همه بیماران تحت اکسیزیون جراحی و سپس فالوآپ قرار گرفتند. دو بیمار هشت و ۱۵ ماه پس از جراحی عود داشتند.
Hajjar R و همکاران ^۶	۲۰۱۹	<i>Cureus</i>	دو بیمار با AAM لگن را گزارش کردند. مورد اول خانم ۶۱ ساله با توده ۱۰ cm پری‌رکتال که در فالوآپ سه ماه پس از جراحی نشانه‌ای از عود نداشت. مورد دوم خانم ۴۶ ساله با توده ۱۳ cm پارامتریوم راست که پنج ماه پس از جراحی عود پیدا کرد و برای درمان عود LHRH آگونیست دریافت کرد و به درمان جواب داد.
Zou R و همکاران ^۷	۲۰۲۰	<i>Gynecology and obstetrics</i>	اطلاعات ۲۷ بیمار مبتلا به AAM که بین سال‌های ۲۰۰۶ تا ۲۰۱۹ در چین جراحی شده بودند را بررسی کردند. میزان عود پس از جراحی ۳۷٪ بود. PFS ^{**} پنج ساله ۶۴٪ بود. مارژین مثبت جراحی یک فاکتور پروگنوستیک مستقل برای PFS بود.
Fucà G و همکاران ^۸	۲۰۱۸	<i>The oncologist</i>	۳۶ بیمار مبتلا به AAM تهاجمی از سه مرکز اروپایی بررسی شدند. از ۳۳ بیمار که تحت جراحی کامل قرار گرفته بودند ۵۰٪ با میانگین زمانی ۳۹ ماه دچار عود شدند. ۱۳ بیمار خط اول درمان سیستمیک با هورمون درمانی را برای بیماری پیشرفته موضعی دریافت کردند، با نرخ پاسخ کلی ۶۲٪ و میانگین بقای بدون پیشرفت ۲۴ ماه.

* Aggressive angiomyxoma, ** Progression- free survival

آگونیست GnRH تجویز شد و تحت فالوآپ قرار گرفت. فالوآپ پس از جراحی با ارزیابی‌های کلینیکی و رادیولوژیکی است.^۶ نتیجه‌گیری: آنژیومیگزومای تهاجمی ولو تومور نادری است. اغلب با یک توده در ناحیه پرنه که می‌تواند بدون علامت و در سایزهای متفاوت باشد تظاهر می‌کند. این تومور از بافت مزانشیمال منشاء می‌گیرد و تهاجم موضعی وسیع و میزان عود بالا دارد. MRI پرکاربردترین روش تشخیصی است. گیرنده استروژن و پروژسترون مثبت شایعترین ویژگی این تومورها است. بهترین درمان برای

همان‌طور که پیش‌تر ذکر شد میزان عود این تومور بالاست. روش‌های مختلفی برای درمان عود این تومور استفاده شده است از جمله هورمون درمانی (تاموکسیفن (Tamoxifen)، رالوکسیفن (Raloxifene) و آگونیست GnRH) و برداشتن مجدد تومور پس از آمبولیزاسیون آنژیوگرافی و کوچک شدن تومور که این امر باعث رزکسیون راحت‌تر توده می‌شود. با این حال با توجه به فعالیت میتوزی کم توده پرتودرمانی و شیمی‌درمانی گزینه‌های کمتر مناسبی هستند.^۲ در بیمار ما برای جلوگیری از عود تصمیم به هورمون‌تراپی بیمار گرفته شد و جهت وی

کوچک شدن آنژیومیگرومای مهاجم و یا به تاخیر انداختن عود ضایعه است. مهم است که متخصص زنان در برخورد با توده‌های ولو این مورد را در تشخیص افتراقی‌ها قرار دهد.

آنژیومیگرومای مهاجم هنوز ناشناخته باقی مانده است. برداشت موضعی وسیع ضایعه به عنوان اقدام درمانی مهم گزارش شده است. آگونیست‌های GnRH به‌عنوان درمان کمکی دارای اثر درمانی مانند

References

1. Brzezinska BN, Clements AE, Rath KS, Reid GC. A persistent mass: A case of aggressive Angiomyxoma of the vulva. *Gynecol Oncol Rep* 2018;24:15-17.
2. Lee KA, Seo JW, Yoon NR, Lee JW, Kim BG, Bae DS. Aggressive angiomyxoma of the vulva: A case report. *Obstet Gynecol Sci* 2014;57(2):164-7.
3. Zhao CY, Su N, Jiang YX, Yang M. Application of ultrasound in aggressive angiomyxoma: Eight case reports and review of literature. *World J Clin Cases* 2018;6(14):811-9.
4. Xie Y, Qian Y, Zou B. A giant aggressive angiomyxoma of vulva in a young woman: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2019;98(2):e13860.
5. Nucci MR, Oliva E. Diagnostic Pathology: Gynecological E-Book: Elsevier Health Sciences; 2019.
6. Chen H, Zhao H, Xie Y, Jin M. Clinicopathological features and differential diagnosis of aggressive angiomyxoma of the female pelvis: 5 case reports and literature review. *Medicine (Baltimore)* 2017;96(20):e6820.
7. Hajjar R, Alharthi M, Richard C, Gougeon F, Loungnarath R. Pelvic Aggressive Angiomyxoma: Major Challenges in Diagnosis and Treatment. *Cureus* 2019;11(4):e4419.
8. Zou R, Xu H, Shi Y, Wang J, Wang S, Zhu L. Retrospective analysis of clinicopathological features and prognosis for aggressive angiomyxoma of 27 cases in a tertiary center: a 14-year survey and related literature review. *Arch Gynecol Obstet* 2020 J;302(1):219-29.
9. Fucà G, Hindi N, Ray-Coquard I, Colia V, Dei Tos AP, Martin-Broto J, et al. Treatment Outcomes and Sensitivity to Hormone Therapy of Aggressive Angiomyxoma: A Multicenter, International, Retrospective Study. *Oncologist* 2019;24(7):e536-41.

Aggressive angiomyxoma of the vulva: a case report

Malihe Hasanzadeh M.D.¹
Marjaneh Farazestanian M.D.¹
Afrooz Azad M.D.³
Parnian Malakuti M.D.²
Maryam Esmailpour M.D.^{1*}

1- Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.

2- Department of Biochemistry, Faculty of Medicine, Szegeed University of Medical Sciences, Szegeed, Hungary.

3- Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, Bandar Abbas University of Medical Sciences, Bandar Abbas, Iran.

* Corresponding author: No. 25, Honarestan St., Mashhad, Iran.
Tel: +98-51-38662557
E-mail: mrm.esmailpour@gmail.com

Abstract

Received: 04 Apr. 2022 Revised: 11 Apr. 2022 Accepted: 13 Jun. 2022 Available online: 22 Jun. 2022

Background: Aggressive angiomyxoma is a rare mesenchymal tumor with extensive local invasion. It often presents with a lump in the perineal area and pelvic. Since it often does not involve adjacent organs such as the urethra and anus, does not cause obstructive symptoms. Its incidence is 6 times higher in women than men. This tumor grows slowly and has a slight tendency to metastasize. However, the rate of local recurrence is high. MRI is the most widely used diagnostic method. Ultrasound and CT scan are also used for diagnosis. Due to the rarity of this tumor, it is difficult to diagnose before surgery and pathology assessment. Due to the penetrating nature of the tumor and the lack of a clear capsule, incomplete surgical resection is common. Local recurrence is common even after complete mass resection. Therefore, patients need a long follow-up. The main treatment is surgery but non-surgical interventions such as hormonal therapy, radiotherapy, arterial embolization, etc. have been associated with variable success rates.

Case Presentation: A 54-year-old female patient presented with a vulvar mass in February 2021. The patient mentioned that the mass had existed for ten years and had increased in size in the last two years. After discussion on the tumor board, she underwent surgery. The pathology of the mass was reported to be aggressive angiomyxoma. The patient was treated with a GNRH agonist after surgery. The patient is currently under follow-up and has not had a recurrence so far (March 2020).

Conclusion: Aggressive angiomyxoma is a rare mesenchymal tumor. It has extensive local invasion and a high recurrence rate, but distant metastasis is rare. Estrogen receptors or Progesterone receptors are commonly positive in aggressive angiomyxoma. The best treatment for aggressive angiomyxoma remains unknown. Extensive local resection of the tumor has been reported as an important therapeutic measure. In cases of mass recurrence, reoperation and hormone therapy have been effective. It is important for gynecologists to consider this tumor as a differential diagnosis when dealing with vulvar masses.

Keywords: angiomyxoma, estrogen receptor, local neoplasm recurrence, progesterone receptor, vulva.