

Vulva Yerleşimli Ektopik Meme Dokusundan Gelişen Primer Meme Kanseri

Primary Breast Cancer Developing from the Vulva Located Ectopic Breast Tissue

Sami AÇAR ¹, Sibel GÜRDAL ¹

1. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

2. Namık Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tekirdağ, Türkiye

ÖZET

Giriş: Bilateral meme dokusu, embriyolojik açıdan ektodermal kökenli olup, inguinal bölge ile aksilla kıvrımının ventrali arasında gelişim gösterir. Ektopik meme dokusu primitif embriyonejenik süt çizgisi boyunca atrofinin oluşmadığı alanlarda, çoğunlukla da aksillada bulunur. İkinci sıklıkta vulvada görülür.

Olgu: Yazımızda, sağ vulva labia majusta yer alan ektopik meme dokusundan gelişen primer meme kanserine sahip 66 yaşında postmenapozal bayan hasta sunulmuştur. Uzun süredir vaginal bölgesinde var olduğunu bildiği kabarıklıkta başlayan ve tedavi ile düzelmeyen yara şikayeti ile polikliniğe başvurmuş, sistemik değerlendirmesinde patolojik bulgu saptanmamış ve tanısı yapılan cerrahi tedavi sonrasında konulabilmiştir.

Sonuç: Ektopik meme dokusu, meme kanseri gelişimi için risk faktörüdür. Vulvada yerleşimli kitlesel dokularda bu olasılık her zaman akılda bulundurulmalıdır. Genellikle uzun süredir iyileşmeyen cilt lezyonlarına neden olarak bulgu verir. Literatürde az sayıda olgu sunumu ile yer alması nedeniyle, tedavi algoritması henüz netleşmemiştir. Bu bilgiler ışığında hasta, bireysel olarak değerlendirilmeli ve tedavi planlaması multidisipliner ortamda yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: ektopik meme, vulvar meme karsinomu, ektopik meme karsinomu, sentinel lenf nodu

ABSTRACT

Introduction: Bilateral breast tissue is of an embryological ectodermal origin and develops between the inguinal region and the ventral fold. Ectopic breast tissue is found in areas where atrophy does not occur along the primitive embryonic milk line, mostly in the axilla. It is seen in the vulva in the second frequency.

Case Report: In this article, a 66-year-old postmenopausal woman with primary breast cancer developing from ectopic breast tissue in the right vulva labia majus is presented. She applied to the outpatient clinic with the complaint of the wound that started in the swelling that she knew existed in the vaginal area for a long time and did not improve with treatment. In her systemic evaluation, no pathological finding was detected and the diagnosis was made after the surgical treatment.

Conclusion: Ectopic breast tissue is a risk factor for breast cancer development. This possibility should always be kept in mind in mass tissues located in the vulva. It usually gives signs by causing skin lesions that have not healed for a long time. The treatment algorithm is not clear yet, since it is included in the literature with a small number of case reports. In the light of this information, the patient should be evaluated individually and treatment planning should be done in a multidisciplinary environment.

Keywords: breast neoplasms, mammary glands, sentinel lymph node biopsy, vulva

İletişim

Sorumlu Yazar: Sami AÇAR

Adres: Zeynep Kamil, Dr. Burhanettin Üstünel Sokağı No:10, 34668 Üsküdar/İstanbul

Tel: +90 (216) 391 06 80

E-Posta: acarsami@yahoo.com

Makale Geliş: 07.02.2020

Makale Kabul: 29.05.2020

DOI: <http://dx.doi.org/10.16948/zktipb.686543>

GİRİŞ

Fazla sayıda meme (polimasti) veya meme başı (politeli) görülme insidansı %0,1-1'dir. Polimasti, politeliden daha nadir görülür [1]. Aksesuar meme dokusunun insidansı % 2-6 'dır [2]. Genel popülasyonda nadir görülür. Aksesuar meme dokusu meme karsinomasını tetikleyen nadir bir olaydır. Ektopik meme dokusu tüm meme bileşenlerini içerebilir ve normal yerleşimli meme dokusu gibi fizyolojik stres ve hormonal uyarılara karşı benzer yollar ile yanıt verebilir. Sonuç olarak benign veya malign meme dokusu patolojisi gösterebilir. Vulvada yer alan ektopik meme dokusundan invaziv kanser gelişme insidansı % 4 düzeyindedir [3]. Batı literatüründe 1872 ile 2018 yılları arasında 28 vaka bildirilmiştir.

OLGU

66 yaşında postmenapozal kadın hasta, vulvasında düzelmeyen yara şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Vulva inspeksiyonunda pedikülü bulunan, hafif derecede ülseröz lezyon saptandı. Çevredeki deri normal görünümdeydi ve tanı koydurucu ek patolojik bulgusu yoktu. Palpe edilebilen inguinal lenf nodu saptanmadı. Serviksin spekulum muayenesi doğal görünümdeydi. Ülseröz lezyondan alınan punch biyopsi tanı koydurucu özellikte değildi. İntravenöz kontrastlı bilgisayarlı tomografide karın ve pelvis görüntüsünde metastaz bulgusu görülmedi. Kolonoskopisi doğal, serum karsinoma antijen-125 (CA-125) düzeyi normal seviyedeydi. Metastatik gelişim göstermediği düşünülen lezyon, 1 cm'lik temiz cerrahi sınır sağlanacak şekilde eksize edildi. Frozen incelemede, cerrahi sınırların temiz olduğu ve anjiolenfatik invazyon bulunmadığı belirtildi. Pedikülü bulunan ülseröz lezyon için inguinal lenfadenektomi yapılmadı. Piyesin patolojik incelemesi sonrasında, 1,9*1,8*1,3 cm'lik kitle oluşturan ve 0,5 cm derinliği bulunan, grade-4 invaziv adenokarsinom varlığı raporlandı. Örneğe ait parafin dokularda immün peroksidaz çalışmaları, CK-7, ER ve GCDP-15 ve mammo globin moleküllerine karşı antikorlar kullanılarak yapıldı. Tümör hücreleri CK-7, ER, mammo globin antikorlarına karşı kuvvetli pozitif sonuç verdi. Tümör hücrelerinin morfolojisi ve immünoprofilisi meme kanseri için anlamlı bulundu. Ayrıca herhangi bir glandular yapı ile ilişkisi saptanmadı ve Paget's hastalığı dışlandı.

Hasta ameliyatı takip eden gün taburcu edildi. Bir aylık izlem sonrasında yaranın iyileşmiş olduğu ve başka bir lezyonun bulunmadığı gözlemlendi. Onkoloji konseyinde görüşülen hastaya adjuvan radyoterapi verilmesine karar verildi. Sistemik tedavi uygulanmadı.

TARTIŞMA

Embriyogenezisin altıncı haftasında epidermal hücreler, alttaki mezenkimal doku içine ilerler ve aksilladan inguinal bölgeye kadar uzanan ilk meme kabartısını oluştururlar. Bu oluşumun dördüncü interkostal alan üzerindeki kısmı gelişirken diğer bölümü atrofiye uğrayarak kaybolur. Bu gerileme meydana gelmezse ektojik meme dokusu oluşur ve bu da primitif süt çizgisi boyunca herhangi bir noktada olabilir [3]. Ektojik meme dokusu, normal meme dokusu gibi fizyolojik ve patolojik süreçlerden etkilenir. Dolayısıyla vakamızda olduğu gibi vulvada yer alan ektojik meme dokusundan da invaziv kanser gelişebilir ve bugün için literatürde yaklaşık 28 vaka vardır. Al-Mansouri ve arkadaşlarının yaptığı derlemede bu vakaların en sık ağrısız kitle ya da ele gelen tek nodüler lezyon varlığı ile polikliniğe başvurduğu ifade edilmiştir. Ayrıca lezyonların en çok labium majusta bulunduğu, kitlelerin çaplarının 1,5-2 cm arasında değişim gösterdiği, hastaların 45-82 yaş aralığında ve ortalama 62 yaş düzeyinde olduğu belirtilmiştir. Patolojik olarak en sık invaziv duktal karsinom alt tipinin görüldüğü vurgulanmıştır [4]. Prognozun ve tedavi seçeneğinin netleştirilmesi amacıyla, mevcut lezyonun primer meme kanseri ile vulvaya metastaz yapmış ya da vulvada gelişen diğer kanser türlerinden ayrımının yapılması gerekmektedir. Bu amaçla lezyonun meme kanseri ile uyumlu histolojik paternde olup olmadığına bakılır. Ayrıca östrojen ve/veya progesteron reseptörlerinin durumu, immunohistokimyasal açıdan meme kanseri ile ilgili olan mammoglobulin, CK 7, GCDFP, CEA gibi belirteçleri ve lezyonun bulunduğu alanda normal meme dokusunun ya da karsinoma in situ varlığının bulunup bulunmaması değerlendirilir [5]. Hastamızda da eksizyon piyesinin komşuluğunda normal meme dokusunun varlığı patolojik incelemede gösterilmiştir. Ayrıca tanısal amaçlı ER (östrojen reseptörü), PR (progesteron reseptörü), gross cystic fluid protein (GCDFP), HER-2 neu, sitokeratin (CK7) ve müsin glikoprotein antikor, ve DAS-1 olarak adlandırılan moleküllerine karşı geliştirilen antikor testleri uygulanmıştır. Bu grupta östrojen, progesteron ve GCDFP, meme kanseri için son derece özgündür ve hastamızda pozitif, HER 2 sonucu negatiftir.

Bu tür lezyonların oldukça nadir görülüyor olması ve belirlenmiş bir tedavi algoritmasının olmaması sebebiyle, normal meme kanseri tedavi sürecinden ayrı olarak ele alınması faydalı olabilir. Cerrahi tedavi seçenekleri duktal karsinoma in situ varlığında geniş lokal eksizyondan, invaziv kanser varlığında radikal vulvektomi ile bilateral inguinal lenf nodu diseksiyonuna kadar geniş bir aralıkta yer alır [6,7]. Abbott ve Ahmed radikal cerrahi tedavi yöntemlerinin yerine, özellikle yaşlı bireylerde Mohs mikrografik cerrahisinin, deride yer alan tümörler için alternatif yöntem olabileceğini bildirmişlerdir [8]. Ishigaki ve arkadaşları, benzer bir durumda, bilateral inguinal lenf nodu diseksiyonunu takiben pelvik lenf nodu diseksiyonuna karar vermek adına sentinel lenf nodu çalışmışlar ve inguinal lenf nodlarının pozitif olması durumunda pelvik lenf nodlarının diseksiyonunu ve/veya pelvik rad-

yoterapi tedavisinin önerilmesi gerektiği sonucuna varmışlardır. Bu çalışma, benzer klinik durumlarda sentinel lenf nodu çalışılmasının rutin hale gelmesi adına ümit vericidir. Yine bu çalışmanın ilginç bir noktası da, aynı hastanın HER2 (+)'liği nedeniyle transtuzumab kullanılan ilk vaka olmasıdır [9]. ER pozitif olan hastalara ise aromataz inhibitörü kullanılması önerilir [7,9]. Kemoterapi rejimi hastanın evresine ve patoloji sonucuna göre bireyselleştirilmiş olarak verilir. Adjuvan tedavi almayan hastalarda ortalama sağ kalım 1-4 ay iken, invaziv duktal karsinomu patolojisi olan adjuvan tedavi almış vulva yerleşimli primer meme kanserinde en uzun sağ kalım 48 ay kadardır [10]. İngilterede 81 yaşındaki bayan hastada vulvada görülen primer lobuler meme kanseri için anastrozol kullanılmış ve postmenapozal kadınlarda uygulanan tamoksifen kadar etkili bir ilaç olduğu görülmüştür.

SONUÇ

Vulvada primer meme adenokarsinom tanısını, konuyla ilgili her klinisyen akılda bulundurmalıdır. Konu üzerine literatür bilgisi şu an için yetersizdir. Bu tür hasta gruplarının tedavisinin iyi bir şekilde yönlendirilmesi için günümüzde ne yazık ki güçlü kanıtlar ortaya konamamaktadır. Bununla beraber belirtilen histolojik veriler bu kanserlerin meme kanserlerine benzer olduğunu teyit etmektedir. Cerrahi tedavide etkili bulunan ve morbidite oranını düşürecek olan sentinel lenf nodu çalışılmasının rutin haline gelmesi beklenmelidir. Tedavi planının multidisipliner ortamda, hastaya göre bireyselleştirilmiş olarak verilmesi akılcı olacaktır.

KAYNAKLAR

- 1- Pryor LS, Lehman JA Jr, Workman MC. Disorders of the female breast in the pediatric age group. *Plast Reconstr Surg*.2009;124:50e-60e.
- 2- Duvvur S, Sotres M, Lingam K, Srinivasan J. Ectopic breast tissue of the vulva. *J Obstet Gynaecol* 2007; 27: 530-531.
- 3- Fracchioli S, Puopolo M, Rigault de la Longrais I et al. Primary "breast-like" cancer of the vulva: A case report and critical review of the literature. *Int J Gynecol Cancer* 2006; 16 (S1): 423-428.
- 4- Al-Mansouri L, Poursoltan P, Simons M, Muljono A, Boyages J. Primary breast cancer of the vulva: A case report and literature review. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* 2018; doi:10.1111/jog.13778
- 5- North J, Perez D, Fentiman G, Sykes P, Dempster A, Pearse M. Primary breast cancer of the vulva: Case report and literature review. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2007; 47: 77-79.
- 6- Benito V, Arribas S, Martínez D, Medina N, Lubrano A, Arencibia O. Metastatic adenocarcinoma of mammary-like glands of the vulva successfully treated with surgery and hormonal therapy. *J Obstet Gynaecol Res* 2013; 39: 450-454.
- 7- Baykal C, Dündar I, Turkmen I, Ozyar E. An unusual case of mammary gland-like carcinoma of vulva: Case report and review of literature. *Eur J Gynaecol Oncol* 2015; 36: 333-334.
- 8- Abbott J, Ahmed I. Adenocarcinoma of Mammary-Like Glands of the Vulva Report of a Case and Review of the Literature. *Am J Dermatopathol* 2006;28:127-133
- 9- Ishigaki T, Toriumi Y, Nosaka R, Kudou R, Imawari Y, Kamio M. Primary ectopic breast cancer of the vulva, treated with local excision of the vulva and sentinel lymph node biopsy: A case report. *Surg Case Rep* 2017; 3:
- 10- Lopes A, Louis JS, Balancin ML, Nogueira-Rodrigues A, Silva LC, Paulino E. A rare representation of primary breast carcinoma in the vulva: A case report and literature review. *Clin Breast Cancer* 2017; 18: e291-e294.