

WSTĘP. Ze względu na niewielką liczbę przypadków, metody leczenia nienabłonkowych nowotworów sromu są dobierane indywidualnie. Wyniki leczenia są gorsze od uzyskiwanych w leczeniu raków płaskonabłonkowych. Najczęstszymi nienabłonkowymi nowotworami sromu są mięsaki rozwijające się z tkanki łącznej (mniej niż 1 proc.) oraz czerniaki (2 do 6 proc. wszystkich nowotworów sromu).

MATERIAŁ I METODY. W okresie od 1965 do 1993 r. leczono 8 chorych z nienabłonkowym nowotworem sromu w Wielkopolskim Centrum Onkologii. Stanowiło to 4,3 proc. wszystkich chorych leczonych z powodu nowotworów sromu w tym okresie. U dwóch kobiet rozpoznano melanoma malignum, u dwóch rhabdomyosarcoma, poza tym carcinosarcoma, haemangiopericytoma, leiomyosarcoma oraz neurinoma sarcomatodes. Metody leczenia zależały od zaawansowania klinicznego oraz typu histopatologicznego.

WYNIKI. Dwie chore z rozpoznaniem leiomyosarcoma oraz neurinoma sarcomatodes leczone chirurgicznie przeżyły 5 lat od zakończenia leczenia, średni czas przeżycia pozostałych sięgał 12,5 miesiąca.

Słowa kluczowe: mięsak sromu, czerniak sromu, nienabłonkowe nowotwory sromu.

1. I Oddział Radioterapii Ogólnej Wielkopolskiego Centrum Onkologii w Poznaniu, ordynator Oddziału dr Maria Kubaszewska
2. Oddział Ginekologii Onkologicznej Wielkopolskiego Centrum Onkologii w Poznaniu, ordynator Oddziału dr Andrzej Roszak

Rzadkie nienabłonkowe nowotwory sromu – opis przypadków

Rare vulvar nonepithelial tumours – a case report

Janusz Skowronek¹, Andrzej Roszak²

Wstęp

Pierwotne nienabłonkowe nowotwory sromu są rzadko spotykane. Stanowią ok. 2 do 9 proc. wszystkich nowotworów złośliwych sromu [4, 13], które stanowią od 3 do 4 proc. wszystkich nowotworów złośliwych żeńskich narządów płciowych [13]. Często występującą postacią nienabłonkowych nowotworów sromu jest mięsak mięśniowy gładkokomórkowy (*leiomyosarcoma*) stanowiący od 33 do 42 proc. wszystkich mięsaków sromu [6, 9, 13]. Innym, często spotykanym nowotworem jest czerniak, który stanowi 2-6 proc. nowotworów złośliwych sromu [9, 12, 14]. Rzadziej rozpoznaje się guzy typu *fibrous histiocyoma*, *neurofibrosarcoma*, *rhabdomyosarcoma*, *fibrosarcoma*, *angiosarcoma* [4].

Mięsaki sromu rozwijają się z tkanki podścieliskowej łącznej, czerniaki na podłożu melanocytów lub *de novo*. Najczęstszym umiejscowieniem omawianych nowotworów są wargi sromowe większe [4, 5, 9]. Mogą występować w każdym wieku, spotyka się je zarówno u dzieci, jak i u chorych po menopauzie. Różnią się typem histologicznym i złośliwością [9].

Przedstawiamy 8 chorych leczonych w Wielkopolskim Centrum Onkologii z powodu nienabłonkowych nowotworów sromu. Omawiamy wyniki leczenia oraz proponowane metody leczenia w oparciu o doniesienia innych autorów.

Opis przypadków

W okresie od 1965 do 1993 r. leczono w Wielkopolskim Centrum Onkolo-

gii 8 chorych z nienabłonkowym nowotworem sromu. Stanowiło to 4,3 proc. (8/186) wszystkich chorych z nowotworem sromu, których losy udało się prześledzić przeprowadzając katamnę. Wiek chorych wahał się od 14 do 73 lat, dane kliniczne i histopatologiczne chorych przedstawiono w tabeli 1.

1. Chora lat 73, przyjęta z powodu szybko rosnącego (od 3 mies.) guzka na sromie. W badaniu ginekologicznym stwierdzono leukoplakię całego sromu oraz owrzodziały guz wielkości 4 cm na prawej wardze sromowej i powiększone prawe węzły chłonne pachwinowe. Rozpoznanie po pobraniu wycinka – *carcinosarcoma*. Wykonano elektrokoagulację sromu, następnie chora była napromieniana na okolicę obu pachwin promieniami Co-60 dawką 5000 cGy. Po 12 mies. chora zmarła z powodu nawrotu miejscowego i uogólnienia choroby.

2. Chora lat 34, przyjęta z powodu wznowy nowotworu sromu. 5 mies. wcześniej usunięto gruczoł Bartholina, w którym stwierdzono ogniska *carcinoma solidum*. Guz wcześniej rósł przez dwa lata. Przy przyjęciu w badaniu przedmiotowym stwierdzono na wardze sromowej lewej dwa guzki wielkości do 1 cm, ponadto powiększone węzły chłonne pachwinowe obustronnie. Ustalono rozpoznanie po pobraniu wycinka i konsultacji poprzednich preparatów na *melanoma malignum amelanocyticum*. Wykonano elektrokoagulację sromu oraz obu-

OBJECTIVE. *Due to small population of patients with non-epithelial vulvar tumours the randomised trials comparing different methods of treatment are not existing. Results of treatment are worse when comparing with vulvar squamous cell carcinoma. Vulvar non-epithelial tumours are most frequently melanomas (2 to 6% of vulvar cancers) and leiomyosarcomas (less than 1%) arising from vulvar connective tissue.*

MATERIAL AND METHODS. *Eight patients with vulvar non-epithelial tumours were treated in Great Poland Cancer Center from 1965 to 1993. It was estimated as 4,3% of all vulvar neoplasm patients treated in this period. 2 patients had malignant melanoma, 2 rhabdomyosarcoma, 1 carcinosarcoma, 1 haemangiopericytoma, 1 leiomyosarcoma and 1 neurinoma sarcomatodes. Methods of treatment were different and depended on clinical stage of tumours and histopathological type.*

RESULTS. *2 patients with leiomyosarcoma and neurinoma sarcomatodes survived 5 years after treatment. Both of them were treated surgically. In other cases survival time ranged from 2 to 35 months (average – 12,5 months).*

Key words: *vulvar sarcoma, vulvar melanoma, non-epithelial vulvar tumours.*

stronną limfangiektomię. Podano Endoxan w dawce 3000 mg w ciągu 15 dni, a 200 mg dziennie. Po 20 mies. obserwacji pojawił się przerzut do skóry uda oraz do skóry nad spojeniem łonowym (średnicy 6 i 4 cm). U chorej zrezygnowano z leczenia chirurgicznego i leczono dalej Endoxanem w tabletkach do wystąpienia progresji choroby. Po 34 mies. nastąpił rozsiew choroby do płuc, wątroby oraz dalszy rozsiew do skóry. Chora zmarła po 35 mies.

3. Chora lat 57, przyjęta z powodu rosnącego od 7 mies. guza na wardze sromowej prawej, dającego w ostatnim okresie dolegliwości bólowe. W badaniu przedmiotowym stwierdzono guz wargi sromowej większej prawej wielkości 6x4 cm, przechodzący na przedsionek pochwy, ponadto powiększone węzły chłonne pachwinowe po stronie zmiany. Pobrano wycinek, ustalono rozpoznanie na *haemangiopericytoma*. Po zdyskwalifikowaniu od zabiegu chorą leczono cytostatykami (ADM, CTX), leczenie przerwano po trzech miesiącach ze względu na progresję. Po 8 miesiącach amputowano prawą kończynę dolną ze względu na zator tętniczy, w następnym miesiącu chora zmarła.

4. Chora lat 68, przyjęta z powodu wolno rosnącego guza i obrzęku sromu obserwowanego od dwóch lat. W badaniu przedmiotowym stwierdzono w obrębie lewej wargi sromowej owrzodziały guz o rozmiarach 4x5 cm naciekający lechtaczkę oraz powiększone węzły chłonne w obu pachwinach. Chorej wycięto srom oraz obustronnie węzły chłonne pachwinowe. Ustalono rozpoznanie – *melanoma malignum amelanocyticum* (Clark III). Po 13 miesiącach bezobjawowej obserwacji chora zmarła z powodów internistycznych.

5. Chora lat 19, przyjęta z powodu szybko rosnącego (od 8 tygodni) guza okolicy spoidła tylnego i wargi sromowej lewej. Po pobraniu wycinka w szpitalu rejonowym ustalono rozpoznanie – *rhabdomyosarcoma embryonale*. Przy przyjęciu stwierdzono guz wielkości 10x12 cm w obrębie krocza, wnikały do miednicy mniejszej, przechodzący na wargę sromową lewą, drobne obustronnie badalne węzły chłonne pachwinowe. W badaniu ginekologicznym w rzucie lewych przmacicz badano twardy nieruchomy guz. Rozpoczęto leczenie promieniami Co-60 na oko-

licę krocza oraz obu pachwin. Po 6 tygodniach od zgłoszenia się chorej w kolejnym badaniu RTG klatki piersiowej wykryto przerzuty do płuca lewego. Przerwano radioterapię. Chora zmarła po dalszych 2 tyg.

6. Chora lat 14, przyjęta z powodu guza okolicy sromu obserwowanego od 3 mies. Przy przyjęciu zgłaszała silne dolegliwości bólowe, krwawienie z guza, ogólne osłabienie. Po pobraniu wycinka (*rhabdomyosarcoma alveolare*) zdyskwalifikowana od zabiegu i leczona cytostatykami (ACT, CTX, VCR) – guz uległ zmniejszeniu, pojawiło się natomiast powiększenie węzłów chłonnych pachwinowych. Przy przyjęciu do WCO stwierdzano guz lewych warg sromowych wielkości 5 cm, nieruchome pakiety węzłów chłonnych pachwinowych po obu stronach. Leczona promieniami Co-60 na okolicę obu pachwin do dawki 5000 cGy oraz elektronami 10 MeV na okolicę sromu do dawki 4000 cGy. Uzyskano prawie całkowitą remisję zmian, stan ogólny nie uległ natomiast poprawie. Po 4 mies. uzyskano informację o zgonie chorej z powodu uogólnienia choroby.

7. Chora lat 72, przyjęta z rozpoznaniem *leiomyosarcoma vulvae et vaginae* po nie radykalnym zabiegu operacyjnym. Od 2-3 lat obserwowano wolno rosnący guz w obrębie sromu. Przy przyjęciu stwierdzono pod blizną w przedsionku pochwy guzek wielkości 1,5 cm, poza tym bez innych odchyłań w badaniu. Ze względu na umiejscowienie zmiany leczona radem – otrzymała dawkę 2730 mgh. Nie zakwalifikowana do teleterapii ze względu na otyłość i silny odczyn po brachyterapii. Dzięki leczeniu uzyskano remisję całkowitą zmian. Chora zmarła po upływie 5 lat na skutek powikłań po cukrzycy.

8. Chora lat 70, przyjęta z powodu olbrzymiego guza okolicy sromu, rosnącego od ok. 3 lat. Zgłosiła się do lekarza z powodu trudności z chodzeniem. W badaniu przedmiotowym stwierdzono uszypułowany guz wielkości głowy dorosłego człowieka, powierzchnia guza nie owrzodziła, z licznym naczyniami żyłnymi. Guz usunięto w całości, ustalono rozpoznanie na *neurinoma sarcomatodes*. Przebieg dalszy choroby bez wznowy procesu nowotworowego, pacjentka przeżyła co najmniej 5 lat, dalszych losów nie udało się prześledzić.

Tab. 1. Cechy chorych z nienabłonkowym nowotworem sromu

| Wiek chorych | Umiejscowienie guza | Okres od pojawienia się zmian | Rozpoznanie histopatologiczne | Zajęcie węzłów pachwinowych | Leczenie | Okres przeżycia (w miesiącach) |
|--------------|--------------------------------------|-------------------------------|---|-----------------------------|---|--------------------------------|
| 73 | Prawa warga sromowa większa | 3 mies. | <i>Carcinosarcoma</i> | Tak | 1. Elektrokoagulacja sromu. 2. Radioterapia okolic pachwinowych. | 12 |
| 34 | Lewa warga sromowa większa | 24 mies. | <i>Melanoma malignum amelanocyticum</i> | Tak | 1. Elektrokoagulacja sromu. 2. Limfangiektomia pachwin obustronna 3. Chemioterapia (Endoxan). | 35 |
| 57 | Prawa warga sromowa większa | 7 mies. | <i>Haemangiopericytoma</i> | Tak | 1. Chemioterapia (Endoxan, ADM). | 9 |
| 68 | Lewa warga sromowa większa | 24 mies. | <i>Melanoma malignum amelanocyticum</i> | Tak | 1. Wycięcie sromu. 2. Limfangiektomia pachwin obustronna. | 13 |
| 19 | Spoidło tylne z przejściem na krocze | 8 tyg. | <i>Rhabdomyosarcoma embryonale</i> | Tak | 1. Radioterapia paliatywna. | 2 |
| 14 | Lewe wargi sromowe | 3 mies. | <i>Rhabdomyosarcoma Alveolare</i> | Tak | 1. Chemioterapia (ACT, VCR, CTX). 2. Radioterapia sromu. 3. Radioterapia okolic pachwinowych. | 4 |
| 62 | Wargi sromowe mniejsze | kilka lat | <i>Leiomyosarcoma</i> | Nie | 1. Wycięcie nie radykalne. 2. Brachyterapia (rad). | > 5 lat |
| 70 | Cały srom | 3 lata | Neurinoma sarcomatodes | Nie | 1. Wycięcie guza. | > 5 lat |

Dyskusja

Kliniczny przebieg mięsaków sromu jest zróżnicowany i zależy od budowy histopatologicznej oraz stopnia zaawansowania. Niekorzystnymi czynnikami rokowniczymi są: niski stopień zróżnicowania oraz wysoki współczynnik mitotyczny. Wyniki leczenia są złe, najczęstszą przyczyną niepowodzenia jest wznowa miejscowa [9].

Najczęściej spotykany w grupie mięsaków – gładkokomórkowy – rokuje na ogół dobrze i nie wykazuje skłonności do przerzutów. Z tej grupy źle rokują guzy o średnicy przekraczającej 5 mm, z naciekaniami w głąb, ze wzmogoną liczbą mitoz w obrazie histopatologicznym. W tych wypadkach stosuje się wycięcie guza z szerokim marginesem (powyżej 4 cm) [1, 9].

Mięsak prążkowanokomórkowy ma często agresywny przebieg, szybko daje przerzuty i źle rokuje. Częściej rozpoznawany jest w młodym wieku, przyjmując u dzieci formę *sarcoma botryoides*.

Opisywano pojedyncze mięsaki o typie *dermatofibrosarcoma protuberans*, *sarcoma epithelioides Enzinger*, *alveolar soft part sarcoma*, *schwannoma malignum*, *hemangiosarcoma*, *neurofibrosarcoma*, mięsaka Kaposiego [2, 11, 13]. Częstość występowania tego ostatniego rośnie w związku ze wzrostem zachorowań na AIDS.

W materiale 23 chorych, opisanym przez Curtin i wsp. [3], najczęstszym typem nowotworu był *leiomyosarcoma*. Często nowotwór pierwotnie rozwijał się w ścianie pochwy, następnie naciekał srom. Chore leczone były chirurgicznie z założeniem radykalnym. 2 lata bez objawów choroby przeżyło 16 chorych (średni czas przeżycia 47 miesięcy), 5 zmarło, w 2 przypadkach wykryto wznowę leczoną chirurgicznie oraz napromienianiem. Istotnym czynnikiem rokowniczym było zaawansowanie kliniczne nowotworu.

Tavassoli i Norris opisali 32 przypadki chorych z *leiomyosarcoma* i *leiomyoma* sromu [15]. Średni czas obserwacji tych chorych wyniósł 9 lat (od 16 miesięcy do 20 lat przeżycia). U 9 chorych wystąpiły przerzuty odległe. W 4 przypadkach stwierdzono wznowę. U 7 chorych guz wykryto w czasie ciąży.

Leczenie obejmowało wycięcie zmiany pierwotnej oraz wznowy z marginesem.

Malignant fibrous histiocytoma w umiejscowieniu na sromie opisano dotąd w kilku doniesieniach [2, 8, 13, 16]. Zwykle nowotwór ten wykrywany jest na kończynach w późnym wieku. Na sromie rozwija się prawdopodobnie na podłożu niezróżnicowanych komórek mezenchymalnych, rośnie szybko, a przerzuty następują drogami chłonnymi i krwionośnymi (do płuc). Lecze-

niem z wyboru jest leczenie chirurgiczne obejmujące wycięcie sromu i węzłów chłonnych pachwinowych [13].

Rzadkim typem nowotworu wykrytym na sromie i opisanym przez Nielsen i wsp. [10] jest *synovial sarcoma*. Dwa przypadki chorych (30 i 37 lat) rokowały dobrze po pierwotnym wycięciu guza, prawdopodobnie ze względu na niewielkie zaawansowanie w momencie rozpoznania (T1). Obie chore żyją ponad 5 lat, w tym jedna po powtórny zabiegu z uzupełniającą radioterapią z powodu wznowy.

Piver i wsp. oraz Ulbright i wsp. [11, 17] opisali 3 przypadki mięsaka nabłonkowego Enzinger sromu. Guzy te wykryte u młodych kobiet, cechowały się powolnym wzrostem z tendencją do nawrotów po nie radykalnym wycięciu. Podobnie jak w innych umiejscowieniach tego guza, zaleca się leczenie chirurgiczne z marginesem zdrowych tkanek, w przypadku wznowy niezbędne wydaje się usunięcie ponadto regionalnych węzłów chłonnych.

Opisano jeden przypadek *endometrial stromal sarcoma* (ESS) rozwijającego się na podłożu endometriozy [7]. Chora przeżyła kilka lat pomimo wznowy miejscowej oraz dwukrotnie w odstępach 9 miesięcy usuwanych przerzutów do płuc.

W obrębie sromu 80 proc. czerniaków umiejscowionych jest na wargach sromowych mniejszych, 13 proc.

na wargach sromowych większych i 7 proc. na lechtaczce [12]. W 65 do 70 proc. przypadków umiejscowienie guza związane jest z błoną śluzową, a w 30-35 proc. ze skórą sromu [9]. Czerniak jest wykrywany często bez uprzednich objawów klinicznych w trakcie kontrolnego badania ginekologicznego. Zwiększa to odsetek guzów zaawansowanych klinicznie i pogarsza rokowanie. Rokowanie u chorych z czerniakiem sromu jest złe również ze względu na tendencję do wczesnego przerzutu drogami limfatycznymi do węzłów chłonnych pachwinowych oraz miednicy [12]. Rokowanie jest szczególnie złe w umiejscowieniu czerniaka na lechtaczce, ze względu na bezpośredni wpływ chłonki. 5-letnie przeżycie chorych z czerniakiem sromu sięga od 36 do 54 proc. [12, 14].

Materiał opisany przez nas jest niewielki i niejednorodny, co nie pozwala na wysunięcie wniosków dotyczących metod leczenia. Leczenie tych chorych z konieczności było ustalane indywidualnie, w zależności od stanu ogólnej chorej, wielkości guza i typu histologicznego. Zwraca uwagę niewielka liczba chorych leczonych z powodu nienabłonkowych nowotworów sromu oraz duża różnorodność histologiczna. Chore zgłaszały się do leczenia w zaawansowanym stadium klinicznym, pomimo umiejscowienia guza łatwego do wykrycia. Wpłynęło to niewątpliwie na krótki okres przeżycia.

Podsumowanie

Ze względu na niewielką liczbę chorych, istnieją w piśmiennictwie rozbieżne opinie na temat zakresu leczenia operacyjnego nowotworów nienabłonkowych sromu. Nie ma ujednoczonych zasad leczenia, jednak większość przypadków przeżyć 5-letnich uzyskano po radykalnym wycięciu sromu wraz z obustronnym wycięciem węzłów chłonnych pachwinowych.

Regularne badania ginekologiczne są głównym warunkiem poprawy wykrywalności nowotworów we wczesnych stadiach zaawansowania i zwiększenia szansy na wyleczenie. ■

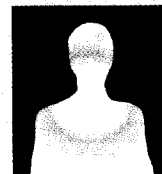
Piśmiennictwo

1. Audet-Lapointe P, Paquin F, Querad M-J, Charbonneau A, Methot F, Morand G. *Leiomyosarcoma of the vulva*. Case report, *Gynecol Oncol* 1980; 10: 350.
2. Bock JE, Andreasson B, Thorn A, Holck S. *Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva*. Case report, *Gynecol Oncol* 1985; 129.

3. Curtin JP, Saigo P, Slucher B, Venkatraman ES, Mychalczak B, Hoskins WJ. *Soft-tissue sarcoma of the vagina and vulva: a clinicopathologic study*. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 269.
4. Davos I, Abell MR. *Soft tissue sarcomas of the vulva*. *Gynecol Oncol* 1976; 4: 70.
5. DiSaia PJ, Rutledge F, Smith JP. *Sarcoma of the vulva: report of 12 patients*. *Obstet Gynecol* 1971; 38: 180.
6. Hoskins WJ, Perez CA, Young RC. *Gynecologic Tumors*. W: De Vita VT, Hellmann S, Rosenberg SA. *Cancer. Principles and Practice of Oncology* 1997; 1154.
7. Irvin W, Pelkey T, Rice L, Andersen W. *Endometrial stromal sarcoma of the vulva arising in extraovarian endometriosis: a case report and literature review*. *Gynecol Oncol* 1998; 71: 313.
8. Malfetano JH, Dick AB, Hussain M. *Vulvar fibrous histiocytoma of low grade malignancy*. Case report. *Br J Obstet Gynecol* 1986; 93: 642.
9. Miecznikowski A, Hański W. *Mięsaki*. W: Miecznikowski A. *Choroby sromu*. PZWL, Warszawa 1993; 138.
10. Nielsen GP, Shaw PA, Rosenberg AE, Dickersin GR, Young RH, Scully RE. *Synovial sarcoma of the vulva: a report of two cases*. *Mod Pathol* 1996; 9: 970.
11. Piver MS, Tsukada Y, Barlow J. *Epithelioid Sarcoma of the Vulva*. *Obstet Gynecol* 1972; 40: 839.
12. Roszak A, Skowronek J, Włodarczyk H. *Czerniak złośliwy sromu*. *Ginekologia Polska* 1997; 68: 390.
13. Santala M, Suonio S, Syrjanen K, Uronen MT, Saarikoski S. *Malignant Fibrous Histiocytoma of the Vulva*. *Gynecol Oncol* 1987; 27: 121.
14. Skowronek J, Roszak A, Karaś Z. *Aktualne poglądy na temat leczenia czerniaków błon śluzowych*. *Kliniczna Perinatologia i Ginekologia* 1999; XXVIII, 191.
15. Tavassoli FA, Norris HJ. *Smooth Muscle Tumors of the Vulva*. *Obstet Gynecol* 1979; 53: 213.
16. Taylor RN, Bottles K, Miller TR, Braga CA. *Malignant fibrous histiocytoma*. *Cancer* 1978; 41, 2250.
17. Ulbright TM, Brokaw SA, Stehman FB, Roth LM. *Epithelioid Sarcoma of the Vulva*. *Cancer* 1983; 1462-69.

Adres do korespondencji

dr n. med. **Janusz Skowronek**
Wielkopolskie Centrum Onkologii
ul. Garbary 15
61-866 Poznań
tel. (061) 854 06 54
e-mail: janussko@friko6.onet.pl



Zaprenumeruj WSPÓŁCZESNĄ ONKOLOGIĘ!

Wydawca:

TERMEDIA Wydawnictwa
Medyczne

Cena jednego egz. 7 zł

Cena prenumeraty na 2000 r.:
42,00 zł

Ilustrowany dwumiesięcznik medyczny ukazujący się od 1997 r., propagujący najnowsze światowe osiągnięcia w dziedzinie onkologii i upowszechniający wiedzę o nowoczesnych metodach zapobiegania, diagnostyki i leczenia chorób nowotworowych, propagujący efekty polskich badań związanych z szeroko pojętą biologią nowotworów. Czasopismo zamieszcza prace dotyczące onkologii w różnych specjalnościach lekarskich. Pismo niezbędne w codziennej praktyce w szpitalu, przychodni czy gabinecie prywatnym.

Wpłaty można dokonywać:

Termedia sp. z o.o.

ul. Kleberga 8

61-615 Poznań

WBK SA III Oddział Poznań

10901359 - 604022 - 128 - 0100 - 01

Na przekazie pocztowym
proszę zaznaczyć –
Współczesna Onkologia