

*Sjúkratilfelli mánaðarins***Góðkynja meinvarpandi sléttvöðvaæxli****Andri  
Konráðsson<sup>1</sup>****Helgi J. Ísaksson<sup>2</sup>****Bjarni Torfason<sup>1</sup>****Helgi Sigurðsson<sup>3</sup>****Sjúkratilfelli**

Fimmtú og tveggja ára kona leitaði til læknis í janúar 1998 vegna hita og hósta. Hún var talin vera með lungnabólgu og meðhöndluð með sýklalyfjum. Einkennin hurfu en á röntgenmynd af lungum sem tekin var sem hluti af eftirliti sást stakur hnútur í vinstra lunga (mynd 1).

Tekin var tölvusneiðmynd af brjóstholi sem sýndi marga litla hnúta dreifða um bæði lungu og voru þeir stærstu allt að 1,5 sm að stærð (mynd 2). Ómskoðun af lifur, beinaskann, brjóstamyndataka og kvenskoðun leiddu ekki í ljós neinar meinsemdir sem líktust æxlum. Einn hnútanna í hægri lunga þótti liggja vel við ástungu gegnum brjóstvegg og var það reynt tvívegis án þess að nægilegur vefur fengist til greiningar.

Í heilsufarssögu sjúklings kemur fram vanstarfsemi á skjaldkirtli og nýrnahettum og tekur sjúklingur að staðaldri hormónalyf til uppþótar vegna þess. Sjúklingur hefur einnig sögu um krampa sem unglingur en ekki hefur borið á þeim í yfir 30 ár. Árið 1982 greindist sjúklingur með æxli í munnvatnskirtli, það var fjarlægt og reyndist vera vel þroskað slímþekjukrabbamein. Ekki hefur borið á endurvexti æxlisins eða meinvörpum fram að þessu. Leg konunnar (en ekki eggjastokkar) var fjarlægt 1986 vegna stækkunar. Við vefjaskoðun komu í ljós fjölmargir sléttvöðvahnútar.

Þar sem sjúklingur hafði sögu um hægt vaxandi krabbamein í munnvatnskirtli og útlit hnútanna þótti vera dæmigert fyrir meinvörp var talið líklegast að um síðkomin meinvörp frá því krabbameini væri að ræða. Í því skyni að ná vefjasýni til greiningar var sjúklingur lagður inn á Landspítalann í mars 1998.

Við skoðun var sjúklingur hraustlegur, ekki móður og húðlitur eðlilegur. Blóðþrýstingur mældist 140/90 og púls var 80 á mínútu, reglulegur. Lungnahlustun var hrein og auka- eða óhljóð heyrðust ekki við hjartahlustun. Kviðskoðun var eðlileg. Almennar blóðrannsóknir voru eðlilegar en gildi úr blástursprófi (spirometry) voru vægt skert.

Gerður var hægri brjóstholsskurður og fjarlægðir þrjú hnútar með fleygskurði, einn úr efsta lungnablaði og tveir úr neðsta lungnablaði. Einn hnútanna lá nokkuð inni í lunganu, annar var við yfirborð þess en sá þriðji tengdist lunganu aðeins með örmjóum stilk. Sá síðastnefndi var stærstur, eða 2,7 sm í mesta þvermál en hinir tveir voru 1 sm í þvermál hvor.

Við vefjaskoðun kom í ljós að allir hnútarnir voru gerðir úr vel þroskuðum sléttvöðvafrumum sem uxu í sveipum og knippum og einnig var talsvert af kolla-

geni staðbundið sem og á kirtilsvæðum (myndir 3,4). Hnútarnir voru vel afmarkaðir en án hýðis og deiliskiptingar sáust ekki. Við ónæmisvefjarannsókn kom fram jákvæð svörum æxlisfrumna við efnun sértækum fyrir vöðvafrumur og kirtilfrumur en einnig fyrir prógesteróni og í minna mæli estrógeni (mynd 5). Útlitið þótti dæmigert fyrir góðkynja meinvarpandi vöðvaæxli og samanburður við sýni frá legi konunnar frá 1986 sýndi sams konar vöxt í báðum sýnunum.

Gangur eftir aðgerð var áfallalaus og engin frekari meðferð var veitt. Sex mánuðum eftir aðgerð sýndi tölvusneiðmynd enga stækkun eða fjölgun á hnútunum í lungum og konan var áfram einkennalaus.

**Umræða**

Góðkynja meinvarpandi sléttvöðvaæxli er fyrst lýst 1939 og aðeins hefur verið lýst um 30 staðfestum tilfellum af þessum sjúkdómi í heiminum (1). Tilfellið hafa verið hjá konum á aldrinum 36-44 ára. Um er að ræða eitt eða fleiri æxli með sléttvöðvaútliti sem eru talin meinvörp frá sléttvöðvahnútum í legi. Það er sammerkt þeim konum sem greinst hafa með sjúkdóminn að vöðvahnútar hafa verið til staðar í legi þeirra við greiningu eða legið hefur þegar verið fjarlægt vegna hnúta. Meinvörpin eru langoftast staðsett í lungum eins og reyndin er í tilfallinu sem hér er lýst. Einnig eru til dæmi um meinvörp í eitlum í grind og aftanskinu (retroperitoneal), í netju (omentum), neðri holæð, hægri gátt og rákóttum völlum í útlimum (1). Vefjafræðilegt útlit æxlanna er góðkynja og deiliskiptingar fáar sem engar, enda vaxa þau oftast mjög hægt, þótt stundum sé sjúkdómsgangurinn mjög hraður. Í tilfallinu sem hér er greint frá liðu 12 ár frá brotnámi legs þar til æxlin greindust.

Leitt hefur verið líkum að því að um sé að ræða sléttvöðvasarkmein af lágrí gráðu og nafngiftin sé því röng þar sem um illkynja sjúkdóm sé klárlega að ræða (1).

Æxlin eru venjulega næm fyrir estrógeni eins og sléttvöðvahnútar í legi eru jafnan og vaxa því oft hægar eftir tíðahvörf. Einnig hefur verið lýst minnkun æxla á meðgöngu (2).

Oftast greinast æxlin fyrir tilviljun þegar röntgenmynd er tekin í eftirlitsskyni eða þau valda vægum einkennum, svo sem mæði og ertingarhósta.

Vegna þess hve sjúkdómurinn er sjaldgæfur er lítil reynsla til staðar varðandi meðferð hans. Þær meðferðarleiðir sem best hafa gefist eru eftirfarandi:

Frá <sup>1</sup>handlækningadeild Landspítalans, <sup>2</sup>Rannsóknarstofu HÍ í meinafræði, <sup>3</sup>krabbameinslækningadeild Landspítalans. Fyrirspurnir, bréfaskipti: Andri Konráðsson handlækningadeild Landspítalans, 101 Reykjavík. Netfang: andrikon@rsp.is

**Lykilord:** *sléttvöðvaæxli, góðkynja meinvarpandi sléttvöðvaæxli.*



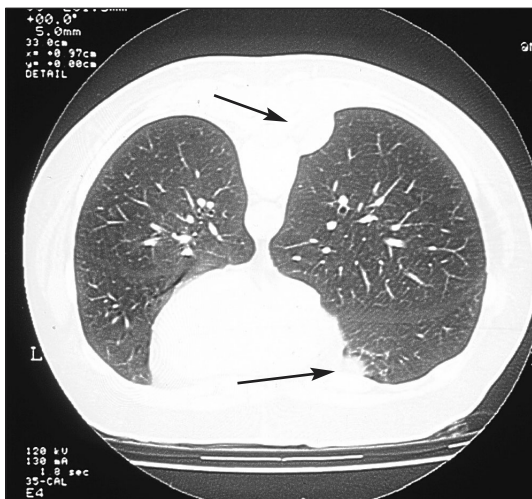
**Mynd 1.** Röntgenmynd sem sýnir daufan hnút í vinstra lungu.

1. Brottnám æxla úr lungum. Þrátt fyrir að æxlin hafi verið mörg og í báðum lungum hefur tekist að lækna konur með brjóstholsskurði (oft endurteknum aðgerðum) þar sem hnútarnir eru skornir burtu, enda liggja þeir oftast utarlega í lungunum (3).
2. Brottnám legs og eggjastokka. Þetta þjónar tvennum tilgangi. Í fyrsta lagi er uppspretta meinvarpanna fjarlægð og í öðru lagi stöðvast framleiðsla kvenhormóna sem örva vöxt meinvarpanna (4).
3. Hormónameðferð. Góður árangur hefur náðst með hliðstæður gulbúsvakalósandi hormóns (lut-einizing hormone releasing hormone analogs = LHRH analogs) sem gera heiladingulinn ónæman fyrir gulbúsvakalósandi hormóni og valda þannig kvenhormónaþurrð (5).
4. Hefðbundin krabbameinslyfjameðferð. Tamoxifen þykir vænlegur kostur þar sem það hindrar verkun estrógens í vefjum. Önnur krabbameinslyfjameðferð virðist ekki ber árangur við þessum sjúkdómi (1).

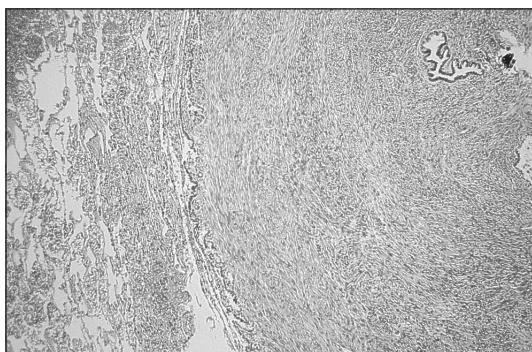
Hér á undan hefur verið lýst fyrsta þekkta tilfallinu á Íslandi af mjög sjaldgæfum sjúkdómi sem tengist algengum og oftast saklausum sjúkdómi hjá miðaldra og eldri konum. Þó að sjúkdómurinn sé í eðli sínu illkynja eru batahorfurnar tiltölulega góðar.

#### Heimildir

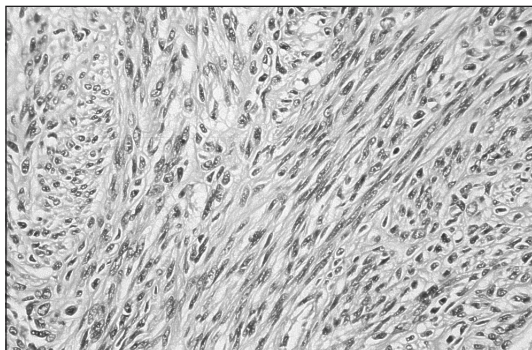
1. Parenti DJ, Morley TF, Giudice JC. Benign metastasizing leiomyoma. A case report and review of the literature. *Respiration* 1992; 56: 347-50.
2. Horstmann JP, Pietra GG, Harman JA, Cole NG Jr, Grinspan S. Spontaneous regression of pulmonary leiomyomas during pregnancy. *Cancer* 1977; 39: 314-21.
3. Winkler TR, Burr LH, Robinson LN. Benign metastasizing leiomyoma. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 100-1.
4. Abu-Rustum NR, Curtin JP, Burt M, Jones WB. Regression of uterine low grade smooth-muscle tumors metastatic to the lung after oophorectomy. *Obstet Gynecol* 1997; : 850-2.
5. Jacobson TZ, Rainey EJ, Turton CWG. Pulmonary benign metastasizing leiomyoma: response to treatment with goserelin. *Thorax* 1995; 50: 1225-6.



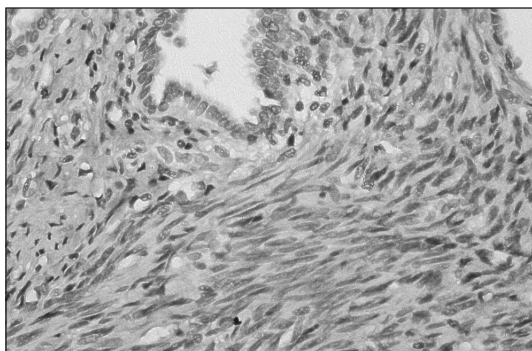
**Mynd 2.** Tölvusneiðmynd, tveir hnútar í hægri lungu (örvar).



**Mynd 3.** Æxlisnútur (til hægri) afmarkast vel frá aðlægum lungnavef (hemotoxylin-eosin x40).



**Mynd 4.** Sveipir og knippir tiltölulega einsleitra, sléttra vöðvafrumna (hemotoxylin-eosin x100).



**Mynd 5.** Jákvæð svörun í kjörnum æxlisfrumna fyrir prógesterónviðtökum, hægri megin á mynd og fyrir miðju, en kirtilfrumur efst til vinstri og efst á miðri mynd eru neikvæðar (ónæmisvefjalitun fyrir einstofna prógesterónviðtökum x100).