

## Приказ на случај

### ПРОКСИМАЛЕН ТИП НА ЕПИТЕЛОИДЕН САРКОМ НА ВУЛВАТА - ПРИКАЗ НА СЛУЧАЈ И ПРЕГЛЕД НА ЛИТЕРАТУРАТА

### PROXIMAL TYPE OF EPITHELIOID SARCOMA - CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE

Бабушку Јорго<sup>1</sup>, Башеска Нели<sup>2</sup>, Стефанија Адела<sup>1</sup>, Алулоски Игор<sup>1</sup> и Иванова Даниела<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ЈЗУ Универзитетска клиника за гинекологија и акушерство, <sup>2</sup>ЈЗУ Универзитетска клиника за радиотерапија и онкологија, Оддел за хистопатологија и клиничка цитологија, Медицински факултет, Универзитет "Св. Кирил и Методиј" во Скопје, Република Македонија

#### Апстракт

**Вовед.** Епителоидниот сарком на вулвата е екстремно редок и агресивен тумор. Кај најголемиот дел од пациентите е асимптоматски, а лезиите најчесто се погрешно дијагностицирани како бенигни, што условува поставување на дијагнозата во подоцните стадиуми од еволуцијата на болеста.

**Приказ на случај.** Презентираме случај на 38-годишна пациентка со дијагноза на проксимален тип на епителоиден сарком (ПЕС) на вулвата. Кај пациентката беше направена широка локална ексцизија на лезијата и на десната голема усна на срамницата. Во моментот на поставувањето на дијагнозата не постоеја докази за присуство на локални и отдалечени метастази. И покрај спроведената адjuvantна хемиотерапија кај пациентката се развија метастази во регионалните лимфни јазли три месеци по операцијата и метастази во белите дробови после шест месеци по операцијата. Пациентката почина 10 месеци по поставувањето на дијагнозата, заради дисеминација на болеста.

**Заклучок.** Во англосаксонската литература, досега е објавени само 21 случај на примарен епителоиден сарком на вулвата. Раната дијагноза и иницијалната ерадикација, претставуваат прва тераписка линија во лекувањето на епителоидниот сарком. Улогата на адjuvantната терапија, доправа треба да се разгледува.

**Клучни зборови:** проксимален тип, епителоиден сарком, вулва, хемиотерапија

#### Abstract

**Introduction.** Epithelioid sarcoma of vulva is an extremely rare and aggressive tumor. In most patients it is asymptomatic, and the lesions are usually mistaken for benign processes, leading to establishing a diagnosis at later stages.

**Case report.** We report a case of a 38-year-old woman diagnosed as having a proximal-type of epithelioid sarcoma (PES) of the vulva. Wide local excision of the lesion at the right labium majus was performed. There was no evidence of local or distant metastasis at the time of diagnosis. Following adjuvant chemoradiotherapy, the patient developed bilateral inguinal lymph node metastasis 3 months after surgery and lung metastasis 6 months after surgery. Ten months after establishing the diagnosis, the patient died as a result of disseminated disease.

**Conclusion.** Until now only 21 cases of primary epithelioid sarcoma of the vulva have been reported in the English literature. Epithelioid sarcoma is best treated by early diagnosis and initial eradication. The role of adjuvant treatment remains to be determined.

**Key words:** proximal-type, epithelioid sarcoma; vulva; chemotherapy

#### Вовед

Епителоидниот сарком е агресивен, малиген, мекоткивен тумор со непозната хистогенеза, најчесто локализирана на дланката или подлактицата, особено кај возрасни машки индивидуи [1]. Првиот опис на овој тип на мекоткивна неоплазма, најверојатно потекнува од 1961 година, од Laskowski [2]. Дури по публикацијата на Enzinger во 1970 година, оваа неоплазма е систематизирана како посебен ентитет [2-6]. Би сакале да го нагласиме значењето на студијата на Guillou и соработниците со која од клиничко-патолошки, имунохистохемиски и ултраструктурен

Кореспонденција и рејтинг до: Игор Алулоски, ЈЗУ Универзитетска клиника за гинекологија и акушерство, Водњанска 17, 1000 Скопје, Р. Македонија; Е-маил: i\_aluloski@hotmail.com

аспект, неоплазмата се издвојува како посебен ентитет [6]. Карактеристика на епителоидниот сарком е појавата на т.н. сателитски лезии кои го опкружуваат примарниот тумор, како и високата стапка на рекуренца на примарната локализација и на оддалечени места [4-6]. Инциденцата на примарните саркоми на срамницата е мала и истите се застапени со приближно 1,5-5% од сите вулварни малигноми. Најчесто се локализирани на големите усни на срамницата, а потоа, по опаѓачка фреквенција, следат: Бартолиниевите жлезди, дразницата и малите усни на срамницата [7]. Од оваа гледна точка, битно е да се истакне прегледот на англоаксонската литература од Аргента и сор. во кој се пријавени само 21 случај од оваа неоплазма [8].

Во овој труд, прикажуваме случај на овој редок малигном, важен за Република Македонија, бидејќи ваков случај со примарна локализација на срамницата не е описан во последниве 35 и повеќе години. На овој начин, со овој приказ на случај, би сакале да ја збогатиме светската медицинска и научна литература со уште еден редок ентитет.

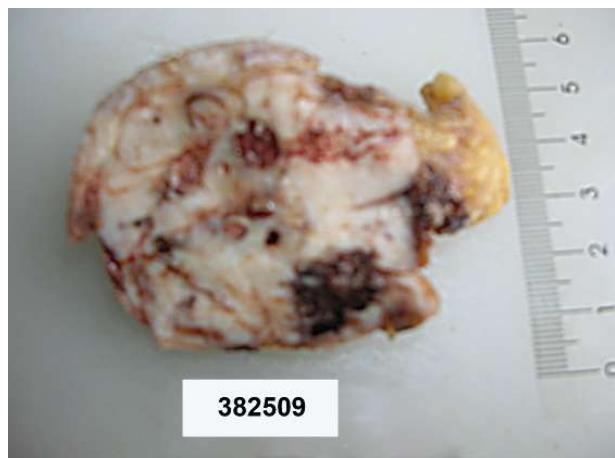
### Приказ на случај

Пациентка на 38-годишна возраст се обратила кај матичниот гинеколог заради присуство на палпабилен јазол во горната половина на десната голема усна на срамницата, кој брзо се зголемувал. Две години порано, пациентката забележала присуство на безболно поткојно јазолче со дијаметар од 5 mm на истата локација, на кое што не му обрнала доволно внимание. Приближно еден месец пред да биде упатена на Универзитетската клиника за гинекологија и акушерство - Скопје, на Одделот за гинеколошка онкологија, забележала рапидно зголемување на претходно споменатиот јазол. Физикалниот преглед откри присуство на туморски јазол со дијаметар од 6 см, локализиран во горната половина на десната голема усна на срамницата. Во моментот на прегледот не беше забележано присуство на палпабилни лимфни јазли во ингвиналната ложа од обете страни, ниту пак останатите исследувања (преглед на малата карлица, рендгенографија на градниот кош, компјутеризирана томографија и магнетна резонанца) покажаа присуство на туморски депозит на друга локација. Вагиналниот, цервикалниот брис и ендометријалната биопсија беа уредни. Рутинските биохемиски анализи и туморските маркери не покажуваа отстапки од референтните вредности. Под работна дијагноза за вулварна циста на големата усна, на 3 јуни

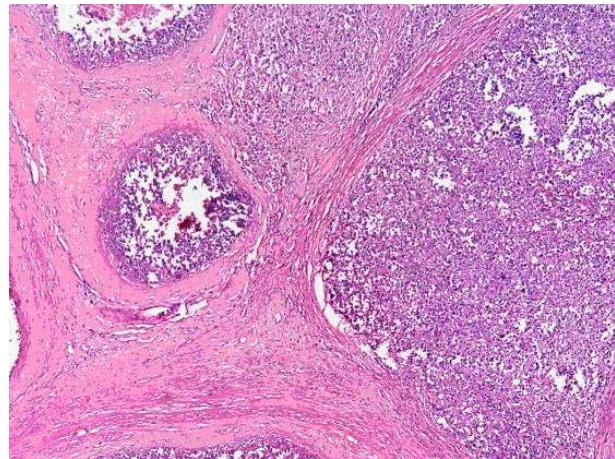
2008 година беше направена широка ексцизија на лезијата.

Оперативниот материјал се состоеше од овален фрагмент од кожа со димензии на површината 6 x 4 см, со лесно задебелен епидермис. На пресек во дермисот и супкутисот во длабочина од 0,3-0,5 см под епидермот беше најден добро ограничен лобулиран јазол со димензии 5,3 x 5 x 4 см. Лезијата беше јасно ограничена од околното масно ткаење, кое на места беше пообемно, а на места скудно, со дебелина од само 1-2 mm. На пресек, туморот имаше карактеристичен нодуларен изглед, мека конзистенција, со жолто - кафеавкасто - црвенкасто преобојување и видливи поголеми зони на некроза и кравења (Слика 1а).

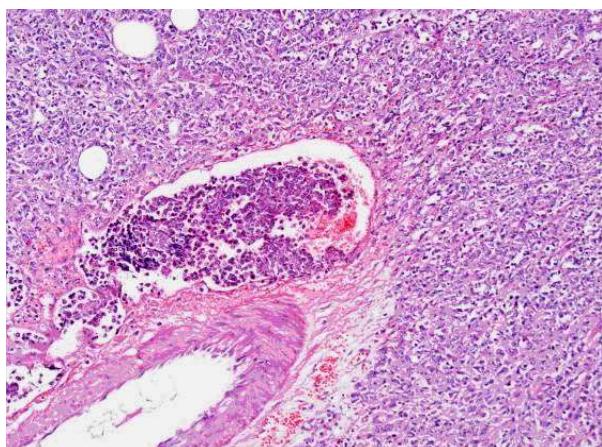
Микроскопскиот наод покажа дека под епидермисот во ретикуларниот дермис и подлабоко во супкутисот е присутна неоплазма со карактеристичен нодуларен раст (Слика 1б-1г). Истата е градена од средно големи до големи вретено-видни или полигонални, атипични туморски клетки со епителоиден изглед.



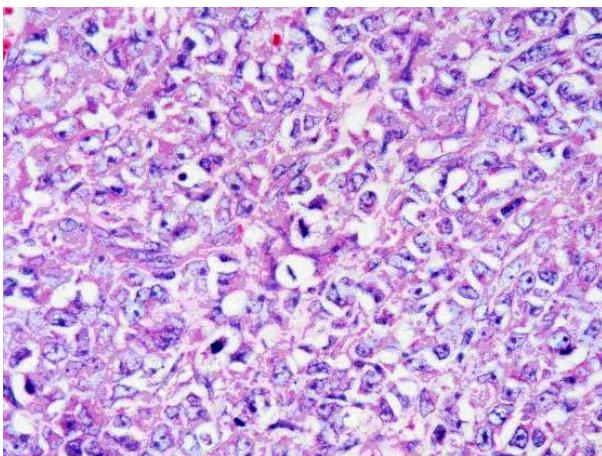
Сл. 1а.



Сл. 1б.



Сл. 1в.

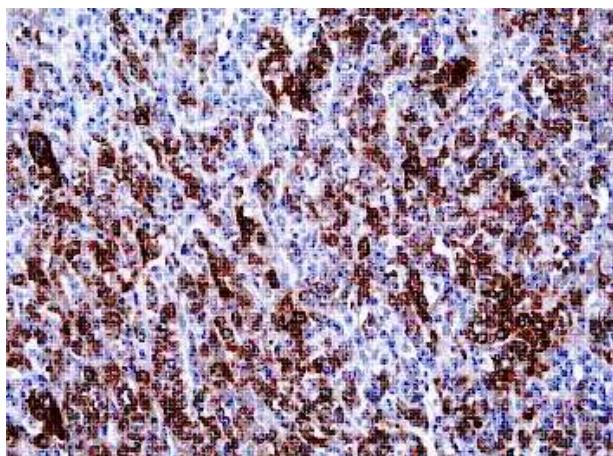


Сл. 1г.

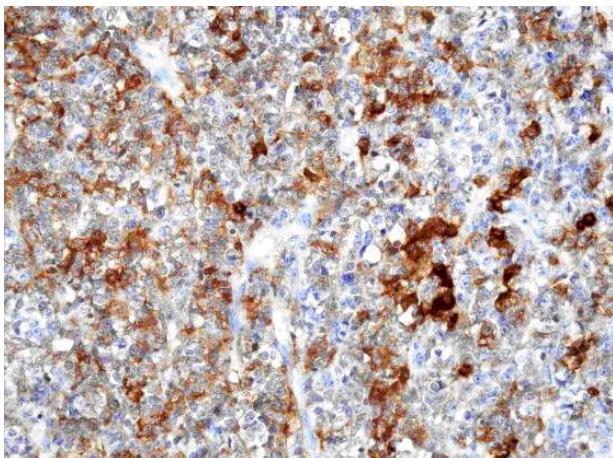
**Сл. 1.** Макроскопски (1а) и микроскопски изглед на неоплазмата која има карактеристичен нодуларен изглед, на места наод на централна некроза во туморските нодули (1б, хематоксилин-еозин боенje, x50) која инфильтрира во соседното масно ткаење и дава емболуси во лимфо-васкуларните простори (1в, хематоксилин-еозин боенje, x100), а е градена од овални до полигонални клетки со еозинофилна цитоплазма во кои на места се гледаат митози (1г, хематоксилин-еозин боенje, x400)

Клетките беа со обемна амфофилен цитоплазма и со големи неправилни, плеоморфни везикуларни јадра со мал нуклеолус. Бројот на митозите беше голем и се движеше во најцелуларните делови на неоплазмата помеѓу 25 и 43 митози на 10 полиња на поголемо зголемување (x40). Поретко се гледаа и поединечни мултијадрени клетки. Во нодулите чест беше наодот на централна некроза, со крревења, а на периферијата туморските јазолчиња беа опкружени со хроничен инфламаторен инфильтрат. Во фиброзните септи меѓу нодулите, фокално имаше и наод на хемосидерински пигмент како последица од постари крревења. На места во неоплазмата, во зоната на инфильтрација во масното ткиво имаше наод на насобироци од делумно сочувани масни клетки како и интактни нерви. Емболуси беа присутни во малите лим-

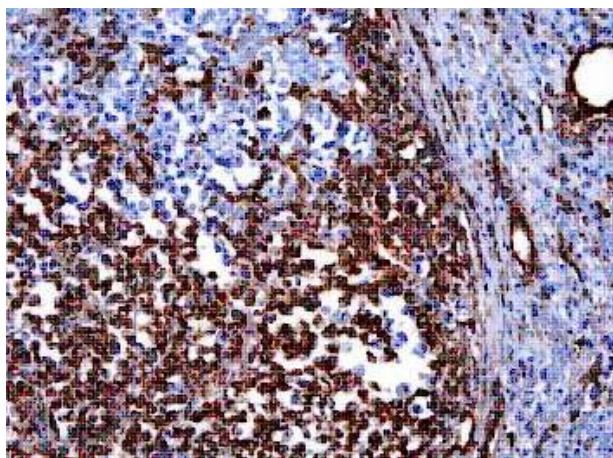
фо-васкуларни простори, но не и во големите крвни садови. Неоплазмата, периферно, особено во зоната на дермисот, на дел од површината беше јасно ограничена од околината со фиброзна капсула. Подлабоко оваа граница кон масното ткаење најчесто беше нејасна, така што во околината имаше наод на периневрални инфильтрати и помали сателитски јазолчиња.



Сл. 2а.



Сл. 2б.



Сл. 2в.

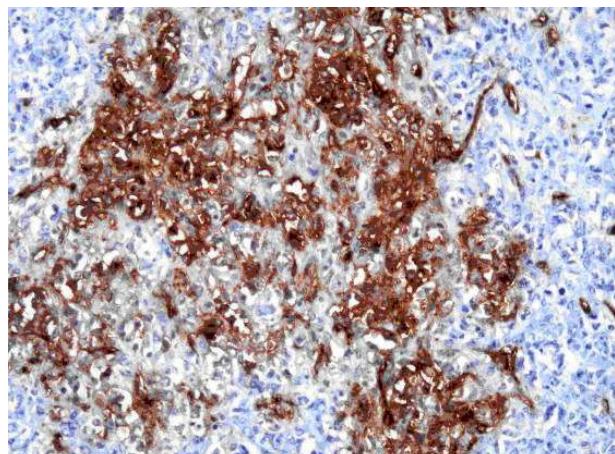
Имунохистохемиската анализа покажа дека поголем број од малигните клетки се позитивни за епителните маркери (нискомолекуларен цитокератин 8 и 18, како и епителниот мембранны антиген) и мезенхималниот маркер виментин (Слика 2а-2в) и поретко само поединечни клетки за CD34, дезминот и алфа-мазномускулниот актин (Слика 2г-2ф), а негативни се за S100, HMB-45 и сите други употребени маркери. Освен тоа беше утврдено дека се работи за неоплазма нереспонсивна на хормони (естроген и прогестерон рецептори негативна) со висок пролиферативен индекс, детерминиран од Ki-67 антителото, кој се движи меѓу 40-50%. Во 30-35% од клетките беше присутен протеинскиот продукт на супресорскиот ген p-53.

Со оглед на морфологијата и резултатите од дополнителните испитувања неоплазмата беше дијагностицирана како проксимален тип на епителоиден сарком на вулвата. Со оглед на најдените одлики: најголем дијаметар од 5,3 см, умерен степен на диференцијација, висока целуларност, голем број на митози, умерен племоморфизам и нуклеарна атипичност, отсуство на назначена фиброзна строма и миксоидна промена, наод на средно обемен инфламаторен инфильтрат и наод на туморската некроза во 20-25% од туморот, неоплазмата кај оваа пациентка според Хашимото скоринг-системот [9] беше категоризирана во саркомите со висок степен на малигнитет.

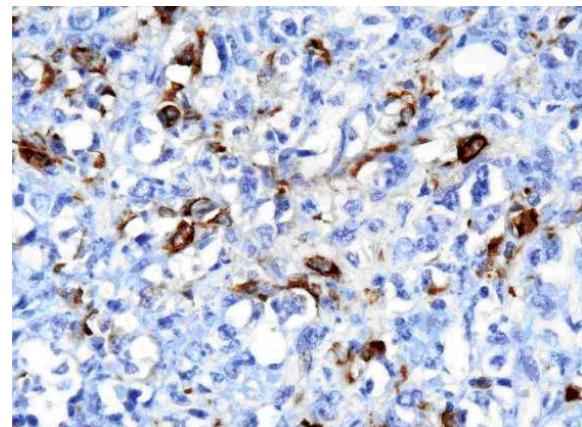
Планираниот тераписки пристап опфати хируршка ексцизија со последователна адјувантна радио и хемиотерапија. Еден месец по операцијата, кај пациентката беа дијагностицирани зголемени игвинални лимфни јазли од ипсолатералната страна со помош на ехотомографски наод на абдоменот. Пациентката е хоспитализирана на Универзитетската клиника за радиотерапија и онкологија (УКРО). Во тек на хоспитализацијата на УКРО, спроведен беше ирадиационен третман на ТСТ-апарат (Tele Cobalt Therapy) со TTD (Total Tumor Dose) = 1,7 Gy, во 27 фракции, 2 полиња дневно, до реализирање на TTD=45,9 Gy, по што е направена редукција на полињата и се додадени уште 10 фракции со TTD= 2 Gy do TTD=10 Gy, што значи дека вкупната TTD изнесуваше 55,9 Gy. Пациентката добро ја поднесе терапијата и беше испишана дома во добра општа состојба.

Еден месец по радиотерапијата, кај пациентката е започната адјувантна хемиотерапија со Doxogubicin  $70 \text{ mg/m}^2$  повторувано на секои 21 ден во 6 циклуси.

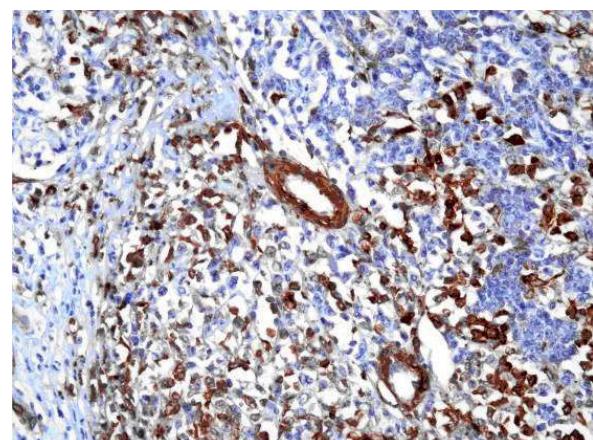
По шестиот циклус, 8 месеци од хируршката интервенција, направена е рендгенографија на



Сл. 2г.



Сл. 2д.



Сл. 2е.

**Сл. 2.** Имунохистохемиски резултати: голем број од клетките од епителоидниот сарком покажуваат цитоплазматска имунореактивност за нискомолекуларниот цитокератин (цитокератин 18; 2а, дијаминонобензидин, x200), епителниот мембранны антиген (2б, дијаминонобензидин, x200) и виментинот (2в, дијаминонобензидин, x200), а помал број се позитивни и за CD34 (2г, дијаминонобензидин, x400), дезминот (2д, дијаминонобензидин, x400) и алфа-мазномускулниот актин (2ѓ, дијаминонобензидин, x200)

белодробието, а потоа и компјутеризирана томографија на градниот кош, при што е констатирано постоење на зголемени хиломедијастични лимфни јазли со метастатски депозити во белите дробови. Веднаш е започнато со дополнителна хемиотерапија со комбинација на Taxol 175mg/m<sup>2</sup> и Cisplatin 300 mg/m<sup>2</sup>. Дадени се само два циклуси на растојание од 21 ден. Пациентката почина 10 месеци по поставувањето на иницијалната дијагноза од дисеминирана неопластична болест.

## Дискусија

Епителоидниот сарком, претставува агресивен мекоткивен малигном, кој првпат е описан од Ензигер во 1970 година, и кој најчесто е локализиран на проксималните и дисталните екстремитети, кај млади, особено возрасни машки индивидуи [2]. Овој тип на тумор, континуирано бил погрешно заменуван за инфламаторен процес, некротизирачки гранулум или сквамоцелуларен карцином. Локализацијата на срамницата е доста ретка, така што до сега е публикуван само 21 случај [3,6-8,10,11,17-27] (Табела 1).

Сепак, гинеколозите треба да ги познаваат биолошките особини, клиничките карактеристики, хистопатолошките обележја и терапските модалитети кои се однесуваат на вулварната локализација на овој тумор. Присуството на бавно растечка, релативно безболна маса во големите усни на срамницата е најчест иницијален симптом на вулварниот епителоиден сарком. Туморот може да води потекло и од поплитките и од подлабоките ткивни структури.

Макроскопски, туморот се состои од солитарни или мултипни јазли кои се сјајно бели со жолтеникави до кафеави зони, чие присуство е условено од фокалната некроза и хеморагија. Микроскопска карактеристика на туморот се нодуларно организирани ацидофилни малигни клетки. Понекогаш, може да има присуство на централна некроза која симулира гранулум. Клетките по својата форма може да варираат од овални до полихедрални или вртешковидно заоблени, а имаат густа еозинофилна цитоплазма. Клетките поседуваат добро изразена клеточна и јадрена мембра и везикуларно јадро кое често содржи проминентен нуклеолус. Туморските јазли се често опкружени со хроничен инфламаторен инфильтрат [10]. Ваквиот изглед понекогаш е причина за грешки во хистолошката дијагноза во насока на хронична инфламација или гранулум. Митозите може да бидат бројни [11]. Неповољни морфолошки карактеристики се некрозата и митотски индекс

поголем од 2 на 10 видни полиња на поголемо зголемување [5]. Целуларната и јадрената атипија, како и митотската активност варираат од умерена до изразена, а ставовите во однос на корелацијата помеѓу митотската активност и стапката на преживување се контролервни [5,10,12]. Во серијата на Прат и сор. се покажало дека бројот на митозите и клеточниот плеоморфизам не се прогностички значајни [4]. Имунохистохемијата открива цитоплазматска имунореактивност за цитокератин, виментин и епителен мембранны антиген. Кај некои тумори може да се сртне фокална реактивност за CD-34, дезмин и алфа-мазномускулниот актин, а боењата за S100, HMB-45 и CD31 се негативни. Овие имунохистохемиски карактеристики се битни за диференцијација на епителоидниот сарком од другите малигни мекоткивни тумори со епителоиден изглед, вклучително и синовијалниот сарком, екстрагениталниот малиген рабдоиден тумор, малигниот меланом, рабдомиосаркомот, малигните епителоидни тумори по потекло од обвивката на периферните нерви и недиференцираните карциноми [2,6].

Досегашните тераписки модалитети на ПЕС се базираат на терапискиот пристап во лекувањето на дисталните и екстрагениталните саркоми. Основата во терапијата сепак останува хируршка ексцизија со широки маргини во здраво (повеќе од 2 cm) [12]. Несоодветно широката ексцизија е поврзана со зголемен ризик од локален рецидив [13,14]. Дисекцијата на локорегионалните лимфни јазли може да се земе предвид само доколку тие се клинички супспектни и зголемени, со оглед на тоа што нема докази за бенефитот од нивното отстранување во однос на локалните и оддалечените релапси, иако во некои случаи лимфаденектомијата може да има палијативен ефект [2].

Улогата на адјувантната хемиотерапија и радиотерапија не е разјаснета. Туморот е релативно неосетлив на радиотерапија, иако од страна на некои автори се наведуваат позитивните ефекти на радиотерапијата во намалувањето на локалните рецидиви, со тоа што ефектот од оваа постапка врз долгогодишното преживување не е разјаснет [5]. Хемиотерапијата е користена како адјувантна и кај локално напреднати случаи и во услови на метастатска болест. Препаратите со евидентирано најизразен цитотоксичен ефект се: Doxorubicin, Dacarbazine, Ifosfamide, Cyclophosphamide, Etoposide, Vincristine и Methotrexate [15]. Cisplatin-от покажува изразена активност врз мекоткивните саркоми [16].

**Табела 1.** Прикажани случаи на проксимален тип на епителоиден сарком на вулвата (ПЕС)

референца	возраст при дијагноза	иницијале и третман	иницијален исход (постоперативен период)	понатамошен третман	статус
Piver et al. [17]	27	РЕ, ЛНД	НП		БЗБ: 3 месеци
Gallup et al [18]	31	РЕ	НП		БЗБ: 13 месеци
Hall et al. [19]	31	ЛЕ	А. ЛР (6 години), Б. ЛР, белодробни метастази (9 години) В. ЛР, хепатални метастази (10 години)	А. локална реексцизија Б. ХТ,	СОБ: 11 години
Ulbright et al. [11]	30	ЛЕ	А. ЛР (2 месеци) Б. ЛР (5 месеци) В. Белодробни метастази (6 месеци)	В. Локална реексцизија + РТ А. Локална реексцизија Б. ХТ В. ХТ	СОБ: 8 месеци
	55	ЛЕ	А. ЛР (8 месеци) Б. Метастази во ректовагинален септум (10 месеци) В. Кутани, белодробни метастази	А. Радикална реексцизија Б. Задна егзентерација В. НП	СОБ: 15 месеци
Tan et al. [20]	21	ЛЕ	НП		БЗБ: 36 месеци
Perrone et al. [21]	21	ЛЕ		ЛНД	БЗБ: 56 месеци
Wevers et al. [3]	37	ЛЕ	ЛР (2 месеци)	ЛНД	СОБ: 5 месеци
Weissmann et al. [10]	26	ЛЕ	А. ЛР (5 месеци)	А. Радикална реексцизија, ЛНД, РТ Б. Ендобронхијална аблација	СОБ: 65 месеци
Konefska et al. [22]	49	РЕ	Белодробни метастази (5 месеци)	Палијативна	СОБ: 8 месеци
Hernandez et al. [23]	51	РЕ, ЛНД	ЛР и белодробни метастази (11 месеци)	ХТ	СОБ: 12 месеци
Guillou et al. [6]	57	РЕ, РТ	НП		СИБ: 52 месеци
	49	ЛЕ, РТ	НП		
	25	ЛЕ ХТ, РТ	НП		
	45	ЛЕ, ХТ	НП		
Tjalma et al. [24]	23	РЕ, ЛНД	БЗБ		БЗБ: 48 месеци
Kasamatsu et al. [25]	23	ЛЕ	А. ЛР и нодални метастази (17 месеци)	А. РЕ, ЛНД	БЗБ: 6 месеци
Moore et al. [26]	29	РЕ, ХТ	Белодробни метастази (< 6 месеци)	ХТ	СОБ: 6 месеци
Ulutin et al. [7]	42	РЕ	НП		БЗБ: 146 месеци
Altundag et al. [27]	51	РЕ, ЛНД, РТ	Белодробни метастази (4 месеци)	Палијативна	СОБ: 6 месеци
Argenta et al. [8]	35	РЕ, ЛНД, РТ	НП		БЗБ: 40 месеци
Бабушку и сор.	38	ЛЕ, РТ, ХТ	Белодробни метастази (8 месеци)	Локална ексцизија, РТ+ХТ	СОБ: 10 месеци

Легенда: Радикална ексцизија РЕ; Локална ексцизија ЛЕ; БЗБ, без знаци на болест; ЛНД, лимфонодална дисекција; ЛР, локален рецидив; НП, нема податоци; ПЕС, проксимален тип на епителоиден сарком; РТ, радијациона терапија; СИБ, смрт од интермитентно заболување; СОБ, смрт од основната болест; ХТ, хемиотерапија

## Заклучок

Како заклучок, можеме да забележиме дека вулварниот епителоиден сарком претставува екстремно редок и агресивен малигном. Раната

дијгноза е основна, со оглед на тоа што многу често овие случаи погрешно се толкуваат како бенигни лезии. При поставена дијагноза, строго се препорачува хируршка ексцизија во здраво при што, линијата на хируршката инцизија

треба да поминува на оддалеченост од најмалку 2 см од лезијата. Генерално, постои латентен период од 2 години од појавата на клиничките симптоми до поставувањето на дијагнозата. За тоа, прецизната дијагноза се поставува најчесто во подоцнежните стадиуми на заболувањето [15]. Оттаму, можноста за присуство на епителоиден сарком треба да се има предвид кај сите пациентки со бавно растечка нодуларна лезија на срамницата.

*Конфликт на интереси.* Не е деклариран.

## Литература

1. Enzinger M. Epithelioid sarcoma. Sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer* 1970; 26: 1029–41.
2. Laskowski J. Sarcoma aponeuroticum. *Nowotwory* 1961; 11: 61–7.
3. Wevers C, Kroon B, Albus-Lutter E, Gortzak E. Epithelioid sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 1989; 15: 345–9.
4. Prat J, Woodruff M, Marcove C. Epithelioid sarcoma: an analysis of 22 cases indicating the prognostic significance of vascular invasion and regional lymph node metastases. *Cancer* 1978; 41: 1472–87.
5. Chase R, Enzinger M. Epithelioid sarcoma: diagnosis, prognostic indicators and treatment. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 241–63.
6. Guillou L, Wadden C, Coindre M, Krausz T, Fletcher D. "Proximal type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 130–46.
7. Ulutin C, Zellars C, Frassica D. Soft tissue sarcoma of the vulva: a clinical study. *Int J Gynecol Cancer* 2003; 13: 528–31.
8. Argenta PA, Sajeena T, Chura JC. "Proximal type" epithelioid sarcoma vs. malignant rhabdoid tumor of the vulva: A case report, review of the literature, and an argument for consolidation. *Gynecol Oncol* 2007; 107: 130–5.
9. Hashimoto H. Prognostic significance of histologic parameters of soft tissue sarcomas. *Cancer* 1992; 70: 2816–22.
10. Weissmann D, Amenta S, Kantor R. Vulvar epithelioid sarcoma metastatic to the scalp. A case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 1980; 12: 462–8.
11. Ulbright W, Brokaw A, Stehman B, Roth M. Epithelioid sarcoma of the vulva. Evidence suggesting a more aggressive behaviour than extragenital epithelioid sarcoma. *Cancer* 1983; 52: 1462–69.
12. Bos D, Pritchard J, Reiman M, Dobyns H, Ilstrup M, Landon C. Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. *J Bone Joint Surg* 1988; 70A: 862–70.
13. Nielsen P, Rosenberg E, Koerner C, Young H, Scully E. Smooth muscle tumors of the vulva: a clinicopathological study of 25 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 779–93.
14. Aartsen J, Albus-Lutter E. Vulvar sarcomas: clinical implications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1994; 56: 181–9.
15. Wall N, Starkhammar H. Chemotherapy of soft tissue sarcoma - a clinical evaluation of treatment over ten years. *Acta Oncol* 2003; 42: 55–61.
16. Pautier P, Genestie C, Fizazi K, et al. Cisplatin-based chemotherapy regimen (DECAY) for uterine sarcomas. *Int J Gynecol Cancer* 2002; 12: 749–54.
17. Piver S, Tsukada Y, Barlow J. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1972; 40(6): 839–42.
18. Gallup G, Abell R, Morley W. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1976; 48(1): 14S–7S.
19. Hall J, Grimes M, Goplerud R. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1980; 9(2): 237–46.
20. Tan W, Lim-Tan K, Salmon M. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Singap Med J* 1989; 30(3): 308–10.
21. Perrone T, Swanson E, Twiggs L, Ulbright M, Dehner P. Malignant rhabdoid tumor of the vulva: is distinction from epithelioid sarcoma possible? A pathologic and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1989; 13(10): 848–58.
22. Konefka T, Senkus E, Emerich J, Dudziak M. Epithelioid sarcoma of the Bartholin's gland primarily diagnosed as vulvar carcinoma. *Gynecol Oncol* 1994; 54(3): 393–5.
23. Hernandez-Ortiz J, Valenzuela-Ruiz P, Gonzalez-Esteche A, Santana-Acosta A, Ruiz-Villaespesa A. Fine needle aspiration cytology of primary epithelioid sarcoma of the vulva. *Acta Cytol* 1995; 39: 100–3.
24. Tjalma A, Hauben I, Deprez M, Van Marck A, van Dam A. Epithelioid sarcoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1999; 73(1): 160–4.
25. Kasamatsu T, Hasegawa T, Tsuda H, Okada S, Sawada M, Yamada T. Primary epithelioid sarcoma of the vulva. *Int J Gynecol Cancer* 2001; 11(4): 316–20.
26. Moore G, Steinhoff M, Granai O, DeMars R. Vulvar epithelioid sarcoma in pregnancy. *Gynecol Oncol* 2002; 85(1): 218–22.
27. Altundag K, Dikbas O, Oyan B, Usubutun A, Turker A. Epithelioid sarcoma of vulva: a case report and review of the literature. *Med Oncol* 2004; 21(4): 367–72.