

Deltoid Kasın Intramusküler Miksoması

Isin DOĞAN EKİCİ¹, Ferda ÖZKAN¹, Nil ÇOMUNOĞLU¹,
Halil İbrahim BEKLER², Fatih PARMAKSIZOĞLU², Neslihan KABAKÇI³,
Sedat ÇÖLOĞLU¹, Selçuk BILGI¹

Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹ Patoloji, ² Ortopedi ve ³ Radyoloji Anabilim Dalları, İstanbul

ÖZET

Miksomalar en sık kalpte izlenir ancak, daha az oranda ciltaltı, aponörotik doku, kemik, genitoüriner sistem ve deri gibi diğer dokularda da görülebilir. Kalp dışı yumuşak dokulardan kökenli miksomalardan olan “çizgili kasların miksoması” görece enderdir. Olgumuz, sağ üst kolda zamanla oluşan sislik ve hareket kısıtlılığı yakınmasıyla başvuran 59 yaşında kadın hastadır. Fizik muayenesinde deltoid kas bölgesinde sislik ve palpasyonda ele gelen yumuşak kitle izlenmiştir. Magnetik rezonans anjiyografisinde deltoid kas içinde hiperintens, düzgün sınırlı; içerisinde hipointens septaların izlendiği kitle saptanmıştır. Makroskopik incelemesinde, 5.5x4x3 cm ölçülerinde, çevresinde kırmızı kas seçilebilen yumuşak doku parçasına kesit yapıldığında çevre kas dokusundan düzgün sınırla ayrılan 3.2x3x2.5 cm boyutlarda parlak beyaz renkte, jelatinöz alanlar içeren lezyon izlenmiştir. Mikroskopik incelemede, tümörün geniş mukoid alanlar içinde dar sitoplazmalı, hiperkromatik piknotik görünümlü çekirdekleri bulunan hücreler ve az sayıda histiyositi animsatan hücrelerden oluştuğu gözlenmiştir. Ender olarak görülen, pek çok benign ve malign miksoid neoplazmdan histopatolojik olarak ayırt edilmesi bazen çok güç olabilen, yumuşak dokunun ilginç benign tümörlerinden biri olan intramusküler miksoma olgusuna ait klinik, radyolojik, patolojik özellikler sunulmuş ve literatür esliğinde tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler: Intramusküler miksoma

Intramuscular Myxoma Of Deltoid Muscle

SUMMARY

Myxomas are most commonly seen in heart. However, it may occur less frequently in other tissues such as subcutaneous and aponeurotic tissues, bone, genitourinary tract and skin. Extracardiac myxomas such as intramuscular myxomas are very rare. A 59 year old female patient complained of swelling and pain in the right upper extremity was admitted. On physical examination a palpable, soft mass was detected in the right deltoid muscle. On magnetic resonance angiography a hyper-intense, nodular, well circumscribed mass with hypointense septa was detected. The lesion was removed completely. On gross examination the specimen was measured 5.5x4x3 cm with surrounding striated muscle tissue. On cut section of the specimen a well circumscribed, gelatinous, glittering, white colored mass measuring 3.2x3x2.5 cm was found. On histological examination, the tumor was composed of small cells with scant cytoplasm and hyperchromatic, pyknotic nuclei and small number of histiocytic cells within wide myxoid areas. In this report a rare case of intramuscular myxoma which should be differentiated from many benign and malignant myxoid neoplasms of soft tissues was presented and discussed in clinical, radiological and pathological aspects.

Key words: Intramuscular myxoma.

GİRİŞ

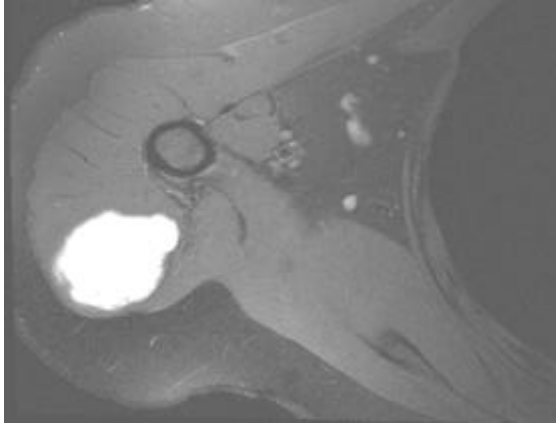
Miksoma terimi ilk olarak Virchow tarafından literatüre kazandırılmış olup umbilikal kordun histolojisine benzer bir yapı olarak tarif edilmiştir. Miksomanın tanimsal tanımı ise ilk

olarak Stout tarafından “miksomal, miksoid stroma içinde bulunan indifferansiye yıldızsi / satellit hücrelerden oluşan gerçek mezenkimal neoplazmdir” şeklinde ifade edilmiştir (1). Miksomalar en sık kalpte izlenir ancak, daha az oranda ciltaltı, aponörotik doku, kemik,

genitouriner sistem ve deri gibi diğer dokularda da görülebilir (2-7). Kalp disiyumusak dokulardan köken alan miksomalardan olan çizgili kasların miksoması daha enderdir (2-7). Bu makalede deltoid kas yerleşimli bir intramusküler miksoma olgusu radyolojik ve klinikopatolojik veriler eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

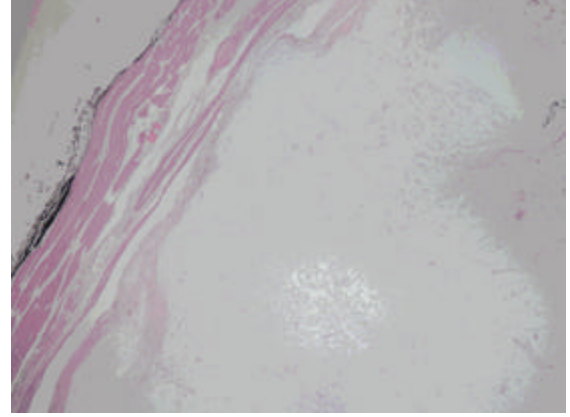
Olgumuz sağ üst kolda zamanla oluşan sislik ve hareket kısıtlılığı yakınmasıyla başvuran 59 yaşında kadın hastadır. Fizik muayenesinde deltoid kas bölgesinde siskinlik ve palpasyonda ele gelen yumusak kitle dikkati çekmiştir. Hastanın laboratuvar testlerinde tam kan sayımı ve serum biyokimyasal değerleri normal sınırlarda bulunmuştur. Yapılan magnetik rezonans anjiografisinde deltoid kas içinde posterior kesimde hiperintens, lobüle, düzgün sınırlı, içerisinde hipointens septalar da izlenen kitlesel lezyon saptanmıştır (Resim 1).



Resim 1. Magnetik rezonans görüntüleri. Yağ baskılı; T2 ağırlıklı; aksiyal kesitte deltoid kas posterior kesimde hiperintens, lobüle konturlu, düzgün sınırlı; içerisinde hipointens septalar da izlenen kitlesel lezyon mevcuttur.

Komsu kemiklerde herhangi bir lezyon saptanmamıştır. Eksize edilen lezyonun makroskopik incelemesinde, 5.5x4x3 cm ölçülerinde, çevresinde yer yer kırmızı kas dokusu seçilebilen yumusak doku parçası

izlenmiştir. Kesit yapıldığında çevre kas dokusundan düzgün bir sınırla ayrılan 3.2x3x2.5 cm boyutlarda parlak beyaz renkte, jelatinöz alanlar içeren kitle saptanmıştır (Resim 2).



Resim 2. Miksoma; geniş mukoid alanlar içinde ince gevsek bir retikülün ağı ve dar sitoplazmalı, hiperkromatik piknotik görünümlü nükleusları bulunan neoplastik hücreler ve çevresindeki lezyonu sınırlayıcı çizgili kas dokusu (x40, H&E).

Mikroskopik incelemede, tümör geniş mukoid alanlar içinde ince gevsek bir retikülün ağı ve dar sitoplazmalı, hiperkromatik piknotik görünümlü nükleusları bulunan hücreler ve az sayıda histiyositi animsatan hücrelerden oluşmaktadır. Anormal mitoz saptanmamıştır. Neoplazmin içinde damarsal yapı mevcut değildir. Lezyonun periferinde rabdomyoblastik hücreleri animsatan rezidü atrofik kas lifleri dikkati çekmiştir. Miksoid matriks PAS ve Alcian mavisi ile pozitif boyanma göstermiştir. İmmünohistokimyasal çalışmada ise tümör hücreleri vimentin ve CD-34 ile pozitif, SMA ile seyrek pozitif, S-100 ile negatiftir. CD-68 ile histiyosit benzeri hücreler pozitif, tümör hücreleri ise negatif bulunmuştur. Bu bulgularla olguya intramusküler miksoma tanısı verilmiştir.

TARTISMA

Miksomalarda yumusak dokunun anormal miktarda mukopolisakkarid üreten fibroblastlarından köken alan benign lezyonlarındandır.

Intramusküler miksomalar sırasıyla bacak, kalça, omuz ve üst ekstremitelerin büyük kaslarında izlenir. Çocukluk çağında enderdir. Genellikle 50-70 yaş arası erişkinlerde ve kadınlarda erkeklere oranla daha sık izlenir. Klinik olarak sıklıkla tek, yavaş büyüyen, agrisiz kas içi kitle şeklinde temsil edilir. Olguların %5'ten az bir kısmında multipl olabilir. Multipl miksomasi olan olgularda komsu kemikte fibröz displazi de eşlik ediyorsa, bu birliktelik Mazabraud Sendromu olarak adlandırılır (2,5). Olgumuzda izlenen miksoma tektir ve radyolojik olarak kemik taramasında herhangi bir lezyon saptanmamıştır.

Intramusküler miksomaların klinik ön tanıları magnetik rezonans (MR) görüntüleme ile verilir. MR'da iyi sınırlı, kas içi yerleşimli T1-ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens görünümde lezyonlar olduğu belirtilmektedir (7).

Makroskopik olarak kas içi yerleşimli miksomalar genellikle yuvarlak ve yanıtıcı şekilde iyi sınırlı gibi görünseler de mikroskopik olarak kötü sınırlı ve infiltratif görünüme sahiptirler. Genellikle sınırlarını çevre kas dokusu ve fasyalar oluşturur (2). Boyutları 1cm'den küçük olabileceği gibi 15 cm'den büyük çaplara da ulaşabilir (4).

Mikroskopik olarak küçük büyütmede oldukça hiposellüler bir görünümü vardır. Büyük büyütmede olgumuzda da izlendiği gibi ya seyrek kapiller damar içermeleri ya da hiç vasküler yapı içermemeleri; mitoz, nekroz ve hücrel pleomorfizmin bulunmaması tanı açısından önemli bulgulardandır (2-4). Miksomalarda miksoid matriks içinde az sayıda müsifaj niteliğinde CD-68 pozitif histiyositler bulunabildiği belirtilmektedir (4). Bu özellikteki histiyositler olgumuzda da mevcuttur.

Intramusküler miksomaların ayırıcı tanısında yumusak dokunun reaktif proliferatif lezyonları, pek çok benign ve malign miksoid neoplaziler yer almaktadır (2-4,8). Intramusküler miksomaları yumusak dokunun

reaktif proliferatif lezyonlardan olan nodüler fasiitten, benign neoplazilerden olan miksoid nörofibrom, nörotekom, miksolipom ve miksocondromdan ayırtmak bazen çok güçtür. Daha önemlisi yumusak dokunun malign neoplazilerden olan düşük dereceli malign fibröz histiyositom, miksoid liposarkom, kemik dişi miksoid kondrosarkom ve düşük dereceli fibromiksoid sarkomdan ayırt etmek de güç olabilir.

Nodüler fasiitler genellikle cilt altı fasyalarda yerleşim gösterir ancak az sayıda olguda intramusküler yerleşimli olabilecekleri belirtilmiştir (8). Nodüler fasiitler miksoid matriks içerirler ancak, miksomalara göre daha iyi sınırlı ve hücreden zengin lezyonlardır. Nodüler fasiitler kısa fasikül ve düzensiz demetlerden oluşan pleomorfik, siskin fibroblast ve miyofibroblastik hücrelerden oluşmaları, hafif lenfositik infiltrasyon ve eritrosit ekstrasvazasyon alanları içermeleri ve çok sayıda mitoz sergilemeleri ile intramusküler miksomalardan farklılık gösterirler (8).

Nörofibromların genellikle dermal veya cilt altı dokuda yerleşim göstermeleri sayesinde intramusküler miksomalardan ayırt edilebilmesi kolaydır, fakat zengin miksoid stroma içeren nörofibromlar genellikle daha derin bölgelerde ve ekstremitelerde yerleşim gösterme eğilimindedirler. Bu tip nörofibromlarda histolojik olarak lezyon içinde sinir liflerinin veya aksonların seçilebilmesi ve immünohistokimyasal olarak S-100 pozitifli-ginin bulunması ile intramusküler miksomalardan farklılık gösterirler (2-4, 8).

Olgumuzda da gözleendiği gibi intramusküler miksomalar atipi, pleomorfizm göstermemeleri ve damardan fakir olmaları ile basta düşük dereceli miksofibrosarkom olmak üzere, malign miksoid neoplazilerden ayırt edilebilirler. Intramusküler miksomalar, immünohistokimyasal olarak S-100 ile negatif boyanmaları ile miksoid kondrosarkomdan ve miksoid değişiklikler gösteren malign periferik sinir kilifi tümörlerinden; adiposit içermeme-

leri ile miksoid lipomlardan ve lipoblast içermemeleri ile miksoid liposarkomdan ayırdedilebilirler (2-4, 8).

Ender olarak bazı miksomaların hücreden zengin olabileceği, kollajenöz bir stroma ve belirgin vasküler yapılar içerebileceği bildirilmiştir (4). Bu tip miksomaların “sellüler miksoma” olarak sınıflandırılması gerektiği ve hücresel atipi ya da nükleer hiperkromazi sergilememeleri göz önünde bulundurularak düşük dereceli fibromiksoid sarkomdan ayırt edilmesi gerektiği belirtilmektedir (4). Bazı klinik gözlemlerde sellüler miksomaların cerrahi rezeksiyon sonrasında yaklaşık %50 oranında tekrarlayabileceği saptanmıştır (4). Sellüler olmayan miksomaların genellikle total cerrahi rezeksiyon sonrasında nüks etmedikleri belirtilmiştir (4). Olgumuzda izlenen intramusküler miksoma sellüler değildir. Lezyonun tamamı çevre kas dokusuyla birlikte çıkarılmıştır. Tamamının çıkarılmış olması, cerrahi sınırlarında lezyon mevcut olmaması ve histolojik bakımdan sellüler olmaması nedeniyle olgumuzda nüks beklenmemektedir. Hastamız ameliyat sonrası 10. ayındadır ve bu süre içinde klinik takibinde nüks saptanmamıştır. Baska herhangi bir yakınması olmamıştır.

Yazisma Adresi:

*Yrd. Doç. Dr. A. Isin DOĞAN EKİCİ
Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji
AD. 26 Ağustos Yerleşimi 34755 Kayisdagi-
İSTANBUL
Tel: 0 216 5780612 Fax: 0 216 5780575
E-mail: isindogan@yahoo.com*

KAYNAKLAR:

1. Stout A: Myxoma: The tumor of primitive mesenchyme. *Ann Surg.* 127: 706-719, 1948.
2. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger Weiss's soft tissue tumors.* 4. ed.: Intramuscular myxoma. St Louis. Mosby Inc. pp: 1425-1436, 2001.
3. Nielson GP, O'Connell JX, Rosenberg AE: Intramuscular myxoma. A Clinicopathologic Study of 51 cases with emphasis on hypercellular and hypervascular variants. *Am J Surg Pathol.* 22: 1222-1227, 1998.
4. van Roggen JFG, Mc Menamin ME, Fletcher CDM: Cellular myxoma of soft tissue: a clinicopathologic study of 38 cases confirming indolent clinical behaviour. *Histopathol.* 39: 287-297, 2001.
5. Kabukçuoglu F, Kabukçuoglu Y, Yılmaz B, Erdem B, Evren I: Mazabraud's syndrome: Intramuscular myxoma associated with fibrous displasia. *Pathol Oncol Res.* 10: 121-123, 2004.
6. Murphey MD, McRae GA, Fanburg-Smith JC, Temple HT, Levine AM, Aboulaflia AJ: Imaging of soft tissue myxoma with emphasis on CT and MR and comparison of radiologic and pathologic findings. *Radiology.* 225: 215-224, 2002.
7. Luna A, Martinez S, Bossen E: Magnetic resonance imaging of intramuscular myxoma with histological comparison and a review of the literature. *Skeletal Radiol.* 34: 19-28, 2005.
8. Holloway P, Ka E, Leader M: Myxoid tumors: A guide to the morphological and immunohistochemical assessment of soft tissue myxoid lesions encountered in general surgical pathology. *Curr Diagn Pathol.* 11: 411-425, 2005.