

# Ense Yerleşimli Bir Jüvenil Miyofibrom Olgusu

JUVENILE MYOFIBROMA OF THE NAPE

Canan ALDIRMAZ AĞARTAN<sup>1</sup>, Ayşe KAVAK<sup>2</sup>, Nil ÜSTÜNDAĞ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi Düzce Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı

<sup>3</sup>Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

### Canan ALDIRMAZ AĞARTAN

Abant İzzet Baysal Üniversitesi

Düzce Tıp Fakültesi

Çocuk Cerrahisi AD

81620 Konuralp / DÜZCE

Tel: 0532 313 47 22

Faks: (380)5414486

e-posta: [cananagartan@hotmail.com](mailto:cananagartan@hotmail.com)  
[agartanc@lycos.com](mailto:agartanc@lycos.com)

### ÖZET

Kemik ve iç organlar gibi lokalizasyonları dışında, en sık deri ve deri altı yerleşimi olan miyofibromlar, çocuk yaş grubunda daha sık görülür. Sunulan hastada, geç çocukluk döneminde ortaya çıkan, ense orta hatta yakın yerleşimli subkutan kitlenin total eksizyonu sonrasında histopatolojik bulguları miyofibromla uyumlu bulundu. Rastlantısal olarak orta hatta yakın yerleşimi, bu hastada farklı ayırıcı tanılarının da düşünülmesini gerektirdi.

**Anahtar sözcükler:** Miyofibrom, ense, subkutan

### SUMMARY

Cutaneous and subcutaneous myofibromas except bone and visceral lesions are more frequently seen in the pediatric age group. In the presented case, a subcutaneous nodule was detected close to the midline of the nape. Total excision was performed and the nodule found to be consistent with myofibroma histopathologically. Several other pathologies were considered in differential diagnoses due to midline location of the lesion.

**Key words:** Myofibroma, nape, subcutaneous

Miyofibrom, miyofibroblastların bağ ve destek dokusundaki proliferasyonu ile karakterize selim bir tümördür. Genellikle konjenital olup, baş-boyun lokalizasyonu sık görülür (1). Burada, ense yerleşimli edinsel bir miyofibrom olgusu sunulmuştur.

### OLGU

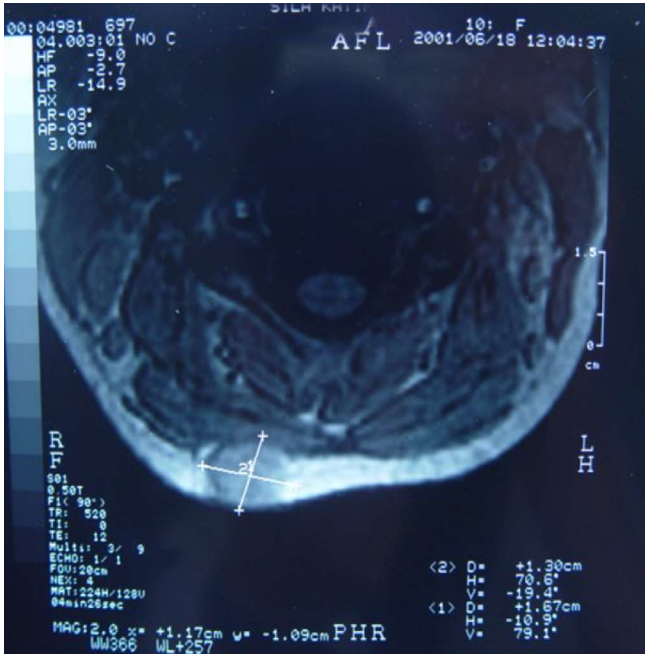
Onbir yaşında kız çocuğu, polikliniğimize ensede yaklaşık 1,5 ay önce fark edilen ve giderek büyüyen bir şişlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede, ensede orta hatta yakın, 1x1,5 cm boyutunda kısmen hareketli, elastik kıvamlı subkutan nodül dışında özellik yoktu. Lenfadenopati saptanmadı. Ailede benzer lezyon anamnezi yoktu, motor ve zeka gelişiminde anomali gözlenmedi.

Ultrasonografik incelemede solid, kistik yapı içermeyen, sınırları çevre dokudan ayırt edilemeyen lezyon saptandı. Manyetik Rezonans incelemede (MR) C2-3 düzeyinde orta hat sağda deri deri altında çevre dokulardan sınırları net olarak ayrılabilen, nöral elemanlarla ilişkisi saptanmayan 1,2x1,4 cm boyutlarında kitle saptandı (Resim).

Kitle, lokal anestezi ve sedasyon ile etraf yağ dokusunu da içerecek şekilde geniş eksize edildi. Patolojik incelemede makroskopik olarak 1,5x1,5x1 cm ölçülerinde kapsülsüz kesit yüzeyinde çevre yağ dokusu içine uzanan beyaz-gri renkli, elastik kıvamda lezyon izlendi. Mikroskopik incelemede miyofibroblastik hücrelerden oluşan kısa bandlar ve fasiküller görüldü. Bu hücrelerde hafif pleomorfizm, mitoz (normal mitoz 10 /10 büyük büyütme alanı) ve nekroz izlendi. Tümöral hücrelerde immu-

nohistokimyasal olarak Vimentin (+), SMA (+), S-100 (-), CD34 (-) boyanma görüldü. Histopatolojik, immuno-histokimyasal ve klinik bulgularla soliter miyofibrom tanısı kondu.

Hastanın postoperatif 1. yıl takibinde rekürrens saptanmadı.



Resim: MR incelemesinde bulunan solid, kistik yapı içermeyen, sınırları çevre dokudan ayırt edilemeyen lezyon

## TARTIŞMA

Miyofibromatozis, genellikle konjenital, bazen iç organ ve kemik tutulumu ile seyreden mutipl mezenkimal tümörler ile karakterize bir tablodur. Miyofibrom ise, histopatolojik olarak aynı özellikleri taşıyan, ancak soliter ve genellikle baş-boyun bölgesinde, deri-derialtı bölge yerleşimli selim tümörlerdir (1-3).

Baş-boyun yerleşimi nedeni ile bu tümörler, birçok selim ya da malign antite ile karışabilir. Sunulan hastada saptanan subkutan kitlenin en önemli özelliklerinden biri orta hat üzerine yerleşmiş olması idi. Bu durum, spina bifida cystica ve meningosel gibi hastalıkları da ayırıcı tanıda düşündürmekle birlikte, geç çocukluk döneminde

ortaya çıkması, çocuğun sağlıklı olup ek bir nörolojik probleminin bulunmaması klinik ayırımı sağladı. Yine de, nöral doku başta olmak üzere, lezyonun çevre doku ile ilişkisinin saptanması, bu hastalarda MR incelemesinin önemini ortaya çıkarmaktadır. Biz de, MR ile kitlenin sınırlı yapısını gözledikten sonra total eksizyon tedavi seçeneğini uyguladık.

Miyofibromlar %36 oranında baş-boyun bölgesinde lokalizedir (4). Temporal kemik yerleşimi de görülmekle birlikte, çoğu deri ve subkutan dokuda sınırlı olup, hızlı büyüme gösterir (5). Bu hızlı büyümenin östrojen ile ilgili olduğu ileri sürülmüştür. Etyolojide ayrıca travma, endokrin ve gebelik gibi faktörlerin de rolü düşünülmektedir (1,3). Hastamızda travma anamnezi yoktu. Ancak östrojen etkisi açısından düşünüldüğünde, prepubertal dönemde olması ilgi çekici idi. Yine de, miyofibromların yenidoğandan erişkin döneme kadar her yaşta görülebilmesi, her iki cinsiyette de ortaya çıkması, etyolojideki östrojen faktörünü şüpheye düşürmektedir.

Miyofibromlarda histopatoloji, tanı koydurucudur. Malign bir çok tanı ile histopatolojik benzerliklerinin olması dikkatli bir klinikopatolojik korelasyonu gerektirir (1,6). Olgumuzda kitlenin mikroskopik incelemesinde mitozun yüksek olması ve nekrozun bulunması nedeniyle noduler fassit, fibrohistiositik tümörler (malign fibroz histiositom, "intermediate" malignensi gösteren fibrohistiositik tümörler), nöral tümörler (düşük evreli periferik sinir kılıfı tümörü), infantil hemangioperistoma gibi malign, agresif tümörlerden benign uca kadar değişen birçok tümör grubu ayırıcı tanıya alındı (7). Tümöral hücrelerin myofibroblastlardan oluştuğunun mikroskopik ve immunohistokimyasal olarak gösterilmesi (Vimentin ve SMA ile pozitif, S-100 ve CD34 ile negatif boyanması), klinik olarak küçük yaş ense yerleşimi ve radyolojik olarak soliter lezyon olması bizi soliter miyofibrom tanısına götürdü.

Miyofibromda önerilen tedavi şekli, hastamızda uyguladığımız total cerrahi eksizyondur (1-3,6). Radyoterapi (RT), kemoterapi (KT) ve kortikosteroidler ile tedaviler de bildirilmiştir, fakat etkinlikleri belirsizdir (6). Ancak, histopatolojik mitotik figürler ve nekroz gibi, malignitelerde de görülen özellikler dışında, bazen spontan gerileyebilen seyri dikkate alındığında ve KT, RT uygulamalarının geç

dönemde görülebilen ikincil kanserlere zemin hazırlayabildiği düşünüldüğünde, biz de hastamıza cerrahi eksizyon uyguladık (1,8). Birinci yıl takibinde rekürrens gözlemedik. Oysa bu hastalarda %10-31 oranında post-operatif lokal rekürrenslerin de gözlenebileceği unutulmalıdır (1,6).

Miyofibrom subkutan yerleşimi nedeniyle birçok hastalıkla karışabilen bir antitedir. Sunulan olguda kitlenin rastlantısal olarak orta hatta yakın yerleşimi yeni ayırıcı tanıların eklenmesine neden oldu. Baş-boyun yerleşiminin daha sık olması nedeniyle birçok daldaki hekimin karşılaşabileceği bu tablonun, çocuk yaş grubunda daha sık ortaya çıkması nedeniyle hastalığın çocuk cerrahlarının dağarcığında olmasının ayırıcı tanısı açısından önemli olduğu unutulmamalıdır.

### KAYNAKLAR

1. The Maxillofacial Center for Diagnostics & Research. Bond's Book of Oral Diseases, 4th Edition. Available from:  
<http://www.Maxillofacialcenter.com/BondBook/softtissue/softtissue.htm>
2. Sanchez-Marin LA, Prado-Calleros H, Bross-Soriano D,

- Arrietta\_Gomez J, Recinos-Carrera EG. Juvenile myofibroma of the neck. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2005; 133: 642.
3. Kassenoff TL, Tabae A, Kacker A. Myofibroma of the cheek: a case report. *Ear Nose Throat J* 2004; 83: 404-407.
4. Chun EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981;15: 48:1807-1818.
5. Bodkin PA, Choksey MS, Fagan J. Solitary calvarial myofibroma presenting in adolescence. *Br J Neurosurg* 2005; 19: 420-424.
6. Beck JC, Devaney KO, Weatherly RA, Koopmann CF Jr, Lesperance MM. Pediatric myofibromatosis of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125: 39-44.
7. Foss RD, Ellis GL. Myofibromas and myofibromatosis of the oral region: A clinicopathologic analysis of 79 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 89: 57-65.
8. Aldırmaz Ağartan C, Olguner M. Çocukluk yaş grubunda görülen ikincil malignensiler. *Gaziantep Devlet Hastanesi Anadolu Tıp Dergisi* 2002; 4:129-132.