

İnfanıl myofibrom: olgu sunumu

Infantile myofibroma: a case report

Zeynep Betül Erdem¹, Özben Yalçın¹, Ayşe Tülay Sayılğan¹
¹SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji, İstanbul, Türkiye

İletişim: Zeynep Betül Erdem
 SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji, İstanbul,
 Türkiye
 e-mail: zberdem@gmail.com

ÖZET

İnfanıl miyofibrom (IM), miyofibroblastların benign proliferasyonu ile karakterize mezenkimal bir bozukluktur. Genel popülasyonda nadir görülse de, çocukluk çağıının en sık görülen fibroblastik tümördür (%20-%25). Üç tipi tanımlanmıştır: soliter IM, visseral tutulum olmaksızın multisentrik IM, visseral tutulumun görüldüğü IM. Morfolojik özellikler her üç formda da aynıdır fakat visseral tutulumun görüldüğü formda morbidite ve mortalite oranı yüksektir, prognoz kötüdür. Nadir rastlanan ve maligniteler ile karışabilen bu antiteyi, bir olgu ve literatür bilgileri eşliğinde sunduk.

Anahtar kelimeler: immünohistokimya, infanıl myofibrom, yumuşak doku neoplazileri

SUMMARY

Infantile myofibroma (IM) is a mesenchymal disorder characterized by benign proliferation of myofibroblasts. Although rare, it is one of the most common fibroblastic tumors of the infancy and childhood. There are three forms defined: solitary IM, multicentric IM without visceral involvement, and IM with visceral involvement. There are no histopathologic differences inbetween these forms but visceral involvement is associated with high morbidity and mortality. We report a rare case of infantile myofibroma which can be mistaken as malignancy.

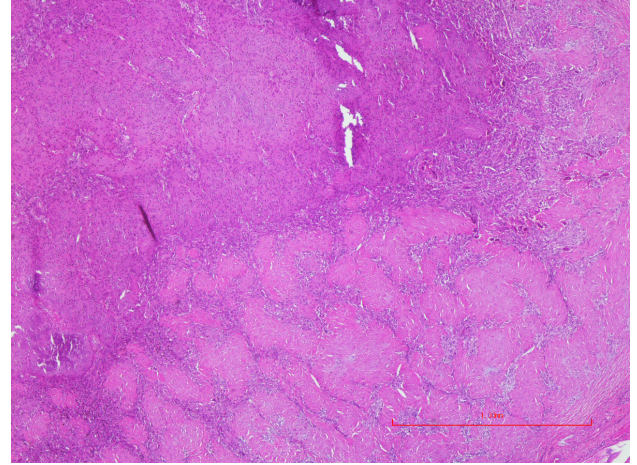
Keywords: immunohistochemistry, infantile myofibroma, soft tissue neoplasms

GİRİŞ

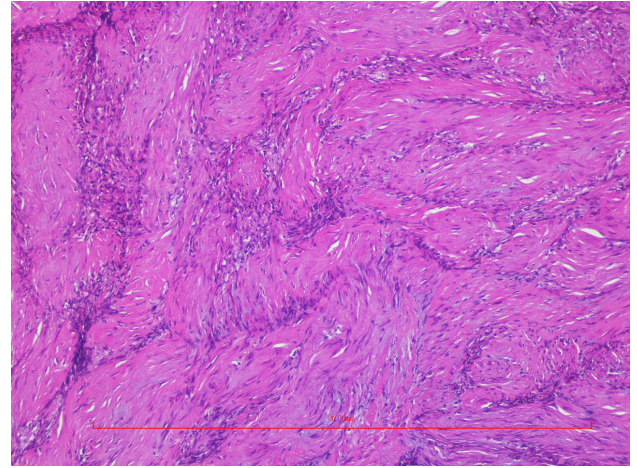
İnfanıl miyofibrom (IM), miyofibroblastların benign proliferasyonu ile karakterize mezenkimal bir bozukluktur. Genel popülasyonda nadir görülse de, çocukluk çağıının en sık görülen fibroblastik tümörüdür (%20-%25). Myofibromatozis ilk olarak 1951 yılında Williams ve Schrum tarafından tanımlanmıştır (1). 3 yıl sonra Stout bu antiteyi konjenital jeneralize fibromatozis olarak isimlendirmiştir (2). 1965 yılında Kauffman ve Stout konjenital fibromatozis olgularını 2 kategoriye ayırmıştır; cilt, subkutan doku, iskelet kası ve kemiğe sınırlı lezyonlarla karakterize, iyi prognozlu multiple form ve viseral lezyonlar (iç organ tutulumu) ile karakterize, kötü prognozlu jeneralize form. Lezyonu oluşturan hücrelerin miyofibroblastik doğasının fark edilmesinin ardından Chung ve Enzinger tarafından infanıl miyofibromatozis adı verilmiştir (3). Lezyonların tek veya çoklu olmasına göre miyofibrom ve miyofibromatozis terimleri kullanılmaktadır.

OLGU

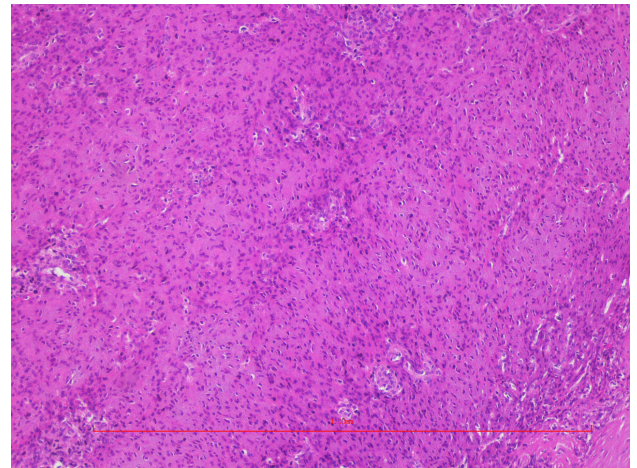
Üç yaşında kadın hasta, uzun zamandır olduğu belirtilen boyunda ele gelen şişlik nedeniyle annesi tarafından SBÜ Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniğine getirildi. Yapılan fizik muayenede sol posterior servikal zincir yerleşimli, immobil nodül palpe edildi, bunun haricinde fizik muayenede özellik izlenmedi. Lezyon üzerindeki ciltte özellik görülmedi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde de özellik saptanmayan hasta lenfadenopati (lenfoma/enflamatuvar süreçler), kasa yapışıklık gösteren kitle (yumuşak doku kitlesi) öntanılılarıyla kitle eksizyonu yapılmak üzere Çocuk Cerrahisi kliniğine yönlendirildi. Makroskopik incelemede kapsül yapısı izlenmeyen 1,2 cm çaplı kesit yüzü krem-beyaz renkli homojen görünümde nodüler oluşum görüldü. Histopatolojik incelemede; yer yer hiyalinize olan whorl yapıları, yer yer kısa demetler halinde uniform işi hücre proliferasyonu, dev hücreler ve periferde eritrosit ekstrasvasyonu izlendi (Şekil 1, Şekil 2, Şekil 3). Neoplastik hücrelerde çok seyrek mitoz saptandı, nekroz görülmedi (Şekil 4). İmmunohistokimyasal çalışmada işi hücrelerin düz kas aktin pozitif (Şekil 5), vimentin pozitif (Şekil 6), desmin negatif, pansitokeratin negatif, CD31 negatif, CD34 negatif, S100 negatif olduğu görüldü. Bu bulgularla işi hücrelerin miyofibroblastik natürde olduğu kesinleştirildi. Olguya infanıl miyofibrom tanısı konuldu ve lezyonların multipl olabileceği, sistemik inceleme yapılması önerilerek raporlandı.



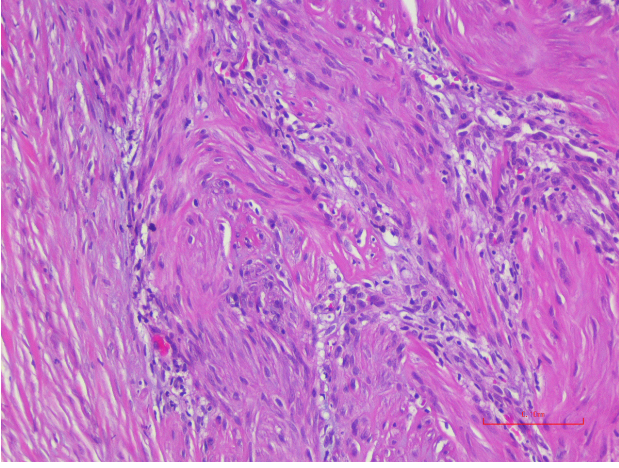
Şekil 1: Hemotoksilen&Eozin, x40



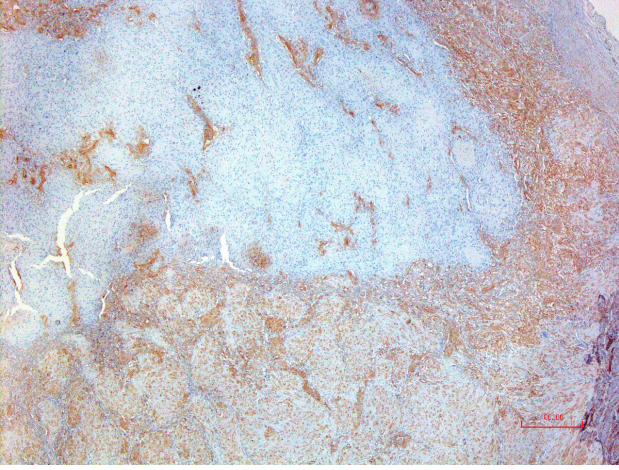
Şekil 2: Hemotoksilen&Eozin, x100



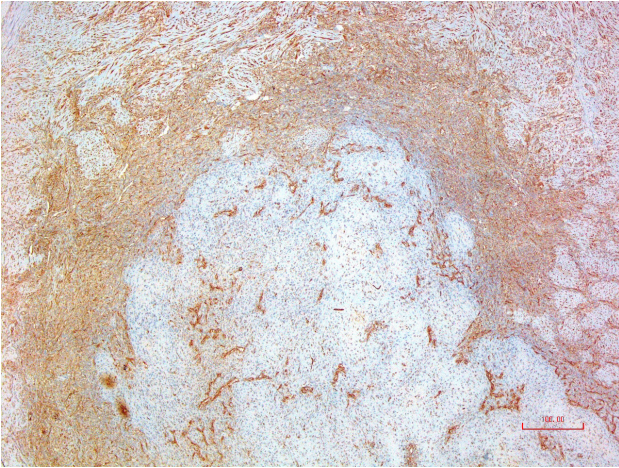
Şekil 3: Hemotoksilen&Eozin, x100



Şekil 4: Hemotoksilen&Eozin, x200



Şekil 5: Düz aktin, x40



Şekil 6: Vimentin, x40

TARTIŞMA

İnfanıl myofibrom genellikle 5 yařın altında, kutanöz/ subkutanöz yerleřimli, 3 cm'den küçük boyutta soliter nodül olarak prezente olur. Olguların %40-60'ı bař boyun bölgesi yerleřimlidir, daha az olarak gövde ve ekstremitelerde görülür. Kemik, beyin, dura, karaciğer, intestinal sistem, akciğer ve testis yerleřimli olgularda bildirilmiřtir.

Üç tipi tanımlanmıřtır: soliter IM, visseral tutulum olmaksızın multisentrik IM, visseral tutulumun görüldüğü IM. Morfolojik özellikler her üç formda da aynıdır. Visseral tutulumun gözlemlendiği olgularda intravasküler myofibromlar sonucunda venöz oklüzyon geliřebildiği, kitle etkisine baėlı bası bulgularının olduėu bildirilmiřtir. Bu nedenle visseral tutulumun görüldüğü formda morbidite ve mortalite oranı yüksektir, prognoz kötüdür (4). En sık tutulan visseral bölge gastrointestinal sistem olup en kötü prognoz pulmoner tutulumda görülmektedir. Bazı olgular daha selülerdir, artmıř mitotik aktivite, nekroz eřlik edebilir ve bu durumları yumuřak doku sarkomu ile ayırt etmek zorlařabilir.

Olgumuzda yüksek mitotik etkinlik veya nekroz saptanmamıřtır. Lezyonun tek olması nedeniyle infanıl miyofibrom ile uyumludur. Hastanın ayrıntılı muayenesinde de ek lezyona rastlanmamıřtır. Bu form iyi prognoz göstermektedir.

Literatürde soliter lezyonlarda spontan regresyon olabildiği bildirilmektedir. Tümör regresyonunun ya da geliřiminin mekanizması net bilinmemekle birlikte her iki mekanizmanın da anjiogenik stimölasyon ve regresyon ile iliřkili olduėu, bFGF (Basic Fibroblast Growth Factor) tarafından tetiklendiği düşünölmektedir (5). bFGF endotel ve düz kas hücrelerinde aralarında bulunduėu birçok hücre tarafından üretilen anjiogenik faktördür ve tümör proliferasyonunda rol aldıėı bilinmektedir (5). Multiple lezyonların görüldüğü ve morbidite/mortalite oranının yüksek olduėu formda antianjiogenik faktörlerin kullanılması bir tedavi seėeneėidir.

Klinik olarak benzerlik gösteren fakat prognoz ve tedavi seėeneklerifarklılık gösteren çok sayıda fibromatöz durum vardır (6). Ayırıcı tanıya nörofibromatozis, fibrosarkom, leiomyom/leiomyosarkom, hemanjiyoperisitom, nodüler fasiit, miyofibromblastom ve fibröz histiyositom girebilmektedir. Bu lezyonların birbirinden ayırımında morfolojik inceleme çok önemlidir.

IM'da histolojik tanı periferde iğsi hücrelerin oluşturduėu fasiküler patern ve merkezde yuvarlak hücrelerin görüldüğü hemanjiyoperisitoma benzeri patern olmak üzere 2 ayrı komponentin gösterilmesi ile konur. İğsi hücreler ultrastrüktürel ve immunohistokimyasal olarak miyofibroblast özelliklerini taşıır; vimentin ve

düz kas aktin ile pozitif, desmin ile negatiftirler (6). Nörofibromatozis olgularında neoplastik hücrelerde S100 ekspresyonu görülürken IM'da görülmez. Fibröz histiyositomda aktin ekspresyonu görülebilir fakat IM'da olduğu gibi diffüz değil, fokal ve zayıftır. İnfantil miyofibrom seyrek görülen, bazı durumlarda sarkomlar ile karışabilen bir çocukluk çağı tümörüdür. Tedavi seçeneklerindeki ve hastalık seyrindeki farklardan dolayı doğru tanıya ulaşmak önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. In: 6th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2014:257-263.
2. Stout AP. Juvenile fibromatoses. Cancer. 1954;7(5):953-978.
3. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. Cancer. 1981;48(8):1807-1818.
4. Larralde M, Ferrari B, Martinez JP, Fernández Barbieri MA, Méndez JH, Casas J. Infantile myofibromatosis. An Bras Dermatol. 2017;92(6):854-857.
5. Blanc JF, Dosquet C, Sanyas P, Taieb A, Labarthe MP, Leaute-Labreze C. Self-Healing Generalized Infantile Myofibromatosis with Elevated Urinary bFGF. Pediatr Dermatol. 2003;18(4):305-307.
6. Netscher DT, Eladoumikhachi F, Popek EJ. Infantile myofibromatosis: Case report of a solitary hand lesion with emphasis on differential diagnosis and management. Ann Plast Surg. 2001;46(1):62-67.