

İki infantil myofibromatozis olgusu: Multipl iç organ tutulumu, soliter yumuşak doku kitlesi

Memduh DURSUN (*), Ensar YEKELER (**), Hüseyin KILINÇASLAN (***), Abdülkadir TEPELER (***), Fikri DEMİR (****), Mehtap TUNACI (*****), Gülden ACUNAŞ (*****)

SUMMARY

Two cases of Infantile myofibromatosis: Multiple visceral involvement and a solitary soft tissue mass

Infantile myofibromatosis is a rare myofibroblastic tumor in which soft tissue, bone and rarely visceral involvement can be seen. It is usually a solitary tumor, however, multicentric involvement may also be present. The cases with solitary or multiple lesions but no visceral involvement have good prognosis and spontaneous regression can often be seen. Nevertheless, multicentric visceral tumors are associated with high mortality.

In this report, imaging findings of a case of infantile myofibromatosis with liver and both adrenal glands involvement; and another case with involvement of posterior thoracic and servical region muscles are presented.

Key words: Infantile myofibromatosis, visceral and muscle involvement

Anahtar kelimeler: Infantil myofibromatozis, iç organ ve kas tutulumu

Çocukluk çağı fibroblastik-myofibroblastik tümörleri (fibromatozis) yumuşak doku tümörlerinin % 12'sini oluştururlar. Hematojen, nöral ve rabdomiyomatöz tümörlerden sonra 4. sıklıktadır (1). Fibromatozis, rölatif olarak yaygın fibromatozis kolliden, çok nadir görülen gingival fibromatozise kadar pek çok hastalığı içeren heterojen bir gruptur (2).

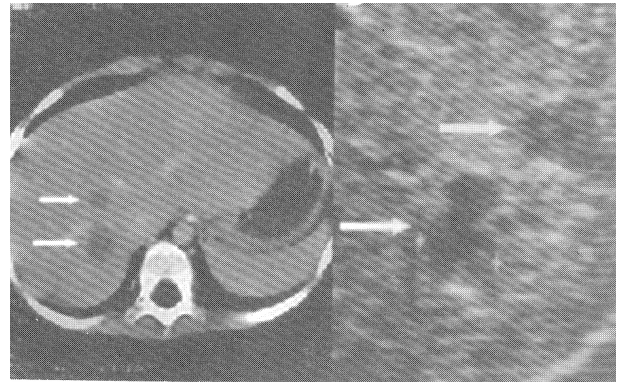
İnfantil myofibromatozis, cilt-cilt altı doku, kemik, kas ve iç organ tutulumu olan nadir bir hastalıktır. Genellikle erken çocukluk döneminde oluşur ve infantlarda en sık görülen fibröz tümördür (2,3). İç organ tutulumu olmayan, soliter veya multipl lezyonu olan olgu-

larda prognoz iyidir ve genellikle spontan regresyon görülür. Ancak multisentrik iç organ tutulumu olan olgularda mortalite oranı çok yüksektir (4).

OLGU SUNUMU

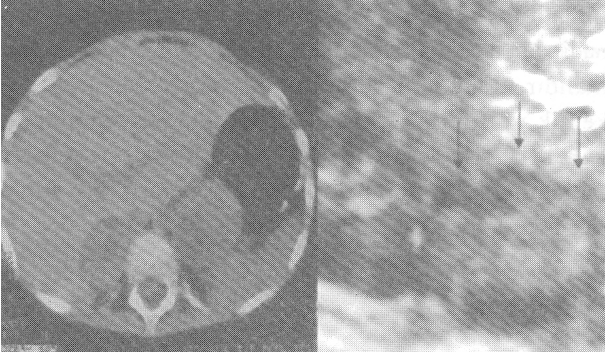
Olgu 1: Nefrotik sendrom nedeni ile takip edilen 5 yaşında kız hasta karın ağrısı şikayeti ile acil kliniğine başvuruyor. Ultrasonografi (US) ve ardından bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikleri yapıldı. Yapılan US ve BT tetkiklerinde, karaciğer 7. ve 8. segmentte 1 ve 1.5 cm çaplarında iki adet, sağ sürrenal glandda 3x4x5 cm ve sol sürrenal gland lojunda en büyüğü 5 cm çapında üç adet lezyon saptandı (Resim 1 A-B-C). Ayrıca mezenterik alanda batın ön duvarına yakın komşulukta, vaskülaritesi artmış 2 cm çapında lenf nodu izlendi ve karın ağrısının öncelikle mezenterik adenite bağlı olduğu düşünüldü. Olguda karaciğer sağ lobda sekizinci segmentteki lezyondan US rehberliğinde biopsi yapıldı ve infantil myofibromatozis tanısı konuldu.

Olgu 2: Sağ posterior toraks duvarı ve posterior boyun bölgesinde son altı ayda oluşan ve zamanla büyüyen şişlik şikayeti olan 6 yaşında erkek hastaya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiki yapıldı. MRG tetkikinde, sağda



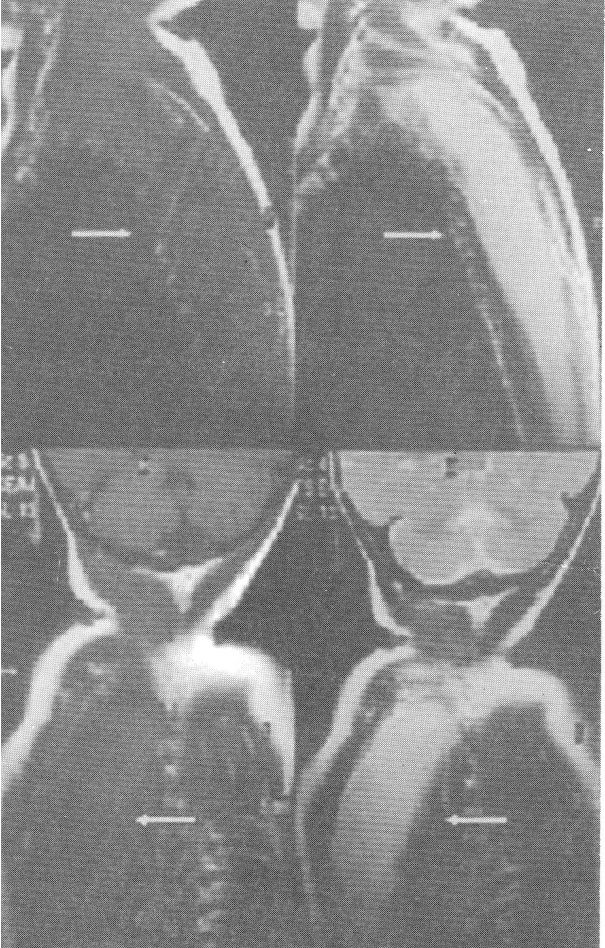
Resim 1A. BT ve US tetkiklerinde karaciğer 7. ve 8. segmentte solid lezyonlar izlenmekte (ok).

Bu bildiri 23. Ulusal radyoloji kongresinde poster bildiri olarak sunulmuştur., İ. Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, Asist. Dr.*; Radyoloji ABD, Uz. Dr.**; Çocuk Cerrahisi ABD, Asist. Dr.***; Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Asist. Dr.****; Radyoloji ABD, Doç. Dr.*****; Radyoloji ABD, Prof Dr.*****

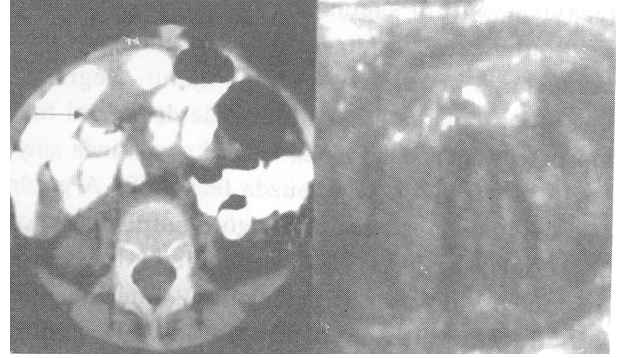


Resim 1B. BT tetkikinde her iki sürrenal glandda ve US'de sol sürrenal glandda solid lezyonlar izleniyor (ok).

torakal bölgede sırt kasları lokalizasyonlu, posterior boyun kaslarına uzanım gösteren T1A görüntülerde kasa göre hafif hiperintens, T2A görüntülerde ise kasa göre belirgin hiperintens sinyal özelliğinde, intravenöz kontrastlı incelemelerde



Resim 2. Sağda torakal bölgede sırt kasları lokalizasyonlu, posterior boyun kaslarına uzanım gösteren T1A görüntülerde kasa göre hafif hiperintens, T2A görüntülerde hiperintens solid kitle izlenmekte (ok).



Resim 1C. BT ve US tetkiklerinde patolojik boyutlu mezenterik lenf nodu görülmekte (ok).

homojen kontrast tutulumu gösteren solid infiltratif kitle saptandı (Resim 2). Tanımlanan lezyondan yapılan biopsi sonrasında infanil myofibromatozis tanısı konuldu.

TARTIŞMA

İnfanil myofibromatozis ilk kez 1954 yılında tanımlanmış ve konjenital generalize fibromatozis şeklinde isimlendirilmiştir (2). Wisewell ve ark olguları soliter veya multipl tutulumu olanlar şeklinde iki gruba ve iç organ tutulumunun varlığına göre de iki alt gruba ayırmışlardır. Bu çalışmada multipl tümörü olan olguların % 35'inde iç organ tutulumu ve bu olguların da % 75'inde mortalite saptanmıştır (1).

İnfanil myofibromatozisten ölüm sadece viseral tutulum (genellikle kardiovasküler veya gastrointestinal) sonucu olur. Soliter formda veya visseral tutulumu olmayan multipl formda prognoz çok iyidir, sıklıkla lezyonlarda spontan regresyon görülür. Lezyon fonksiyon bozukluğu yapıyorsa eksizyonu önerilir ve küratif sonuç sağlar. Rekürrens oranı düşüktür (% 10) ve genellikle re-eksizyon ile başarılı şekilde tedavi edilir (2,5). Kemoterapi ve radyoterapi rekürren, irrezektabl veya hızlı progresyon gösteren olgularda denenebilir (2). Multipl tümörü olan ilk olgumuzda visseral tutulum karaciğer ve her iki sürrenal glandda izlenmekteydi. Mezenterik adenit sonrası karın ağrısı nedeniyle yapılan US tetkikinde insidental olarak saptanan lezyonlar, karaciğer ve sürrenal glandda fonksiyonel bozukluğa neden olmamışlardı. İç organ tutulumu olan olgumuzda cerrahi eksizyon ile hasta tedavi edildi.

Yumuşak doku tutulumu olan olgularda lezyon lokalizasyonu ve büyüklüğünü saptamada; US, BT ve MRG tetkiklerinden yararlanılabilir. MRG lezyonun

tedaviye yanıtını saptamada değerli bilgiler verir. Lezyonlar T1 A sekanslarda hipointens ve T2 A sekanslarda hiperintens görünümündedir. Regresyon oluşan lezyonlarda T2 A incelemelerde santral fokal hiperintens alan ve lezyonun kalan kısımlarında sinyal kaybı izlenir (2,4,5). Olgumuzda lezyon T1 A görüntülerde hipointens ancak kasa göre hafif hiperintens sinyal intensitesinde, T2 A görüntülerde ise belirgin hiperintens sinyal özelliğindedir. Olgumuzun MRG bulguları infantil myofibromatozis ile uyumlu değerlendirildi.

Kemik lezyonları multipl tutulumu olan olguların % 60'ında bulunur. Radyolojik olarak kemik lezyonları hemen hemen karakteristiktir. Tubuler kemik metafizinde iyi sınırlı litik lezyonlar şeklinde görülür. İyileşme döneminde sklerotik sınır veya santral mineralizasyon görülür. Kemik lezyonlarının ayırıcı tanısı metastatik nöroblastoma, lenfanjiomatozis, Letterer Siwe hastalığı, familial non-osteojenik fibromata ve nörofibromatozisi içerir (4,5). Bizim iki olgumuzda da kemik tutulumuna rastlanmadı.

İnfanstil myofibromatozis geniş aktivite spektrumu olan nadir bir hastalıktır. Tanısı histopatolojik olarak konulmalıdır. Radyolojik değerlendirme akciğer grafisi ve kemik grafilerini içermelidir. Bulgu ve semptomlar gerektirdiği takdirde BT veya MRG tetkikleri kullanılmalı, visseral tutulum, lezyonların boyutu ve lokalizasyonu değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. **Eich FG ve ark:** Fibrous tumors in children: imaging features of a heterogenous group of disorders. *Pediatric Radiology* 28:500-509, 1998.
2. **Davies RS ve ark:** Infantile Myofibromatosis-a review. *The British Journal of Radiology* 67:619-623, 1994.
3. **Okamoto ve ark:** Solitary myofibromatosis of the skull. *European Radiology* 10:170-174, 2000.
4. **Soper JR ve ark:** Infantile myofibromatosis: a radiological review. *Pediatric Radiology* 23:189-194, 1993.
5. **Queralt JA, ve Poirier VC:** Solitary infantile myofibromatosis of the skull. *American Journal of Neuroradiology* 16:476-478, 1995.