

Çocukluk Çağının Saldırgan Baş-Boyun Tümörü: Agresif Fibromatozis

Aggressive Head and Neck Tumor of Childhood: Aggressive Fibromatosis: Case Report

Dr. Aydın GÖZÜ,^a
Dr. Cem AKPINAR,^a
Dr. Vakur OLGAÇ,^b
Dr. Zafer ÖZSOY^a

^aPlastik Rekonstrüktif ve
Estetik Cerrahi Kliniği,
Vakıf Gureba Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
^bPatoloji Bölümü,
İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 26.06.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 28.01.2010

*Bu çalışma, 29. Ulusal Türk Plastik Rekonstrüktif
ve Estetik Cerrahi Kongresi (17-20 Ekim 2007
Eskişehir)'nde poster bildirisi olarak sunuldu.*

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Cem AKPINAR
Vakıf Gureba Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Plastik Rekonstrüktif ve
Estetik Cerrahi Kliniği,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
alicemakpinar@gmail.com

ÖZET Agresif fibromatozis (desmoid tümör), çocukluk çağının nadir yumuşak doku tümörlerindedir. Sıklıkla baş-boyun yerleşimlidir. Biyolojik olarak benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkom arasında yer alır ve histopatolojik olarak iyi huylu bir tümördür. Metastaz yapmamasına karşın lokal saldırgan davranış gösterir. Tedavisi geniş cerrahi rezeksiyondur. Yetersiz rezeksiyon sonrası nüksedip çevre dokulara yayılarak ölümcül olabilir. Dört yaşında, boyunda ağrısız kitle nedeniyle kliniğimize yönlendirilen kız çocuğu iki kez opere edilerek beş yıl izlendi. Bu süre içinde tümör tekrarı ve işlevsel sorun görülmedi. Ayırıcı tanısında fibrosarkom, fibrom, dev hücreli lezyonlar ve fibröz displazinin yer aldığı bu tümör, erken çocukluk döneminde baş-boyun kitlesi ile başvuran olgularda göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Fibromatozis, saldırgan; çocuk; baş ve boyun tümörleri

ABSTRACT Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is one of the rare soft tissue tumors of childhood. It is commonly located in the head and neck region. Histopathologic nature of the tumor is benign and it lies between benign fibrous lesions and fibrosarcomas. Although it does not metastasize, it shows a local aggressive behaviour. The usual therapeutic approach is extensive surgical resection. Insufficient surgical resection may lead to recurrence and invasion of neighbouring tissues and thus may be fatal. A 4-year-old female patient referred to our clinic for a painless mass in the neck was operated twice and followed-up for five years. Tumor recurrence or functional problems were not observed during the follow-up period. In these cases, differential diagnosis should be made with fibrosarcoma, fibroma, giant cell lesions and fibrous dysplasia and it should be considered in young patients submitting with a mass in the head and neck region in early childhood.

Key Words: Fibromatosis, aggressive; child; head and neck neoplasms

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2011;31(6):1559-62

Çocukluk çağında fibröz dokunun proliferatif hastalıkları klinik, histolojik ve morfolojik olarak çeşitlilik gösterir. Agresif fibromatozis ya da desmoid tümör, iyi huylu olup metastaz yapmamasına karşın, klinik olarak saldırgan seyreden ve tam olarak çıkarılmadığında hızla nüks ederek tedaviyi güçleştiren, çocukluk çağının nadir baş-boyun tümörlerindedir¹. Ayırıcı tanısında fibrosarkom, fibrom, dev hücreli lezyonlar ve fibröz displazinin yer aldığı bu tümör, erken çocukluk döneminde baş-boyun kitlesi ile başvuran olgularda göz önünde bulundurulmalıdır.

doi:10.5336/medsci.2009-14241

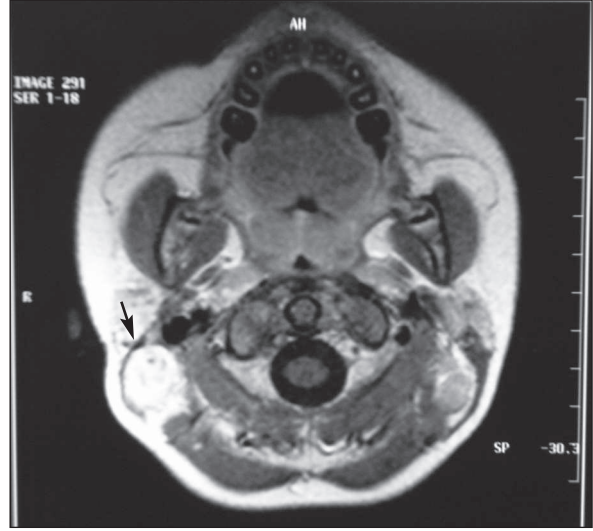
Copyright © 2010 by Türkiye Klinikleri

OLGU SUNUMU

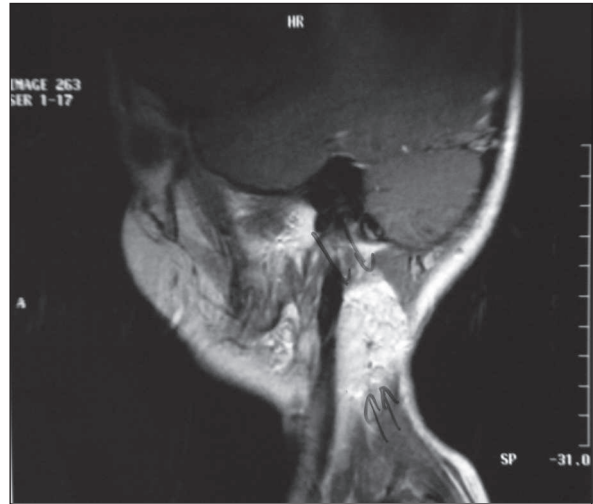
Dört yaşında kız hasta doğumdan itibaren boyun sağ tarafında bulunan ve son altı ay içerisinde giderek büyüyen kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yenidoğan döneminde başvurduğu merkezde kitlenin doğum travmasına bağlı olduğu ve zamanla geçeceği söylenmiş. Fizik muayenede boyun sağ tarafında angulus mandibula alt sınırından mastoid çıkıntıya uzanan, 3 x 2 cm boyutlarında, ciltten serbest, ancak cilt altı dokulara fikse, mobil olmayan, sert kıvamlı kitle palpe edildi. Hastanın boyun hareketleri serbest, yüz gelişimi doğaldı. Ultrasonografide (USG) retrostiloid alandan stilomandibüler tünele uzanım gösteren kapiller hemanjiom ile uyumlu 3 x 4 cm boyutlarında kitle saptandı. Sonrasında yapılan MR incelemede sağ retromandibüler bölgede, 3 x 1.5 x 1.5 cm boyutlarında, sternokleidomastoid ve longissimus capitis kaslarına bası oluşturarak medialde internal juguler ven ile yakın komşuluğu olan, yoğun kontrast madde tutulumu gösteren fibröz yapıda kitle saptandı (Resim 1a ve 1b). Yapılan toraks ve karın bilgisayarlı tomografilerinde (BT) patoloji saptanmadı. Bu bulgular doğrultusunda tanı ve tedavi amaçlı tümör rezeksiyonu planlandı. Horizontal üst boyun kesisi kullanılarak subplatismal planda cilt flepleri eleve edildi. Stilomandibular bağ kesilerek mandibula askılandı. Major nörovasküler yapılar (fasial sinir, eksternal karotid arter, internal jugular ven) korunarak sternokleidomastoid kasına invaze kitle çıkartıldı. Patolojik inceleme sonucu agresif fibromatozis olarak bildirildi (Resim 2a ve 2b). Altıncı ayda lokal nüks saptanan hastada, kitle üzerindeki skarlı deriyi de içeren insizyon, kulak arkası ve alt boyna doğru uzatılarak tümör geniş cerrahi sınırla çıkartıldı. Hasta, beş yıldır sorunsuz izlenmektedir (Resim 3a, 3b).

TARTIŞMA

Agresif fibromatozis, benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkom arasında biyolojik davranış gösteren fibroproliferatif bir tümördür. İlk kez 1954'te Stout tarafından tanımlanmış olup, çocukluk çağı fibröz doku tümörlerinin %60'ını oluşturmaktadır.¹ Erkek çocuklarda kızlara göre yaklaşık iki kat daha sıktır.² Patogenezi bilinmemekle birlikte genetik yatkınlık,

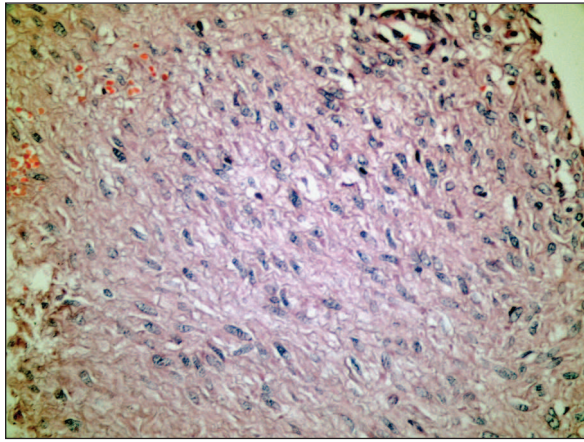


RESİM 1a: Enine kesit manyetik rezonans görüntüsü. Ok: Retromandibüler bölgede yoğun kontrast tutulumu gösteren tümör.

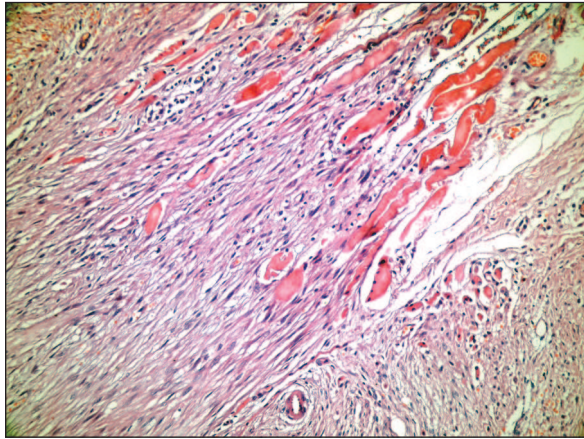


RESİM 1b: Resim 1b. Koronal kesit manyetik rezonans görüntüsü. Ok: Retromandibüler bölgede yoğun kontrast tutulumu gösteren tümör.

endokrin etmenler ve travmanın etkili olduğu düşünülmektedir. Ailesel formunun yanı sıra familial adenomatöz polipozis ve Gardner sendromlu ailelerde sık görülmektedir.³ Olgumuzda bu tür bir ilişki ve travma öyküsü yoktu. Çocuklarda en sık baş-boyun yerleşimlidir; ancak omuz, gövde ve uylukta da görülebilir.² Histolojik olarak yoğun kollajen ya da retiküler liflerle birbirinden ayrılmış iyi diferansiye fibroblast yoğunluğu ile karakterizedir. Malign değildir ve metastaz yapmaz. Ancak, lokal infiltratif davranarak çevre dokulara bası oluşturur



RESİM 2a: Fibroblastik hücrelerden oluşan kısa seyirli demetler içeren, hücreden orta derecede zengin lezyon (H&EX400).



RESİM 2b: Lezyonun periferinde çizgili kas dokusunu infiltre eden tümör hücreleri (H&EX200).

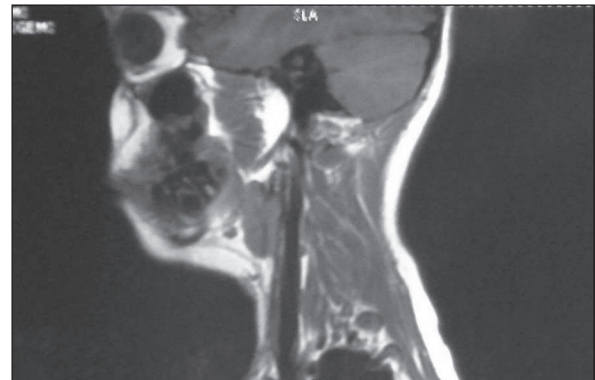
ve kemik destrüksiyonu yapar.⁴ Olgumuzda görüldüğü gibi ağrısız, yavaş büyüyen, derin yerleşimli kitle tipiktir. Literatürdeki 187 olgunun gözden geçirildiği çalışmada baş-boyun yerleşimli olanların ortalama görülme yaşı 3.6, gövde ve ekstremitelerde ise 7.8'dir. Cerrahi tedavi uygulanan 168 olgunun yaklaşık %50'sinin ilk altı yıl içinde nüks ettiği saptanmıştır. On yıl sonra nüks ettiği bildirilen olgulara da rastlanmıştır, baş-boyun yerleşimli üç olgu ise kaybedilmiştir.⁵ Tümörün kendiliğinden gerileme gösterdiği olgular bildirilmiş olsa da,^{6,7} altın standart tedavisi, tümörün en blok rezeksiyonudur.⁸ Radyoterapi ve kemoterapi, cerrahiye adjuvan uygulanabilecek tedavilerdir.⁴ Radyoterapi, cerrahiye yardımcı olmak için ya da rezeke edilemeyeceği dü-

şünülen tümörlerin tedavisinde kullanılabilir.^{4,5} Fakat özellikle baş-boyun bölgesinde yüz kemiklerinde gelişme geriliği, yumuşak doku atrofisi, hipopituitarizm veya karsinom gelişmesi gibi komplikasyonlar nedeniyle kullanımı tartışmalıdır. Kemoterapide ise bir antiöstrojen ajan olan tamoxifen, östrojen reseptörü pozitif olan agresif fibromatozis hastalarında kullanılabilir.⁹

Olgumuzda tümörün internal juguler ven ve karotid arterler ile yakın komşuluğu, cerrahi açıdan sorun oluşturmaktaydı. Kafa tabanına yönelik girişimler öncesinde bu damarların seyri ve kitleyle olan ilişkileri yeterince aydınlatılmalıdır. Geleneksel görüntüleme yöntemlerinin yetersiz kaldığı durumlarda manyetik rezonans (MR) ve BT anjiyografiler, çapraz intrakranial kanlanmayı değer-



RESİM 3a: Geç dönem enine kesit manyetik rezonans görüntüsünde nüks yok.



RESİM 3b: Geç dönem koronal kesit manyetik rezonans görüntüsünde nüks yok.

lendirmek için selektif karotid arteriografi (balon oklüzyonu ile birlikte), operasyon sırasında ise Doppler USG yardımcıdır. Çocuklarda fasial sinir gövde ve dallarının erişkindekine göre daha yüzeysel ve kaudal seyri de bu bölgeye yönelik girişimlerde göz önüne alınmalıdır¹⁰. Olgumuzda kemik tutulum olmaması ve görüş alanının yeterliliği nedeniyle mandibulotomiden kaçınıldı.

Agresif fibromatozis histopatolojik olarak malign karakter taşıyorsa bile; lokal agresif olması, rekürrens riski taşıması, özellikle baş-boyun bölgesinde vital yapılara yakın olması nedeniyle klinik olarak benign bir tümör değildir. Nadir görülmesine rağmen baş-boyun kitlesi nedeniyle başvuran çocuklarda göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954;7(5):953-78.
2. Coffin CM, Dehner LP. Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathological study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991;11(4):569-88.
3. Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry P. The desmoid syndrome: new aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986;151(2):230-7.
4. Posnick JC. Clinically aggressive (locally persistent) nonmetastasizing and premalignant head and neck tumors of childhood. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery*. 1st ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 2000. p. 655-94.
5. Buitendijk S, van de Ven CP, Dumans TG, den Hollander JC, Nowak PJ, Tissing WJ, et al. Pediatric aggressive fibromatosis. A retrospective analysis of 13 patients and review of the literature. *Cancer* 2005;104(5):1090-9.
6. Hoffman CD, Levant BA, Hall RK. Aggressive infantile fibromatosis: a report of a case undergoing spontaneous regression. *J Oral Maxillofac Surg* 1993;51(9):1043-7.
7. Dormans JP, Spiegel D, Meyer J, Asada N, Alman BA, Pill SG, et al. Fibromatosis in childhood: the desmoid/fibromatosis complex. *Med Pediatr Oncol* 2001;37(2):126-31.
8. Tuncer N, Keskin A, Baykul T, Demiralp S. [Fibromatosis: case report]. *Turkiye Klinikleri J Dental Sci* 1999;5(1):15-8.
9. Lackner H, Urban C, Kerbl R, Schwinger W, Beham A. Noncytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoid tumors. *Cancer* 1997;80(2):334-40.
10. Loré JM Jr, Medina JE. The parotid salivary gland and management of malignant salivary gland neoplasia. *An Atlas of Head & Neck Surgery*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. p. 861-91.