



LETTER TO THE  
EDITOR  
EDİTÖRE  
MEKTUP

## Myofibroma in the Upper Jugular Region

### Üst Juguler Bölgede Myofibrom

M. Fatih Karasu<sup>1</sup>, İmdat Yüce<sup>1</sup>, Sedat Çağlı<sup>1</sup>, Ramazan Gündoğdu<sup>1</sup>, Mesut Aydın<sup>1</sup>, Turhan Ökten<sup>2</sup>, Ercihan Güney<sup>1</sup>

Sayın Editör,

Myofibrom, myofibroblastlardan köken alan, benign mezenkimal tümörleri tanımlamak için kullanılır. Yumuşak dokularda (daha çok dermis ve epidermiste), kas dokusunda, kemiklerde veya iç organlarda bulunabilir (1).

Myofibromlar; soliter veya multipl olarak bulunabilirler. Soliter lezyonlar multisentrik lezyonlara göre daha sık görülür (2). Soliter myofibromlar özellikle baş boyun bölgesindeki cilt-ciltaltı dokularda ve kas dokusunda görülür. Multisentrik lezyonlar ise vücudun değişik bölgelerinde görülebilir. Bunlar da iç organ tutulumu olup, olmamasına göre ikiye ayrılabilir. Genel olarak soliter myofibrom ve iç organ tutulumu olmayan multisentrik myofibromatosis olgularında iyi prognoz izlenirken, visseral tutulumu olan olgularda prognoz kötüdür. Pulmoner, gastrointestinal ve kardiovasküler tutulum olmasından dolayı doğumdan birkaç gün sonra veya doğum haftasında ölüm gözlenebilir (2).

Genel olarak tümörün çapı 0,5-5 cm arasında değişir. Histolojik olarak bifazik patern gözlenir. Periferik bölgelerde oval nükleusu olan yoğun eozinofilik sitoplazmalı iğsi hücreler gözlenirken lezyonun santralinde hemanjioperisitoma benzeri vasküler patern izlenir. Nadir olgularda periferde nekroz ve kalsifikasyonlar gözlenmiştir (3).

Myofibrom olgularında spontan regresyon izlenmesine rağmen, regresyon olmayan vakalarda tedavide ilk olarak cerrahi eksizyon uygulanır. İç organ tutulumu ile giden ve cerrahinin morbiditeye neden olabileceği durumlarda kemoterapi tedavi seçeneği olarak düşünülebilir (4).

Bu yazıda tartışılacak bir olgu şöyledir: Üç yaşında, erkek hasta, sağ üst juguler bölgede yaklaşık üç aydır varolan ağrısız şişlik şikayetiyle başvurdu. Hastanın yutma güçlüğü, yutma esnasında ağrı, nefes almada zorluk gibi şikayetleri yoktu. Ayrıca ateş, terleme, ağızdan kan gelmesi gibi semptomlar da bulunmamaktaydı. Ailesinde benzer şikayetleri olan birey de mevcut değildi.

Hastanın fizik muayenesinde sağ üst juguler bölgede yaklaşık 3 cm, sert, hareketsiz kitle tesbit edildi. Ultrasonografi'de sağ üst juguler bölgede 3,8x3 cm ölçülerinde heterojen hipoeoik yer kaplayıcı kitle lezyonu izlendi. Yapılan İİAB sonucu mezenkimal tümör lehine raporlandı. Bilgisayarlı tomografi (BT)'de sağda üst juguler bölgeyi dolduran, juguler ven ve karotis arteri posteriora deplase eden ayrıca submandibüler bezi süperiora deplase eden yaklaşık 4,7x3,1 cm ölçüsünde kitle lezyonu görüldü (Resim 1).

Tedavide kitle eksizyonu yapıldı. Ayrıca 12. kranial sinir kitle içinden geçtiği için sinir bu bölümde korunamadı, kitle çıkarıldıktan sonra 12. kranial sinire uç uca anastomoz yapıldı. Kitle makroskopik olarak 5x4x3 cm ölçülerinde, düzgün yüzeyle, nodüler görünümdeydi (Resim 2). Mikroskopik olarak düzgün sınırlı iğsi nükleusa sahip eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin birbirini çaprazlayıp demetler oluşturmasından meydana gelen lezyon mevcuttu (Resim 3). İmmünohistokimyasal olarak yapılan boyamalarda Aktin ile fokal pozitif boyanma gözlenirken (Resim 4), Desmin, Nörofilament, CD34 ve CD117 ile negatif sonuç gözlemlendi. Kİ67 proliferasyon indeksi ile %5 oranında pozitif boyanma görüldü. Bu bulgularla miyofibrom tanısı konuldu. Ameliyat sonrası birinci aydaki boyun BT'si normal olarak rapor edildi (Resim 5). Ameliyat sonrası düzenli takiplere gelen hasta, üç aydır hastalısız takiptedir.

Myofibrom soliter lezyonları tanımlamak için kullanılırken, myofibromatozis iç organ ve kemik tutulumu ile seyreden konjenital multisentrik mezenkimal tümörleri tanımlamak için kullanılır. Myofibrom ve myofibromatozis aynı histopatolojik özellikleri gösterirler (5).

Myofibromlar dermis, subkutan doku, yumuşak doku ve kemiklerden köken alan iğsi hücrelerden oluşan sert nodüler yapılarıdır. Eskiden görülme sıklığı az olmasına rağmen güncel patolojik kriterlerin açıklığa kavuşturulmasıyla tanı konulan olgu sayısında artış olmuştur (4).

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, Kulak Burun  
Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi  
Anabilim Dalı,  
Kayseri, Türkiye

<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp  
Fakültesi, Patoloji Anabilim  
Dalı, Kayseri, Türkiye

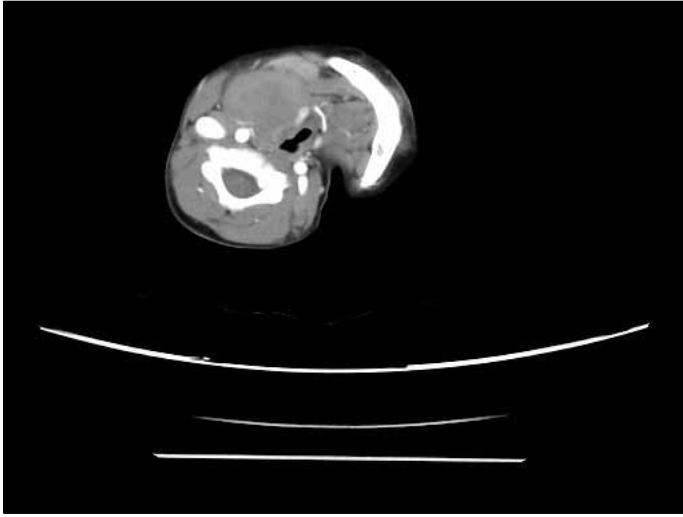
Available Online Date/  
Çevrimiçi Yayın Tarihi  
27.05.2013

Submitted/Geliş Tarihi  
04.05.2010

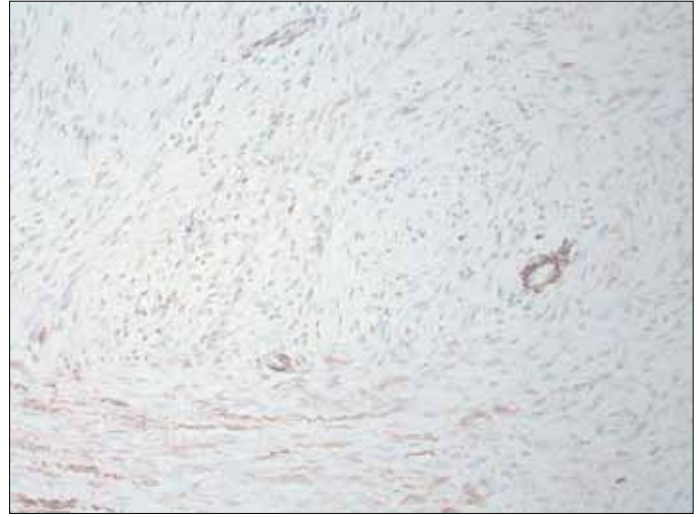
Accepted/Kabul Tarihi  
22.03.2013

Correspondance/Yazışma  
Dr. M. Fatih Karasu,  
Dışkapı Yıldırım Beyazıt  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
KBB Kliniği, Dışkapı 06330,  
Ankara, Türkiye  
Phone: +90 505 519 18 25  
e.mail:  
mefkar@hotmail.com

©Copyright 2013  
by Erciyes University School of  
Medicine - Available online at  
www.erciyesmedicaljournal.com  
©Telif Hakkı 2013  
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Makale metnine  
www.erciyesmedicaljournal.com  
web sayfasından ulaşılabilir.



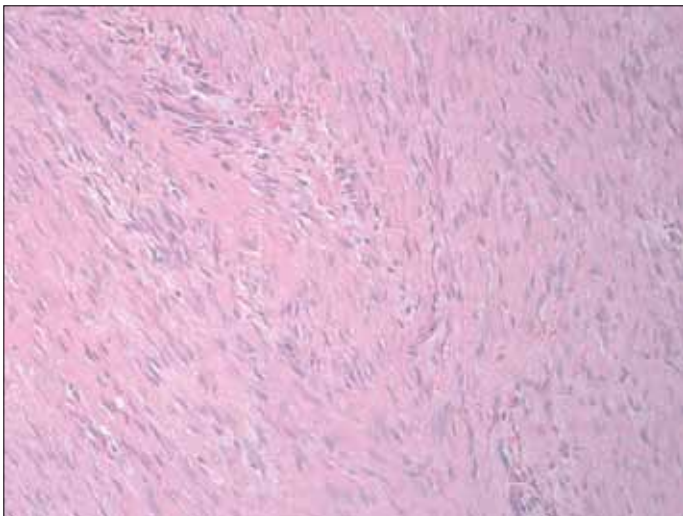
**Resim 1.** Bilgisayarlı tomografide sağda üst juguler bölgeyi dolduran, juguler ven ve karotisi posterioara deplase eden kitle



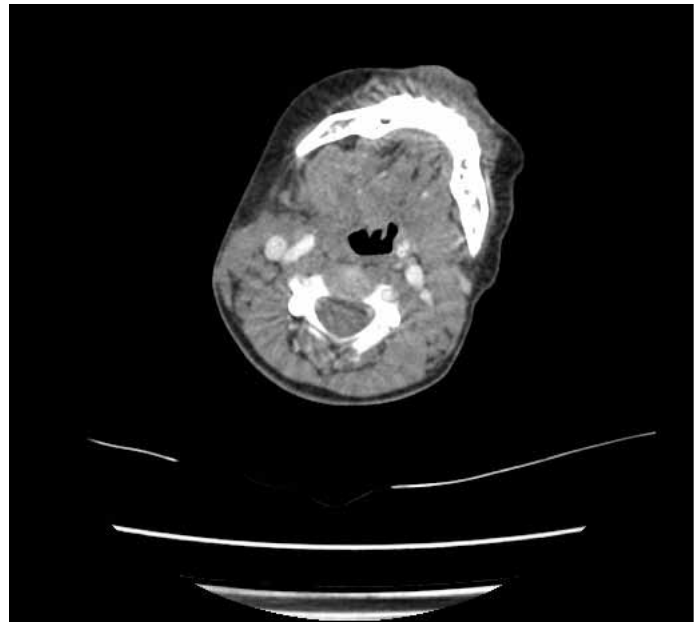
**Resim 4.** İmmünohistokimyasal olarak Aktin ile fokal boyanma



**Resim 2.** Eksize edilen kitlenin görünümü, tümör boyutları 5x4x3 cm



**Resim 3.** Düzgün sınırlı iğsi nükleusa sahip eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin birbirini çaprazlayıp demetler oluşturmasından meydana gelen lezyon varlığı mevcuttu (X20; HE)



**Resim 5.** Ameliyat sonrası birinci aydaki normal bilgisayarlı tomografi görüntüsü

Genel olarak yenidoğan yaş grubundan yetişkinlere varan geniş bir yaş aralığında gözlenmesine rağmen, olguların büyük çoğunluğu ilk iki yaşta (olguların %90'nı) görülür. Bunların da 2/3'ü doğumda veya doğum haftasında görülür (6). Bu olgudaki hasta yaşı üç olup, myofibromun yoğun görüldüğü yaş aralığının bir yıl gerisindedir.

Hastalar genellikle ağrısız kitle ile başvururlar. Yüzeysel yerleşimli tümörler genelde palpabl ve mobil iken derin yerleşimli tümörler genelde fiksedirler. Tümör üzerindeki cilt renginde değişiklikler gözlenebilir. Cilt atrofisi ve ciltte ülserasyon ile giden olgular bulunmaktadır (7). Sunulan vakada hastanın başvuru şikayeti boyundaki ağrısız kitle idi ve kitlenin çevresindeki deri ve mukozada değişiklik yoktu.

Myofibromların 1/3'ü baş boyun bölgesinde görülür (1). Yumuşak doku lezyonları baş boyun bölgesinde başta dil olmak üzere bukkal mukozaya, damak, gingiva, retromolar bölge ve çok az olmakla beraber dudakta gözlenir (8). Kemiği tutan lezyonlar ise genelde

kafatası ve mandibula yerleşimlidir. Bu vakada ise üst juguler bölgeyi tutan kitle bulunmaktaydı.

Kesin tanı histopatolojik olarak konulur. Histopatolojik olarak lezyonlar multinodüler proliferasyonlar gösterirler. Nodül periferinde daha parlak boyanan bölgeler bulunur. Bu alanlar kısa demetler şeklinde veya halka şeklinde dizilmiş myofibroblastlardan oluşur.

Ayrıcı tanıda leiomyoma, nörofibrom, fibrosarkom, leiomyosarkom, myofibroblastik sarkom, metastatik nöroblastoma, kemiğin desmoblastik fibromu ve hemanjioperisitoma akla gelmelidir (3).

Spontan olarak regrese olmayan myofibrom olgularının tedavisinde cerrahi eksizyon yapılır. Cerrahi sonrası iyi prognoz gözlenir. Myofibrom, eksizyon sonrası düşük rekürrens oranına sahiptir. Daimaru ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada sadece %7'lik bir nüks bildirilmiştir (9). Ayrıca iki yıllık takiplerde yayınlarda herhangi bir nüks bildirilmemiştir. Bu olgudaki hasta, cerrahi eksizyon sonrası üçüncü ayında olduğu için takip sonuçlarıyla ilgili yorumda bulunmak doğru olmayacaktır.

İç organ tutulumu ile giden ve vital organlara komşu kitlelerde kemoterapi veya steroid tedavisi kullanılabilir. Ancak kemoterapi veya steroid tedavisinin etkinliği tartışmalıdır (10).

Sonuç olarak myofibrom çocukluk çağına görülen nadir tümöral kitlelerdir. Üst juguler bölge yerleşimli myofibrom olguları çok nadir görülür. Myofibrom yavaş büyüme hızına sahiptir ve boyunda kitle yapan birçok tümöral kitle ile karışabilir. Bu nedenle histopatolojik ve immünohistokimyasal çalışmalar tanıda çok değerli bir yere sahiptir. Soliter lezyonlarda cerrahi tedavi genellikle iyi sonuçlar verirken prognozu daha kötü olan multisentrik lezyonlarda kemoterapi tedavi seçeneği olabilir.

#### Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Authors' contributions:** Conceived and designed the experiments or case: MK. Performed the experiments or case: MK, SB, AY, OK,

FK, and CP. Analysed the data: MC and AU. Wrote the paper: MK. All authors have read and approved the final manuscript.

#### Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Hakem değerlendirmesi:** Bağımsız hakemlerce değerlendirilmiştir.

**Yazar katkıları:** Çalışma fikrinin tasarlanması: MK. Deneylerin uygulanması: MK, SB, AY, OK, FK ve CP. Verilerin analizi: MC ve AU. Yazının hazırlanması: MK. Tüm yazarlar yazının son halini okumuş ve onaylamıştır.

#### Kaynaklar

1. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981; 48(8):1807-18. [\[CrossRef\]](#)
2. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed. Mosby Harcourt: St Louis; 2001.p.1-19.
3. Sugatani T, Inui M, Tagawa T, Seki Y, Mori A, Yoneda J. Myofibroma of the mandible. Clinicopathologic study and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 80(3): 303-9. [\[CrossRef\]](#)
4. 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(1): 39-44. [\[CrossRef\]](#)
5. Kassenoff TL, Tabae A, Kacker A. Myofibroma of the cheek: a case report. *Ear Nose Throat J* 2004; 83(6):404-7.
6. Kempson RL, Fletcher CD, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Atlas of Tumor Pathology, Third Series, Fascicle 30: Tumors of the soft tissues. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2001.p.307-67.
7. Wyatt AJ, Hansen RC. Pediatric skin tumors. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47(4):937-63. [\[CrossRef\]](#)
8. 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(1): 57-65. [\[CrossRef\]](#)
9. Daimaru Y, Hashimoto H, Enjoji M. Myofibromatosis in adults (adult counterpart of infantile myofibromatosis). *Am J Surg Pathol* 1989; 13(10): 859-65. [\[CrossRef\]](#)
10. Raney B, Evans A, Granowetter L, Schnauffer L, Uri A, Littman P. Non-surgical management of children with recurrent or unresectable fibromatosis. *Pediatrics* 1987; 79(3): 394-8.