

İNTRAMÜSKÜLER MİKSOMA
(Bir olgu nedeniyle)

KÜPELİOĞLU, A.A. KABADAYI, T.

ÖZET: İntramüsküler miksoma, seyrek görülen ve kolaylıkla miksoid liposarkom ve botryoid tip rhabdomyosarkom gibi malign tümörlerle karıştırılabilen, benign bir tümördür.

Bu çalışmada, 33 yaşında bir kadında, supraklavikular bölgeye yerleşmiş bir intramüsküler miksoma olgusu sunulmuştur.

Tümör yuvarlak ve lobüle, kesit yüzü karakteristik olarak parlak beyaz renkli ve jelatinöz görünümündedir. Histolojik olarak mukoid bir zeminde, az sayıda, iğ ya da yıldız biçimli gözelerden oluşmaktadır.

Ayrıca, kaynaklar taranarak, intramüsküler miksomanın ayırıcı tanısı ve histogenezi tartışılmıştır.

ABSTRACT: Ahmet Ali KÜPELİOĞLU, Taner KABADAYI, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine, Intramuscular Myxoma.

Intramuscular Myxomas are rare benign tumors. This tumor is easily confused with myxoid liposarcoma and botryoid type rhabdomyosarcoma.

This study is a case report of a 33 year old women with intramuscular myxoma localized supraclaviculary.

The cut surface of this tumor is white, gelatinous, lobulated and bright in apperance. Histologically, a few stellate cells are on the mucoid ground substance. Differential diagnosis of the intramuscular myxoma and its histogenesis are discussed and the literatures are reviewed.

Anahtar sözcükler: Miksoma, intramüsküler miksoma, miksosarkom.

Key words: Myxoma, intramuscular myxoma, myxosarcoma

Doç.Dr.A.Ali KÜPELİOĞLU, Araş.Gör.Dr. Taner KABADAYI, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Inciraltı, İzmir.

GİRİŞ: Miksoma terimi ilk olarak Virchow tarafından göbek kordonunun miksomatöz dokusuna benzer tümörler için kullanılmıştır (8).

Stout, miksoma için 3 kriter bildirmiştir: a) Tümör çeşitli yönlere seyreden ince fibriller arasında, gevşek mukoid bir stroma içinde, iç ya da yıldız biçimli gözelerden oluşmuştur, b) Damar yapıları azdır, c) Kondroblast, lipoblast, rabdomiyoblast ve diğer farklılaşmış gözesel elemanlar bulunmaz (2).

Miksomalara, kalp, derialtı dokusu, deri, diş, kemik, nazofarinks, sindirim sistemi, parotis bezi, aort, retroperitoneal doku, iskelet kası ve spinal kanalda görülebilmektedir (2,3,4,5,7,8,9).

Intramusküler miksomalara en sık yerleştiği kaslar uyluk, omuz, kalça ve kol bölgelerindekilerdir (4,5,7).

Tümörler genellikle 40 yaşın üstünde ve kadınlarda daha fazla görülür.

Klinik belirtileri özgün değildir, biopsi ve mikroskopik incelemeden önce tanı koymak zordur. Hastaların çoğunda görülen tek bulgu ağrısız, hafifçe hareketli ve ele gelen bir kitledir. Büyük tümörlerde parastezi, duygusuzluk ve lezyonun distalinde zayıflama görülebilir (3).

Tümörlerin makroskopik görünümü yuvarlak, ovoid ve globülerdir, kesit yüzleri parlak, beyaz ya da gri-beyaz renkte, jelatinöz görünümündedir. Bazen kesit yüzünde küçük kist benzeri boşluklar bulunabilir. Tümörler iyi sınırlı gibi görünselerde çoğunda kapsül yoktur (3,5,7).

Histolojik olarak, tümör gözeden fakirdir. İnce, iç ya da karakteristik yıldız biçimli gözeler yoğun asidmukopolisakkarit zemin maddesi içinde yüzer gibidir. Gözeler küçük, hiperkromatik, piknotik görünümü nükleus ve bazen, gözeye özgü yıldızimsı görünümü veren dar sitoplazmalıdır (3,5,7).

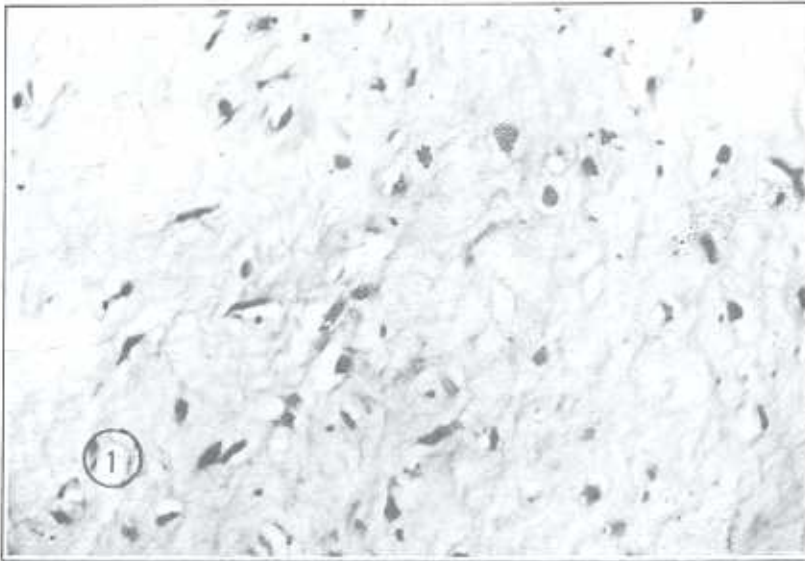
Çok az sellüler pleomorfizm vardır, mitotik aktivite izlenmez. Tümör stroması alcian bleu, mucin carmen ve kolloidal demir boyalarıyla pozitif olarak boyanır (5,7).

Tümörün periferinde bazen ince fibröz septa ve çevre kaslarla birleşme yerinde atrofik kas fibrilleri ve olgun yağ gözeleri görülebilir (5).

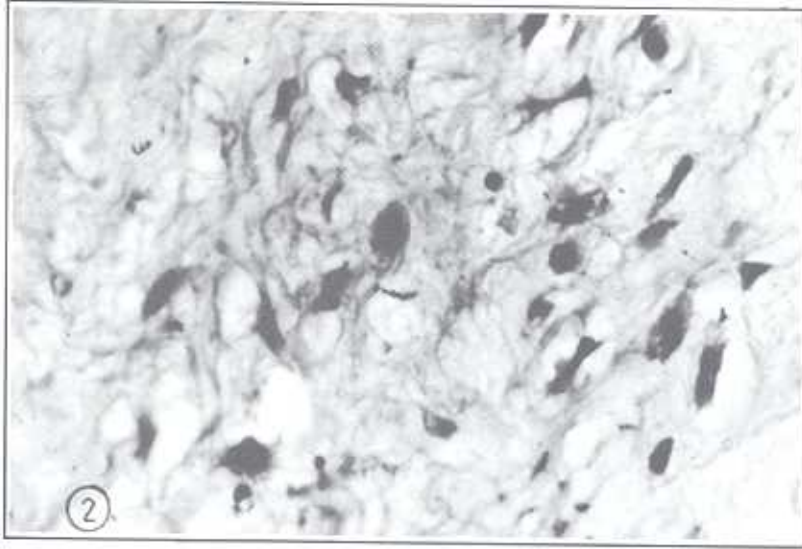
Aspirasyon sitolojisinde, oldukça yoğun sıvı damlacıkları, az sellülerite, uzamış sitoplazmalı ve iğsi nükleuslu gözelerin varlığı ve atipinin bulunmaması tanıda yardımcıdır (1).

OLGU SUNUMU: Olgumuz 33 yaşında, kadın hastadır. Klinik bakışında, supraklavikuler bölgede 8 cm. boyutlarında kitle saptanmıştır. Daha sonra tümör lokal eksizyon ile çıkartılmıştır (Biyopsi n: 1944/87).

Makroskopik olarak 7 cm. çapında, yuvarlak, lobüle görünümde ve kapsüllü izlenimde olup, kesit yüzü parlak, gri-beyaz renktedir. Histolojik incelemede, tümör gözeden yoksun, homojen, eosinofilik bir zemin maddesi içinde, az sayıda iğsi ve yıldızimsı nükleuslu gözeler içermekte, mitoz ve atipi bulguları izlenmektedir. Tümör stroması alcian bleu ile pozitif boyanmaktadır (Resim 1,2).



Resim 1 : Mukoid zemin üzerinde iğsi ve yıldızimsı tümör gözeleri az ve dağınık olarak izlenmekte.
(H-E, X 400).



Resim 2: Mukoid zemin üzerinde lgsi ve yıldızlı tümör gözeleri az ve dağınık olarak izlenmekte (H-E, X 400).

TARTIŞMA: İntramusküler miksoma ender bir tümördür. Kindblom, İsvaç'te bir milyondan çok insanın yaşadığı bir bölgede, 12 yıl boyunca sadece 15 olgu görüldüğünü belirtmiştir (5). Stout'un 1948'deki kaynak taramasında kalbi tutanların dışında, bulunduğu 95 miksoma olgusunun yalnızca üçünün intramusküler olduğu, bildirilmiştir (8). Enzinger Armed Forces Institute of Pathology'den 1965'te 34, 1983'te 147 tane intramusküler miksoma olgusunu (3), 1973'te Rosin İngiltere'den 7 olguyu (7), Ireland Mayo Kliniklerinden 39 olguyu (7), Kindblom 1974'te İsvaç'ten 18 olguyu yayınlamışlardır (5).

Tümörlerin ortalama görülme yaşı Enzinger'in serisinde 47, Kindblom'un serisinde 60, Posin'in serisinde 59'dur. Dutz ve Stout çocuklarda miksoma olguları bildirmişlerdir (5).

Araştırmacılar, intramusküler miksomanın kadınlarda biraz daha sık görüldüğünü belirtmişlerdir (3,5,7).

Olgu serilerinde tümörlerin çapları 2-10 cm. arasındadır. 21 cm. çapında ve 1000 gr.dan ağır tümörler yayınlanmıştır (3,6).

Stout eksizyondan sonra yüksek oranda yineleme olduğunu bildirmişse de, sonraki araştırmacılar tümörde yineleme eğilimi bulamamışlardır. Kindblom ve Rosin'in serilerinde yineleme görülmezken, Ireland'ın 2, Enzinger'in 1 olgusu yinelemiştir.

Miksomanın malign karşılığı miksosarkomdur. Sponser gerçek metastatik miksoma olduğuna inandığı 3 olguyu yayınlamıştır (8). Miksosarkomda göze boyutlarındaki çeşitlilik, mitozun sıklığı, kalın ve belirgin stromal fibrillerin dolaşık ve anastomozlu oluşu, artmış vasküler yapının görülmesi ayrıca tanıda yardımcıdır (4).

Miksomalar, miksoid liposarkom, botryoid tür rabdomyosarkom, miksoid kondrosarkom, miksoid fibröz histiostoma, neurolemoma, neurofibroma ve düz kas tümörleri gibi miksoid alanlar içeren yumuşak doku ve sinir kökenli tümörlerle karıştırılabilir. Bu tümörlerde ileri düzeyde sellülerite, belirgin vasküler yapı ve lipoblast, kondroblast, sinir kılıfı ve nöronoid elemanlar gibi özgün gözesel elemanların varlığı belirgindir (3,4,5,7,8).

Ayrıca, tanıda kütanöz miksoid kist, papüler müsinozis, kütanöz fokal müsinozis, lokalize miksoödem, ganglion ve periferik sinirlerin ganglion kistleri gibi, müsinöz dejenerasyonla karakterize benign oluşumlarda gözönünde bulundurulmalıdır (8).

Miksomanın kökeni tartışmalıdır. Stout ve Bell gibi birçok yazar, kardiyak ve diğer yumuşak doku miksomalının, multipotansiyel farklılaşmaya yetenekli primitif mezensefmal gözelerden köken aldıklarına ileri sürmüşlerdir (2,8). Enzinger ve Ireland gibi diğer araştırmacılar ise kollagen yapma yeteneği olmayan ve yalnız asidmukopolisakkarit oluşturma yeteneğindeki fibroblastların, temel neoplastik ebece olduğunu düşünmüşlerdir (3,8).

Kalp miksomalının, histolojik olarak, diğer miksomalara benzeselerde ultrastrüktürel olarak değişiklikler gösterdikleri bildirilmiştir (6). Sinir kılıfı miksomalının ultrastrüktürel incelemelerinde miyelin figürlerinin görülmesi ve glial tümörler için özgün S-100 proteinin saptanması, bunların sinir kılıfı kökenli oldukları görüşünü desteklemektedir (9).

Wirth, Leavitt ve Enzinger ayrı bir klinikopatolojik sendrom olarak, ikisi kendi olguları olan, multipl intramusküler miksoma ve kemiğin fibröz displazisinin beraber bulunduğu 11 olguyu kaynaklardan derlemişlerdir. Bu olguların beşinde Albright sendromu saptanmıştır. Multipl intramusküler miksoma ve kemiğin fibröz displazisinin beraberliğinin genesinde, doku metabolizmasına önceden yerleşmiş bir hatanın bulunduğu ileri sürülmüştür (10).

Olgumuz, Stout ve Enzinger'in kriterlerine göre morfolojik ve histolojik olarak miksoma tanısı almıştır. Olgunun kadın oluşu, tümörün omuzda yerleşimi ve orta yaşta ortaya çıkması, kaynaklardaki bulgularla uygunluk göstermektedir.

Lezyonun sağaltımı lokal eksizyondur. Frozen kesitleri yanıltıcı olabilir. Kaynaklarda, geriye gönük çalışmalarda malign miksoid tümörlerle karıştırılabileceği görüldüğünden, tanı ve sağaltımda klinisyen ve patoloğun uyumlu çalışması gerektiği bildirilir.

KAYNAKLAR

- 1.Ackerman, M. Rydholm, A.: Aspiration cytology of Intramuscular Myxoma. *Acta Cytologica* 1983; 27: 505-510.
- 2.Bell, WO. Gill, A., Babiak, T. Patterson, RH.: Epidural myxoma causing compression of the cauda equina: a case report. 1983; 12(3): 325-326.
- 3.Enzinger, FM. Weiss, SW.: *Soft Tissue Tumors*. Mosby, St. Louis, 1988; pp. 912-918.
- 4.Hill, JA., Victor, TA., Dawson, WJ., Milgram, JW.: Myxoma of the toe. *J. Bone and Joint Surg.* 1978; 60: 128-130.
- 5.Kindblom, LG., Stener, B., Angervall, L.: Intramuscular myxoma. *Cancer*, 1974; 34: 1734-1744.
- 6.Robbins, SL., Cotron, RS., Kumar, V.: *Pathologic Basis of Disease*, WB Saunders, Philadelphia, Third edition. 1984; pp. 270.
- 7.Rosin, RD.: Intramuscular myxomas. *Brit J Surg* 1973; 60: 122-124.
- 8.Sanusı, ID.: Subungual myxopoma. *Arch Dermatol*, 1982; 118: 612-614.
- 9.Webb, JN.: The histogenesis of nerve sheath myxoma: report of a case with electron microscopy. *J Pathol*, 1979; 127: 35-36.
- 10.Wirth, WA., Leavitt, D., Enzinger, FM.: Multiple intramuscular myxomas another extraskeletal manifestation of fibrous dysplasia. *Cancer* 1971; 27: 1167-1173.