

Fibromatosis juvenile u dzieci – opisy przypadków

Juvenile fibromatosis in children – Case reports

BEATA PUCHER ^{1/}, KATARZYNA JOŃCZYK-POTOCZNA ^{2/}, JAKUB SROCZYŃSKI ^{1/}, BENIGNA KONATKOWSKA ^{3/},
BARTOSZ POLSKI ^{1/}, JAROSŁAW SZYDŁOWSKI ^{1/}

^{1/} Klinika Otolaryngologii Dziecięcej Katedry Otolaryngologii Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

^{2/} Zakład Radiologii Pediatricznej Szpitala Klinicznego im. K. Jonschera Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

^{3/} Klinika Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatricznej Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Fibromatosis juvenile jest to nowotwór tkanek miękkich, który wywodzi się ze struktur mięśniowo-powięziowych. Zaliczany jest on do nowotworów o charakterze miejscowo inwazyjnym, z wysokim odsetkiem nawrotów (20-70%), co w szczególności dotyczy zmian zlokalizowanych w obrębie głowy i szyi.

Autorzy pracy przedstawiają 2 przypadki fibromatozy w obrębie głowy i szyi u dzieci leczonych w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej w Poznaniu. Pierwszy to 25-dniowy noworodek płci męskiej z guzem szyi po stronie prawej, a drugi to 12-miesięczny chłopiec z guzem okolicy skroniowej po stronie prawej. U obu chłopców po wykonaniu diagnostycznych badań obrazowych tj. USG i MR zmianę usunięto chirurgicznie. W jednym przypadku po 4 miesiącach wystąpiła wznowa wymagająca ponownego leczenia operacyjnego.

Leczenie chirurgiczne z zachowaniem marginesu bezpieczeństwa jest najskuteczniejszą formą leczenia fibromatosis juvenile. Ryzyko nawrotu jest największe w ciągu pierwszych 12 miesięcy od operacji i pacjenci wymagają długofalowej obserwacji po leczeniu. Rokowanie w przypadku postaci zlokalizowanej (pojedynczy guz) jest dobre.

Słowa kluczowe: *fibromatosis juvenile, leczenie operacyjne*

Fibromatosis juvenile is a soft tissue neoplasm which originates from the myofascial structures. It is locally invasive, with a high recurrence rate between 20-70%, particularly with lesions located in the head and neck region.

The authors present two cases of juvenile fibromatosis of the head and neck in children hospitalized in the Pediatric ENT Department in Poznan. The first was a 25-day male newborn with a tumor on the right side of the neck, and the other was a 12-month-old boy with tumor of the right temporal area. In both patients, after prior diagnostic imaging (USG, MRI) the tumor was removed by surgery. In one case, the recurrence of tumor was observed after 4 months and it required another surgical intervention.

Surgical excision with a safety margin is the most effective form of fibromatosis treatment. The risk of recurrence is the highest during the first 12 months after surgery and patients require long-term follow-up after treatment. The prognosis in the case of a localized form (single tumor) is good.

Key words: *juvenile fibromatosis, surgery treatment*

© Otolaryngologia 2015, 14(1): 48-50

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Dr n. med. Beata Pucher

Klinika Otolaryngologii Dziecięcej UM w Poznaniu

ul. Szpitalna 27/33, 60-572 Poznań

tel. 61 8491 363, e-mail: bpucher@poczta.onet.pl

Wstęp

Fibromatosis juvenile jest to nowotwór tkanek miękkich, wywodzący się ze struktur mięśniowo-powięziowych. Nie daje on odległych przerzutów, ani nie jest guzem histologicznie złośliwym, ale zaliczany jest do nowotworów o charakterze miej-

scowo inwazyjnym, z wysokim odsetkiem nawrotów (20-70%), co w szczególności dotyczy zmian zlokalizowanych w obrębie głowy i szyi [1-3]. Fibromatoza w tym rejonie dotyczy 10-40% przypadków i najczęściej lokalizuje się na języku, w żuchwie, szczęce oraz w wyrostku sutkowatym [4].

Opis przypadków

Przypadek 1

Noworodek płci męskiej został skierowany do Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej w Poznaniu w 25 dobie życia z powodu obecności od urodzenia guza na szyi po stronie prawej. W USG szyi stwierdzono dobrze ograniczoną, niejednorodną zmianę litą o wymiarach 31x19x21 mm. Ze względu na znaczny niepokój dziecka w trakcie badania nie było możliwości wiarygodnej oceny przepływu naczyniowego. Diagnostykę uzupełniono o badania USG jamy brzusznej oraz jąder, rtg klatki piersiowej – nie wykazały one odchylenia od stanu prawidłowego. Z oznaczonych markerów nowotworowych stwierdzono niemal 200-krotnie podwyższony poziom AFP > 1210,0 ng/ml (norma: < 7,0). Poziom beta-HCG był w normie. W dniu 08 marca 2013r. wykonano operację usunięcia guza szyi. Przebieg okołoperacyjny – bez powikłań. Rana wygoiła się prawidłowo (ryc. 1). Badanie histopatologiczne z dnia 10.04.2013r. (nr 60238-9) potwierdziło rozpoznanie – fibromatosis colli. Chłopiec pozostaje pod stałą opieką przyszpitalnej Poradni Hemato-Onkologicznej.

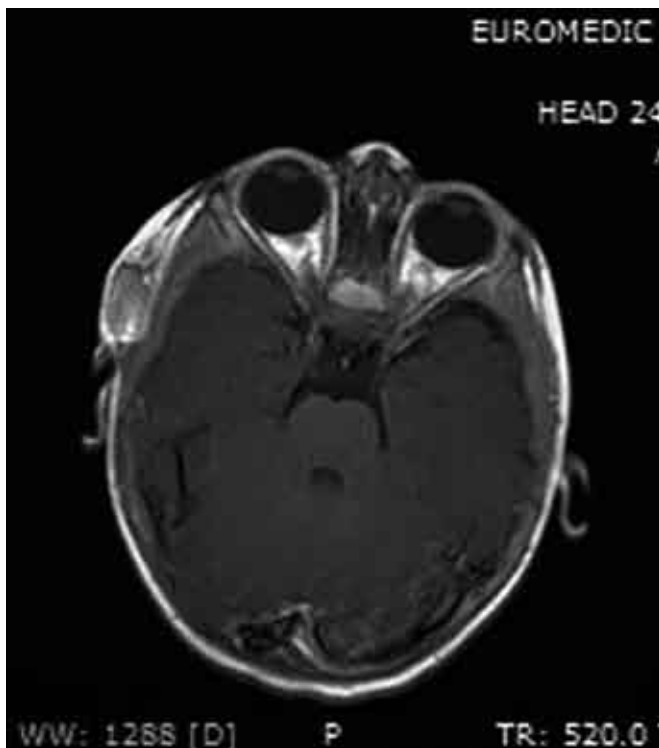


Ryc. 1. Przypadek 1 – wygojona rana, 2 miesiące po zabiegu operacyjnym

Przypadek 2

Chłopiec w 1 roku życia został przyjęty do Kliniki Hematologii i Onkologii Dziecięcej w Poznaniu z powodu obecności powiększającego się od kilku tygodni guza w okolicy skroniowej po stronie prawej. Zmianę obserwowano od urodzenia dziecka. W wykonanym badaniu MR głowy stwierdzono: obecność zmiany litej zlokalizowanej podskórnie w prawej okolicy skroniowej o wymiarach 26x36x12 mm. Zmiana unosiła powięź powierzchowną, częściowo przekraczając jej zarys. Lita część guza modelowała mięsień skroniowy. Po podaniu

środku kontrastowego masa guza ulegała wyraźnemu wzmocnieniu (ryc. 2, ryc. 3).



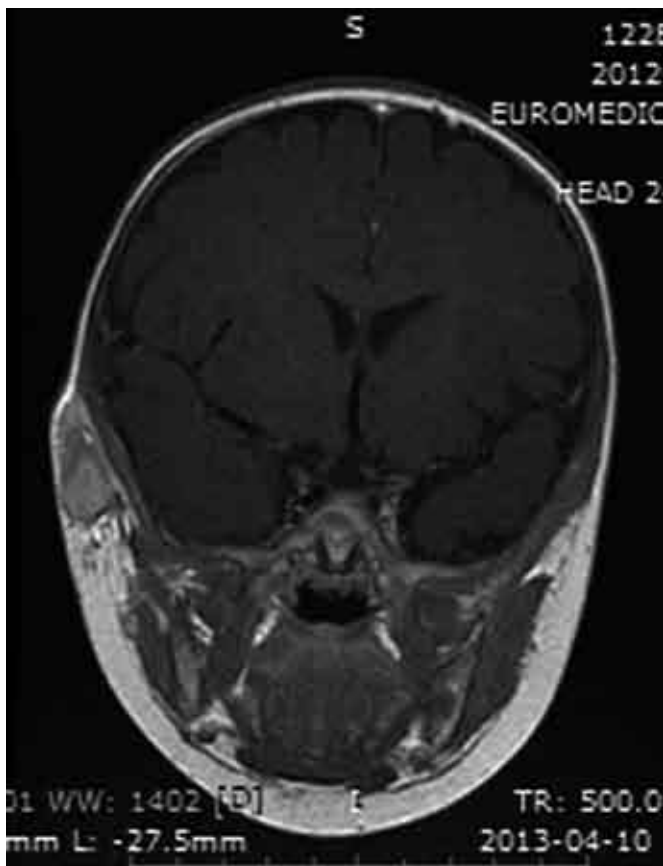
Ryc. 2. Przypadek 2 – badanie MR (kwiecień 2013), guz zlokalizowany podskórnie w prawej okolicy skroniowej

W dniu 24 kwietnia 2014r. w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej wykonano operację całkowitej resekcji guza. Przebieg okołoperacyjny – bez powikłań. Badanie histopatologiczne z dnia 30.04.2013r. (nr 60439) potwierdziło rozpoznanie – *infantile fibromatosis*. W sierpniu tego samego roku chłopiec został ponownie przyjęty do Kliniki Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatricznej z powodu podejrzenia wznowy guza. W badaniu przedmiotowym stwierdzono obecność zlokalizowanej podskórnie, spoistej zmiany o wymiarach 15x20 mm w okolicy skroniowej prawej. Wykonano badanie MR, w którym stwierdzono obecność guza o niejednorodnym sygnale, z niskosygnalową otoczką, ulegającego wzmocnieniu kontrastowym (ryc. 4).

Potwierdzono wznowę procesu. Zaproponowano leczenie operacyjne. Jednak Rodzice dziecka zdecydowali się na kontynuację leczenia w innym ośrodku.

Omówienie

Fibromatosis juvenile to heterogenna grupa guzów tkanek miękkich o wspólnym utkaniu histologicznym. Patogeneza fibromatozy nie została wyjaśniona. W literaturze opisywane są przypadki rodzinnego występowania tej choroby, a także

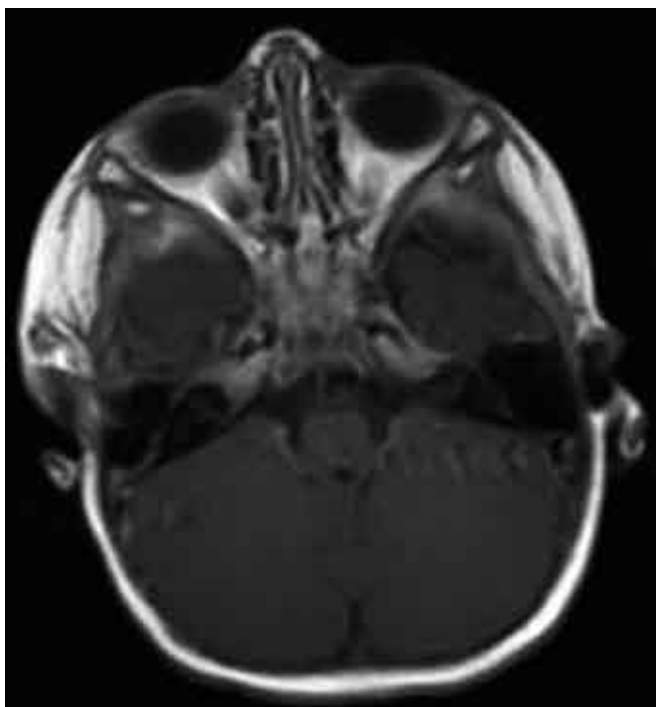


Ryc. 3. Przypadek 2 – badanie MR (w płaszczyźnie osiowej)

wpływ przebytego urazu na powstanie i wzrost guza, oraz wpływ hormonów na zaburzenia regulacji aktywności fibroblastów. W 90% przypadków guz jest twardy, nieprzesuwalny względem podłoża, przylega do otaczających tkanek, bez cech ich naciekania. Lokalizacja w obrębie głowy i szyi powoduje szybszy wzrost guza i większą jego lokalną agresywność [5]. Są to guzy niedające przerzutów jednak mające tendencję do nawrotów mimo leczenia chirurgicznego [6]. Częstość występowania nawrotów jest opisywana na poziomie 30-70%, dlatego też

Piśmiennictwo

1. Kuśnierz P, Zapala-Pościech A, Wszyńska-Pawelec G, Kosowski B. Fibromatosis skóry twarzy – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa. *Przegl Dermatol* 2013, 100: 160-5.
2. Friedrich RE, Grzyska U, Scheuer HA. Desmoid-type infantile fibromatosis of the mandible: case report with long-term follow-up. *In Vivo* 2010, 24(6): 877-81.
3. Ruparella MS, Dhariwal DK. Infantile fibromatosis: a case report and review of the literature. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2011, 49: e30-e32.
4. Tostevin PM, Wyatt M, Hosni A. Six cases of fibromatosis of the head and neck in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000, 53(3): 235-44.
5. Campbell RJ, Garrity JA. Juvenile fibromatosis of the orbit: a case report with review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1991, 75(5): 313-6.
6. Jan IA, Asim S, Ahmad S. Infantile Fibromatosis presenting as a Neck Mass. *J Pak Med Assoc* 2001, 51(2): 87-8.
7. Krokidis M, Raissaki M, Mantadakis E, Giannikaki E, Velegarakis G, Kalmanti M i wsp. Infantile fibromatosis of the mandible: a case report. *Dermatol Maxillofac Radiol* 2008, 37(3): 167-70.
8. Loundon N, Dedieuleveult T, Ayache D, Roger G, Josset P, Garabedian EN. Head and neck infantile myofibromatosis – a report of three cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999, 51(3): 181-6.



Ryc. 4. Przypadek 2 – badanie MR (sierpień 2013) wznowa po leczeniu operacyjnym

pacjenci z fibromatozą wymagają długofalowego monitorowania po leczeniu operacyjnym [6-8].

Wnioski

1. Fibromatosis juvenile stanowić może problem diagnostyczny.
2. Leczenie chirurgiczne z zachowaniem marginesu bezpieczeństwa jest najskuteczniejszą formą leczenia.
3. Ryzyko nawrotu jest największe w ciągu pierwszych 12 miesięcy od operacji.
4. Konieczna jest długofalowa obserwacja pacjenta po leczeniu.
5. Rokowanie w przypadku postaci zlokalizowanej (pojedynczy guz) jest dobre.