

# Tekrarlayan serviko-aksiller lipoblastomatozis: Olgu sunumu

Soner TATLİDEDE, Emre GÖNEN, Mehmet YALÇIN, Fevziye KABUKÇUOĞLU,  
Ümran ÇETİNÇELİK, Lütfü BAŞ

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Patoloji Kliniği,  
Tıbbi Genetik Bölümü, İstanbul

## Özet

Lipoblastom ve lipoblastomatozis bebeklik ve çocukluk ça-  
ğının nadir görülen iyi huylu mezenkimal tümörleridir  
(4,9,16,19). Bu tümörler en sık uzuvlar ve gövdede yerleşir-  
ler. Baş ve boyun yerleşimleri oldukça nadirdir (7). Bu çalı-  
şmada, 1 yaşındaki erkek hastada, ilk ameliyatta yetersiz  
rezeksiyon sonrası tekrarlayarak sağ klavikulayı, aksiller  
damarları ve sinirleri saran, boyuna uzanan, serviko-aksil-  
ler lipoblastomatozis olgusu sunulmuştur. Tarafımızca  
gerçekleştirilen ikinci ameliyatta yapılan en blok rezeksi-  
yon sonrasında tümörde tekrarlama görülmedi. Patolojik  
değerlendirmede malignite saptanmadı ve kromozomal in-  
celemede de bir özellik bulunmadı. Ameliyat sonrası erken  
dönemde bir problem saptanmayan hastanın geç takiple-  
rinde, sağ klavikulanın tamamen eridiği tespit edildi. Has-  
ta, takibinin 6. yılındadır. Hastada sağ omuz hareketlerin-  
de günlük hayatını etkileyecek ciddi bir fonksiyonel kayıp  
bulunmamaktadır. Fizik muayenede brakial plexus yara-  
lanmasını gösteren bir bulgu mevcut değildir. Bu olgu su-  
numunun amacı, nadir görülen, malignite içermeyen, lokal  
invazif, kromozomal bozukluk zemininde gelişebilen, tek-  
rarlama oranı yüksek ve yerleşimine göre ciddi sorunlara  
yol açabilen lipoblastom ve lipoblastomatozis tedavisinde  
tam rezeksiyonun önemini vurgulamak ve infantil dönem  
tümörleri arasında hatırlanmasını sağlamaktır.

**Anahtar kelimeler:** Lipoblastom, lipoblastomatozis, servi-  
kal-aksiller tümörler, infantil dönem tümörleri

## Giriş

Lipoblastom ve lipoblastomatozis bebeklik ve çocuk-  
luk çağının nadir görülen iyi huylu mezenkimal tümör-  
leridirler (4,9,16,19). Lipoblastomun doğum sonrası dö-  
nemde lipoblastların devam eden çoğalmaları ile ka-  
rakterize gelişimsel bir anomaliden kaynaklandığına ve  
embriyonik beyaz yağdan geliştiğine inanılır (3,7).

Lipoblastom bölgesel, iyi sınırlı, lipoma benzer yapı-

**Adres:** Dr. Soner Tatlıdede, Subyan Mektep Sok. No:14 D:3,  
34149-Yeşilköy-İstanbul  
**Yayına kabul tarihi:** 05.01.2007

## Summary

**Recurrent cervico-axillary lipoblastomatozis: case pre-  
sentation**

Lipoblastoma and lipoblastomatozis are rare benign me-  
senchymal tumors of childhood and infancy (4,9,16,19). The-  
se tumors are most frequently located at the body and extre-  
mities. Head and neck localizations are reported to be rare  
(7). In this report, we present a one-year-old case with cer-  
vico-axillary lipoblastomatozis that showed recurrence af-  
ter the first operation, surrounding right clavicle, axillary  
vessels and nerves. Recurrence was not observed after the  
second operation, in which en-bloc resection was perfor-  
med. Pathological evaluation did not show any sign of ma-  
lignity and chromosomal analysis did not reveal any abnor-  
malities. At the early post-operative follow-up period, there  
was no a problem related to the operation whereas late fol-  
low-up revealed complete resorption of the right clavicle.  
Currently, patient is in the sixth year of follow-up and has  
no functional deficit that affects his routine daily life. In the  
physical examination, no sign of brachial plexus injury is  
detected. Aim of this case report is to remind this rare tu-  
mor when diagnosing infantile and childhood tumoral mas-  
ses and to emphasize the importance of complete resection  
while operating lipoblastoma and lipoblastomatozis cases,  
which have high recurrence rate and can cause serious  
problems depending on their location.

**Key words:** Lipoblastom, lipoblastomatozis, cervico-axil-  
lary tumors, infantile term tumors

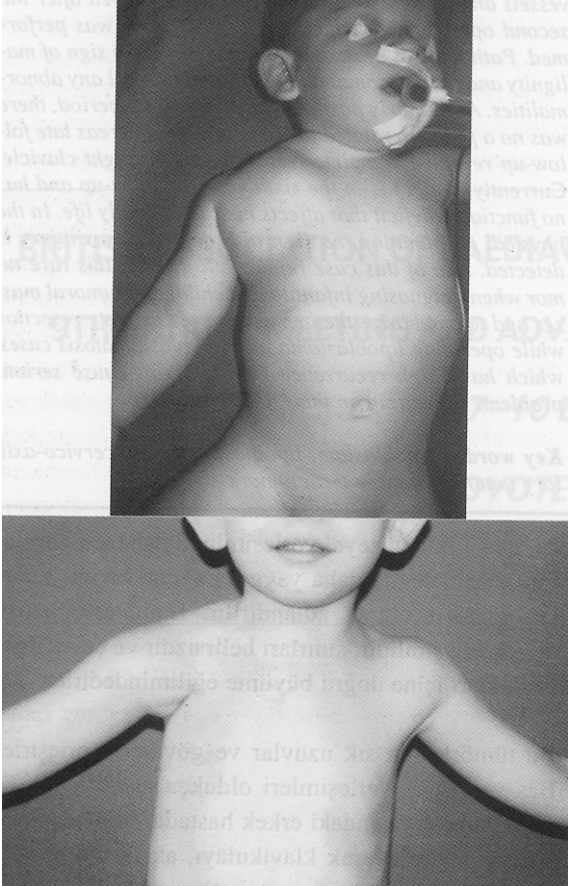
da, genellikle yüzeysel yerleşimli ve daha sık görülen  
formdur. Vucutta daha yaygın dağılan biçimi lipob-  
lastomatozis olarak adlandırılır. Lipoblastomatozis  
derin yerleşimlidir, sınırları belirsizdir ve çevre doku  
boşlukları içine doğru büyüme eğilimindedirler.

Bu tümörler en sık uzuvlar ve gövdede yerleşirler.  
Baş ve boyun yerleşimleri oldukça nadirdir (7). Bu  
çalışmada, 1 yaşındaki erkek hastada, ilk rezeksiyon  
sonrası tekrarlayarak klavikulayı, aksiller damarları  
ve sinirleri saran, boyuna uzanan, serviko-aksiller li-  
poblastomatozis olgusu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Bir yaşında erkek hasta, ocak 2000 tarihinde sağ supraklaviküler bölgesindeki lipomatoz kitle nedeni ile başka bir merkezde ameliyat edilmiş. Yapılan patolojik inceleme sonucunda lipoblastom tanısı konulmuş. Hasta, ameliyattan 6 ay sonra aynı yerleşimde tekrarlayan kitle nedeni ile tarafımıza yönlendirildi. İlk değerlendirmelerimizde yaklaşık 15x11x8 cm boyutlarında, aksiller alandan başlayan, sağ boyun bölgesine uzanan lipomatoz kitle saptandı (Resim 1a, Resim 2a). Sağ kolda motor ve duyu muayenesinde bir patoloji saptanmadı. Ancak deri altındaki venöz ağın belirginleşmiş olduğu görüldü.

Ameliyatta sağ stenokleidomastoideus kasının arka kenarından başlayan, klavikula önünden geçerek, deltopektoral oluğa uzanan bir insizyon kullandık. Flepler kaldırdık. Diseksiyon sırasında tümörün klavikulayı sardığı görüldü. Klavikula, periostu sıyrıla-



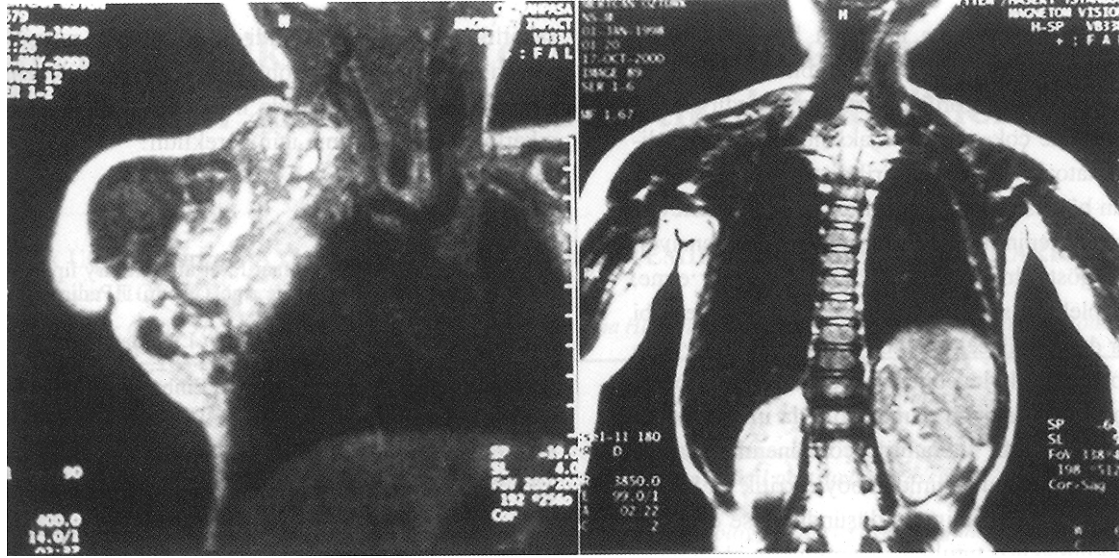
Resim 1a (üst). Sağ serviko-aksiller alanda ikinci ameliyat öncesinde tekrarlayan lipoblastomatozis kitlesi görülüyor.

rak kitleden ayrıldı. Ameliyat sahasını genişletmek ve tümörü tamamen çıkartabilmek amacıyla klavikula osteotomi uyguladık. Aksiller arter, aksesuar sinir, sternokleidomastoid kas, external juguler ven, ve brakial pleksus kitleden ayrılarak korundu. Aksiller venin tamamen tümör ile sarıldığı ve tıkalı olduğu görüldü. Tümörün çevre yumuşak dokudan ayrılmasının ardından aksiller ven, pektoralis major kası ile deltoid kasların ön yarısını da içerecek şekilde en-blok rezeksiyon yapıldı. Rezeksiyon sonrası klavikula osteotomi hattı tel ile tespit edildi.

Ameliyat sonrası erken dönemde herhangi bir sorun ile karşılaşmadık. Aksiller venin yavaş yavaş tıkanmış olması nedeniyle, kolda bir venöz dönüş sorunu yaşanmadı. Çıkarılan tümör materyali patolojik incelemeye alındı. Tümör fibröz septalar ile ayrılan immatür yağ lobüllerinden oluşuyordu. Tümörün ana yapısını, mukoid bir matriks yapı içerisinde ilkel uydu hücrelerden tek boşluklu olgun hücrelere kadar değişen aşamalarda lipoblastik hücrelerin oluşturduğu görüldü. Olgunlaşma dereceleri tümör içinde farklı alanlarda değişiklik gösteriyordu. Bazı alanlarında, lobülleşmeden çok yaygın lipoblast çoğalması saptandı. Bazı sahalarda pleksiform damarlanma görüldü. Pleomorfizm ve mitotik aktivite saptanmadı. Tümörün kas dokusu içine ilerleme gösterdiği tespit edildi. Cerrahi sınırlarda tümör saptanmadı. Bu patolojik yapıları ile tümör lipoblastomatozis olarak değerlendirildi. Lenf nodlarında reaktif büyüme saptandı.

Patolojik incelemenin ardından parafin bloklar genetik inceleme için ayrıldı. Taze tümör dokusu bulunmadığından detaylı sitogenetik inceleme yapılmadı, tümör dokusunun parafin bloğundan alınan 4 mikrometre kalınlığındaki kesitlere FISH (Fluoresence in situ hybridization) yöntemi ile LSI IGH/MYC, CEP8 tri-color, dual fusion translocation probe (Vysis) uygulandı. Bu moleküler sitogenetik analizde değişik alanlarda değerlendirilen 200 hücrede, 8. kromozomun 8p11.1-q11.1 (sentromer) bölgesi sayısal olarak incelendi. Sayısal anomali saptanmadı.

İkinci ameliyatta yapılan tam rezeksiyon sonrasında tümörde tekrarlama görülmedi. Ancak geç takiplerde, sağ klavikulanın tamamen eridiği tespit edildi. Hasta, takibinin 6. yılındadır. Hastanın yapılan muayenelerinde brakial pleksus dallarına ait herhangi bir motor ve duysal patoloji saptanmamıştır. Ancak



Resim 2a (sol). Hastanın ameliyat öncesi MR görüntüsü. Sağ serviko-aksiller alanda tümöral kitle görülüyor.

zaman içinde pektoral kas ve klavikula yokluğuna bağlı sağ ve sol omuz kavşağı ve göğüs bölgeleri arasında asimetri gelişmiştir. Sağ omuz sola göre daha düşük kalmıştır. Sağ omuz abduksiyonu da sola göre biraz daha zayıf ama normal sınırlarda bulunmuştur (Resim1b).

## Tartışma

Lipoblastom ve lipoblastomatozis, özellikle bebeklik döneminde görülen embriyonel yağ dokusunun iyi huylu hamartamatöz tümörleridir. Lipoblastom tanımı ilk defa Jaffe tarafından 1926'da kasık bölgesinde olgunlaşmamış yağ hücrelerinden oluşan bir tümörü tanımlamak için kullanılmıştır (10).

1973'de Chung ve Erzinger 35 olgu analizleri sonrasında ilk defa lipoblastoma ve lipoblastomatozis ayrımı yapmışlardır (2). Velios ve ark., lipoblastoma histolojisinde normal yağ doku gelişme patterninin belirgin olduğunu söylemişlerdir (21). Bu tümör karakter olarak fibröz septalar ile bölünen yağ hücre lobüllerinden oluşur. Mezankimal hücreler ve olgunlaşmamış yağ hücreleri lobül içinde periferik yerleşimlidir. Hücrelerin çoğunluğunu oluşturan olgun hücreler ise lobul merkezinde yerleşmişlerdir (3,9). Lipoblastomaların doğum sonrası çoğalmaya devam eden olgunlaşmamış yağ hücre ve lobüllerden kaynaklandığı iddia edilir. Bizim sunduğumuz olguda tümör iyi sınırlı lokalize olmaktan çok yaygın karakterdeydi, ve düzenli bir kapsül oluşumu mevcut değildi. Mikros-

kopik olarak tümörün fibröz septalar ile ayrılmış olgunlaşmamış ve olgunlaşmış yağ hücresi karışımından oluştuğu saptandı. Bu bulgulara dayanarak tümör lipoblastomatozis olarak değerlendirildi.

Dal Cin ve ark. 6 aylık bir hastada aksiller lipoblastoma olgusunda bir kromozomal belirleyici (marker) tanımladılar (5). Ayrıca Hick'in literatür taraması sonucu oluşturduğu tabloya göre, selim karakterde olan lipoblastomda görülen en sık kromozomal anomali, 8q11-13 bölgesinde görülen kromozom kırık anomalileri ve translokasyonlarıdır. Habis olan liposarkomda ise 12. ve 16. kromozomlar arasında translokasyon [t(12:16) (q13:p11)] görülmüştür. Gisselson ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada da sitogenetik olarak değerlendirdikleri 16 lipoblastoma olgusunun 11 inde 8. kromozomda PLAG1 bölgesinde yeniden düzenleme (rearrangement) saptanırken, 3 olguda 8. kromozoma ilişkin polizomi saptanmış ve bunlarda PLAG1 bölgesinde değişiklik gözlenmemiştir. Yapılan çalışmada 8 nolu kromozomun polizomisinin PLAG1 dozaj değişikliğine neden olarak alternatif bir onkogenik mekanizma oluşturduğu tartışılmıştır (8). Bizim olgumuzda yaptığımız 8.kromozoma ait sayısal incelemeler sonucunda bir anomaliye rastlanmamıştır.

Bu tümörlerin lokal olarak ve hızlı büyüme eğilimlerine rağmen seyir ve sonuçları çok iyidir (11,12,20). Bizim olgumuzda da tümöral kitle lokal olarak invazif ve ilk ameliyat sonrasında tekrarlamıştı. Ancak tümör metastazı görülmedi (Resim 1a, Resim2a).



Lipoblastomalar vücudun herhangi bir bölgesinden kaynaklanabilir. Hick tarafından yapılan literatür taramasına göre en sık görülen yer alt uzuvlardır (% 32) (9). Literatürde çok az sayıda aksiller ve servikal lipoblastomatozis olguları bildirilmiştir. Koltuk altında ve boyun bölgesinde yerleşimli bir bölgesel ilerleyici lipomatöz kitlenin her ne kadar malignite potansiyeli olmadığı gösterilmiş olsa da solunumu tehdit etme, brachial pleksus sinir demetlerine zarar verme gibi sonuçlar doğurabileceği, büyük damarların içine girecek kalbe kadar ilerleyebileceği ve rezeksiyon sonrasında metastaz ile değil damar yoluyla uzak yayılım yapabileceğine dair literatürde çok önemli yayınlar vardır (1,13,15,18). Bu bakımdan böyle kritik bir bölgede görülen kitleler malignite düşündürmese de muhtemel tanının akılda tutulması ve mümkün olduğu kadar erken müdahale edilmesi önemlidir.

O'Brian ve ark. boyun bölgesinde omuriliğe bası yapan quadriparezili bir hastada , operasyon ardından tam temizliyemedikleri tümör hücrelerini tedavi amacı ile Malign Mezenkimal Tümör 89 protokolüne uygun kemoterapi denemişler ve 10 yıllık takip ile tekrarlama görmemişler. Lipoblastomlar için standart cerrahi tedavi yanında kemoterapi uygulamasını ancak tam rezeksiyon yapılamıyacak durumlarda yardımcı tedavi olarak kullanılabiliceğini söylemişlerdir. Bizim olgumuzda tümörün tekrarlamış olmasına rağmen hayati yapıları koruyarak radikal rezeksiyon ile tam tümör rezeksiyonu yapabildik ve kemoterapi düşünmedik (17).

Mognato ve ark. sakat kalma riski nedeni ile opere etmedikleri 2 günlük yenidoğan erkek hastada sol uylukta yaygın lipoblastoma olgusunda 1 yıllık takip ile spontan gerileme olduğunu bildirmişlerdir (14). Bu sonuç böylesine zor bir durumda yüz güldürücüdür ancak bugün için genel olarak kabul edilen tedavi şekli total cerrahi eksizyondur. 1959'da Kauffman ve Stout tekrarlama riskinden uzaklaşmak için total cerrahi eksizyonun gerekliliğini yazmışlardır (12).

Sonuç olarak lipoblastoma infantil dönemin iyi huylu, bölgesel ve hızlı büyüyen, yağ hücresi kökenli tümoral oluşumdur. Cerrahi sonrası tekrarlama oranı % 14 olarak bildirilmiştir (4,6). Ancak bu daha çok yetersiz cerrahi eksizyona bağlanmıştır. Bu tümörlerin önemi her ne kadar bölgesel kalsalar da yerleşimlerine göre hızlı büyüme ve bölgesel kitle etkisi ile

sakatlık veya yaşam tehdidi oluşturabilme potansiyelleridir. Tekrarlamayı önlemek için erken dönemde ve çıkarılabilir durumda iken tümörün tamamını çıkartmak tam iyileşme için gereklidir.

## Kaynaklar

1. Abel RM, Bryan RT, Rafaat F, et al: Axillary lipoblastoma--tumor recurrence in the right atrium. J Pediatr Surg 38(8):1246-7, 2003
2. Chung EB, Enzinger FM: Benign Lipoblastomosis: An Analysis of 35 Cases. Cancer 32:482-492, 1973
3. Coffin CM: Lipoblastoma: An Embryonal Tumor of Soft Tissue Related to Organogenesis. Semin Diag Pathol 11:98-103, 1994
4. Coffin CM, Dehner LP: Soft Tissue Tumors in the First Year of Life: A Report of 190 Cases. Pediatr Path. 10:509-526, 1990
5. Dal Cin P, Sciot R, De Wever I, et al: New Discriminative Chromosomal Marker in Adipose Tissue Tumors. Cancer Genet Cytogenet 78:232-235, 1994
6. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, et al: Lipoblastoma: Pathophysiology and surgical management. J Pediatr Surg 36:229-231, 2001
7. Farrugia MK, Fearne C: Benign Lipoblastoma Arising in the Neck. Pediatr Surg Int 13:213-214, 1998
8. Gisselsson D, Hibbard MK, Dal Cin P: PLAG1 alterations in lipoblastoma: involvement in varied mesenchymal cell types and evidence for alternative oncogenic mechanisms. Am J Pathol 159(3):955-62, 2001
9. Hicks J, Dilley A, Barrish J, Brandt M: Lipoblastoma and Lipoblastomatosis in Infancy and Childhood: Histopathologic, Ultrastructural, and Cytogenetic Features. Ultrastructural Pathology 25:321-333, 2001
10. Jaffe RH: Recurrent Lipomatous Tumors of the Groin: Liposarcoma and Lipoma Pseudomyxomatodes. Arch Pathol 1:381-7, 1926
11. Jimenez JF: Lipoblastoma in Infancy and Childhood. J Surg Oncol 32:238-244, 1986
12. Kauffman SL, Stout AP: Lipoblastic Tumors of Children. Cancer 12:912-925, 1959
13. Lorenzen JC, Godballe C, Kerndrup GB: Lipoblastoma of the neck: a rare cause of respiratory problems in children. Auris Nasus Larynx. 2005 Jun; 32(2):169-73. Epub 2005 Apr 21. Review.
14. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, et al: Is Surgical Treatment of Lipoblastoma Always Necessary? J Pediatr Surg 35:1511-1513, 2000
15. Nmadu PT: Giant lipoblastoma: a case report. Ann Trop Paediatr 12(4):417-9, 1992
16. O'Donnell KA, Caty MG, Allen JE, et al: Lipoblastoma: Better Termed Infantile Lipoma? Pediatr Surg Int 16:458-461, 2000
17. O'Brien D, Aquilina K, Farrell M, et al: Cervical lipoblastomatosis producing quadriparesis: case report of surgery with chemotherapy and 10-year follow-up. Childs Nerv Syst 21(2):165-70, 2005
18. Rasmussen IS, Kirkegaard J, Kaasbol M: Intermittent airway obstruction in a child caused by a cervical lipoblastoma. Acta Anaesthesiol Scand 41(7):945-6, 1997
19. Rasgon BM, Hilsinger RL Jr: Lipoblastomatosis of the Neck Causing Hemiparesis: A Case Report and Review of the Literature, Head&Neck 25(4): 337-40, 2003
20. Stringel G, Shandling B, Mancor K, et al: Lipoblastoma in Infants and Children. J Pediatr Surg 17:277-280, 1982
21. Vellios F, Baez J, Shumaker HB: Lipoblastomatosis: a Tumor of Fetal Fat Different From Hibernoma; report of a case, with observations on the embryogenesis of human adipose tissue. Am J Pathol 34:1149-59, 1958