



Mazabraud's Syndrome: A Case Diagnosed by Radiologic Findings

Mazabraud Sendromu: Radyolojik Bulguları ile Tanısı Konulan Olgu

Mazabraud Sendromu / Mazabraud's Syndrome

Tarkan Ergun¹, Adviye Ergün², Ebru Torun¹, Hatice Lakadamyalı¹

¹Radyoloji Bölümü, ²Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Bölümü, Alanya Başkent Üniversitesi Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Antalya, Türkiye

Özet

Mazabraud sendromu intramusküler miksoma ve fibröz displazinin nadir birlikteliğidir. Biz 72 yaşında erkek hastada BT ve MRG bulguları ile tanı konulan Mazabraud sendromu olgusunu sunduk. Bu antitenin bilinmesi doğru tanı ve gereksiz biyopsi ve rezeksiyonların azaltılması açısından önemlidir. Mazabraud sendromlu hastalar fibröz displazinin malign transformasyonu nedeni ile yakından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler

Mazabraud Sendromu; İntramusküler Miksoma; Fibröz Displazisi; BT; MRG

Abstract

Mazabraud's syndrome is defined as a rare coexistence of intramuscular myxomas and fibrous dysplasia of bone. We present a case of Mazabraud's syndrome diagnosed by CT and MRI findings in a 72-year-old man. The recognition of this entity is important for correct diagnosis and to reduce unnecessary biopsy and resection. Patients with Mazabraud's syndrome should be followed-up carefully because of malignant transformation risk of fibrous dysplasia lesions.

Keywords

Mazabraud's Syndrome; Intramuscular Myxoma; Fibrous Dysplasia; CT; MRI

DOI: 10.4328/JCAM.2769

Received: 05.09.2014

Accepted: 24.09.2014

Printed: 01.02.2014

J Clin Anal Med 2014;5(suppl 1): 94-6

Corresponding Author: Tarkan Ergun, Radyoloji Bölümü, Alanya Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Başkent Üniversitesi, 07400, Alanya, Antalya, Türkiye.

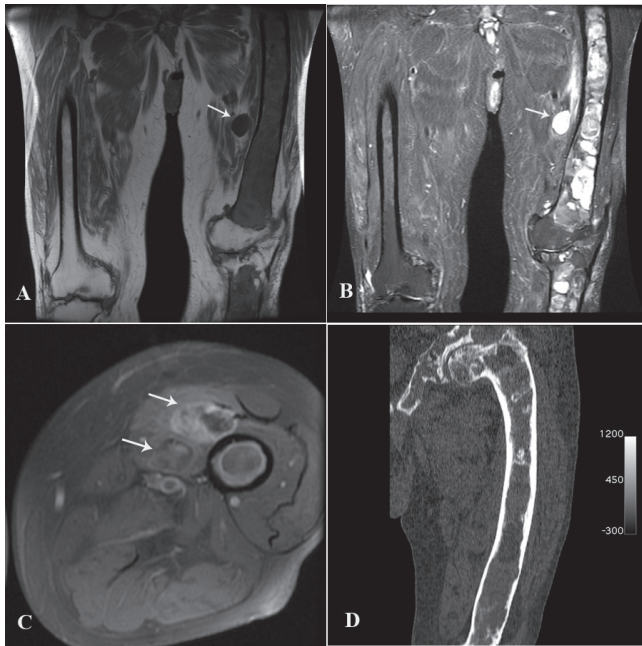
T.: +90 2425112511 F.: +90 2425112350 E-Mail: tarkanergun@yahoo.com

Giriş

Mazabraud sendromu intramusküler miksona ve kemiğin fibröz displazisinin birlikteliğidir. İlk tanımlama 1926 yılında Henshen ve 1957 ve 1967 yıllarında Mazabraud tarafından yapılmıştır [1-3]. Her iki lezyon da benign olup izole olarak sık görülür. Birlikteliği ise oldukça nadirdir. Gaumetou ve ark. 2012 yılında literatürde buldukları 80 hastaya ek olarak yeni bir olgu bildirmişlerdir [4]. Bizim bilgilerimize göre o tarihten itibaren 7 farklı olgu daha tanımlanmıştır [5-11]. Biz burada multipl miksomaya poliostotik fibröz displazinin eşlik ettiği radyolojik olarak tanısı konulan Mazabraud sendromu olgusunu sunduk.

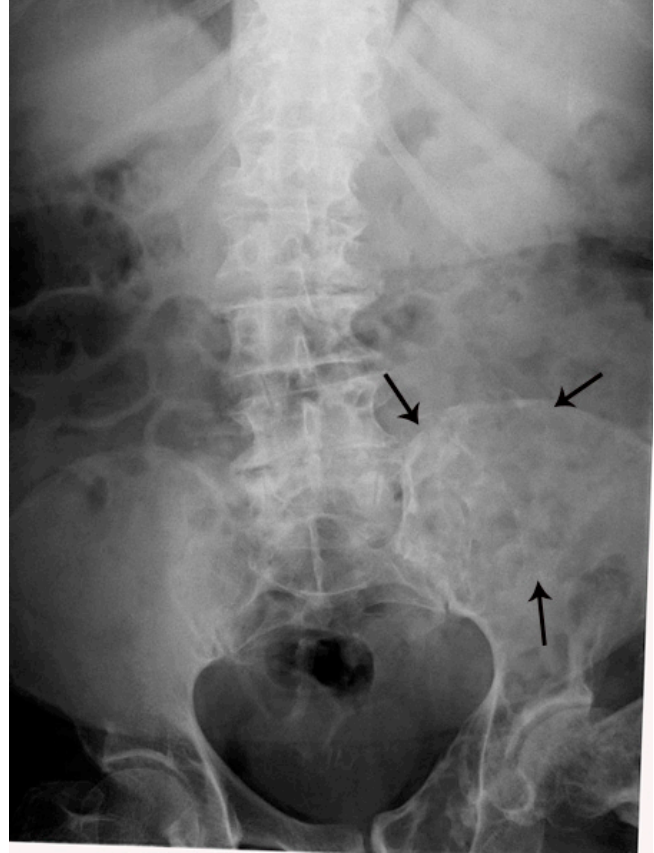
Olgu Sunumu

Yetmişiki yaşında erkek hasta sol uyluk iç kısmında 4 yıldır var olan 3 aydır ağrıya yol açan ve boyutlarında artış izlenen şişlik nedeni ile başvurdu. Travma hikayesi yoktu. Fizik muayenede sol uyluk 1/3 orta kesiminde 8x6 cm boyutlarında hassas, hareketli kitle tespit edildi. Laboratuvar testleri normaldi. Ultrasonografi incelemesinde intramusküler yerleşimli 5x4 cm boyutlarında kistik komponenti bulunan heterojen-hipoekoik solid kitle görüldü. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemelerinde sol uyluk orta kesiminde vastus medialis kasında yakın komşuluklu 2,5 ve 1,5 cm çaplarında çevresel kontrastlanan, iyi sınırlı kistik kitle izlendi. Kitle komşuluğundaki kas planlarında intensite artışı mevcuttu. Femoral, aseptabular ve tibial yerleşimli kemik lezyonları kortikal ekspansiyon ve incelmeye neden olup T1 ağırlıklı görüntüde (AG) düşük, T2AG' de heterojen yüksek sinyalli idi. İntravenöz kontrast madde (İVKM) uygulanması sonrası heterojen kontrastlanan lezyonlar fibröz displazi için tipikti. Ayrıca solda fibröz displaziye bağlı koks vara deformitesi görüldü (Şekil 1). Hastaya BT ve MRG bulguları eşliğinde Mazabraud sendromu tanısı konuldu. Diğer kemiklerdeki olası fibröz displazi varlığı açısından kemik survey



Şekil 1. Koronal T1AG (A), koronal T2AG (B), İVKM sonrası yağ baskılı aksiyel T1AG (C) ve koronal reformat BT (D) görüntüde sol vastus medialis kasi içerisinde T1AG' de hipo, T2AG' de hiperintens karakterde İVKM sonrası çevresel kontrastlanan intramusküler yerleşimli kitleler izleniyor (oklar). Sol iskiopubik kolda, femurda ve tibialda T1AG' de homojen hipointens, T2AG' de heterojen hiperintens karakterde kemiği ekspansiyon eden kortekste incelmeye neden olan, kaba trabekülasyon ve buzlu cam görünümünün eşlik ettiği fibröz displazi ile uyumlu multipl litik kemik lezyonları görülür. Ayrıca solda koks vara deformitesi dikkati çekiyor.

gerçekleştirildi. Sol iliak kemikte 94x79 mm boyutunda benzer karakterde ekspansiyonlu litik kemik lezyonu tespit edildi (Şekil 2). Sol uyluktaki yumuşak doku kitlelerinin ağrıya yol açması nedeni ile hasta opere edildi. Histopatolojik incelemede benign miksona ile uyumlu bol miksoid matriks içinde gevşek yerleşimli eğri şekilli tümöral hücreler saptandı. 6 aylık radyografik kontrollere alınan hastanın 3. kontrolünde kemik lezyonları stabildi. Yeni yumuşak doku kitlesi saptanmadı.



Şekil 2. Ön-arka lumbosakral grafide sol iskiopubik kolda ve sol iliak kanatta (oklar) kemik yapıyı ekspansiyon eden kortekste incelmeye neden olan litik kemik lezyonu izleniyor.

Tartışma

Mazabraud sendromu en sık orta yaşlı kadınlarda izlenen nadir bir durumdur. Bu sendrom fibröz displazinin hem monostotik hem de poliostotik (daha sık) formu ile ilişkili olabilir. Yumuşak doku kitlesi genellikle (%81) birden fazla sayıdadır [12]. Tipik olarak intramusküler miksona ve kemik lezyonu aynı anatomik bölgede yerleşimlidir [13]. Uyluk, kalça ve omuz en sık etkilenen bölgelerdir. Fibröz displazi ve miksomanın birlikteliği açık olmamakla birlikte ortak histogenetik gelişimden gelmeleri, başlangıç gelişim periyodunda kemik ve yumuşak dokuda oluşan temel metabolik bozukluk ya da genetik yatkınlığa bağlı olduğu düşünülmektedir.

Fibröz displazi kemiğin yavaş büyüyen non-malign lezyonu olup genellikle soliterdir ve asemptomatiktir. Radyolojik bulguları karakteristik olup buzlu cam manzarasının eşlik ettiği etrafında sklerotik rim bulunan keskin sınırlı ekspansiyonlu litik kemik lezyonu olarak izlenir. MRG' de T1AG' de homojen düşük sinyalli, T2AG' de miks ya da yüksek sinyalli olup İVKM sonrası farklı düzeylerde kontrastlanır. İzole fibröz displazide sarkomatöz transformasyon nadirdir. Mazabraud sendromlu olgularda ise fibröz displazinin osteosarkoma dönüşüm riski (%1 yerine %8,3) artmıştır.

Tedavi genellikle konservatiftir ve amaç iskelet deformitesi ve fraktürü önlemektir. Cerrahi tedavi ise kalıcı ağrısı, iskelet deformitesi ya da patolojik fraktür riski olan hastalarda uygulanmalıdır. Poliostotik fibröz displazi cilt lezyonları ve endokrin bozukluklar ile birliktelik gösteren McCune Albright sendromunun bir parçası olabilir. Bu nedenle bu olgular endokrinolojik olarak incelenmeli ve kemik survey ile değerlendirilmelidir.

İntramusküler mikroma nadir benign mezenşimal tümör olup sıklıkla kalp kasında yerleşimlidir. Radyolojik bulguları nonspesifik olup çok sayıda benign ya da malign mezenşimal tümör ile karışabilir. Kemik lezyonlarının aksine mikromanın malign transformasyonu bildirilmemiştir. Mazabraud sendromlu olgularda mikroma genellikle kemik lezyonlarından yıllar sonra gelişir [14]. Hastalar genellikle asemptomatiktir. Bizim olgumuzda olduğu gibi ağrı ya da bası bulguları gelişirse mikroma eksize edilmelidir [15].

Sonuç olarak Mazabraud sendromunun bilinmesi, komşuluğunda tipik radyolojik bulgulara sahip fibröz displazi bulunan yumuşak doku kitlesinin tanısının konulmasında son derece önemlidir. Mazabraud sendromlu olgular, kemik lezyonlarının artmış malign dönüşüm riski nedeni ile yakından takip edilmelidir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Henschen F. Fall von ostitis Fibrosa mit multiplen Tumoren in der umgebenden Muskulatur. Verh Dtsch Ges Pathol 1926;21(2):93-7.
2. Mazabraud A, Girard J. A peculiar case of fibrous dysplasia with osseous and tendinous localizations. Rev Rhum Mal Osteoartic 1957;24(9-10):652-9.
3. Mazabraud A, Semat P, Roze R. Apropos of the association of fibromyxomas of the soft tissues with fibrous dysplasia of the bones. Presse Med 1967;75(44):2223-8.
4. Gaumétou E, Tomeno B, Anract P. Mazabraud's syndrome. A case with multiple myxomas. Orthop Traumatol Surg Res 2012;98(4):455-60.
5. Munksgaard PS, Salkus G, Iyer VV, Fisker RV. Mazabraud's syndrome: case report and literature review. Acta Radiol Short Rep. 2013;2(4): 2047981613492532.
6. Pérez Sánchez P, González Llorente J. Mazabraud's syndrome, an uncommon association of intramuscular myxoma with fibrous dysplasia. Radiologia 2014;56(3):281-3.
7. Schimmöller L, Lehwald N, Antoch G, Kröpil P. Polyostotic fibro-osseous lesions associated with intramuscular soft tissue neoplasms. Radiologe 2012;52(10):934-6.
8. John AM, Behera KK, Mathai T, Parmar H, Paul TV. Mazabraud syndrome. Indian J Endocrinol Metab 2013;17(4):740-2.
9. Tsourdi E, Hamann C, Hofbauer LC. Skeletal and soft tissue involvement in Mazabraud syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2013;98(8):1381-2.
10. Dreizin D, Glen C, Jose J. Mazabraud syndrome. Am J Orthop (Belle Mead NJ) 2012;41(7):332-5.
11. Petersen TO, Kahn T, Reiss-Zimmermann M. Simple and yet so difficult: common occurrence of fibrous dysplasia and myxomas - the Mazabraud syndrome. Rofo 2012;184(9):831-2.
12. Iwasko N, Steinbach LS, Disler D, Pathria M, Hottya GA, Kattapuram S, et al. Imaging findings in Mazabraud's syndrome: seven new cases. Skeletal Radiol 2002;31(2):81-7.
13. Cohen MM, Siegal GP. Congenital and inherited syndromes. In: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone (Eds: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F) WHO Classification of Tumours, IARC Press: Lyon; 2002.p.357-9.
14. Wirth WA, Leavitt D, Enzinger FM. Multiple intramuscular myxomas. Another extraskeletal manifestation of fibrous dysplasia. Cancer 1971;27(5):1167-73.
15. Silver WP, Harrelson JM, Scully SP. Intramuscular myxoma: a clinicopathologic study of 17 patients. Clin Orthop Relat Res 2002;403:191-7.

How to cite this article:

Ergun T, Ergün A, Torun E, Lakadamyali H. Mazabraud's Syndrome: A Case Diagnosed by Radiologic Findings. J Clin Anal Med 2014;5(suppl 1): 94-6.