

Fibroma nuchae i nakkeregionen

Michael Møller^{1,2} & Flemming Brandt Sørensen³

KASUISTIK

1) Øre-næse-halsafdelingen, Vejle Sygehus
2) Klinik for Plastikkirurgi, Brystkirurgi og Brandsårsbehandling, Rigshospitalet
3) Klinisk Patologi, Vejle Sygehus

Ugeskr Læger
2014;176:V01130032

Excision af hudtumorer er et hyppigt indgreb. Kendskab til forskellige tumortyper er vigtig i differentialdiagnostisk øjemed. Fibroma nuchae (FN) er en benign, fibroblastær tumor, som involverer dermis og subkutis. På engelsk omtales den *nuchal-type fibroma*, men er også beskrevet under synonymerne collagenosis nuchae og nuchal fibroma. Vi beskriver tre tilfælde af FN.

SYGEHISTORIER

Alle tre patienter var mænd uden kendt diabetes eller familiær adenomatøs polypose. De var henholdsvis 60 år, 68 år og 74 år ved den primære kontakt med afdelingen. Præoperativt havde man ikke mistanke om FN. Alle histologisvar viste FN, i sygehistorie I og II var der ikke frie resektionsrande, i sygehistorie III kunne radikaliteten ikke bedømmes konklusivt.

I. Patienten havde gennem en måned bemærket en øm udfyldning bag højre øre. Ved palpation var den hård, og ved ultralydskanning fremstod den hypoechoisk. Der var ingen oplagt arbejdsdiagnose. Peroperativt viste tumoren sig at være en dårligt defineret, hård knude, der var vanskelig at fridissekere. Det postoperative forløb var ukompliceret.

II. Patienten havde 16 år tidligere fået fjernet en godartet tumor i nakken og henvendte sig med recidiv. Den præoperative arbejdsdiagnose var lipom. Peroperativt blev tumoren beskrevet som et lipom, om end udtalt adhærent med megen arvævsdannelse og vanskelig at fridissekere. Over flere måneder var der gentagne problemer med abscesdannelse omkring cikatricen. Syv måneder senere blev der foretaget reoperation med frie rande. Herefter var der igen problemer med abscesdannelse, og efter seks ugers konservativ behandling blev forløbet afsluttet, da patienten var symptomfri.

III. Patienten havde tilfældigt opdaget en knude i nakken og blev henvist fra en praktiserende otolog på mistanke om lipom. Han havde desuden haft kortvarig lammelse af højre overekstremitet. Tumoren blev fjernet ved en ukompliceret operation i generel anæstesi. Der blev to gange efterfølgende dræneret væske fra cikatricen. Tre måneder postoperativt var der normale forhold.

DISKUSSION

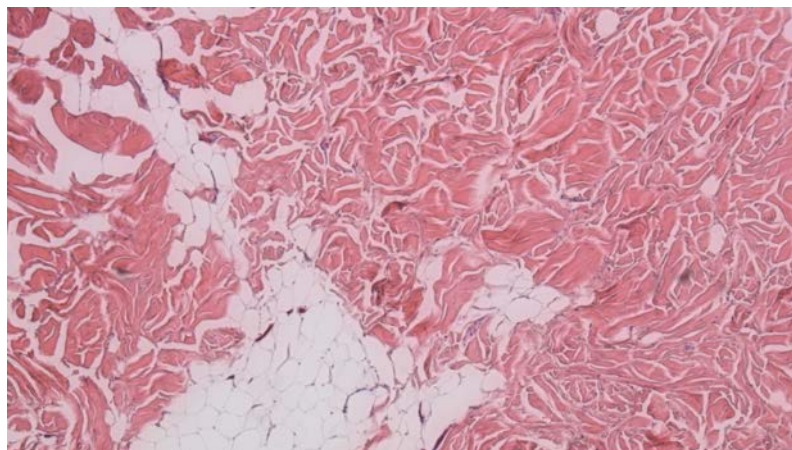
FN er først beskrevet som en selvstændig sygdoms-enhed i en lærebog i 1988. Efterfølgende publikationer er behæftet med en vis usikkerhed, da de er retrospektive gennemgange af en hidtil ukendt tilstand. Den største publikation om FN er en retrospektiv gennemgang af 52 tilfælde [1].

FN viser sig oftest som en øm, langsomt voksende hård udfyldning i nakkeregionen; udfyldningen kan forårsage smerter. Tumoren ses hyppigst hos mænd i alderen 30-70 år. En del tilfælde findes andre steder på kroppen, hvorfor WHO-klassifikationen benævner tumoren *nuchal-type fibroma* [1, 2]. Tilstanden er benign, men recidiverer hyppigt (hos ca. 25%), hvilket antages at skyldes inkomplet fjernelse på grund af tumorens dårlige afgrænsning [1]. FN er morfologisk identisk med Gardners fibrom [2, 3]. I den største undersøgelse af FN fandt man diabetes hos 44% af de patienter, hvis kliniske data var tilgængelige [1].

Ved excision er FN en hård, dårligt afgrænset tumor med en råhvid eller gullig farve. Morfologisk er FN en cellefattig tumor med tykke, tilfældigt arrangerede kollagene fibre med centralt lobuleret arkitektur. Det kollagene væv omslutter små ansamlinger af

FIGUR 1

Histologisk snit af fibroma nuchae (fra patienten i sygehistorie III, hæmatoxylin-eosin-farvning, $\times 100$).



fedtceller og erstatter dele af det subkutane fedtvæv (Figur 1), ligesom små nervegrene med perineural fibrose kan ses. Af og til involverer FN også den underliggende muskulatur [1, 2]. FN viser positiv immunhistologisk reaktion for CD34 og CD99 [2, 4].

Ved præoperativ tvivl om diagnose og udbredelse anbefales det at foretage en magnetisk resonans (MR)-skanning, hvorved man kan se en uafkapslet, dårligt afgrænset tumor, som er hypointens på T1- og T2-vægtede skanninger [5]. Hvis MR-skanningen ikke er konklusiv, kan man overveje histologisk biopsi (grovnålsbiopsi). Finnålsaspiration er ikke indiceret. Behandling af FN består i kirurgisk fjernelse, om muligt med frie rande.

Som en relativt nyligt beskrevet tilstand kan FN være ukendt for mange læger. På grund af sin benigne natur har FN primært interesse i præoperativt differentialdiagnostisk øjemed. Hvis FN fejltolkes som et lipom, vil tumorens udbredelse og graden af infiltrativ vækst blive undervurderet. Kendskab til FN er derfor nødvendigt for at undgå den uheldige situation, hvor man undervejs i en operation erfarer, at bedøvelsen er for overfladisk, operatøren er for uerfaren, det rette udstyr/afdækning ikke er til stede etc.

Hvis FN påvises hos børn, kan det have betydning at kende den morfologiske lighed med Gardners fibrom, som i 90% af tilfældene er associeret med Gardners syndrom.

SUMMARY

Michael Møller & Flemming Brandt Sørensen:

Nuchal-type fibromas in the posterior region of the neck
Ugeskr Læger 2014;176:V01130032

Nuchal-type fibroma is a benign tumour usually presenting in the posterior region of the neck. It was first described in 1988, and the largest publication includes 52 cases of nuchal-type fibroma. It can easily be confused with lipoma, but upon surgical exploration it reveals as poorly defined and difficult to dissect. Histologically nuchal-type fibroma is a paucicellular tumour with thick, randomly arranged collagen fibres with centrally lobulated architecture. We present three cases of nuchal-type fibroma.

KORRESPONDANCE: Michael Møller, Klinik for Plastikkirurgi, Brystkirurgi og Brandsårbehandling, Rigshospitalet, Afsnit 2102, Blegdamsvej 9, 2100 København Ø. E-mail: moller0304@gmail.com

ANTAGET: 19. februar 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 22. juli 2013

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

TAKSIGELSE: Peter Schousboe, Øre-næse-halsafdelingen, Vejle Sygehus, takkes for kritisk gennemlæsning.

LITTERATUR

1. Michal M, Fetsch FM, Hes O et al. Nuchal-type fibroma – a clinicopathologic study of 52 cases. *Cancer* 1999;85:156-63.
2. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, red. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press, 2002.

3. Diwan AH, Horenstein MG. Dermatofibrosarcoma protuberans association with nuchal-type fibroma. *J Cutan Pathol* 2004;31:62-6.
4. Zamecnik M, Michal M. Nuchal-type fibroma is positive for CD34 and CD99. *Am J Surg Pathol* 2001;25:970.
5. Samadi DS, McLaughlin RB, Loevner LA et al. Nuchal fibroma: a clinicopathological review. *Ann Otol Rhinol Laryngeol* 2000;109:52-5.