

KALSİFİYE APONÖROTİK FİBROM (OLGU SUNUMU)

Yard. Doç. Dr. Meral KOYUNCUOĞLU (*), Uzm. Dr. Fulya ÇAKALAĞAOĞLU (*), Prof Dr. Emek ÖZEN (*)

ÖZET: Kalsifiye aponörotik fibrom, genç yaşlarda ve çocuklarda seyrek olarak görülen benign bir tümördür. Her iki cinsten de görülebilir. En sık lokalizasyon yeri eldir. Burada topuk bölgesinden çıkarılan ve kalsifiye aponörotik fibrom tanısı konan, 18 yaşında erkek olgu sunulmuştur. Olgu ilgili literatür eşliğinde tartışılmaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Fibrom, Kalsifiye aponeurotic fibrom.

SUMMARY: Calcifying aponeurotic fibroma affects children and young adults. It is a rare benign tumour. There isn't difference between two sex. it occurs predominantly in the hands. In this study a 18 year-old boy removed from the toes is diagnosed calcifying aponeurotic fibroma. These patients was discussed in the view of the literatures.

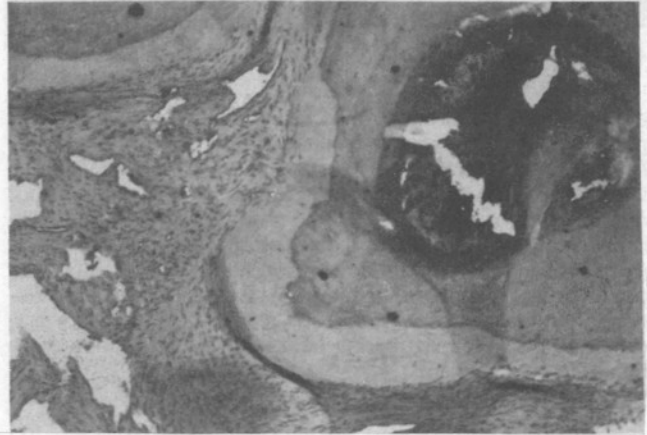
KEY WORDS: Fibroma, Calcifying aponeurotic fibroma.

GİRİŞ

Kalsifiye aponörotik fibrom (KAF), juvenil fibromatozislerden farklı olarak daha geniş yaş grubunda görülür (1). KAF ilk kez Keasbey tarafından 1953 yılında tanımlanmıştır (1,2). Keasbey bu tümörün el, avuç içi ve el parmaklarında görüldüğünü bildirmiştir. Ayrıca karakteristik bir histopatolojik görünümü olduğunu ve sık rekürrens gösterdiğini söylemiştir (52, 3). Bu lezyon sellülarite ve infiltratif büyüme özelliğinden ötürü yanlışlıkla sarkom tanısı alabilmektedir. Nitekim Keasbey'den bu yana kaynaklarda bu şekilde 60 kadar olgu bildirilmektedir (3-5).

Klinik olarak KAF, genellikle yavaş büyüyen ve ağrısız kitle olarak görülürler. Kitle sınırları belirsiz, nodüler bir lezyon şeklinde palpe edilir (1-3). Kaynaklarda en küçük KAF olgusu 3 yaşında, en yaşlı olgu 64 yaşındadır (3, 4). KAF genç erişkinlerde görülmekle birlikte tüm yaş gruplarında görülmektedir (3, 4). Lezyon her iki cinsten de görülebilir. Bazı kaynaklarda erkek üstünlüğü bildirilmektedir (3, 4). El ve ayaklar başlıca görülme yerleridir. Bir seride olguların % 77 sinde ellerde, % 13'ünde ayaklarda yerleşim bildirilmektedir (53). Eldeki lezyonların çoğu avuç içi ve parmaklarda, ayaklarda ise ayak bileği ve planter bölgede görülürler (2-4). Topuk lokalizasyonunda sadece bir olgu bildirilmiştir (4). Diğer bölgeler olarak; önkol, dirsek, popliteal fossa veya supraklaviküler bölgede izole olgular bildirilmiştir (4). Radyolojik olarak bu lezyonlar, sınırları net seçilemeyen, nokta tarzında kalsifikasyon gösteren kitleler olarak görülürler (4). Makroskopik, sınırlı, sert veya lastik kıvamında küçük kalsifiye alanlar içeren kitle olarak görülürler (4). Mikroskopik olarak merkezde fokal kalsifiye alanlar veya kıkırdak formasyonu yanı sıra, çevrede şişman fibroblastlar ve yoğun kollagenize bir stroma içeren tümöral lezyon görülür. Bu lezyon çevre dokulara infiltrasyon gösterir. Ve bu lezyon sellüler olmasına rağmen, mitoz seyrek (4). Kalsifikasyon alanları küçük çocuklarda görüle-yebilir. Kalsifikasyon ve kıkırdak formasyonu daha ileri yaş genç erişkinlerden çıkarılan lezyonlarda daha çok görülürler (4). Bunun nedeni, endokrin faktörlere veya lezyonun uzun süredir bulunmasına bağlı olabileceği düşünülmekle birlikte kesin neden belli değildir (5). Kalsifiye alanlar çevresinde dev hücreler bulunabilir (4).

Genç erkek olguda topuk bölgesinden çıkarılan lezyon özel patoloji laboratuvarında Malherbe tümörü tanısı almıştır. Bölümümüze konsültasyon amacıyla gönderilen blokla-rından hazırlanan kesitlerle kalsifiye aponörotik fibrom tanısı almıştır. Olgu seyrek görülmesi ve ayırıcı tanısının tartışılması amacıyla ilgili kaynaklar ışığında sunulmuştur.



Resim 1: Kalsifiye aponörotik fibrom'da kalsifikasyon. 20X, H+E.

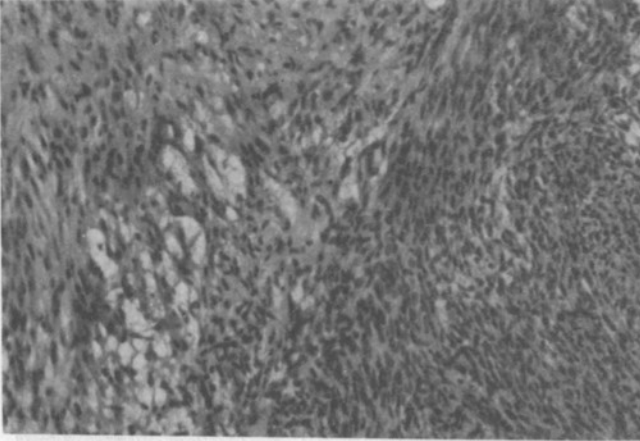
OLGU SUNUMU

8 yaşında erkek hasta (DEÜTF Pat Prot. No 5650/92) nin topuk bölgesinden sınırları düzensiz, 1-1,5 cm. çapında kitle eksize edilmiştir. Kitlenin operasyon öncesi tanısı yabancı cisim granülasyon dokusudur. Kitlenin operasyon öncesi radyolojik filmi yoktur. Lezyon dışarıda özel bir patoloji laboratuvarında incelenmiş ve Malherbe tümörü tanısı almıştır. Bu kitleye ait 2 H+E boyalı lam ve 1 parafin blok bölümümüze konsültasyon amacıyla gönderilmiştir. Olguya ait hazır boyalı lam ve blokdan kesilen kesitlerin incelemesinde; ortası kalsifiye, çevresinde kıkırdak ve kemik metaplasisi bulunan nodüler yapının etrafında fibroblastların yer yer birbirlerine paralel dizilim gösterdiği, bazı fibroblastların iri hiperkromatik nükleuslu olduğu fibrosarkomu anımsatırcası-nabirbirine paralel demetler oluşturduğu görülmüştür (Resim 1-2). Lezyonda mitotik aktivite izlenmemiştir. ayrıca lezyonda sellüler ve fibröz alanlar içerisinde çok sayıda kalsiferik yuvarlak yapılar izlenmiştir. Bu bulgular ile olgu kalsifiye aponörotik fibrom olarak tanı alınmıştır.

TARTIŞMA

Kalsifiye aponörotik fibrom ilk kez Keasbey tarafından tanımlanan özel bir fibromatozis türüdür. Daha çok el ve ayaklarda, genç erişkin ve çocuklarda görülür (1-3).

Ayırıcı tanısı hastanın yaşı ve lezyonun süresine göre değişmektedir. Özellikle infant ve çocuklarda çok az veya hiç kalsifikasyon göstermediği zaman diğer juvenil fibromatozislerden ayırımı zor olabilir (4-6). Bu zamanda yoğun hyalinize kollajen ile birlikte şişman görünümlü fibroblastlar



Resim 2: Kalsifiye aponörotik fibromda fibroblastlar. 20X, H+E.

ayırıcı tanıda yardımcı olabilir. Bizim olgumuzda yaş olarak genç erişkin dönemine girmektedir. Mikroskobik olarak ve makroskobik olarak kalsifikasyon alanları bulunmaktadır. Daha ileri yaşlarda ise ayırıcı tanıda soft part kondrom önemli bir sorun oluşturur. Çünkü soft part kondrom KAF'da bizim olgumuzda olduğu gibi santral kalsifikasyon izlenir (5). Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir durumda palmar ve planter fibromatozistir (56). Bu durumda kalsifikasyon ve kondroid diferansiyasyon yoktur (6). Bizim olgumuzda zaten topuk lokalizasyonu nedeniyle bu tanı düşünülmemiştir.

Ayrıca ayırıcı tanıda şişman fibroblastlar nedeniyle maligniteler ve özellikle fibrosarkom da düşünülmelidir (5-6). KAF genellikle genç yaşlarda görülmektedir. Gerçi kaynaklarda her yaş grubunda olgu bildirilmektedir (3-4). fibrosarkom ise daha çok 30-55 yaşlarında görülmektedir (1, 6). en sık diz ve dirsek, daha sonra ekstremitelerde yerleşmektedir. Makroskobik, sınırlı ve kapsüllü görülmektedir (1). Oysa KAF sınırlı belirsiz lezyonlar olup, kapsülsüzdür. Fibrosarkomda artmış sayıda mitoz izlenirken, KAF da mitoz yoktur. Bizim olgumuzda da lokalizasyon ve mikroskobik özellikleri nedeniyle fibrosarkomdan ayırt edilmiştir.

Olgumuz mikroskobik özellikleri, yaşı ve atipik topuk lokalizasyonu ile kalsifiye aponörotik fibrom olarak tanımlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Goldman RL. The cartilage analogue of fibromatosis (aponeurotic fibroma) Further observation based on seven new cases. cancer 1970; 20: 1325-1326.
2. Karasick D., O'Hara AE. Juvenile aponeurotic fibroma: A review and report of a case with the osseous involvement. Radiology 1977; 123:725-727.
3. Spectht EE, Konkin LA. Juvenile aponeurotic fibroma. The cartilage analogue of fibromatosis. JAMA 1975; 234:626-628.
4. Zeide MS. Juvenile aponeurotic fibroma. Case report. Plast Reconstr Surg 1978; 61:922-926.
5. Allen PW, Enzinger FM. Juvenile aponeurotic fibroma. cancer 1970; 26: 857-859.
6. Dupre A. Keasbey's aponeurotic fibromatosis. Ann Dermatol Venereol 1977; 104:775-777.