

Bir infantil fibrosarkoma olgusu*

Dr. Selim Erekul** Dr. Serpil Dizbay Sak** Dr. Meral Barlas***

ÖZET

Bu yazıda anabilimdalımızda incelediğimiz iki aylık bir erkek çocukta ortaya çıkan, sağ bacak lokalizasyonlu bir infantil fibrosarkoma olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri sunulmuş ve infantil fibrosarkomadaki histopatolojik tanı güçlükleri literatür bilgileri eşliğinde değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fibrosarkom, infantil.

Konjenital ya da infantil fibrosarkoma oldukça nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. 1989 yılına kadar 250 civarında vaka bildirilmiştir.¹ En sık rastlandığı yerleşim yeri ektremitelerin distal bölümleridir ve erkek çocuklarda daha sık olarak görüldüğü ileri sürülmektedir.^{2,3} Histolojik görünüm adult tip fibrosarkomdan büyük farklılıklar göstermemekle birlikte, klinik davranışının farklılığı nedeniyle ayrı bir klinikopatolojik antite olarak değerlendirilir. Beş yıllık yaşam adult tip fibrosarkomda %35-80 arasında değişirken infantil fibrosarkomada %80'in üzerinde olarak bildirilmektedir.^{1,4}

Infantil fibrosarkomanın aynı yaş grubunda daha sık olarak izlenen infantil fibromatozislerden ve daha kötü biyolojik davranış gösteren diğer çocukluk çağı sarkomlarından ayrılması önem taşır.^{4,5}

Anabilim dalımızda izlediğimiz bir infantil fibrosarkoma olgusunun klinik ve histolojik özellikleri aşağıda sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

İki aylık bir erkek bebekte postnatal 15. günden itibaren dikkati çeken ve giderek büyüyen, sağ bacak lokalizasyonlu şişlik nedeniyle Çocuk Cerrahisi Bilim Dalına başvurulmuştur. Yapılan muayenede sağ alt ekstremitenin distalinde ayak bileğini de ilgilendirecek şekilde, 13 cm uzun çaplı orta sertlikte kitle saptanmıştır (Resim 1). Direkt grafide bu lokalizasyonda yumuşak doku kitlesi izlenmiş, tümörün kemik yapılarında deformasyona yol açtığı anlaşılmıştır.

Tanı amacıyla yapılan insizyonel biyopsinin histolojik değerlendirilmesinde, oldukça sellüler görünümdeki tümör yapının sıkışık olarak düzenlenmiş içi hücrelerden meydana geldiği, bu hücrelerin yer yer yanyana gelerek

SUMMARY

In this report a case of infantile fibrosarcoma located in the right leg of a two months old boy is presented and the histopathologic diagnostic difficulties are discussed.

Key words: Fibrosarcoma, infantile.

kısa demet yapıları oluşturdıkları gözlenmiştir (Resim 2). Bazı sahalarda ise tümör hücrelerinin daha şişkin ve yuvarlak görünümlü oldukları dikkati çekmiştir (Resim 3). Tümörde fokal olarak pleomorfizm ve mitotik aktivite gözlenmiş, tümör dev hücresine rastlanmamıştır. Tümör hücreleri arasında tek tek ve az sayıda lenfositlerin yer aldığı gözlenmiştir. Retikülün boyanmasında hücreleri genellikle tek tek saran ince retikülün ağı izlenmiştir.

Biyopsiyi takiben hasta klinikten ailesi tarafından çıkarılmış ve bir daha kliniğe getirilmemiştir.

TARTIŞMA

Erişkin yaşta izlenen fibrosarkomlarda oldukça iyi belirlenmiş tanı kriterleri bulunmaktadır. Histolojik görünüm ile prognoz arasında anlamlı sayılabilecek bir ilişki mevcuttur. Infantil fibrosarkomada ise özellikle juvenil fibromatozisler olarak bilinen fibroblastik proliferasyonlar nedeniyle ayırıcı tanı daha çok önem taşır.⁵ Bir tümör iyi diferansiye görünümde, bol kollajen ve retikülün oluşturan özellikte ise ve hiperplastik skar benzeri bir görünüm arz ediyorsa, bu tümörü fibromatozis olarak sınıflamak zor değildir.^{5,6} Ancak sellülarite arttıkça tanıya ulaşmak zorlaşabilir. Mitoz sayısı bu aşamada benign ve malign davranışlı lezyonları ayırmak için çok güvenilir bir yardımcı değildir. Çünkü bizim olgumuza benzer şekilde belirgin mitoz içeren olgular yanı sıra, literatürde 50 büyük büyüme alanında hiç mitoz içermediği halde metastaz ve ölüme sebep olan infantil fibrosarkoma olguları bildirilmiştir.⁶ Değerlendirme subjektif olmakla birlikte anaplazinin varlığı ile kollajen ve retikülün oluşumunun azalması fibrosarkom lehine bulgular olarak kabul edilmelidir.^{5,6}

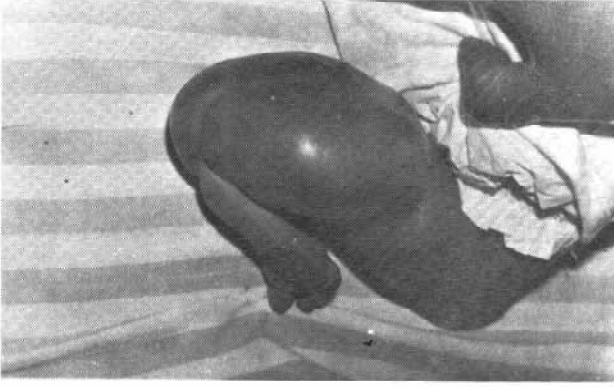
Infantil fibrosarkomda histolojik görünüm erişkin fibrosarkomaya oldukça benzer özelliktedir ancak Chung ve Enzinger'e göre infantil fibrosarkomlarda tümör hücreleri adult tipe oranla "daha az matür" görünümündedir.⁷

Infantil fibrosarkoma üzerinde geniş serilerde çalışan otörlerin çoğuna göre histolojik görünüm ile klinik gidiş

* Bu olgu X. Ulusal Patoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD

*** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD



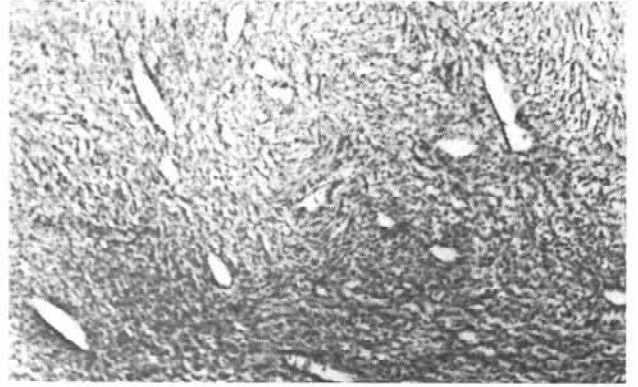
Resim 1: Sağ bacak yerleşimli 13 cm uzun çaplı kitle.

arasında öngörülebilir bir ilişki mevcut değildir. Dahl ve arkadaşlarının önerdiği sınıflamaya göre bu tümörler:

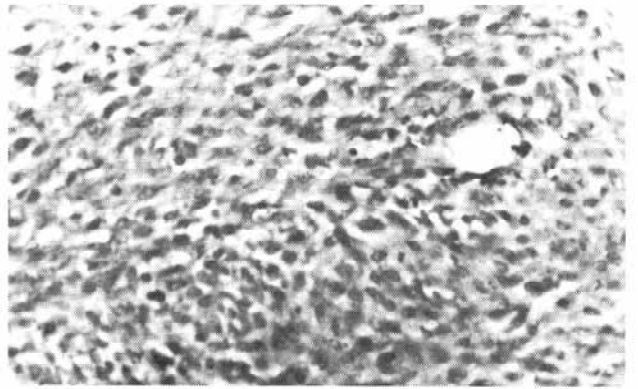
1-Uniform, fasiküler düzenlenme gösteren ve belirgin kollajen meydana getiren daha iyi gidişli DESMOPLASTİK,

2-Daha az kollajen oluşturan, fasiküler düzenlenmesi belirsiz şişkin hücrelerden oluşan daha kötü prognozlu MEDÜLLER tip olarak ikiye ayrılırlar.⁸ Ancak bu sınıflamaya bazı otörler şüphe ile bakmaktadır.⁵ Bizim olgumuzda, tümörün yalnızca bir bölümünün insizyonel olarak çıkarılmasına karşın tanımlanan her iki gelişim paterni de izlenebilmektedir. Bu yüzden böyle kesin bir ayırımın en azından her olguda mümkün olmayabileceğini düşünüyoruz.

Konjenital fibrosarkomda en uygun tedavi olobildiğince geniş cerrahi çıkarım veya gerekli olduğu durumlarda amputasyondur.¹ Yüzde 32² ve %45⁴ gibi oldukça yüksek sayılabilecek lokal rekürrens oranlarının bildirilmesi nedeniyle ilk cerrahi çıkarım radikal ve yeterli olmalıdır. Prognoz büyük ölçüde tümörün yerleşim yerine bağlıdır.² Aksiyal lokalizyonlu tümörlerde ve tam eksizyonun yapılamadığı, damar ve sinir yapılarının infiltre olduğu, ekstremitelerin proksimalinde yerleşim gösteren olgularda ad-



Resim 2: Oldukça sellüler görünümde, demetler oluşturan işi hücrelerden meydana gelen tümör, (HE, x100).



Resim 2: Şişkin ve daha yuvarlak görünümlü, pleoformik tümör hücreleri, (HE, x200).

juvan terapi de yapılmalıdır.² Nüks oranı yüksek olmakla beraber metastaz riskinin çok düşük (%7.6) olması nedeniyle nüks riski göze alınarak ekstremitenin korunması Stout tarafından önerilmiştir.⁶ Bizim olgumuzda hasta ailesi amputasyonu reddedip takiplere gelmediğinden olguya ait prognostik bilgi edinmek mümkün olmamıştır.

KAYNAKLAR

- 1 Puzey MS, Innes DF, Van Der Elst CW : Infantile fibrosarcoma presenting as shoulder dystocia: A case report. S Afr Med J 76:73-74, 1989.
- 2 Blocker S, Koenig J, Terberg J: Congenital fibrosarcoma. J Pediatr Surg 22:665-670, 1987.
- 3 Exelby PR, Knapper WH, Huvos AG, Beattie EJ: Soft tissue fibrosarcoma in children. J Pediatr Surg 8:415-450, 1973.
- 4 Robinson W, Crawford AH: Infantile fibrosarcoma: Report of a case with long-term follow up. J Bone Joint Surg 72A:291-294, 1990.
- 5 Soule EH, Pritchard DJ: Fibrosarcoma in infants and children: A review of 110 cases. Cancer 40:1711-1721, 1977.
- 6 Stout AP: Fibrosarcoma in infants and children. Cancer 15:1028-1040, 1962.
- 7 Chung EB, Enzinger FM: Infantile fibrosarcoma. Cancer 38:729-739, 1976.
- 8 Dahl I, Save-Soderbergh J, Angervall L: Fibrosarcoma in early infancy. Pathol Eur 8:193-209, 1973.