

KONJENİTAL/İNFAİL FİBROSARKOM: OLGU SUNUMU*

Dr. Ümit ÇOBANOĞLU**, Dr. Kadriye YILDIZ**, Dr. Mehmet YILDIZ***, Dr. Yavuz ÖZORAN**

ÖZET: Konjenital/infantil fibrosarkom pediatrik yaş grubunda görülen nadir bir tümördür. Genellikle beş yaş altı çocuklarda ve daha çok ekstremitelerde görülür. Biyolojik davranışı erişkin fibrosarkomlarından daha iyidir. Bu bildiri 1 yaşında erkek hastada saptanan konjenital/infantil fibrosarkom sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELELER: Konjenital/infantil fibrosarkom

SUMMARY: CONGENITAL/INFANTILE FIBROSARCOMA: A CASE REPORT. Congenital / infantile fibrosarcoma is a rare tumor in the paediatric age group. It occurs mainly in children below the age of five years and commonly involves the extremities. Its biologic behavior is better than that of adult fibrosarcoma. In this report a case of congenital /infantile fibrosarcoma in a one year old male is presented.

KEY WORDS: Congenital/infantile fibrosarcoma

GİRİŞ

Konjenital/infantil fibrosarkom (KİF), sıklıkla ilk bir yaş içinde ortaya çıkan, genellikle üst ekstremitelerde yerleşimli nadir görülen malign tümördür. Histolojik bulgular benzer olmakla birlikte klinik seyir erişkin fibrosarkomlardan farklıdır. Lokal nüksler sık görülmesine rağmen, metastaz seyrekir (1,2). Bu çalışmada KİF tanısı alan bir olgunun histopatolojik bulguları literatür bilgileri ışığında sunuldu.

OLGU SUNUMU

Bir yaşında erkek hasta sol eldeki kitle nedeniyle opere edildi (Resim 1). Sol el parsiyel rezeksiyon materyalinin makroskopik incelemesinde; üzerinde üç adet parmak bulunan, 11x10x6 cm boyutlarında, yer yer ülserasyon gösteren deri elipsi ile örtülü kesit yüzeyi gri- beyaz solid tümöral doku izlendi. Ayrıca aksilladan çapları 0.5- 1.5 cm arasında değişen dört adet lenf nodu disseke edildi.

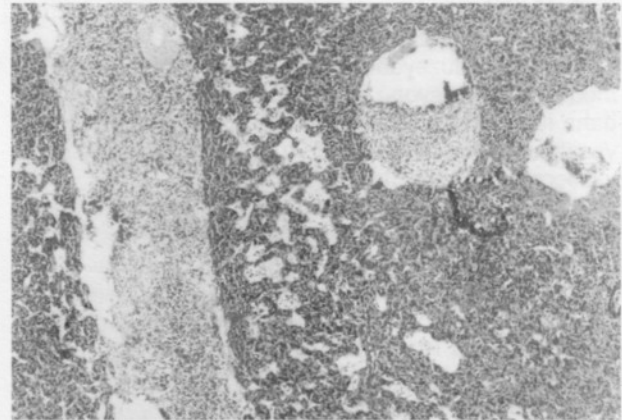
Mikroskopik incelemede; bazı alanlarda deriyi ülser ederek yüzeye açılan, kas demetleri, fibroadipoz dokuları infiltrate eden, falanksa ait kemik ve kırık dokuları çevre saran tümör izlenmiştir. Tümör, yer yer birbirini çaprazlayan demetler ve nodüller oluşturan atipik iğsi hücrelerden oluşmaktadır. Belirgin mitotik aktivite, yer yer damardan zengin görünüm ve küçük nekroz odakları dikkati çekmiştir (Resim 2, 3). Histokimyasal incelemede PAS reaksiyonu negatif sonuç vermiştir. İmmünohistokimyasal incelemede; vimentin kuvvetli ve yaygın pozitif, düz kas aktini, desmin, sitokeratin, EMA ve S-100 protein negatif sonuç vermiştir. Elektron mikroskopik incelemede ise belirgin çekirdekçikli, sınırları düzensiz çekirdeklere sahip fibroblast benzeri hücreler görüldü (Resim 4). Disseke edilen lenf nodları reaktif değişiklikler içermekte idi.

TARTIŞMA

KİF, çocukluk yaş grubunda nadir görülen bir tümördür. Klinik seyir erişkin yaş fibrosarkomlarından farklılık göstermektedir. Doğumda ve ilk beş yaş içinde görülmektedir (1-4). Olgumuz bir yaşında erkek hastadır.



Resim 1: Sol elde yerleşimli tümöral kitle.



Resim 2: Tümörün damardan zengin bir alanı (HE x100)

KİF, lokal agresif özellikte, iğsi hücrelerin baskın olarak izlendiği bir tümör olup, yerleşim yeri olguların 2/3'ünde üst ekstremitedir. Genellikle kötü sınırlıdır, kesit yüzü gri-beyaz solid kitleler oluşturur (5-7). Olgumuzda tümör, üst ekstremitelerde yerleşim göstermektedir.

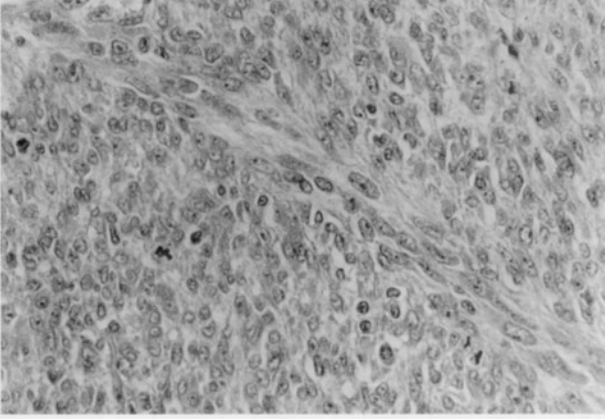
KİF, nispeten uniform görünümde oval-iğsi biçimli hiperkromatik çekirdeklere sahip hücrelerden oluşmaktadır. Hücrelerin demetler oluşturması sık görülen histolojik paternidir. Mitotik aktivite değişen oranda bulunmakla birlikte, nekroz nadiren saptanır. Erişkin tip fibrosarkomlar

* XVI. Ulusal Patoloji Kongresi'nde (29-31 Mayıs 2003, Konya) poster bildirisi olarak sunulmuştur.

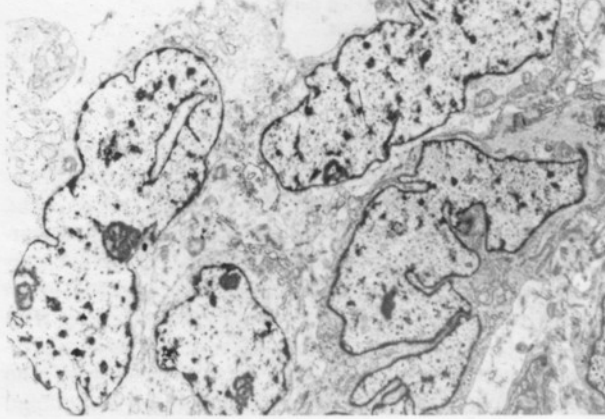
** K.T.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji AD, Trabzon

*** K.T.Ü. Tıp Fakültesi El Cerrahisi BD, Trabzon

(The Turkish Journal of Pathology)



Resim 3: Çeşitli yönde seyreden demet ve nodül oluşturan iğsi hücreler ve mitoz aktivitesi (HE x400)



Resim 4: Neoplastik hücrelerin elektron mikroskopik görünümü (x3000)

da olduğu gibi multinükleer dev hücreler nadiren görülür. Neoplazm içinde dağılmış, özellikle lenfositlerden oluşan kronik iltihap hücreleri saptanabilir. Hemanjiyoperistom benzeri belirgin vasküler patern izlenebilir (6,7). Olgumuzda bazı alanlarda belirginleşen, hemanjiyoperistomu andıran vasküler patern dikkat çekmekle birlikte hücrelerin demetler tarzında dizilimi baskın olan mikroskopik görünümüdür.

Ayırıcı tanıda embriyonal rabdomiyosarkomun iğsi hücreli tipi, infantil rabdomiyofibrosarkom, infantil hemanjiyoperistom ve infantil fibromatozis yer almaktadır. İğsi hücreli rabdomiyosarkom daha çok paratestiküler ve baş-boyun bölgesinde ortaya çıkmaktadır. İmmünohistokimyasal olarak desmin pozitifliği saptanır. İnfantil rabdomiyofibrosarkom ile ayırıcı tanıda bu tümörün vimentin, düz kas aktini ve desmin ile pozitif reaksiyonu önem taşımaktadır. İnfantil hemanjiyoperistomda belirgin lobülasyon ve dallanan dilate damar yapılarının daha düzenli dağılımı ayırt edici yapısal bulgulardır. Ancak kesin ayırım için çok sayıda kesit incelemesi yapmak gerekebilmektedir. Ayırıcı tanıda en önemli yeri hücrel infanl fibromatozis almaktadır. Hücresellik, mitotik aktivite, kanama ve balık kılıçığı paterni KİF lehine bulgular olup, olguların bir kısmında ayırıcı tanı, ancak sitogenetik çalışmalar sonucunda yapılabilmektedir (7). Olgumuzda hücrel görünüm, mitoz aktivitesi ve nekroz alanlarının varlığı infantil fibrosarkom lehinde bulgulardır.

KİF, erişkin tip fibrosarkomlardan daha iyi prognoza sahiptir. Yayınlanan olgu serilerinde 5 yıllık yaşam oranı %84 olarak rapor edilmektedir. Hücresellik, mitoz aktivitesi ve nekroz bulgularının prognozla ilişkili olmadığı yönünde yayınlar mevcuttur (8).

KİF tedavisinde, hızlı büyüme ve hücreden zengin görünümüne rağmen geniş lokal eksizyon ile başarılı sonuçlar alınmaktadır (7). Olgumuzda cerrahi eksizyonu takiben 13 aylık klinik izlemde nüks veya metastaz yönünde bulgu saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Yalçın B, Leblebicioğlu G, Güler E, Gedikoğlu G, Kutluk MT. Congenital infantile fibrosarcoma of the thigh in a newborn. *Tumör* 2001; 87: 436-8.
2. Wilson MB, Stanley W, Sena DJ. Infantile fibrosarcoma-a misnomer? *Ped Pathol* 1990; 10: 901-907.
3. Kimura C, Kitamura T, Sugihara T. A case of congenital infantile fibrosarcoma of the right hand. *J Dermatol* 1998; 25: 735-41.
4. Pousti TJ, Upton J, Loh M, Grier H. Congenital fibrosarcoma of the upper extremity. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102: 1158-62.
5. Kothari KC, Pandey M, Wadhwa MK, Patel DD. Congenital infantile fibrosarcoma. *Euro J Surg Oncol* 1999; 25:94-107.
6. Tröbs RB, Meier T, Bennek J, Heinrich S, Willnow U. Fibrosarcoma in infants and children: a retrospective analysis- overdiagnosis in early years. *Pediatr Surg Int* 1999; 15: 123-128.
7. Weiss SW, Goldblum JR: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 4th ed., Mosby 2002; 377-83.
8. Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children: a review of 110 cases. *Cancer* 1977; 40: 1711-21.