



Kalsifiye aponörotik fibrom: Olgu sunumu

Calcifying aponeurotic fibroma: a case report

Nilüfer ONAK-KANDEMİR, Aylin EGE-GÜL, Nimet KARADAYI

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı;

¹Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

Kalsifiye aponörotik fibrom nadir rastlanan, histopatolojik özellikleri iyi tanımlanmış, benign fibröz bir tümördür. Genellikle çocuk ve gençlerde distal ekstremitelerde görülür. Yirmi üç yaşında erkek hastada sol el palmar yüzde yaklaşık beş yıldır var olan ağrısız serbest yumuşak doku kitlesi cerrahi olarak çıkarıldı. Histopatolojik incelemede kalsifikasyon ve kondroid metaplazi alanlarını çevreleyen fibroblastik proliferasyon alanları ve yoğun kollajenöz stroma izlendi. Lezyona kalsifiye aponörotik fibrom tanısı kondu. Hastanın bir yıllık izleminde nüks görülmedi.

Anahtar sözcükler: Kalsinozis; fibrom/patoloji; el; yumuşak doku neoplazileri.

Calcified aponeurotic fibroma is a rare benign fibrous tumor with well-characterized histopathologic features. It is usually seen in distal extremities of children and youngsters. A 23-year-old male patient underwent surgical excision of a free, painless soft tissue mass that developed in the palmar aspect of the left hand. Histopathologic examination showed fibroblastic proliferation areas and dense collagenous stroma surrounding calcifications and chondroid metaplasia. The diagnosis was made as calcified aponeurotic fibroma. No recurrences were detected within a year follow-up.

Key words: Calcinosis; fibroma/pathology; hand; soft tissue neoplasms.

Kalsifiye aponörotik fibrom (KAF) nadir, ancak histopatolojik özellikleri iyi tanımlanmış benign fibröz tümördür. Genellikle çocuk ve gençlerde görülen, sıklıkla ekstremitelerde yerleşen, tendon ve aponözler ile ilişkili, yavaş büyüyen lezyonlardır. Hızlı büyüme evresini izleyen dönemde kalsifikasyonda artış ve büyümede duraklama izlenir. Lokal nüks gelişimi siktir. Fonksiyonel yeterlilik göz önünde bulundurulurken lezyonun tümüyle çıkarılması önerilmektedir. Ayırıcı tanıda infantil veya juvenil fibromatozis, fibröz hamartom, monofazik fibröz tipte sinovyal sarkom ve romatoid nodül göz önünde bulundurulmalıdır.^[1-3]

Bu yazıda sunulan olguda KAF, karakteristik histomorfolojik özellikler ve serbest yumuşak doku kitlesi şeklinde bulgu vermesiyle önem taşımaktaydı.

Olgu sunumu

Yirmi üç yaşında erkek hastada, sol el palmar yüzde yaklaşık beş yıldır var olan ağrısız serbest yumuşak doku kitlesi, son zamanlarda büyüme göstermesi nedeniyle dış merkezde lokal anestezi altında tümüyle çıkarıldıktan sonra histopatolojik değerlendirme için Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü'ne gönderildi. Hasta dosyasından elde edilen verilere göre, hastada geçirilmiş travma öyküsü ve lokal enfeksiyon bulguları yoktu; rutin kan testleri normaldi. El grafisinde, noktasal kalsifikasyonlar içeren, kemik yapılarında erozyona neden olmayan, yuvarlak sınırlı kitle lezyonu görülmüş; ultrasonografik incelemede subkutan yerleşimli, kalsifikasyonla uyumlu olarak hiperekoik alanlar içeren solid kitle

izlenmişti. Hastaya daha önce tanısal amaçlı cerrahi girişim yapılmamıştı.

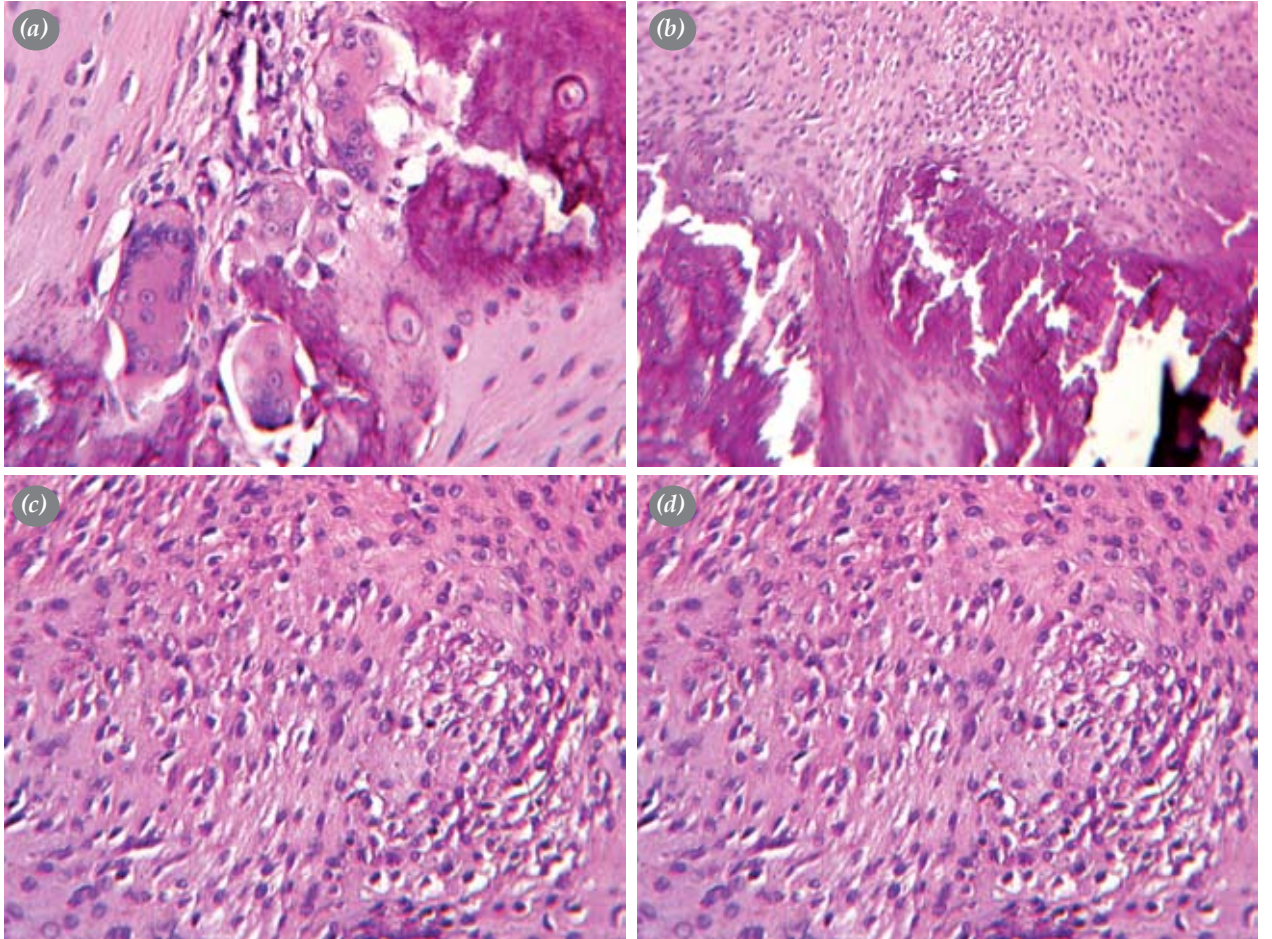
Patoloji laboratuvarına gönderilen materyal makroskopik olarak 10x10x7 mm ölçülerinde, sarı-krem renkli, elastik kıvamda idi ve kesitinde kalsifikasyon alanları içermekteydi. Histopatolojik incelemede kalsifikasyon ve kondroid metaplazi alanlarını çevreleyen, yer yer dev hücrelerin eşlik ettiği, yuvarlak-oval nüveli, eozinofilik sitoplazmalı, sınırları seçilemeyen, iğsi şekilli hücrelerden oluşan fibroblastik proliferasyon alanları ve yoğun kollajenöz stroma izlendi (Şekil 1). Lezyonu oluşturan hücrelerde pleomorfizm, atipi ve mitotik aktivite görülmedi. Lezyon çevre dokudan iyi sınırla ayrılmakta ve ince fibröz bir kapsülle çevrelenmekteydi. Histopatolojik inceleme sonucunda lezyona KAF tanısı kondu. Hastanın bir yıllık izleminde nüks görülmedi.

Tartışma

Kalsifiye aponörotik fibrom ilk olarak 1953'te Keasbey tarafından "juvenil aponörotik fibrom" olarak tanımlanmıştır. Günümüzde, daha geniş bir yaş grubunda görüldüğünün anlaşılması üzerine, "aponörotik fibrom" veya "kalsifiye aponörotik fibrom" tanımlaması tercih edilmektedir. Günümüze kadar yaklaşık 100 olgu bildirilmiştir.^[1-5]

Juvenil fibromatozislerden farklı olarak, KAF daha geniş bir yaş grubunda görülmekle birlikte, en sık 0-16 yaş arasında, çocukluk ve ergenlik döneminde görülmektedir. Özellikle el ayası ve parmaklar en sık tutulan bölgelerdir. Ayakta gelişimi çok nadirdir.^[1,2] Olgumuzda da lezyon el ayasında görüldü.

Lezyon, klinik olarak ağrısız, genellikle aponöroz, tendon ve fasya ile ilişkili yumuşak doku kitlesi



Şekil 1. Kalsifiye aponörotik fibrom. (a) Fokal kalsifikasyon alanlarını çevreleyen multinükleer dev hücrelerin görünümü (H-E x 100). (b) Kalsifikasyon alanları komşuluğunda fibroblastik proliferasyon alanlarının görünümü (H-E x 60). (c) Kondroid metaplazi alanlarının görünümü (H-E x 100). (d) Miyofibroblast benzeri hücresel proliferasyon alanlarının görünümü (H-E x 100).

şeklinde bulgu verir. Kitlenin zamanla çevre doku ile bağlantısının ortadan kalkması sonucu nadiren serbest yumuşak doku kitlesi şeklinde de görülebilmektedir.^[1-6] Olgumuzda kitle uzun süredir var olan, ağrı ve hareket kısıtlılığına yol açmayan serbest yumuşak doku kitlesi şeklinde izlenmiştir.

Radyolojik bulgular tanısız değildir. Düz grafide kalsifik odaklar içeren sınırları belirsiz kitle görünümündedir. Ultrasonografik incelemede gangliyon ile, tomografik incelemede pannikülitis ossifikans, ekstra-iskeletsel veya parosteal kondrom ile karışabilmektedir.^[1,4]

Kalsifiye aponörotik fibrom makroskopik olarak genellikle 3 cm'den küçük, düzensiz sınırlı, elastik, gri-beyaz renkli nodül şeklindedir. Eski lezyonlarda tümör çevre dokudan düzgün sınırla ayrılıp, kapsüllü bir görünüme sahip olabilir.^[1,2] Olgumuzda lezyon 1 cm çapında, elastik kıvamlı idi ve fibröz doku ile çevrelenmişti. Kesiti sarı-krem renkte, solid ve beyaz renkli kalsifikasyon odakları içermektedir.

Kesim tanı histopatolojik inceleme ve bazı olgular da immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalarla konur. Lezyonun mikroskopik görünümü tanısaldır. Genellikle merkezde kalsifiye ve kondroid alanları çevreleyen fibroblastik proliferasyon ile karakterizedir. Yuvarlak veya oval nüveli, şişkin fibroblastlar yoğun kollajenöz stroma ile ayrılmıştır. Mitotik oluşum nadirdir. Fibröz büyüme genellikle tendon ve aponözler ile ilişkili olup kan damarlarını ve sinir liflerini çevreler. Bebekler ve küçük çocuklar dışındaki olgularda kalsifikasyon değişmez bir bulgudur. Lezyonların 1/3'ünde kalsifikasyon kırıldak ile ilişkilidir. Bazı olgularda kalsifiye alanları çevreleyen multinükleer dev hücreler görülür. Ossifikasyon nadirdir. Eski lezyonlarda sınırlar daha net olup hücrelilik azdır.^[1] Olgumuzda makroskopik ve mikroskopik olarak KAF'nin tüm özellikleri izlendi. Lezyon, uzun süredir var olması nedeniyle, çevre dokudan düzgün bir sınırla ayrılmıştı ve mikroskopik olarak yoğun kalsifikasyon, kondroid metaplazi alanları izlenmekteydi.

Histopatolojik ayırıcı tanı hastanın yaşı ile ilişkilidir. Bebeklerde ve küçük çocuklarda kalsifikasyon olmadığı veya çok az olduğu için infantil veya juvenil fibromatozlerden ayırımı zordur. Şişkin fibroblastlar, bu fibroblastların yoğun ve hiyalinize kollajen ile ilişkisi ve lezyonun yerleşimi ayırıcı tanıda yardımcıdır. Palmar ve plantar fibromatozis çocuklarda nadirdir. Kalsifikasyon ve kondroid metaplazi alanları izlenmez. İğsi hücre yapının baskın olduğu lezyonların ayırıcı

tanısında malign iğsi hücreli tümörler de ele alınmalıdır. İleri yaştaki hastalarda yumuşak doku yerleşimli kondromlar (ekstra-iskeletsel kondrom) ile ayırımı zor olabilir. Özellikle, her iki lezyonun aynı yerde görülmesinden dolayı klinik tablo karışabilir. Kondromlar mikroskopik olarak daha az fibröz doku içerir, lobüledir, kalsifikasyon KAF'deki gibi fokal veya çizgisel değil, homojen dağılım gösterir. Pannikülitis ossifikans, nodüler fasiitis, kalsifiye yumuşak doku leiomyomu ve romatoid nodül ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken diğer lezyonlardır.^[1,2,7,8]

Olguların yarısından fazlasında lokal nüks gözlenir. Özellikle, bebekler ve çocuklarda nüks sıktır. Malign dönüşüm çok nadirdir. Tedavide kitlenin tümüyle çıkarılması önerilmekle birlikte, fonksiyonel yeterlilik de göz önünde bulundurulmalıdır.^[1,5,9] Olgumuzda bir yıllık takip süresince nüks izlenmemiştir.

Sonuç olarak, az gözlenen bir yumuşak doku tümörü olan KAF, olgumuzda olduğu gibi serbest yumuşak doku kitlesi şeklinde ortaya çıkabilir. Distal ekstremitelerde yerleşimli fibröz lezyonların ayırıcı tanısında KAF de göz önünde bulundurulmalı, tanısız histopatolojik özellikleri hastanın yaşı dikkate alınarak değerlendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Enzinger FM, Weiss SW, editors. Fibrous tumors of infancy and childhood. In: Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p. 256-61.
2. Fetsch JF, Miettinen M. Calcifying aponeurotic fibroma: a clinicopathologic study of 22 cases arising in uncommon sites. Hum Pathol 1998;29:1504-10.
3. Iwasaki H, Kikuchi M, Eimoto T, Enjoji M, Yoh S, Sakurai H. Juvenile aponeurotic fibroma: an ultrastructural study. Ultrastruct Pathol 1983;4:75-83.
4. Hasegawa HK, Park S, Hamazaki M. Calcifying aponeurotic fibroma of the knee: A case report with radiological findings. J Dermatol 2006;33:169-73.
5. Sethi S, Mishra K, Rajni. Calcifying aponeurotic fibroma: a case report and review of literature. Indian J Pathol Microbiol 2003;46:223-6.
6. Sferopoulos NK, Kotakidou R. Calcifying aponeurotic fibroma: a report of three cases. Acta Orthop Belg 2001;67:412-6.
7. McCurdie I, Jawad SS. Unusual and memorable. Calcifying aponeurotic fibromata. Ann Rheum Dis 1998;57:78.
8. DeSimone RS, Zielinski CJ. Calcifying aponeurotic fibroma of the hand. A case report. J Bone Joint Surg [Am] 2001;83:586-8.
9. Amaravati R. Rare malignant transformation of a calcifying aponeurotic fibroma. J Bone Joint Surg [Am] 2002;84:1889.