

NADİR GÖRÜLEN BİR BENİGN YUMUŞAK DOKU TÜMÖRÜ; ELASTOFİBROMA DORSİ A rare benign soft tissue tumor; elastofibroma dorsi

Ömer Serkan Yıldız, Raif Özden, İbrahim Gökhan Duman, Vedat Uruç, Yunus Dođramacı, Aydıner Kalacı

Mustafa Kemal Üniversitesi Ortopedi ve Travmatoloji A.D Antakya, Hatay

ÖZET: Elastofibroma dorsi, fibröz dokudan kaynaklanan nadir bir benign yumuşak doku tümörüdür. Tümör genellikle skapulanın alt köşesinde toraks duvarının periostuna yapışık halde bulunur. Hastaların % 50 sinde klinik yakınmaya yol açmayabilir. Tümör genel olarak şişlik, sırt ve omuz ağrısı, sırtta atlama sesi gibi yakınmalara yol acar. Lezyonun genellikle 55 yaşın üzerinde ve kadınlarda daha sık görülür, ayrıca olguların %90 ında tek taraflı tutulum vardır. Elastofibroma dorsinin tanısında en önemli radyolojik değerlendirme yöntemi MRI'dır. Elastofibroma dorside tedavi kitlenin total olarak çıkarılmasıdır

Anahtar Kelimeler: Skapula, benign yumuşak doku tümörü, elastofibromadorsi

ABSTRACT: Elastofibroma dorsi is a rare benign tumor which arises from fibrous tissue. Usually it is located under the bottom corner of scapula and attached to the periost of thorax wall. It may not lead to clinical complain in 50% of patients. Most of the time it is presented with swelling, back pain, shoulder pain and sound of sliding on back. The lesion is usually more common in women over the age of 55, as well as single-sided involvement is present in 90% of cases. MRI is the most important radiological evaluation method in the diagnosis of elastofibroma dorsi. Treatment of elastofibroma dorsi is total removal of the mass.

Key words: Scapula, benign soft tissue tumor , elastofibromadorsi

Geliş Tarihi / Received: 15.02.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 22.03.2014

GİRİŞ

Elastofibroma dorsi, fibröz dokudan kaynaklanan kapsülü olmadığı için sınırları iyi ayırt edilemeyen , yavaş büyüme eğiliminde olan nadir bir benign yumuşak doku tümörüdür(1,2). Otopsi çalışmalarında görülme oranı % 13 ile % 17 arasında bildirilmiştir (3).Tümör genellikle latissimus dorsi ile serratus anterior kasları arasında, skapulanın alt köşesinde toraks duvarının periostuna yapışık halde bulunur (4,5,6,7). Tümör bu subskapular yerleşimi sebebiyle elastofibromadorsi ismini almıştır (8,9). Ancak, sık olmasa da, bu yerleşim dışında da tümör görülebilmektedir. Bu durumda lezyon sadece elastofibrom olarak adlandırılmaktadır. Elastofibroma görüldüğü bildirilen diğer alanlar, lateral göğüs duvarı, deltoid kas, aksilla, torakanter majör, olekranon altı, ayak, triküspid kapak, tuberositasischi, inguinal bölge, omentummajus, mide, rektum, spinal kanal, sklera, orbita ve mediastendir(8,10-11).

Genellikle 50 yaş üzeri kadın hastalarda tek taraflı olarak karşımıza çıksa da, % 10 oranında her iki tarafta da görülebilir (9). Etiyolojisi tam olarak tanımlanamamıştır. Bazı çalışmalarda tekrarlayan travmalar sonrası göğüs duvarı ile skapula arasında oluşan mekanik sürtünme sonucu oluşabileceği bildirilmiştir (12). Hastaların % 50 sinde klinik yakınmaya yol açmayabilir. Tümör genel olarak şişlik, sırt ve omuz ağrısı, sırtta atlama sesi gibi yakınmalara yol acar (6,13,14).

Beş santimetreden büyük olan ağırlı şişlikler malignite şüphesi uyandırabilir (4,5). Tanı için dikkatli bir radyolojik değerlendirme bazı yazarlar tarafından yeterli görülse de, malignitenin ekarte edilmesi açısından biyopsi yapılmasını öneren çok sayıda yazar vardır (4,5,7,15-16).

Elastofibroma dorsi ile ilgili az sayıda klinik çalışma bulunmakta, tanı ve tedavisi ile ilgili tartışmalar halen devam etmektedir. Biz bu çalışmamızda, cerrahi tedavi uyguladığımız bilateral elastofibroma dorsi tanısı alan bir hastamızın tanı ve tedavi sonuçlarını literatür bilgileri ışığında paylaşmak istedik.

OLGU SUNUMU

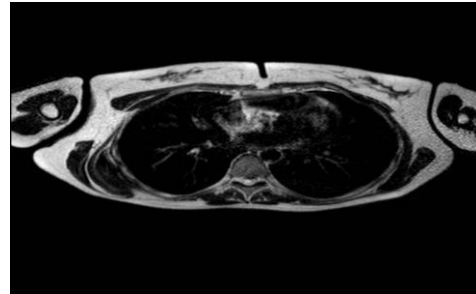
47 yaşında bayan hasta sırtının sağ tarafında kitle, ağrı ve yanma şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Ev hanımı olan hastamızın kitlesi yaklaşık 1 yıldan beri varmış. Ağrının ise son 2-3 aydan beri olduğunu belirtti. Hastamız kitlede 1 yıldır herhangi bir büyüme farketmemiş. Muayenede her iki skapula inferolateralinde sağda daha büyük, solda ise daha küçük sert, ağrısız ve mobil 2 adet kitle saptandı. (ŞEKİL 1). Kitleler omuz hareketleri ile daha da belirginleşiyordu. Kolesterol yüksekliği ve troidde nodül dışında ek hastalığı olmayan hastaya laboratuvar testleri, BT ve MR istendi. Laboratuvar sonuçları normal gelen hastanın MR ve BT sonuçları bilateral subskapular bölgede elastofibroma dorsi ile uyumlu geldi(ŞEKİL 2)

Fizik muayenede kitlenin tipik yerleşimi, hastanın şikayetleri ve radyolojik değerlendirmeler sonucunda elastofibroma dorsi ön tanısı ile hastaya cerrahi önerildi.Soldaki kitleye, boyutunun 5cm den az olması ve tüm şikayetlerinin sağ tarafta olması nedeniyle cerrahi müdahale yapılmadı. Sağdaki kitle için hasta GAA da prone pozisyonunda ameliyata alındı. Kitle üzerinden açılan oblik insizyon ile kitleye ulaşıldı. Kitle 5cm den daha büyük olduğu için geniş rezeksiyon uygulandı.En sık görülen komplikasyon olan hematomu engellemek için dren yerleştirildi.10x9x2.5 cm boyutunda yer yer fibröz yer yer yağ doku görünümündeki gri sarı renkteki kitlenin mikroskopik patoloji sonucu:Artmış fibröz doku içerisinde koyu amorf yuvarlak uzun görünümde elastin yapıları izlenmiş olup histokimyasal olarak Masson Trikrom boyanmış, kollojen lifleri arasında kırmızı renkte boyanan elastin izlenmiştir.VanGieson ile de kollojen içinde kırmızı renkteki elastinlerin sarı renkte boyandığı izlenmiştir,tanı:elastofibrom şeklinde geldi (Şekil 3).

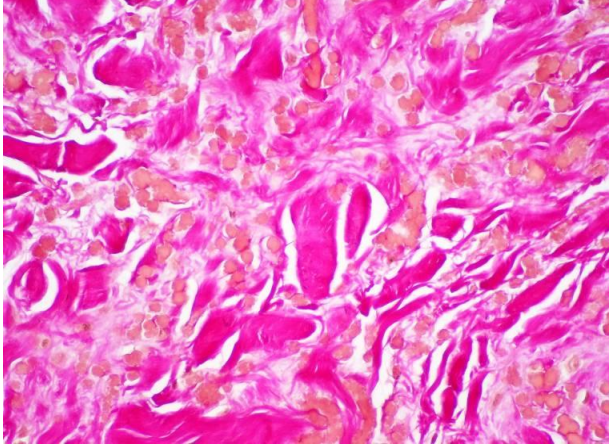
Ameliyat sonrası herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hastanın kontrol muayenelerinde şikayetlerinin tamamen gerilediği tespit edildi.



Şekil 1: Her iki skapula inferolateralinde sağda daha büyük, solda ise daha küçük sert, ağrısız ve mobil 2 adet kitle.



Şekil 2: Bilateral subskapular bölgede elastofibroma dorsi



Şekil 3: Artmış fibröz doku içerisinde koyu amorf yuvarlak uzun görünümde elastin yapıları izlenmiş olup histokimyasal olarak Masson Trikrom boyanmış, kollojen lifleri arasında kırmızı renkte boyanan elastin izlenmiştir. VanGieson ile de kollojen içinde kırmızı renkteki elastinlerin sarı renkte boyandığı izlenmiştir.

TARTIŞMA:

Elastofibroma dorsi, konnektif dokunun nadir görülen, bir tümörü olup, skapulanın alt köşesinde , derin yerleşimli, sınırları iyi ayırt edilemeyen, skapulayı dışa doğru iten bir benign yumuşak doku kitlesi olarak tanımlanır (17). Patogenezi açıklamak için bir çok görüş ortaya atılmıştır. Bu görüşlerden biri, skapulanın alt ucunun toraks duvarına sürtünmesiyle subskapular bölgede oluşan yineleyen minör travmalardır (17,18). Sıklıkla baskın kullanılan sağ tarafta ve ağır işlerde çalışan kişilerde görülmesi nedeniyle elastofibroma dorsi gelişimine bu tekrarlayan travmaların neden olabileceği öne sürülmüştür (7). İleri sürülen diğer görüşler arasında, reaktif fibromatosis, vasküler yetersizliğe bağlı dejenerasyon, elastotik dejenerasyon, enzim defekti ve sistemik tutulum vardır (6,8,19).

Ancak bu görüşlerden hiçbiri elastofibromalı olguların patogenezi açıklamada için tek başına yeterli olmamıştır. 170 kişi ile yapılan bir çalışmada, olguların %32'sinde pozitif aile öyküsünün bulunması genetik yatkınlığı da akla getirmiştir(19). McComb ve ark.(20)elastofibromada sitogenetik inceleme yapmışlar ve 1 numaralı kromozomda genetik instabilite artışı gözlemişlerdir., Bu inceleme sonucunda lezyonun reaktiften ziyade neoplastik kökenli olduğunu belirtmişlerdir.

Lezyonun genellikle 55 yaşın üzerinde ve kadınlarda daha sık görülür,ayrıca olguların %90 ında tek taraflı tutulum vardır (9,21,22,23). Bizim olgumuz ise bilateral tutulumu olan 47 yaşında ev hanımı bir bayandı.

Elastofibromun karakteristik yerleşim yeri skapula alt köşesidir.Bizim olgumuzda da tümör her iki skapula alt köşesinde yerleşim göstermişti.Bu tipik yerleşimi nedeniyle tümör elastofibroma dorsi olarak adlandırılır. Tümör aksilla, mediasten, mide, inguinal bölge ve ayak gibi yerlerde atipik yerleşim gösterebilmektedir. Bu bölgelerde yerleşen tümör ise elastofibrom olarak adlandırılır.

Elastofibroma dorsi saptanan olguların yarısında klinik belirti bulunmamaktadır (6,13,14). Kitle %50 hastada sırt ve omuza vuran ağrı, omuz hareketleri sırasında atlama hissi (click) ile kendini gösterir. Omuza yayılan ağrı farklı tanı ve tedavilere yol açabilir. Majo ve ark.(4) inceledikleri 10 hastanın üçünün daha önce sıkışma sendromu tanısıyla başarısız bir tedavi gördüğünü, altı hastada ise sırt-ta

ağrılı atlama nedeniyle cerrahi tedavi öncesinde fizyoterapi ve steroid enjeksiyonu uygulandığını; kitlenin ancak cerrahi çıkarımı sonrasında yakınmaların geçtiğini bildirmiştir. Fizik muayenede omuz adduksiyon ve flexiyon hareketleri ile kitle görünür hale gelir.

Elastofibroma dorsinin değerlendirilmesinde farklı modaliteler gösterilmiş ve bunların farklı birçok bulguları tarif edilmiştir. Bu modaliteler içinde direk grafi ve usg en ucuz yöntemlerdir. Solivetti ve ark. (24), tanı amaçlı USG kullanımının yeterli ve ucuz bir yöntem olduğunu bildirmişlerdir. Ancak elastofibroma dorsinin tanısında en önemli radyolojik değerlendirme yöntemi MRI'dır (7,15). Bilgisayarlı tomografinin elastofibroma dorsi tanısında sensitivitesi MRG'ye göre daha düşüktür. Malghem ve ark. (15), MRI incelemesinde kitle içindeki fibroz dokuların çevre kas dokuları ile benzer sinyal özelliği gösterirken, yağ dokunun kitleye göre daha yüksek sinyal özelliği gösterdiğini, bu bulguların kitle için patognomik olduğunu belirtmiştir. Ayırıcı tanıda lipoma, hemanjiyoma, metastatik veya primer sarkom, desmoid tümör, subskapular bursanın belirgin olması, nörofibroma, skatrisyel fibroma, fibrözhistiositoma, fibromatosis, fibrolipomaakla gelmelidir.

Elastofibroma dorside tedavi kitlenin total olarak çıkarılmasıdır. Ancak özellikle 5 cm den küçük ve asemptomatik olgularda cerrahiden kaçınılmasını öneren yayınlar mevcuttur.(8,25).Bilateral tutulumu olan olgumuzda biz 5 cm den büyük ve semptomlara neden olan sağ taraftaki kitleyi total olarak eksize ettik. Cerrahi tedavi sonrası karşılaşılan en sık sorun hematoma veya seroma oluşmasıdır (1,4,5). Bu sorunların önlenmesinde kitlenin çıkarımı sonrasında dikkatli bir kanama kontrolü yapılması ve ekstremitenin istirahata alınması önerilmiştir (1).

Sonuç olarak, elastofibroma dorsi sıklıkla subskapular bölgede yerleşen fibröz dokudan kaynaklanan benign bir yumuşak doku tümördür. Nadir görüldüğü için omuz ve sırt ile ilgili yakınmaları olan hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmezse hastalar yanlış tanılarla başarısız tedaviler görmekte ve bu durum hastaların yaşam kalitesini ileri derecede olumsuz yönde etkileyip zaman kaybına neden olmaktadır. Bu nedenle bu tür yakınmaları olan hastalarda mutlaka ayırıcı tanıda akla getirilmelidir. Klinik ve radyolojik değerlendirme tanı için yeterlidir. Yakınmaları olan hastalarda,tümörü marjinal sınırlarda çıkarmak tedavi için genellikle yeterli olmakla birlikte 5 cm den büyük malignite şüphesi olan kitlelerde geniş rezeksiyon bir diğer tedavi seçeneğidir.

KAYNAKLAR:

- 1.Daigeler A, Vogt PM, Busch K, Pennekamp W, Weyhe D, Lehnhardt M, et al. Elastofibromadorsi-differentialdiagnosis in chestwalltumours. World J SurgOncol 2007;5:15. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-5-15>
PMid:17280612 PMCID:1797045
2. Chang CC, Wu MM, Chao C, Lin SS, Liu JT, Lee JK, et al. Prevalencestudy of elastofibromadorsiwithretrospectiveevaluation of computedtomography. Chin J Radiol 2003;28:367-371. [http://dx.doi.org/10.1016/S0748-7983\(96\)91781-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0748-7983(96)91781-3)

3. Giebel GD, Bierhoff E, Vogel J. Elastofibroma and preelastofibroma—a biopsy and autopsy study. *Eur J Surg Oncol* 1996;22:93-96.
4. Muramatsu K, Ihara K, Hashimoto T, Seto S, Taguchi T. Elastofibromatosis: diagnosis and treatment. *J Shoulder Elbow Surg* 2007;16:591-595.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jse.2006.12.010>
PMid:17560807
5. Chandrasekar CR, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, Abudu A, Davies AM, et al. Elastofibromatosis: an uncommon benign pseudotumour. *Sarcoma* 2008; 2008:Article ID 756565, 4 pages
6. Briccoli A, Casadei R, DiRenzo M, Favale L, Bacchini P, Bertoni F. Elastofibromatosis. *Surg Today* 2000;30:147-152. <http://dx.doi.org/10.1007/PL00010063> PMid:10664338
7. Naylor MF, Nascimento AG, Sherrick AD, McLeod RA. Elastofibromatosis: radiologic findings in 12 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167:683-637. PMid:8751681
8. Guha AR, Raja RC, Devadoss VG. Elastofibromatosis—a case report and review of literature. *Int J Clin Pract* 2004; 58:218-20.
9. Kara M, Dikmen E, Kara SA, Atasoy P. Bilateral elastofibromatosis: proper positioning for an accurate diagnosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:839-841.
10. Tsutsumi A, Kawabata K, Taguchi K, Doi K. Elastofibroma of the greater omentum. *Acta Pathol Jpn* 1985;35:233-41.
11. De Nictolis M, Goteri G, Campanati G, Prat J. Elastofibrolipoma of the mediastinum. A previously undescribed benign tumor containing abnormal elastic fibers. *Am J Surg Pathol* 1995;19:364-7.
12. Haney TC. Subscapular elastofibroma in a young pitcher: a case report. *Am J Sports Med* 1990;18:642-644. <http://dx.doi.org/10.1177/036354659001800615> PMid:2285094
13. Majo J, Gracia I, Doncel A, Valera M, Nunez A, Guix M. Elastofibromatosis as a cause of shoulder pain or snapping scapula. *Clin Orthop Relat Res* 2001;(388):200-4.
14. Oueslati S, Douira-Khomsy W, Bouaziz MC, Zaouia K. Elastofibromatosis: A report on 6 cases. *Acta Orthop Belg* 2006;72:237-42.
15. Malghem J, Baudrez V, Lecouvet F, Lebon C, Maldague B, Vande Berg B. Imaging study findings in elastofibroma dorsi. *Joint Bone Spine* 2004;71:536-41.
16. Hayes AJ, Alexander N, Clark MA, Thomas JM. Elastofibroma: a rare soft tissue tumour with a pathognomonic anatomical location and clinical symptom. *Eur J Surg Oncol* 2004;30:450-3
17. Greenberg JA, Lockwood RC. Elastofibromatosis. A case report and review of the literature. *Orthop Rev* 1989;18:329-333. PMid:2652048
18. Bennett KG, Organ CH Jr, Cook S, Pitha J. Bilateral elastofibromatosis. *Surgery* 1988;103:605-607. PMid:3283985