

# İNSİDENTAL SAPTANAN MEZENTERİK KALSİFİYE FİBRÖZ TÜMÖR: OLGU SUNUMU

## *Incidental Calcifying Fibrous Tumor: A Case Report*

Mahi BALCI<sup>1\*</sup> , Merve ERYOL<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.D., KIRIKKALE, TÜRKİYE

### ÖZ

### ABSTRACT

Kalsifiye fibröz tümör, nadir görülen işi hücreli bir tümördür. Genellikle insidental olarak saptanır, fakat semptomatik olduğunda tutulum bölgesine göre klinik prezentasyon farklılık gösterir. İntra abdominal bölge, yumuşak doku ve plevra predileksiyonu gösterir. Sıklıkla çocuk ve genç erişkinlerde izlenir. Hücreden fakir fibrokollagenöz stroma zemini, lenfoplazmositik agregatlar ve lenfoid foliküller, distrofik ve/veya psammomatöz kalsifikasyon içeren spesifik histopatolojik özelliklere sahiptir. Az sayıdaki işi hücrelerde vimentin ve faktör XIIIa pozitivitesi saptanır. Biz burada insidental olarak saptanan mezenterik kalsifiye fibröz tümör vakasını benign ve malign lezyonlarla klinikopatolojik olarak karşıbilmesi, nadir görüldüğü için akla gelmesi zor bir antite olması sebebiyle, literatür bilgisi eşliğinde sunmayı amaçladık.

Calcifying fibrous tumor is a rare spindle cell tumor. Despite the fact that it is usually detected incidentally, clinical presentation differs according to the region of involvement when it is symptomatic. Calcifying fibrous tumor shows intra-abdominal region, soft tissue and pleural predilection and is frequently seen in children and young adults. It has specific histopathological features, including paucicellular fibrocollagenous stroma, lymphoplasmocytic aggregates and lymphoid follicles, dystrophic and / or psammomatous calcification. Few spindle cells in paucicellular stroma are immunoreactive for Vimentin and Factor XIIIa. Here in, we aimed to present the case of incidental mesenteric calcifying fibrous tumor with a literature review, as it is a rare entity and can mimic benign and malignant lesions clinicopathologically.

**Anahtar Kelimeler:** Psödötümör, kalsifiye, mezenterik

**Keywords:** Pseudotumor, calcifying, mesenteric



**Yazışma Adresi / Correspondence\*:**  
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Yolu 7.Km., Kampüs, Yahşihan, KIRIKKALE, TÜRKİYE  
**Tel / Phone:** +90 507 8397706  
**Geliş Tarihi / Received:** 13.10.2020

**Dr. Mahi BALCI**  
**E-posta / E-mail:** mahibalci@gmail.com  
**Kabul Tarihi / Accepted:** 03.03.2021

## GİRİŞ

Kalsifiye fibröz tümör (KFT), disorganize kollajenöz stroma, distrofik ve/veya psammomatöz kalsifikasyon odaklarıyla karakterize, iyi sınırlı, literatüre 1988 yılında Abdul-Kerim ve Rosenthal tarafından kazandırılmış benign yumuşak doku tümördür. Olgularda kadın cinsiyet predominansı izlenmektedir (1). Soliter ya da multipl odaklar halinde gastrointestinal sistem, plevra, kalp, testis gibi pek çok farklı lokalizasyonda görülebilmektedir. Her yaş grubunda görülebilmesine rağmen saptanan ilk vakalar çocuk yaş grubundadır. Etiyopatogenezi hala net olarak ortaya konamamıştır. Tedavisi, kitlenin total eksizyonu ile mümkündür. Lokal rekürrens bir grup hastada bildirilmiştir (2).

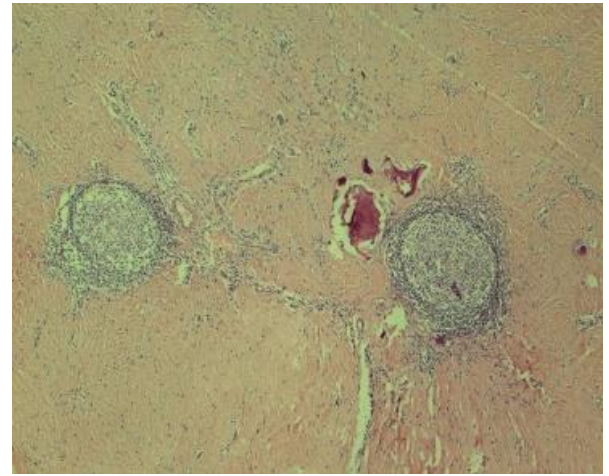
## OLGU SUNUMU

33 yaşında kadın hasta kesici delici alet yaralanması sebebiyle acil servisimize başvurdu. İntraabdominal organlarda olası patoloji varlığını araştırmak amacıyla çekilen alt abdomen bilgisayarlı tomografide sağ alt kadranda içerisinde kalsifikasyon bulunduran 35x11.5 mm boyutunda nodüler lezyon izlendi. Laparotomi esnasında omentum üzerindeki defektif alanlar ve batin içi serbest serohemorajik sıvı varlığı yanı sıra, terminal ileum komşuluğunda öncelikle mezenterik lenfoadenopati olduğu düşünülen kitle saptanarak eksize edildi ve histopatolojik inceleme için bölümümüze gönderildi.

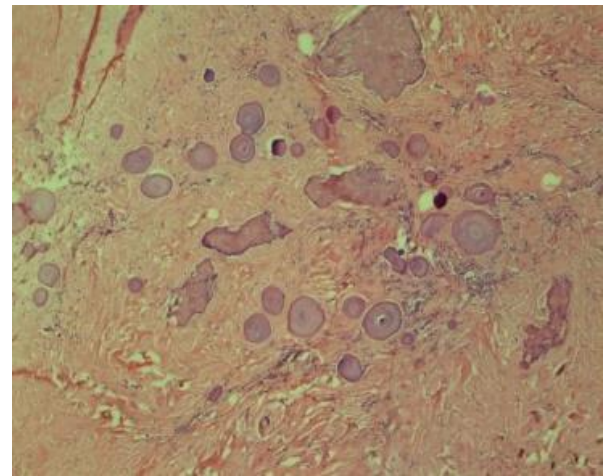
### Patolojik Bulgular

Makroskopik incelemede 39x35x13 mm ölçülerinde kapsülsüz, nodüler, sert kıvamlı, kirli gri renkte lezyon görüldü. Kesit yüzünde yer yer kalsifikasyon odakları içerdiği, solid, kirli beyaz renkte olduğu izlendi. Hematoksilen&eozin boyalı preparatlara ait mikroskopik incelemede hyalinize fibrokollagenöz stroma içerisinde seyrek işi fibroblastlar, lenfositler ve plazma hücreleri yanı sıra lenfoid agregatlar, kemik oluşumu ve distrofik kalsifikasyon odakları izlendi

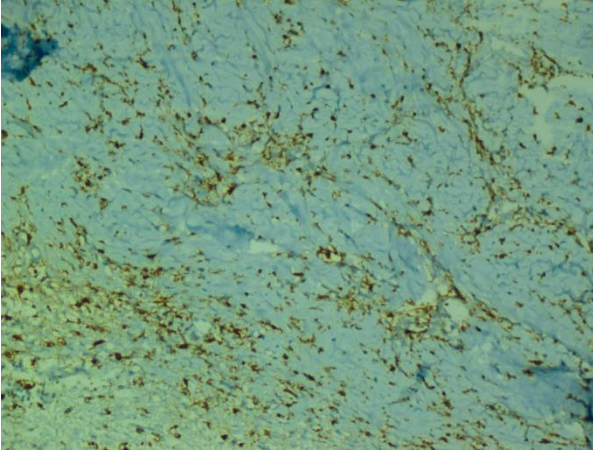
(Resim 1,2). Lezyonun hiposellüler olduğu, atipi ve mitoz içermediği görüldü. Mevcut histomorfolojik bulgular ışığında olguya kalsifiye fibröz tümör tanısı verildi. Yapılan immünohistokimyasal çalışma ile zemindeki az sayıdaki işi hücrelerde Vimentin ve Faktör XIIIa pozitifliği saptandı. CD34 ile vasküler yapılarda pozitivite izlenirken, S100, CD117, DOG-1, SMA, Desmin ile pozitivite izlenmedi. Hasta rutin kontrol muayenesine gelmediği için rekürrens hakkında bilgi edinilemedi.



**Resim 1:** Fibrokollagenöz stroma içerisinde inflamatuvar hücreler, lenfoid foliküller ve kemik oluşumu, H&E, 4x objektif



**Resim 2:** Fibröz stroma içerisinde psammoma cisimleri, kemik oluşumu, H&E, 4x objektif



**Resim 3:** Lezyon zeminindeki iğsi hücrelerde immünhistokimyasal Faktör XIIIa pozitivitesi, 10x objektif

## TARTIŞMA

Bu antite ilk kez Abdul-Karim ve Rosenthal tarafından psammomatöz cisimler içeren çocukluk çağı fibröz tümörü olarak tanımlanmıştır (3). Ancak 1993’te Fetsch ve arkadaşları tarafından KFT olarak isimlendirilmiştir (4). Ağrısız, yavaş büyüyen, yüzeysel veya derin doku yerleşimli, intratorakal veya intraabdominal ve bazen insidental saptanan bu lezyonun mikroskopisi tipiktir ve histopatolojik değerlendirme diagnostiktir. Chorti ve Theodossis lezyonun, erken çocukluk çağı, 20 yaş ve 30 yaş ortası olmak üzere yaşamın 3 evresinde görüldüğünü ve her dönem için patogenezin farklılık gösterdiğini öne sürmüştür. Bu teoriye göre çocukluk çağında görülen lezyonların genetik veya embriyolojik bir zemini olduğu, adolesan dönemdekilerin travma ilişkili olabileceği ve sonraki yaş grubunda ise lezyonun inflamatuvar myofibroblastik tümörün (İMT) son evresini temsil ettiği düşünülmektedir (1,2,5). Literatürde Castleman hastalığı ile birliktelik gösteren olgular mevcuttur. Her iki antitenin de nadir görüldüğü göz önünde bulundurulduğunda, KFT’ nin stromadan zengin, vasküler ve fibroblastik hücre proliferasyonu gösteren lenf nodunun Castleman hastalığı olabileceği düşünülmüştür (6,7). Bizim olgumuzda da lezyonun nodüler ve iyi sınırlı olması nedeniyle, lenfoid

folliküllerin rezidü bir lenf nodu parankimini temsil ettiği düşünülebilirdi. Ancak biz de bu psödoneoplastik fibröz proliferasyonun egzajere bir iyileşme prosesi olabileceğini öngörüyoruz. Distrofik kalsifikasyonların çoğunlukla iskemiye sekonder doku ölümünü yansıttığını bilsek de psammomatöz kalsifikasyonları, sıradan bir hücre ölümü yerine biyolojik olarak aktif kabul etmekteyiz. Dolayısıyla meningiom, papiller tiroid karsinomu, ovarian/peritoneal seröz neoplazmları ve renal hücreli karsinom dışında nadiren görmekteyiz. Sirküler mikrokalsifikasyonun hücre içerisindeki veziküllerde başlayan bir proses ve intralenfatik trombüsün nidus olabileceği iddia edilmektedir (8,9). Laminer, konsantrik kalsifikasyon oluşumunu açıklamaya yönelik çalışmalarda, örneğin meningiomlarda, damar duvarlarında, girdapı yapılarında, tümör hücrelerinin sitoplazmik membranlarında ve psammoma cisimleri içerisinde bol miktarda Ig G saptanmıştır. Humoral immunitenin ve bazal membran etrafında laminer yuvalanma gösteren tip 4 kollagenin psammoma cismini oluşturduğu belirtilmiştir (10). Biz de bu lezyonda izlediğimiz plazma hücre infiltrasyonunun sekrete ettiği immunglobulinlerin psammoma için bir taslak protein olduğunu düşünebiliriz. Hatta bazı yazarlar KFT’ nin IgG4 ilişkili hastalıklar grubunda yer alan, az tanınmış bir subtipe olabileceğini öne sürmüşlerdir (11,12). Ancak elbette plazma hücre komponenti içeren her lezyonda psammoma cisimi görmemekteyiz. Bu teorinin vasküler beslenme bozukluğu, lezyonun yaşlanması ile birlikte açıklanabilir olacağını düşünüyoruz. KFT’ nin ayırıcı tanısında bulunduğu lokalizasyona göre değişkenlik gösteren çok sayıda antite bulunmaktadır. İntraabdominal olgularda İMT, gastrointestinal stromal tümör (GİST), schwannoma, soliter fibröz tümör (SFT) gibi iğsi hücreli lezyonlar akla gelmelidir (1,12).

İMT’ nin KFT ile DNA metilasyon profili benzer bulunduğundan, bu lezyonun regrese spektrumdaki morfolojisinin KFT olduğunu iddia eden yazarlar mevcuttur (13). Özellikle hyalinize stroma içeren

hiposelüler tip, KFT ile ayırırda zorluk yaratabilir. KFT 'de kalsifikasyon varlığı, SMA, aktin, desmin pozitifliği ile saptanan myofibroblastik kökenli işi hücrelerin bulunmaması ile İMT' den ayrılır. Ayrıca İMT için karakteristik olan ALK-1 pozitivitesi KFT' de görülmez (1,14). Literatürde lezyonun reaktif bir proses değil de neoplastik olduğunu vurgular nitelikte, lokal rekürrens bildirilmiştir, fakat metastaz nadirdir (15).

GİST işi hücreli sklerozan tipi ile ayırıcı tanı zorluğu yaşanabilir. GİST' in psammomatöz kalsifikasyon ve lenfoplazmositik agregat içermemesi yanı sıra karakteristik DOG-1 ve CD117 pozitifliği ile ayırım yapılabilir. Schwannoma ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken bir diğer antitedir. KFT' de hiperselüler Antoni A alanlarının yokluğu, immünohistokimyasal olarak S100 pozitifliği göstermemesi ile ayırım yapılabilir. SFT olgularını, hiposelüler alanlar yanı sıra hiperselüler alanların varlığı, geyik boynuzu benzeri vasküler yapılar, işi hücrelerin patternsiz dağılımı ve CD34, CD99 ve Bcl-2 pozitivitesi ile KFT' den ayırt etmek mümkündür (1).

KFT, genellikle asemptomatik, insidental saptanan, soliter, iyi sınırlı, benign bir lezyondur. Spesifik klinik ve radyolojik bulguları olmadığı için histopatolojik inceleme tanı koydurucudur. Bu açıdan patoloji pratiğinde bu lezyona aşına olmak ve taklit eden tümörlerden ayırt etmek önemlidir.

**Çatışma Beyanı:** Makalenin yazarları arasında, çalışma kapsamında herhangi bir kişisel ve finansal çıkar çatışması olmamıştır.

**Araştırmacıların Katkı Oranı Beyanı:** Yazarlar eşit oranda katılım yapmıştır.

**Destek ve Teşekkür Beyanı:** Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz

etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

**Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur/Onam Formu:** Cerrahi girişim öncesi rutin bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A. Calcifying fibrous tumor: Review of 157 patients reported in international literature. *Medicine*. 2016;95(20):e3690.
2. Nascimento AF. Calcifying fibrous tumor. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, eds. *World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. 5th ed. Lyon, France. IARC Press, 2013:69.
3. Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases. *Arch Pathol Lab Med*. 1988;112(8):798-800.
4. Fetsch J, Montgomery E, Meis J. Calcifying fibrous pseudotumor. *Am J Surgery Pathol*. 1993;17(5):502-8.
5. Prucker J, Salaheddin-Nassr Y, Leidl S. Calcifying fibrous tumor of the terminal ileum mesentery. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(51):e13351.
6. Harmankaya İ, Ugras NS, Sekmenli T, Demir F, Köksal Y. Calcified fibrous pseudotumor with Castleman disease. *Autops Case Rep*. 2018;8(3):e2018033.
7. Ma H, Jiang M, Xiao W. A rare stroma-rich variant of hyaline-vascular Castleman's disease associated with calcifying fibrous pseudotumor. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8(3):3362-4.
8. Das DK. Psammoma body: a product of dystrophic calcification or of a biologically active process that aims at limiting the growth and spread of tumor? *Diagn Cytopathol*. 2009;37(7):534-41.

9. Cai YF, Wang QX, Ni CJ, Guo GL, Li Q, Wang OC et al. The clinical relevance of psammoma body and Hashimoto thyroiditis in papillary thyroid carcinoma: A large case-control study. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(44):e1881.
10. Han J, Daniel JC, Pappas GD. Expression of type VI collagen in psammoma bodies: immunofluorescence studies on two fresh human meningiomas. *Acta Cytol*. 1996;40(2):177-81.
11. Larson BK, Balzer B, Goldwasser J, Dhall D. Calcifying fibrous tumor: An unrecognized IgG4-related disease? *APMIS*. 2015;123(1):72-6.
12. Agaimy A, Bihl MP, Tornillo L, Wünsch PH, Hartmann A, Michal M. Calcifying fibrous tumor of the stomach: clinicopathologic and molecular study of seven cases with literature review and reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol*. 2010;34(2):271-8.
13. Tomassen T, Koelsche C, de Leng WWJ, Kommoss FKF, Voijts CMA, Peeters T et al. Calcifying fibrous tumor and inflammatory myofibroblastic tumor are epigenetically related: A comparative genome-wide methylation study. *Ann Diagn Pathol*. 2019;41:102-5.
14. Zhou J, Zhou L, Wu S, Li R, Yang X, Xu H et al. Clinicopathologic study of calcifying fibrous tumor emphasizing different anatomical distribution and favorable prognosis. *Biomed Res Int*. 2019;2019:5026860.
15. Nascimento AF, Ruiz R, Hornick JL, Fletcher CD. Calcifying fibrous 'pseudotumor': clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor. *Int J Surg Pathol*. 2002;10(3):189-96.