

BÖLÜM 12

KALSİFİYE APONÖROTİK FİBROM

Ömer Serkan YILDIZ ¹

GİRİŞ

Yüzeyel kas-iskelet fibromatozisi altında sınıflandırılan kalsifiye aponörotik fibroma(CAF), fibroblastlardan kaynaklanan nadir görülen, lokal agresif, iyi huylu bir yumuşak doku tümörüdür.

Daha önce küçük çocuklarda avuç içi ve ayak tabanı fibromu olarak tanımlanmış olan nadir görülen iyi huylu bir yumuşak doku tümörü, 1953’de Keasbey tarafından juvenil aponörotik fibrom olarak adlandırıldı(1). Lezyon, Litchenstein ve Goldman tarafından ‘the cartilage analogue of fibromatosis’ olarak adlandırılmıştır(2). Tümör ayrıca juvenil nodüler aponötik fibroma, juvenil aponörotik fibroma, ve kalsifiye juvenil aponörotik fibroma olarak da adlandırılmıştır. Bildirilen hastaların geniş yaş aralığı göz önünde bulundurularak lezyonun ismi aponörotik fibroma ve kalsifiye aponörotik fibroma olarak değiştirilmiştir(3,4).

EPİDEMİYOLOJİ

Tümörün lokalizasyonu neredeyse hemen hemen sadece el ve ayaktaadır. Vakaların dörtte üçünden fazlası ellerde ortaya çıkar. Avuç en sık görülen tutulum bölgesidir (vakaların yaklaşık yarısı), ayrıca parmaklar ve el bileği diğer tutu-

lum bölgeleridir. Ayakta görülen vakaların çoğu plantar bölgede ve ayak bileğinde ortaya çıkar, ayak parmaklarında nadiren görülür(5,6). Tümörün ayrıca bel, boyun, dirsek, ön kol, uyluk, diz gibi birçok bölgeden kaynaklandığı bildirilmiştir(7,8).

Tümör sıklıkla yaşamın birinci ve ikinci on yılında ortaya çıkar ancak doğumdan 67 yaşına kadar değişen yaşlar için vakalar bildirilmiştir. Erkek hastalarda, kadın hastalardan iki kat daha fazla görülür(1,9,10).

Ailesel veya ırksal prevalansa dair bir kanıt yoktur(11).

Kalsifiye aponörotik fibroma, genellikle yoğun fibröz bağ dokuyu, yani derin fasya, tendon veya aponevrozları tutar(12). Nadiren kas içi lokalizasyon da bildirilmiştir(13).

KLİNİK BULGULAR

Kalsifiye aponörotik fibroma için tipik klinik bulgu, yavaş ilerleyen, sınırları belirsiz, 3 cm den küçük, sert, üstteki deriden bağımsız ancak alttaki yumuşak dokuya yapışık olan subkutan bir kitle şeklindedir. Komşu kemik tutulumu nadiren görülebilir. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte, tümörle ilişkili belirgin ağrı olabilir(14). Ancak nadiren de olsa lezyonun

¹ Uzm. Dr., Adıyaman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, dromerserkan33@gmail.com

tutar, ancak fonksiyonel defisitler genellikle tümör büyümesinden ziyade iyatrojeniktir(28).

Tümörün infiltratif doğası ve yaygın lezyon tiplerinde ameliyat sırasında tümör dokusunun tamamen çıkarılamamasına bağlı olarak, %50 oranda lokal nüks bildirilmiştir. 5 yaşından küçük hastalarda, eksizyon sonrası özellikle 1 ila 3 yıl arasında lokal nüks oranları daha yüksektir(7,29).

Nüks oranını belirlemek için iki CAF tipi farklılaşmıştır. İlk lezyon tipik olarak küçük çocuklarda görülür, kalsifikasyondan yoksundur, daha infiltratiftir(7,12) ve karakteristik olarak yüksek nüks oranı gösterir. İkinci tip daha büyük çocuklarda görülür, tipik olarak benekli kalsifikasyon içerir ve daha nodülerdir, nüks oranı çok daha düşüktür(2,30). Bu farklı formlar başvuru yaşı ile nüks oranı arasındaki ilişkiyi açıklayabilir(7). Nüks genç yaş grubunda daha yüksektir(12). Ayrıca tümörlerin olgunlaştıkça bir türden diğerine dönüştüklerine dair bazı kanıtlar vardır.

Tümör infiltrasyonunun zamanla azaldığı ve daha nodüler bir hale geldiği göz önünde bulundurulduğunda lokal nükslerde de tedavi konservatif lokal cerrahi eksizyondur, radikal eksizyondan kaçınılmalıdır.

CAF genellikle metastaz yapmaz. Bununla birlikte, nadiren malign transformasyon ve ardından metastaz görülen vakalar bildirilmiştir(31,32). Lafferty ve arkadaşları ikinci eksizyonundan beş yıl sonra akciğere ve kemiğe metastaz yapan juvenil aponevrotik fibromun patolojik doğrulamasını yaptığı bir vakayı bildirmişlerdir(32).

SONUÇ

Kalsifiye aponörotik fibroma nadir görülen, benign bir fibroblastik tümördür. Tümör genellikle çocuklarda görülür ve erkeklerde 2 kat daha siktir. Vakaların çok büyük bir kısmı el ve ayaklarda görülür. Genellikle 3 cm den küçük sert, ağrısız, yavaş büyüyen bir kitle olarak or-

taya çıkar. Radyografide noktalı kalsifikasyonlar görülebilen düzensiz yumuşak doku kitlesi olarak görülür. MR da T1 de düşük orta, T2 de heterojen yüksek sinyal yoğunluğuna sahip kitle olarak bulgu verir. Histopatolojik incelemede merkezde kalsifiye ve kondroid alanları çevreleyen fibroblast proliferasyonu ile karakterizedir. Tedavi tümörün tamamının cerrahi eksizyondur. Özellikle küçük çocuklarda yüzde 50 ye yakın nüks gözlenir. Metastaz yapmaz ancak malign transformasyon çok nadir de olsa görülebilir(Tablo 1).

KAYNAKLAR

1. Keasbey LE. Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma); a distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. *Cancer*. 1953;6(2):338-346.
2. Lichtenstein L, Goldman RL. The cartilage analogue of fibromatosis. A reinterpretation of the condition called 'juvenile aponeurotic fibroma'. *Cancer*. 1964;17:810-816.
3. Keasbey LE, Fanselau HA. The aponeurotic fibroma. *Clin Orthop*. 1961;19, 115.
4. Iwasaki H, Kikuchi M, Eimoto T, et al. Juvenile aponeurotic fibroma: An ultrastructural study. *Ultrastruct Pathol*. 1983;4:75-83.
5. Sferopoulos NK, Kotakidou R. Calcifying aponeurotic fibroma: a report of three cases. *Acta Orthop Belg*. 2001;67(4):412-416.
6. Yee DY, Mott RC, Nixon BP. Calcifying aponeurotic fibroma. *J Foot Surg*. 1991;30(3):279-283.
7. Fetsch JE, Miettinen M. Calcifying aponeurotic fibroma: A clinicopathologic study of 22 cases arising in uncommon sites. *Hum Pathol*. 1998;29:1504-1510.
8. Kwak HS, Lee SY, Kim JR et al. MR imaging of calcifying aponeurotic fibroma of the thigh. *Pediatr Radiol*. 2004;34:438-440.
9. Goldman RL. The cartilage analogue of fibromatosis (aponeurotic fibroma). Further observations based on 7 new cases. *Cancer* 1970;26:1325-1331.
10. Murphey MD, Ruble CM, Tyszkowski SM, et al. From the archives of the AFIP: musculoskeletal fibromatoses: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2009;29:2143-2176.
11. Allen PW, Enzinger FM. Juvenile aponeurotic fibroma. *Cancer*. 1970;26:857-867.
12. DeSimone RS, Zielinski CJ. Calcifying aponeurotic fibroma of the hand. A case report. *J Bone Joint Surg Am*. 2001;83:586-588.
13. Shim SW, Kang BS, Lee CC, et al. MRI features of calcifying aponeurotic fibroma in the upper arm: a case report and review of the literature. *Skeletal Radiol*. 2016;45(8):1139-1143.

14. Keller RB, Baez-Giangreco A. Juvenile aponeurotic fibroma. Report of three cases and a review of the literature. *Clin Orthop Relat Res.* 1975;(106):198-205.
15. Boohar RJ, Mc PC: Juvenile aponeurotic fibromas. *Surgery* 1959;46:924-931.
16. Enzinger FM, Weiss SW. (1995). Fibrous tumors of infancy and childhood. In Enzinger FM, Weiss SW (eds.), *Soft tissue tumors* (3.ed., pp. 231-268). St. Louis: Mosby.
17. Kim OH, Kim YM. Calcifying aponeurotic fibroma: case report with radiographic and MR features. *Korean J Radiol.* 2014;15:134-139.
18. Enzinger FM, Weiss SW. (2001). Fibrous tumors of infancy and childhood. In Enzinger FM, Weiss SW (eds.), *Soft tissue tumors* (4.ed., pp. 388-395). St. Louis: Mosby-Year Book.
19. Morii T, Yoshiyama A, Morioka H, et al. Clinical significance of magnetic resonance imaging in the preoperative differential diagnosis of calcifying aponeurotic fibroma. *J Orthop Sci.* 2008;13(3):180-186.
20. Parker WL, Beckenbaugh RR, Amrami KK. Calcifying aponeurotic fibroma of the hand: radiologic differentiation from giant cell tumors of the tendon sheath. *J Hand Surg Am.* 2006;31:1024-1028.
21. Sekiguchi T, Nakagawa M, Miwa S, et al. Calcifying aponeurotic fibroma in a girl: MRI findings and their chronological changes. *Radiol Case Rep.* 2017;12:620-623.
22. McCurdie I, Jawad SS. Unusual and memorable. Calcifying aponeurotic fibromata. *Ann Rheum Dis.* 1998;57(2):78.
23. Rosenberg AE, Mandahl N. (2013). Softtissue chondroma. In Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F (eds.), *World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone* (4. ed., pp160161). Lyon: IARC Press
24. Hondar Wu HT, Chen W, Lee O, et al. Imaging and pathological correlation of softtissue chondroma: a serial fivecase study and literature review. *Clin Imaging.* 2006;30(1):32-36.
25. Tai LH, Johnston JO, Klein HZ, et al. Calcifying aponeurotic fibroma features seen on fineneedle aspirati-on biopsy: case report and brief review of the literature. *Diagn Cytopathol.* 2001;24:336339.
26. Eisenbaum S, Eversmann W. Juvenil aponeurotic fibroma of the hand. *J Hand Surg Am.* 1985;10:622-625.
27. Carroll RE. Juvenile aponeurotic fibroma. *Hand Clin.* 1987;3(2):219-224.
28. Wallace PF, Fitzmorris CS Jr. Juvenile aponeurotic fibroma: A case report. *J Hand Surg Am.* 1997;2:258-260.
29. Corominas L, Sanpera Jr I, Sanpera-Iglesias J, et al. Calcifyin gaponeurotic fibroma in children: our experience and a literature review. *J Pediatr Orthop B.* 2017;26(6):560-564.
30. Takaku M, Hashimoto I, Nakanishi H, et al. Calcifying aponeurotic fibroma of the elbow: a case report. *J Med Invest.* 2011;58(1-2):159-162.
31. Amaravati R. Rare malignant transformation of a calcifying aponeurotic fibroma (letter to the editor). *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84-A:1889.
32. Lafferty KA, Nelson EL, Demuth RJ, et al. Juvenile aponeurotic fibroma with disseminated fibrosarcoma. *J Hand Surg Am.* 1986;11:737-740.