

BÖLÜM 16

DESMOPLASTİK FİBROBLASTOMA VE ELASTOFİBROMA

Furkan ERDOĞAN ¹

Alparslan YURTBAY ²

1) DESMOPLASTİK FİBROBLASTOMA

GİRİŞ

Desmoplastik fibrom, ilk olarak 1958'de Jaffe tarafından tanımlanan, myofibroblastik orijinli, nadir görülen iyi huylu bir tümördür (1). Nielsen ve ark (2), bu lezyonu tanımlamak için “kollajenöz fibroma” teriminin kullanılmasını önerdiler, çünkü lezyonun içerdiği olgun fibroblastları ve interstisyel kollajeni daha iyi yansıttığını düşünmüşlerdir. Bununla birlikte Desmoplastik fibroblastom (DF) ilk olarak 1995 yılında Amerikalı patolog Harry L Evans tarafından tanımlanmıştır. Dünya Sağlık Örgütü desmoplastik fibromu “minimal sitolojik atipi ve bol kollajen üretimi olan iğsi hücrelerden oluşan nadir, iyi huylu bir kemik tümörü” olarak tanımlamaktadır (3).

KARAKTERİSTİK ÖZELLİKLER

Etiyoloji

Desmoplastik fibroblastomların etiyolojisi bilinmemektedir.

Epidemiyoloji

DF, iyi huylu kemik tümörlerinin %0.3'ünü ve tüm kemik neoplazmalarının %0.06'sını oluşturmakla birlikte nadir görülen bir kemik tümörüdür(4). Desmoplastik fibroblastom, ortanca

yaşı 50-60 yıl olan, ağırlıklı olarak yetişkinleri etkileyen nadir bir tümördür. Bilinen bir cinsiyet eğilimi yoktur (3). Pediatrik yaş grubunda görüldüğüne dair raporlar mevcuttur (5, 6).

Klinik Prezantasyon

Tümör tipik olarak asemptomatik, sert, mobil, yavaş büyüyen ve ağrısız subkutan kitleler olarak ortaya çıkar. Bununla birlikte fasyal ve iskelet kası tutulumu nispeten yaygındır (7).

Lokalizasyon

Desmoplastik fibroblastom tutulum lokalizasyonu olarak geniş bir anatomik dağılım gösterir. Genellikle cilt altı dokularda görülür ancak iskelet kası ve fasya tutulumu sıktır. Üst ekstremitte ve omuz kuşağı bölgelerinde daha sık olmak üzere alt ekstremitte, sırt, önkol veya el ve ayak tutulumu görülebilir (8, 9). Daha az sıklıkla baş-boyun, maksilla, sternum ve vertebralarda lokalize olabilir (10, 11). Lezyon boyutları Çap 1 ila 20 cm arasında değişebilmektedir (2).

Histopatoloji

Histolojik olarak lezyon hiposelülerdir ve düşük vaskülariteye sahip bol miktarda kollajen veya miksokollajen stroma içine gömülü iğsi-yıldız (stellate-shaped) şekilli hücrelerden oluşur (12). Bu tümör, bir sarkomun hücresellliği ve pleomorfizminden yoksundur. Daha az mito-

¹ Op. Dr., Amasya Sabuncuoğlu Şerafeddin Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği erdogan27@yahoo.com

² Op. Dr., Samsun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji AD. yurtbayalparslan@gmail.com



Şekil 2. Elastofibroma Dorsi'de MR görüntüleme. Sağ scapula inferior kesiminde sınırları belirgin olmayan kitle görünümü ok işaretleriyle gösterilmiştir.

Tedavi ve Prognoz

Elastofibroma dorsi tedavisi biraz tartışmalıdır. Eksizyon endikasyonu, semptomların ciddiyetine ve hasta tercihine bağlıdır. Basit gözlem her zaman düşünülebilecek bir tedavi seçeneğidir. Hastalığın stabil olup olmadığını veya ilerleyip ilerlemediğini anlamak için en az bir veya iki yıl beklemek mantıklıdır. Biyopsi, malign tümör teşhisini ekarte etmek için sadece atipik olgularda yapılabilir. Semptomatik hastalar cerrahi seçerse, marjinal bir eksizyon yeterlidir ve minimal morbidite ile yapılabilir.

Ayırıcı Tanı

Elastofibroma dorsi ayırıcı tanısında; fibrolipom, sarkom, liposarkom, hemanjiyom, hematoma ve desmoid tipi fibromatoz düşünülebilir. Fibrolipom, lipomun nadir bir varyantıdır ve matür yağ dokusu elementine ek olarak belirgin bir fibröz doku bileşenine sahip olup elastofibroma dorsi ile örtüşen görüntüleme bulgularına sahip olabilir. Desmoid tipi fibromatoz, subskapular yerleşimde oluşabilen lokal agresif bir fibroblastik neoplazmdır (46). MRG'da lineer fasyal uzantıların ve düşük sinyal yoğunluğu bantlarının varlığı, desmoid tipi fibromatozun özelliğidir. Histolojik olarak, elastofibroma dorsi'nin aksine, bu neoplazmalar anormal elastik elementten yoksundur.

SONUÇ

Elastofibroma dorsi, belirgin bir benign fibroblastik psödotümördür ve ilişkili prognozu, nüks olmaksızın mükemmeldir. Sıklıkla asemptomatik olmasına rağmen kol hareketlerinde rahatsızlık ve ağrıdan sorumlu olabilir. MRG tanı için altın standart tetkiktir. Mevcut ağrı veya diğer klinik semptomlardan bağımsız olarak, yeni tanı konan hastalarda konservatif bekle ve gör stratejisinin ön planda olmasını önerilir. Cerrahi eksizyon sadece semptomatik hastalarda tedavi seçeneğidir.

KAYNAKLAR

1. H., J., *Tumors and tumorous conditions of the bones and joints*, in *CANCER*. 1958, Lea & Febiger: Philadelphia, PA.
2. Nielsen, G.P., et al., *Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a report of seven cases*. *Mod Pathol*, 1996. **9**(7): p. 781-5.
3. Miettinen M, B.J., *WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours*, in *Desmoplastic fibroblastoma*, W.C.o.T.E. Board, Editor. 2020, International Agency for Research on Cancer: Lyon (France). p. 69-70.
4. Rabin, D., et al., *Desmoplastic fibroma of the cranium: case report and review of the literature*. *Neurosurgery*, 2003. **52**(4): p. 950-4; discussion 954.
5. Nishio, J., et al., *Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the finger in a child*. *Pathol Int*, 2002. **52**(4): p. 322-5.
6. Magro, G. and C. Venti, *Childhood desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma) with a 12-year follow-up*. *Pediatr Dev Pathol*, 1999. **2**(1): p. 62-4.

7. Bernstein, M.L. and K.C. Chung, *Desmoplastic fibroma of the hand: case report*. J Hand Surg Am, 2008. **33**(8): p. 1405-8.
8. Yamamoto, A., et al., *Three cases of collagenous fibroma with rim enhancement on postcontrast T1-weighted images with fat suppression*. Skeletal Radiol, 2013. **42**(1): p. 141-6.
9. Grewal, R., et al., *Desmoplastic fibroblastoma of the left upper arm*. BMJ Case Rep, 2018. **2018**.
10. Gong, L.H., et al., *Diagnosis and Differential Diagnosis of Desmoplastic Fibroblastoma by Clinical, Radiological, and Histopathological Analyses*. Chin Med J (Engl), 2018. **131**(1): p. 32-36.
11. Cho, B.H., et al., *Desmoplastic fibroma of the pediatric cranium: case report and review of the literature*. Childs Nerv Syst, 2013. **29**(12): p. 2311-5.
12. Nakayama, S., et al., *An Update on Clinicopathological, Imaging and Genetic Features of Desmoplastic Fibroblastoma (Collagenous Fibroma)*. In Vivo, 2021. **35**(1): p. 69-73.
13. Bonardi, M., V.G. Zaffarana, and M. Prezerutti, *US and MRI appearance of a collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the shoulder*. J Ultrasound, 2014. **17**(1): p. 53-6.
14. Miettinen, M. and J.F. Fetsch, *Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shaped fibroblasts*. Hum Pathol, 1998. **29**(7): p. 676-82.
15. Kato, I., et al., *FOSL1 immunohistochemistry clarifies the distinction between desmoplastic fibroblastoma and fibroma of tendon sheath*. Histopathology, 2016. **69**(6): p. 1012-1020.
16. Beggs, I., D.S. Salter, and H.D. Dorfman, *Synovial desmoplastic fibroblastoma of hip joint with bone erosion*. Skeletal Radiol, 1999. **28**(7): p. 402-6.
17. Kresse, M.E., et al., *Desmoplastic Fibroblastoma: An Uncommon Tumor With a Relatively Characteristic MRI Appearance*. AJR Am J Roentgenol, 2020. **215**(1): p. 178-183.
18. Walker, K.R., et al., *Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the shoulder*. AJR Am J Roentgenol, 2004. **183**(6): p. 1766.
19. Evans, H.L., *Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases*. Am J Surg Pathol, 1995. **19**(9): p. 1077-81.
20. Jarvi, O. and E. Saxen, *Elastofibroma dorsi*. Acta Pathol Microbiol Scand Suppl, 1961. **51**(Suppl 144): p. 83-4.
21. Hisaoka M, N.J., *Elastofibroma*, in *World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone*. 2020, IARC Press: Lyon. p. 57-58.
22. Nishio, J., et al., *Current Update on the Diagnosis, Management and Pathogenesis of Elastofibroma Dorsi*. Anticancer Res, 2021. **41**(5): p. 2211-2215.
23. Vastamäki, M., *Elastofibroma scapulae*. Clinical Orthopaedics and Related Research®, 2001. **392**: p. 404-408.
24. Pilge, H., et al., *Elastofibroma: clinical results after resection of a rare tumor entity*. Orthop Rev (Pavia), 2014. **6**(2): p. 5329.
25. Hoven-Gondrie, M.L., et al., *[Elastofibroma dorsi: a characteristic, benign, subscapular swelling]*. Ned Tijdschr Geneesk, 2009. **153**: p. A569.
26. Järvi, O.H. and P.H. Lämsimies, *Subclinical elastofibromas in the scapular region in an autopsy series*. Acta Pathol Microbiol Scand A, 1975. **83**(1): p. 87-108.
27. Parratt, M.T., et al., *Elastofibroma dorsi: management, outcome and review of the literature*. J Bone Joint Surg Br, 2010. **92**(2): p. 262-6.
28. Nagamine, N., Y. Nohara, and E. Ito, *Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases*. Cancer, 1982. **50**(9): p. 1794-805.
29. Brandser, E., J. Goree, and G. El-Khoury, *Elastofibroma dorsi: prevalence in an elderly patient population as revealed by CT*. AJR. American journal of roentgenology, 1998. **171**(4): p. 977-980.
30. Järvi, O.H. and P.H. Lämsimies, *Subclinical elastofibromas in the scapular region in an autopsy series. Additional notes on the aetiology and pathogenesis of elastofibroma pseudoneoplasm*. Acta Pathologica Microbiologica Scandinavica Section A Pathology, 1975. **83**(1): p. 87-108.
31. Weiss, S. and J. Goldblum, *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors (fourth edition)*. St. Luis: Mosby, 2001: p. 309-346.
32. Devaney, D., P. Livesley, and D. Shaw, *Elastofibroma dorsi: MRI diagnosis in a young girl*. Pediatr Radiol, 1995. **25**(4): p. 282-3.
33. Daigeler, A., et al., *Elastofibroma dorsi--differential diagnosis in chest wall tumours*. World J Surg Oncol, 2007. **5**: p. 15.
34. Kastner, M., et al., *Elastofibroma at the scapular region*. Isr Med Assoc J, 2009. **11**(3): p. 170-2.
35. Nishio, J., et al., *Current update on the diagnosis, management and pathogenesis of elastofibroma dorsi*. Anticancer Research, 2021. **41**(5): p. 2211-2215.
36. Majó, J., et al., *Elastofibroma dorsi as a cause of shoulder pain or snapping scapula*. Clin Orthop Relat Res, 2001(388): p. 200-4.
37. Parratt, M., et al., *Elastofibroma dorsi: management, outcome and review of the literature*. The Journal of Bone and Joint Surgery. British volume, 2010. **92**(2): p. 262-266.
38. Malghem, J., et al., *Imaging study findings in elastofibroma dorsi*. Joint Bone Spine, 2004. **71**(6): p. 536-41.
39. Bae, S.J., et al., *Intra-articular elastofibroma of the shoulder joint*. Skeletal Radiol, 2002. **31**(3): p. 171-4.
40. Freixinet, J., et al., *Elastofibroma of the thoracic wall*. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2008. **7**(4): p. 626-8.
41. Fletcher, C.D., K.K. Unni, and F. Mertens, *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Vol. 4. 2002: Iarc.
42. Hisaoka, M. and H. Hashimoto, *Elastofibroma: clonal fibrous proliferation with predominant CD34-positive cells*. Virchows Arch, 2006. **448**(2): p. 195-9.
43. Nishio, J.N., et al., *Gain of Xq detected by comparative genomic hybridization in elastofibroma*. Int J Mol Med, 2002. **10**(3): p. 277-80.
44. De Weerd, G., et al., *Elastofibroma dorsi: a case report of bilateral occurrence and review of literature*. Acta Chir Belg, 2021. **121**(2): p. 122-126.
45. Haykir, R., S. Karakose, and A. Karabacakoglu, *Elastofibroma dorsi: typical radiological features*. Australas Radiol, 2007. **51 Spec No.**: p. B95-7.
46. Nishio, J., et al., *Imaging features of desmoid-type fibromatosis in the teres major muscle*. In Vivo, 2013. **27**(4): p. 555-9.