

BÖLÜM 36

İNFAİTİL DİJİTAL FİBROMATOZİS

Ömer Cihan BATUR ¹

GİRİŞ

Fibromatozisler vücudun her anatomik bölgesinde görülebilen, yüzeysel veya derin dokuları etkileyebilen, çok çeşitli iyi huylu iğsi hücreli neoplazmalar grubudur (1). Tüm pediatrik yumuşak doku tümörlerinin yaklaşık %9'unu oluşturur (2). Erken evrede fibroblast / myofibroblast proliferasyonundan oluşan hücreden zengin bir görünüm izlenirken geç evrelerinde kollajenden ve fibrositlerden oluşan daha az hücresellikte bir yapı görülür. Klinik olarak infantil fibromatozis ve fibromatozis koli gibi yavaş alt tiplerden, desmoid tümörler veya juvenil hiyalin fibromatozisler gibi daha agresif formlara kadar geniş bir yelpazede görülebirlirler (2-4).

İnfantil dijital fibromatozis (İDF); küçük çocukların parmaklarında ortaya çıkan, nadir görülen bir fibroblastik ve miyofibroblastik tümördür. Fibroblastik hücrelerde intrasitoplazmik inklüzyonlar bu tümörlerin karakteristik özelliği olduğundan “inklüzyon cisimciği fibromatozisi” olarak da adlandırılmıştır (5,6). Görülme sıklığı %2.5'tir (7,8).

TANIMLAMA

İlk olarak 1965 yılında Reye (8) tarafından “tekrarlayan dijital fibröz tümör” adıyla iyi huylu

bir tümör olarak tanımlanmıştır ve bu yüzden “Reye tümörü” olarak da adlandırılmıştır. Hastalık tanımı ilk kez Reye tarafından yapılsa da bu tarihten önce benzer şekilde vakalar yayınlanmıştır. 1924'te Sakurane (9) bir bebeğin parmaklarında “fibrom” olarak adlandırılan konjenital kitleleri tanımladı. Yine Stout (10) 1954'te eksizyondan sonra nüks eden ancak metastaz yapmayan dijital tümörleri olan 4 hastayı bildirmiştir. Jensen ve ark. (11) ise 6 hastadan oluşan bir seri yayınlamışlardır. Benzer klinikteki vakaları “bebeklik nörofibrosarkomu” olarak adlandırmışlardır.

KLİNİK BULGULAR

Tipik olarak lezyonlar; el veya ayakların başparmağı hariç ikinci ila beşinci parmakların dorsal veya lateralinde genellikle asemptomatik, sert, 2 cm'den küçük pembemsi ve ten rengi nodül şeklinde görülürler. Polipoid veya ülserle lezyonlar olarak da ortaya çıkabilir (6,22). (Resim 1) Bazen bitişik eklemleri etkileyen birden fazla parmakta aynı anda görülebilen nodüller olabilir ve “kissing tümörler” şeklinde görülebirlirler (12-14). En sık parmakları tutsa da göğüs, ağız, el, kol, uyluk ve ayak gibi vücudun farklı bölgelerini tutan histolojik olarak benzer özellikli vakalar bildirilmiştir (12,14-18). Kaya ve ark.

¹ Op. Dr. Elazığ Medical Park Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, istanbultip@gmail.com

SONUÇ

İnfanıl dijital fibromatozis nadir görülen iyi huylu tümörlerdir. Tipik olarak yaşamın ilk 2 yılında çocukların el ve ayaklarının ikinci ila beşinci parmaklarında görülür. Mikroskopik olarak patognomonik inklüzyon cisimciklerine sahiptirler. Bu yüzden inklüzyon cisimciği fibromatozisi olarak da adlandırılırlar. Tedavisi tartışmalı olmakla birlikte hastaya özgü tedavi seçimi yapılmalıdır. Asemptomatik olan nodüllerde zamanla spontan gerileme görüldüğünden izlem yeterlidir. Lezyonlar büyüdüğünde intra-lezyonlar kemoterapötik ajanlarla tedavi edilebilirler. Lezyonlar semptomatik olursa, yapısal veya işlevsel yetersizlik görülürse cerrahi tedavi yapılmalıdır. Lokal nüks oldukça fazla görülür.

KAYNAKLAR

- Montgomery E, Lee JH, Abraham SC, et al. Superficial fibromatoses are genetically distinct from deep fibromatoses. *Mod Pathol*. 2001;14:695–701.
- Coffin CM, Dehner LP. Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol*. 1991;11:569–588.
- Taylor HO, Gellis SE, Schmidt BA, et al. Infantile digital fibromatosis. *Ann Plast Surg*. 2008 Oct;61(4):472–6. doi: 10.1097/SAP.0b013e31816d8236.
- Gökçe, H, Toprak S, Özgür T, et al. Yüzeysel ve derin yerleşimli fibromatozisler: benzer histomorfolojik görünüm ancak farklı biyolojik davranış. *Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Dergisi* 4.16 (2013): 1-9.
- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. (Eds.): *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC Press: Lyon 2002. Pp 64–65
- Marks E, Ewart M. Infantile Digital Fibroma: A Rare Fibromatosis. *Arch Pathol Lab Med Vol* 140, October 2016
- Agnihotri MA, Sathe PA. Inclusion body fibromatosis - A report of four cases and review of literature. *J Postgrad Med*. 2021 Jan-Mar;67(1):24–26. doi: 10.4103/jpgm.JPGM_774_20.
- Reye RD. Recurring digital fibrous tumors of childhood. *Arch Pathol*. 1965;80:228–231.
- Sakurane K. A case of fibroma durum multiplex on the ends of the fingers and toes in infant. *Jpn J Dermatol Urol*. 1924;24:92.
- Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer*. 1954;7:953–978.
- Jensen AR, Martin LW, Longino LA. Digital neurofibrosarcoma in infancy. *J Pediatr*. 1957;51:566–570.
- Kaya A, Yuca SA, Karaman K, et al. Infantile digital fibromatosis (inclusion body fibromatosis) observed in a baby without finger involvement. *Indian J Dermatol*. 2013 Mar;58(2):160. doi: 10.4103/0019-5154.108085.
- Beckett JH, Jacobs AH. Recurring digital fibrous tumors of childhood: a review. *Pediatrics*. 1977;59(3):401–406.
- Falco NA, Upton J. Infantile digital fibromas. *J Hand Surg Am*. 1995;20(6): 1014–1020
- Pettinato G, Manivel JC, Gould EW, et al. Inclusion body fibromatosis of the breast. Two cases with immunohistochemical and ultrastructural findings. *Am J Clin Pathol*. 1994;101:714–718.
- Canioni D, Richard S, Rambaud C, et al. Lingual localization of an inclusion body fibromatosis (Reye's tumor). *Pathol Res Pract*. 1991; 187:886–889; discussion 889–891.
- Purdy LJ, Colby TV. Infantile digital fibromatosis occurring outside the digit. *Am J Surg Pathol*. 1984;8:787–790.
- Rotunda A, Schappell D, Robinson-Bostom L. Recurrent nodules on the feet of a child. *Arch Dermatol*. 2002;138:1245–1250.
- Failla V, Wauters O, Nikkels-Tassoudji N, et al. Congenital infantile digital fibromatosis: a case report and review of the literature. *Rare Tumors* 2009; Volume 1:e47
- Adegoke OO, Ajao AE, Ano-Edward GH. Congenital infantile digital fibromatosis: a case report and review of the literature. *Afr Health Sci*. 2020 Dec;20(4):1865–1869. doi: 0.4314/ahs.v20i4.42.
- Plusje LG, Bastiaens M, Chang A, et al. Infantile-type digital fibromatosis tumor in an adult. *Br J Dermatol*. 2000;143(5):1107–1108.
- Laskin WB, Miettinen M, Fetsch JF. Infantile digital fibroma/ fibromatosis: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 69 tumors from 57 patients with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1–13.
- Heymann WR. Infantile digital fibromatosis. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59(1):122–3.
- Eypper EH, Lee JC, Tarasen AJ, et al. An Algorithmic Approach to the Management of Infantile Digital Fibromatosis: Review of Literature and a Case Report. *Eplasty*. 2018 May 7;18:e19.
- Hu HM, Long WG, Wang X, et al. Recurrent infantile digital fibromatosis with HPV infection: a case report. *AME Case Rep*. 2021 Apr 25;5:20. doi: 10.21037/acr-20-95.
- Miyazono J, Mori R, Takade A, et al. Cell culture of infantile digital fibromatosis. *In Vitro*. 1980 Apr;16(4):281–7. doi: 10.1007/BF02618333.
- Mortimer G, Gibson AA. Recurring digital fibroma. *J Clin Pathol*. 1982;35:849–854.
- Battifora H, Hines JR. Recurrent digital fibromas of childhood. An electron microscope study. *Cancer*. 1971;27:1530–1536.
- Izadpanah A, Hogeling M, Buka RL, et al. Digitocutaneous dysplasia. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56(2 suppl):S6–S9

30. Horii E, Sugiura Y, Nakamura R. A syndrome of digital fibromas, facial pigmentary dysplasia, and metacarpal and metatarsal disorganization. *Am J Med Genet.* 1998;80:1–5.
31. Drut R, Pedemonte L, Rositto A. Noninclusion-body infantile digital fibromatosis; a lesion heralding terminal osseous dysplasia and pigmentary defects syndrome. *Int J Surg Pathol.* 2005;13:181–184.
32. Murphey MD, Ruble CM, Tyszkowski SM, et al. Musculoskeletal Fibromatoses: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radio Graphics* 2009; 29:2143–2176
33. Yun K. Infantile digital fibromatosis: immunohistochemical and ultrastructural observations of cytoplasmic inclusions. *Cancer.* 1988;61(3):500–507.
34. Hayashi T, Tsuda N, Chowdhury PR, et al. Infantile digital fibromatosis: a study of the development and regression of cytoplasmic inclusion bodies. *Mod Pathol.* 1995;8(5):548–552.
35. Henderson H, Peng YJ, Salter DM. Anti-calponin 1 antibodies highlight intracytoplasmic inclusions of infantile digital fibromatosis. *Histopathology.* 2014;64(5):752–755.
36. Mukai M, Torikatah C, Irij H, et al. Infantile digital fibromatosis An Electron Microscopic and Immunohistochemical Study. *ActaPathol. Jpn.* 36(11) : 1605–1615, 1986
37. Iwasaki H, Kikuchi M, Mori R, et al. Infantile digital fibromatosis: ultrastructural, histochemical, and tissue culture observations. *Cancer.* 1980; 46(10):2238–2247.
38. Hinz B. Formation and function of the myofibroblast during tissue repair. *J Invest Dermatol.* 2007;127:526–537.
39. Guha U, Gomes WA, Kobayashi T, et al. In vivo evidence that BMP signaling is necessary for apoptosis in the mouse limb. *Dev Biol.* 2002;249:108–120
40. Netscher DT, Baumholtz MA, Popek E, et al. Non-malignant fibrosing tumors in the pediatric hand: a clinicopathologic case review. *Hand (New York, N.Y.).* 2009;4(1):2–11.
41. Ahlqvist J, Pohjanpelto P, Hjelt L, et al. Recurring digital fibrous tumor of childhood. 1. Clinical and morphological aspects of a case. *Acta Pathol Microbiol Scand.* 1967;70:291–296.
42. Dabney KW, MacEwen GD, Davis NE. Recurring digital fibrous tumor of childhood: case report with long-term follow-up and review of the literature. *J Pediatr Orthop.* 1986;6(5):612–617.
43. Albertini JG, Welsch MJ, Conger LA, et al. Infantile digital fibroma treated with mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg.* 2002;28:959–961.
44. Ishii N, Matsui K, Ichiyama S, et al. A case of infantile digital fibromatosis showing spontaneous regression. *Br J Dermatol.* 1989;121:129–133.
45. Kawaguchi M, Mitsunashi Y, Hozumi Y, et al. A case of infantile digital fibromatosis with spontaneous regression. *J Dermatol.* 1998;25:523–526
46. Niamba P, Leaute-Labreze C, Boralevi F, et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:280–284.
47. Holmes WJ, Mishra A, McArthur P. Intra-lesional steroid for the management of symptomatic infantile digital fibromatosis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011;64(5):632–637.
48. Oh CK, Son HS, Kwon YW, et al. Intralesional fluorouracil injection in infantile digital fibromatosis. *Arch Dermatol.* 2005;141(5):549–50.
49. Sosnowska-Sienkiewicz, P, Antosik, P, Ostalska, A, et al. Infantile Digital Fibromatosis—Which is Better for a Child: a Surgical or Observational Approach?. *Indian J Surg* 84, 373–375 (2022). <https://doi.org/10.1007/s12262-021-02916-w>