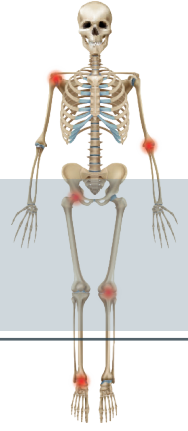


BÖLÜM 18

DESMOPLASTİK FİBROMA



Emrah Cevat ERCAN¹

GİRİŞ

Desmoplastik fibroma kemiğin en nadir görülen tümörlerinden biridir. Biyolojik ve histolojik açıdan yumuşak dokuların desmoid tümörlerine benzerlik gösterir. Benign fakat agresif bir tümör olan Desmoplastik fibroma fibroblast ve miyofibroblastlardan oluşur. Miyofibroblastların intramedullar agresif proliferasyonu ile karakterize olurlar. En yaygın yerleşim yeri mandibula olup bunu ekstremiteler baş ve omurga takip eder. Görülme sıklığı tüm kemik tümörleri arasında %0.06 iken, benign kemik tümörleri arasında %0.3 tür (1-4). Erkek ve kadınlarda yaklaşık eşit oranlarda görülen Desmoplastik fibroma genelde hayatın ilk üç dekadında görülür(5).

En sık görülen semptom ağrı ve şişliktir. Hastaların % 12 si patolojik kırık ile başvururlar. Belirli bir grup hastada asemptomatik seyretmekle beraber tesadüfen saptanır (6). Ayrıcı tanıda düşük grade li fibrosarkom, dev hücreli tümör, non ossifying fibroma, unkameral kemik kisti, kondromiksoid fibroma ve fibröz displazi akla gelir. Desmoplastik fibroma ilk olarak 1958 yılında Jaffe tarafından tanımlanmıştır(7). Ve literatürde bugüne kadar 200 hasta rapor edilmiştir. Bunlardan 13 tanesi femurda(8-19) 2 tanesi proksimal femurda(8-13) ve kalanlar ise distal femurda rapor edilmiştir.

RADYOGRAFİK DEĞERLENDİRME

Desmoplastik fibromanın x ray görüntülerinde osteolitik ve ekspansil lezyonlar, düzgün sınırlı sklerotik lezyonlar görülebilir. (Resim 1) Daha çok kemiğin metafizer bölgesinde yerleşimlidir. Korteks genelde ince ve intralezyonel trabeküller sabun köpüğü görünümünü andırır. Bilgisayarlı tomografi intraosseöz tümörün dağılımı ve kortikal uzanımı tesbit etmek için kullanılır. MRİ ise daha çok ekstraosseöz tümörün tesbiti ve preoperatif planlama yapmak için kullanılır.

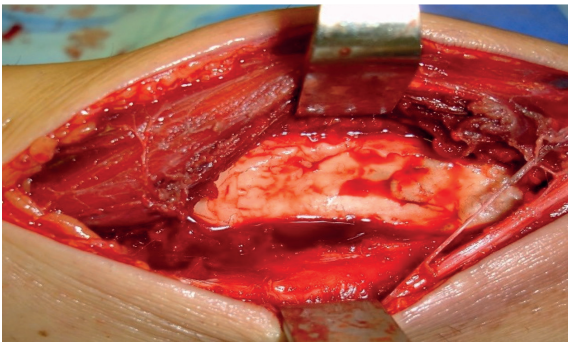


Resim 1. Ön arka grafide tibia distal metafizer litik lezyon

¹ Op. Dr., Konya Şehir Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, drecevat@hotmail.com



Resim 4. Intraoperatif korteksi destrükte etmiş desmoplastik fibroma



Resim 5. Tümörün eksizyon, kriyocerrahi ve sementleme sonrası son hali

KAYNAKLAR

- Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M and Kaiserling E: Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature and therapeutic implications. *Cancer*. 78:1011–1023. 1996. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Rabin D, Ang LC, Megyesi J, Lee DH and Duggal N: Desmoplastic fibroma of the cranium: Case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 52:950–954. 2003. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Ikeshima A and Utsunomiya T: Case report of intra-osseous fibroma: A study on odontogenic and desmoplastic fibromas with a review of the literature. *J Oral Sci*. 47:149–157. 2005. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W and Siegal GP: Desmoplastic fibroma of the jaw: A case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 101:82–94. 2006. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Crim JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt JJ and Bassett LW: Desmoplastic fibroma of bone: Radiographic analysis. *Radiology*. 172:827–832. 1989. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Hauben E and Cleton-Jansen AM: Fibrogenic tumours: desmoplastic fibroma of bone WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P and Mertens F: 5. 4th. IARC; Lyon: pp. 2982013
- Jaffe HL: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints. Lea and Febiger; Philadelphia: 1958
- Lichtman EA and Klein MJ: Case report 302. Desmoplastic fibroma of the proximal end of the left femur. *Skeletal Radiol*. 13:160–163. 1985. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Wadhwa V, Suh KJ, Yi JH and Chhabra A: Incidental lesion in the femoral metaphysis. Desmoplastic fibroma of the bone. *Skeletal Radiol*. 42:1739–1740, 1775–1776. 2013. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Clayer M and Oakeshott R: Clin Orthop Relat Res. Allograft bone in the treatment of desmoplastic fibroma. A case report. *Clin Orthop Relat Res*. 219–224. 1994. PubMed/NCBI
- Rastogi S, Varshney MK, Tripathi V, Khan SA and Mittal R: Desmoplastic fibroma: A report of three cases at unusual locations. *Joint Bone Spine*. 75:222–225. 2008. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Chan KW, Pun WK and Choi CH: Desmoplastic fibroma of bone. *Pathology*. 19:201–203. 1987. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- GrubePagola P and Valle-Landa JC: Desmoplastic fibroma of the femur. *Radiologia*. 55:359–361. 2013. (In Spanish). View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Doya H and Yaoita M: Case of desmoplastic fibroma in the femur. *Seikei Geka*. 17:754–756. 1966. (In Japanese). PubMed/NCBI
- Matsumori S, Watabe E, Toyoshima Y and Yagi Y: Primary desmoplastic fibroma of the femur. *Seikei Geka*. 23:275–281. 1972. PubMed/NCBI
- Bertoni F, Calderoni P, Bacchini P and Campanacci M: Desmoplastic fibroma of bone. A report of six cases. *J Bone Joint Surg Br*. 66:265–268. 1984. PubMed/NCBI
- Petrovichev NN, Filippova NA, Annamukhammedov A and Karapetian RM: Case of desmoplastic fibroma of the femur. *Arkh Patol*. 47:55–58. 1985. (In Russian). PubMed/NCBI
- Nielsen GP, O'Connell JX, Dickersin GR and Rosenberg AE: Collagenous fibroma (desmoplastic fibrosarcoma): A report of seven cases. *Mod Pathol*. 9:781–785. 1996. PubMed/NCBI
- Gao S, Cai Q, Yao W, Wang J, Zhang P and Wang X: Desmoplastic (collagenous) fibroma of the femur: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 6:1285–1288. 2013. PubMed/NCBI
- Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, et al: Current trends in the management of extra-abdominal desmoid tumours. *World J Surg Oncol*. 4:212006. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI
- Daneyemez M, Akay KM and Izci Y: Desmoplastic fibroma of the cervical spine. *Eur Spine J*. 14:799–802. 2005. View Article : Google Scholar : PubMed/NCBI