

## FİBROMATOZİS (FİBROSARKOMU TAKLİT EDEN LEZYONLAR)

Dr. Ali Kurt x  
Dr. Nasuhi Engin Aydın xx  
Dr. İsmail Tamer xxx  
Dr. Cengiz Gürel xxxx

### ÖZET :

*Gerek klinik bulgularla gerekse patolojik incelemede düşük grade'li fibrosarkom izlenimi doğurabilen fakat günümüzde kendine özgü bir grup olarak değerlendirilen fibromatozis tanısı konulan üç hasta sunulmakta ve özellikleri vurgulanmaktadır.*

### GİRİŞ :

Fibröz bağ dokusu özeliğinde bir gelişme türü olan fibromatozisler çevre doku invazyonu göstermelerine karşılık metazıtaz yapmamaları nedeniyle önem taşıyan lezyonlardır. Çevre dokulara girme ve düzensiz ilerleme yanısıra nüks edebilmeleri klinik olarak yumuşak doku sarkomu izlenimini verebileceği gibi, mikroskopik incelemede fibrosarkomu andıran bir yapı taşıyabilir (3,4,5,6,7,8). Bu lezyonların en sık yerleşim yerleri, palmar ve plantar fascia, karın duvarı fascia'sıdır (1,2,4,7,8) Klinik izlenimle invasiv tümör olarak düşünülerek biyopsi uygulanan ve patolojik incelemede fibromatozis bulunan üç hastanın özellikleri vurgulanarak sunulmaktadır.

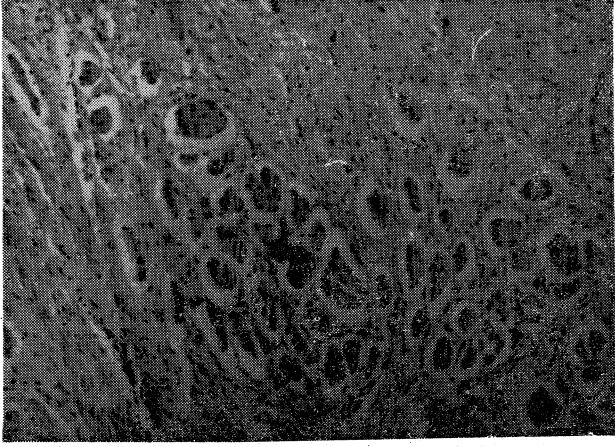
1. Olgu: 25 yaşında, evli, iki çocuklu kadın hasta. Sol inguinal bölgedeki kitle nedeniyle hastaneye geldiğinde fizik incelemede adaleden kaynaklanan tümör tanısı ile eksizyonel biyopsi ile kitlenin tümü çıkarılıyor. Patolojik incelemede (Numune 629/88) her biri 2.5x1.5 x1 cm gelen düzensiz yüzeyle beyaz renkte iki adet doku parçası mikroskopik olarak kollajenden zengin bir özellikte fibroblast türü hücrelerden oluşan ve belirgin şekilde çizgili kas liflerini içine alan tarzda ilerleyen bir yapının bulunduğu görülüyor, buna karşılık hücreden zengin alanlarda bile mitoz tespit edilmiyor (Resim 1).

x- Numune Hastanesi Patoloji Uzmanı-Erzurum.

xx- Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Doçenti-Erzurum.

xxx- Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Araştırma Görevlisi-Erzurum.

xxxx- Numune Hastanesi Genel Cerrahi Uzmanı-Erzurum.



Resim 1: Çizgili kas liflerini içine alarak ilerleyen fibroblastik gelişme (H.E. x 1000)

2. Olgu: 25 yaşında kadın hasta, evli iki çocuklu klinik olarak periton ve fascia arasında lokalize karın duvarı kitlesi nedeniyle biyopsi uygulanıyor. Patolojik incelemede (Numune Hast. 471/88) yaklaşık 3.5 cm çapa varan düzensiz yüzeyle pembe beyaz renk taşıyan elastik doku parçasının mikroskopik kesitlerinde 1. olguda tespit edilen özellikler saptanıyor.

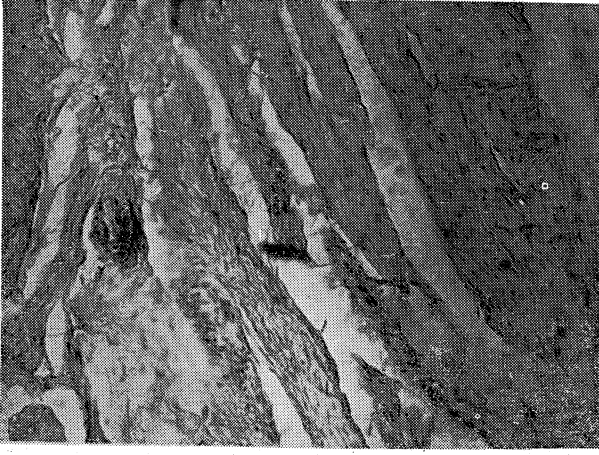
Bu iki olgu yerleşim yeri ve mikroskopik özellikleriyle abdominal fibromatozis (abdominal desmoid) tanısına uymaktadır (4,5,7,8).

3. üncü Olgu: 22 yaşında, erkek hasta, sağ ayak tabanındaki şişlik nedeniyle geliyor. Yaklaşık dört yıl kadar önce sağ ayak tabanı orta kısmında 2cm büyüklüğünde sert ve ağrılı bir şişlik nedeniyle cerrahi eksizyon uygulanmış. Aynı yerde tekrar hissedilen büyüme nedeniyle reeksizyon yapıldığında patolojik incelemede (Atatürk Üniversitesi, 4032/88) yüzeyleri düzensiz, gri beyaz renkte kesitleri homojen yapıda, periferde daha koyu renkte 2.5x2x1 cm diğeri biraz daha ufak iki adet doku parçasının mikroskopik olarak çevre fibroadipoz doku içine giren belirgin şekilde kollajenden zengin bazı alanlarda fibroblast özelliğini gösteren, mitoz bulunmayan hücrelerden oluşan bir yapı taşıdığı izlendi (Resim 2).

Bu özellikleriyle nüks eden lezyona plantar fibromatozis tanısı konuldu.

### TARTIŞMA :

Fibromatozisler ilk kez Stout tarafından belirlenmiş (10), biyolojik davranış olarak fibromlar ve fibrosarkomlar arasında bir grup oluşturan değişik anatomik bölgelerde izlenebilen lezyonlardır (1,2,4,5,8). Nüks etmeleri ve komşu yumuşak dokulara ilerlemeleri ile fibrosarkomu andırırlarsa da hiç bir zaman metataz yapmazlar (4,5,6,7,8). Tek bir olguda yıllar sonra yoğun radyoterapi sonrası metataz oluştuğu bildirilmiştir (9).



Resim 2: Çevre dokularla düzensiz yapıda hududa sahip kollajenden zengin gelişme izleniyor.  
H.E. x100)

Bu grup lezyonlarda oldukça diferansiye bağ dokusu sert, kapsülsüz iyi sınırlı olmayan bir nodül veya kitle halinde izlenir, birden fazla lezyonda bulunabilir (4,7,8). Bu türden lezyonları başlıca iki ana gurup içinde toplayabiliriz (4,5,6).

I) Yüzeysel, fascia kaynaklı fibromatozler

II) Derin, muskuloaponevrotik fibromatozlar.

Birinci grup içinde, palmar plantar fascia'da izlenenler yanı sıra penis'de görülen lezyonlarda bulunmaktadır. Bunlar yavaş büyüyen ufak boyutlarda kitleler halindedirler. Gelişmenin ilk zamanlarında hücreden zengin daha sonra ise regresif yapıda, hücreden fakir, kollajenden zengin bir yapı ortaya çıkar (3,,4,5,6). Bu lezyonlar daha çok özel isimleriyle; palmar fibromatozis, Dupuytren kontraktürü; plantar fibromatozis, Ledderhose hastalığı; penile fibromatozis, Peyronie hastalığı olarak bilinmektedir (4).

Plantar fibromatozis ayak tabanı fasciasında noduler yapılar olarak izlenir, palmar fibromatozisten daha az görülür ve daha az oranda kontraktür oluşturur (3,4,5,7) Dupuytren kontraktürünün % 5-20 oranında plantar fibromatozisle ve %1-3 oranında Peyronie hastalığı ile beraber olduğu bildirilmektedir (4).

Plantar fibromatozis tanısı alan hastada ek bir lokalizasyonda benzeri bir lezyon tespit edilmedi. Lezyon sadece ayak tabanına yerleşik, yavaş seyirli olan, nüks etmiş, ağrılı bir nodül tarzında idi. Mikroskopik yapısı geç dönemdeki bir yüzeysel fibromatozis ile uyumlu bulgular vermişti. Ayrıca hastanın yaşda plantar fibromatozisin en sık izlendiği grup içindeydi.

Bu tür lezyonlarda fibromatozis derin dokulara invaze olmadığından fasciectomy yeterli tedavi olmaktadır (3).

Diğer iki hastadaki karın ön duvarı kaslarıyla ilişkili gelişmeler ise, derin, muskuloaponeurotik fibromatozis grubuna girmektedir. Bunlar yüzeysel olanların aksine hızla büyüyen ve daha büyük boyutlara varan lezyonlar halindedirler (1,4,8). Bu tür fibromatozisler desmoid tümör adıyla da bilinmektedir, ayrıca grade I "fibrosarkom" veya metazıtaz yapmayan fibrosarkom ifadesi de kullanılmışsada bugün fibromatozis deyiminin daha uygun olduğu, yerleştiği kabul edilmektedir(4,5,6,7,8). Bunlar içinde abdominal fibromatozisin özel bir yeri vardır. Abdominal fibromatozis özellikle rektus ve m. obliquus internus kasları ve fascia yüzeylelerinden kaynaklanırsada pelvis duvarından çıkarak intraabdominal yerleşim gösterebilir(1,4,7). Kadınlarda doğurganlık çağında, özellikle hamilelik sırasında veya doğum sonrası izlenir. (1,4,5,7,8). Yavaş gelişen, derine yerleşmiş, sert, solunumla hareketli olmayan bir kitle halinde en çok karın duvarı alt kadranında bulunur (1,4). Hastaların çoğunluğu 20-30 yaş arasında doğumu takip eden ilk yıl içinde ortaya çıkmaktadır(1,4,5). Büyüklük olarak 3-10 cm arasında olup bazı vakalarda karın içi boşluğuna dek ilerleme görülebilir.

Sunulan olgularımızdaki özellikler fibromatozisler için bildirilen özelliklere uymaktadır. Ayrıca soruşturulduğunda, birinci olguda 7 ay kadar önce doğum yaptığı ikinci hastada da yakın zamanda doğum yaptığını düşündüren emzikde çocuğunun olduğu öğrenilmişti. Birinci olguda peritona yapışıklığın farkedilmesi daha derinlere ilerleme olduğunu akla getirmektedir. Buna karşın her ikihastadan alınan doku örneklelerinin selüler olmayan çizgili kas dokusuna ilerleyen türde bir fibromatozis olduğu belirginçdi.

Abdominal fibromatozislerde sık nüks olabileceğinden geniş lokal eksizyon tercih edilmektedir (1). Radyoterapinin malignleşme tehlikesi nedeniyle uygulanmaması gerekmektedir (1,4,8,9).

Bu tür lezyonların oluşmasındaki etkenler içinde travma başta gelmekteysede böyle bir faktörün kesinlik kazanmadığını belirtmek gerekir (1,4,5).

Fibromatozisler yerleşim, klinik bilgi göz önüne alınmaksızın mikroskopik yapılarıyla ele alındığında özellikle derin yerleşim gösteren grupta bir yumuşak doku sarkomu gibi değerlendirilebilir(1,5,4,8). Bu nedenle bu tür lezyonlar ayırıcı tanıda mutlaka düşünölmeli, davranışları ağırsif olsada metazıtaz yapımaları nedeniyle fibrosarkomlardan ayırılmelidirler (4,5,6,7,8,10).

## SUMMARY

### FIBROMATOSIS (LESIONS MIMICKING FIBROSARCOMA)

Three patients with lesions simulating fibrosarcoma on casual inspection but showing features that are currently classified as fibromatosis are presented emphasizing the distinctive aspects of these lesions.

## KAYNAKLAR

1. Adams, J.J.: Abdominal wall, omentum, mesentery and retroperitoneum, in S.I. Schwartz, G.T. Shires, F.C. Spencer, W. C. Husser, editors: Principles of Surgery, 5 th ed., New York, Mc Graw Hil Book Company 1989, p. 1494.
2. Bogumill, G.P., Schwamm, H.A.: Orthopaedic Pathology, Philadelphia, W.B Saunders Company, 1984, p. 630-641,
3. Burton, R.I.: The hand, in S.I. Schwartz, G.T. Shires, F.C. Spencer, W.C. Husser, editor, Principles of Surgery, 5th ed. New York, Mc Graw Hill Book Company, 1989, p. 1494.
4. Enzinger, F.M., Weiss, S.W. : Soft Tissue Tumors, 2nd ed. St. Louis, The C.V. Mosby Company, 1988, p. 136-163.
5. Kyriakos, M.L.: Tumors and tumor like conditions of soft tissues, in John M. Kissane editor, Anderson's Pathology, 8th ed. St. Louis, The C.V. Mosby Company, 1985, p. 1646-1650.
6. Lattes , R.: Tumors of the Soft Tissues, Atlas of Tumor Pathology, 2nd series, Fasc. 1 (Revised), Washington D.C., A.F. I.P., 1982, p. 3-17.
7. Mackay, B.: Soft tissues, in Z. Karcioğlu, A. Someren, editors: Practical Surgical Pathology, Lexington, Massachusetts, The Collamore Press, D.C. Heath and Company, 1985, p. 834-836.
8. Rosai, J.: Ackerman's Surgical Pathology, 7th ed., St. Louis, The C.V. Mosby Company, 1989, p. 1554-1558.
9. Soule, E.H., Scanlon, P.W. : Fibrosarcoma arising in an extraabdominal desmoid tumor, report of a case. Mayo Clin. Proc. 37: 443, 1962.
10. Stout, A.P.: The fibromatoses, Clin. Orthop., 19: 11, 1961.