DOI: 10.4274/atfm.galenos.2019.20592

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 2019;72(1):114-117

Yüz Yerleşimli Nodüler Fasiit Olgusu

Nodular Faciitis of the Face

© Necip Sefa Özden¹, © Yasemin Aydın¹, © Melihcan Sezgiç¹, © Gülşah Kaygusuz², © Burak Kaya¹¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Nodüler fasiit (NF) genellikle 20-40 yaşlar arasında görülen, ilk olarak subkütan psödosarkomatöz fibromatozis olarak tanımlanmış, nadir bir benign yumuşak doku tümörüdür. Çocukluk çağında sıklıkla baş boyun bölgesinde görülürken erişkinlerde genellikle üst ekstremiteler ve gövde gibi lokalizasyonlarda karşımıza çıkar. Hızlı büyür ve ağrı oluşturmaz. Hızlı büyümesi nedeniyle sarkomlarla karışmaktadır. Bu makalede mandibula üzerinde kitle şikayetiyle başvuran ve biyopsi sonucu iğsi hücreli mezenşimal tümör şeklinde gelen ve cerrahi rezeksiyon sonrasında NF tanısı alan olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nodüler Fasiit, Mezenşimal Tümör, Sarkom

Abstract

Nodular fasciitis (NF) is a rare benign soft tissue tumor which is usually seen between 20 and 40 years of age. NF was first described as subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis. Nodular fasciitis is most commonly seen in the head and neck region during childhood, although in adults it is generally seen on the upper extremities and the trunk. It grows fast and is not painful. NF resembles sarcomas because of its rapid growth. In this article, an 18-years-old patient with a massive lesion on the mandible which was diagnosed as a spindle cell mesenchymal lesion by incisional biopsy and was diagnosed as NF after the pathologic investigation of surgical excision material is presented.

Key Words: Nodular Fasciitis, Mesenchymal Tumor, Sarcoma

Giriş

Fibroblast ve myofibroblastların proliferasyonu ile meydana gelen Nodüler fasiit (NF), nadir rastlanan, reaktif ve benign bir tümördür (1). NF Konwaller ve Weiss tarafından 1955 yılında subkütan psödosarkomatöz fibromatozis olarak tanımlanmıştır. Çocukluk çağında sıklıkla baş boyun bölgesinde görülürken erişkinlerde üst ekstremiteler (olguların %48'i) ve gövde (olguların %20'si) gibi lokalizasyonlarda karşımıza çıkar (2). Artmış sellülarite ve mitotik figür nedeniyle sarkomlara benzediği halde agresif cerrahi gerektirmez. Bu nedenle doğru histopatolojik tanısı önemlidir. Burada, mandibula korpusu yerleşimli, travma öyküsü olmadan, 3 ay gibi kısa bir süre önce oluşan ve hızla büyüyen kitleden sarkom öntanısı ile yapılan insizyonel biyopsi sonucu iğsi hücreli mezenşimal tümör şeklinde raporlanıp,

cerrahi rezeksiyon ardından yapılan patolojik incelemeyle birlikte NF tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Özgeçmişinde özellik bulunmayan 18 yaşında kadın hasta, 3 ay önce mandibula üzerinde oluşan ve hızla büyüyen kitle şikayetiyle kliniğimize yatırıldı. Yapılan inspeksiyon ve palpasyonda sağ mandibula korpusu üzerinde deri altı yerleşimli 3x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı, sert, immobil kitle saptandı. Kitle üzerindeki deride herhangi bir ülserasyon veya eriteme rastlanmadı (Şekil 1). Dış merkezde kitleden alınan insizyonel biyopsi sonucu "fibrin doku içeren lezyon" olarak raporlanmış. Kitlenin fiziksel özellikleri ve kısa süre önce oluşup hızla büyümüş olması nedeniyle klinik olarak maligniteden şüphelenildi. Manyetik rezonans (MR) görüntüleme sonucu "Sağ

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Burak Kaya

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Cebeci Hastanesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 532 581 96 90 E-posta: drburak@yahoo.com ORCID ID: orcid.org/0000-0001-8516-3658

Geliş Tarihi/Received: 07.02.2019 Kabul Tarihi/Accepted: 25.03.2019

©Telif Hakkı 2019 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.

mandibula korpusu üzerinde, mandibuler korteks devamlılığının korunduğu ve aşkar invazyon saptanmayan, platisma kası derininde, heterojen kontrastlanma gösteren, 18x16x20 mm boyutlarında nodüler kitle" şeklinde raporlandı (Şekil 2). Laboratuvar sonuçları normal sınırlar içindeydi. Sarkom şüphesi ile intraoral yolla insizyonel biyopsi alındı. Histopatolojik inceleme "İğsi hücreli mezenşimal tümör; mevcut örnekte maligniteyi düşündürecek bulgu izlenmemektedir" olarak

Şekil 1: Olgunun preoperatif görünümü

Şekil 2: Mandibula korpusu üzerinde bulunan lezyonun MR görüntüsü

Şekil 3: Spesmenin intraoperatif görünümü

raporlanmasını takiben genel anestezi altında kitlenin total eksizyonu gerçekleştirdi. Risdon insizyonu yoluyla mandibula angulusunun 2 cm inferiorunda deri-deri altı ve platisma kası geçilip künt diseksiyon ile kitleye ulaşıldı. Kitlenin kapsülsüz, nispeten düzgün sınırlı, sert kıvamlı ve etraf dokulara yapışık olduğu görüldü (Şekil 3). Eksize edilen kitle patolojik incelemeye gönderildi. Makroskopik incelemede nodüler özellikte düzgün sınırlı, 32x16 mm boyutlarında, kısmen mikzoid, solid krem beyaz renkli lezyon izlendi. Histopatolojik incelemede, lezyonun santrali daha hiposellüler ve kısmen kistik periferi sellüller lezyon özelliğinde olduğu (Şekil 4 A, B); mikzokollajenöz stroma içerisinde dağılan iğsi şekilli, kayda değer atipi göstermeyen, 10BBA'da 2 kadar mitoz bulunduran hücrelerden meydana geldiği görülmüş, odaksal eritrosit ekstrasvazasyonuna rastlanmıştır (Şekil 4C, D). İmmünohistokimyasal incelemede lezyonel hücrelerde yaygın

Şekil 4: Nodüler lezyon (H&E x3) (A,B), Mikzokollajenöz zeminde dağılan iğsi lezyonel hücreler (H&E x147, x222) (C,D), Lezyonel hücrelerde immünohistokimyasal SMA ekspresyonu (x4, x206) (E,F)

Şekil 5: Olgunun postoperatif 10. gündeki görünümü

orta şiddette sitoplazmik SMA ekspresyonu görülmüş; desmin, h-caldesmon, S100, EMA, CD34 ve PanCK negatif bulunmuştur (Şekil 4E, F). Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon olmaması üzerine hasta postoperatif 1. günde antibiyotik ve anti-enflamatuvar tedavileri düzenlenerek taburcu edildi (Şekil 5). Postoperatif 1. ve 6. ayda yapılan kontrollerinde herhangi bir geç dönem komplikasyonu saptanmadı, postoperatif ikinci yılda nükse rastlanılmadı (Şekil 6).

Şekil 6: Olgunun postoperatif 2. yıldaki görünümü

Tartışma

NF nadir görülen benign reaktif fibroblastik proliferasyondur. Hızlı büyümesine rağmen çoğunlukla ağrı oluşturmaz. Erkek-kadın oranı 5:1'dir ve en sık 20-40 yaş arasında ortaya çıkar (2). NF lezyonlarının genellikle boyutu 4 cm'in altındadır. Bu hastada da, lezyonun 3 aydan kısa bir sürede hızla büyüdüğü görüldü ve lezyon 3 cm idi. NF'nin nedeni bilinmemektedir ancak olguların %15'inden azı travma ile ilişkilendirilmiştir. Son çalışmalarda NF olgularında myh9-usp6 füzyon geninin varlığı gösterilmiştir. Bizim olgumuzda da travma öyküsü bulunmamaktadır, ancak herhangi bir genetik analiz yapılmamıştır. NF olgularının %7-20'sinde lezyon baş boyun bölgesinde bulunur ve bu olguların %80'i intraoraldir. Bu hastada NF yetişkinlerde nadir bir yerleşim yeri olan baş-boyun bölgesinde görülmüştür. Sıklıkla zigomatik ark, mandibula angulusu, parotis bezi, bukkal mukoza gibi alanlarda görülmektedir (3). Ayırıcı tanıda miksoid liposarkom, fibrosarkom, nörofibroma, soliter fibröz tümör, fibröz histiositoma, dermatofibrosakrom protuberans, malign periferik sinir kılıfı tümörü gibi hızlı büyüme gösteren birçok yumuşak doku tümörü yer almaktadır (4).

Yumuşak doku kaynaklı tümörlerin tanısında, anatomik yerleşim ve lokal evrelemesinde MR görüntüleme yüksek oranda sensitiftir. NF yumuşak doku sarkomları gibi T-1 ağırlıklı sekansta hipo-izointens, T-2 ağırlıklı sekansta hiperintens olarak saptanır. Sinyal yoğunluğu lezyonun sellülarite, kollajen miktarı ve vaskülaritesine göre değişmektedir. (5). Literatürdeki çalışmalar incelendiğinde, MR veya bilgisayarlı tomografi (BT) ile nonspesifik bulgular saptandığı ve bu sebeple görüntüleme

yöntemleri ile tanı koymanın çok zor olduğu görülmektedir. Tanı mutlaka histopatolojik olarak doğrulanmalıdır. Patolojik incelemede, hyaluronidaz duyarlı miksoid stroma içerisinde düzensiz demetler halinde immatür fibroblastların ve myofibroblastların olduğu, lenfositik infiltrasyon ve yüksek oranda ince duvarlı kapiller içeren vasküler bir tümör olarak karşımıza çıkmaktadır. Hücrel atipinin izlenmemesi ve düzenli mitoz paterni sarkomdan ayırımında önemlidir (6,7). Bu olguda MR görüntüleme "nodüler kitle" olarak raporlanmış ve kesin tanı histopatolojik olarak konulmuştur.

Önerilen tedavi şekli konservatif komplet rezeksiyondur. Literatürde komplet rezeksiyon sonrası lokal nüks oranı %0,4-%1 olarak bildirilmiştir. Tam rezeksiyonun yapılamadığı durumlardan sonra bile rezidüel kitlenin birkaç ayda spontan rezorbe olabildiği gösterilmiştir. Bazı çalışmalarda ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılmış ve 2-16 haftada spontan rezolüsyon görülmüştür (8). NF'nin reaktif ve enflamatuvar bir durum olması nedeniyle intralezyonel kortikosteroid uygulamasıyla 8 haftada kitlenin boyutlarında küçülme sağlanan olgular bildirilmiş olup, özellikle büyük ve derin yerleşimli kitleler için alternatif tedavi seçeneği olabilir. Ancak doz ve uygulama sıklığı ile ilgili yeterli çalışma bulunmamaktadır (9,10).

Tamamen benign bir lezyon olan NF'nin hızlı büyüyen kitlelerde ayırıcı tanıda akıldan çıkarılmamalıdır; özellikle yüz gibi estetik önemli bölge yerleşimli bir olguda sarkom ön tanısına gereksiz rezeksiyonların sonucu katastrofik olabilir. Ayrıca NF tipik olarak ekstremitelerde, gövde yerleşimini seven bir antite olarak bilinmekle birlikte erişkinlerde literatürde nadir olarak bildirilmiş yüz yerleşimi nedeniyle doğru tanı ve tedaviyi çok önemlidir.

Sonuç

Sonuç olarak nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olan nodüler fasiit klinik olarak sarkomlara benzerliği nedeniyle ayırıcı tanıda akıldan tutulmalıdır ve doğru tanısı için dikkatli bir histopatolojik ve immünohistokimyasal değerlendirme yapılmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: Hastadan onay alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: B.K., M.S., G.K., Konsept: N.S.Ö., B.K., Dizayn: B.K.,

Veri Toplama veya İşleme: N.S.Ö., Y.A., B.K., Analiz veya Yorumlama: B.K., Literatür Arama: N.S.Ö., Yazan: N.S.Ö., Y.A., B.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Haider AS, Ayoub N, Waleed SZ, et al. Nodular fasciitis in the masticator space eroding into the mandible: a case report. *Oral and Maxillofacial Surgery Cases*. 2015;1:1-4
2. Han W, Hu Q, Yang X, et al. Nodular fasciitis in the orofacial region. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2006;35:924-927.
3. Gibson TC, Bishop JA, Thompson LD. Parotid Gland Nodular Fasciitis: A Clinicopathologic Series of 12 Cases with a Review of 18 Cases from the Literature. *Head Neck Pathol*. 2015;9:334-344.
4. Kim ST, Kim HJ, Park SW, et al. Nodular fasciitis in the head and neck: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26:2617-2623.
5. Sharma AK, Scott G, Westesson PL. MRI sign of nodular fasciitis: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2008;105:e53-6.
6. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC, Fletcher CD. Myxoid tumours of soft tissue. *Histopathology*. 1999;35:291-312.
7. Montgomery EA, Meis JM. Nodular fasciitis. Its morphologic spectrum and immunohistochemical profile. *Am J Surg Pathol*. 1991;15:942-948.
8. Gelfand JM, Mirza N, Kantor J, et al. Nodular fasciitis. *Arch Dermatol*. 2001;137:719-721.
9. Graham BS, Barrett TL, Goltz RW. Nodular fasciitis: response to intralesional corticosteroids. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:490-492.
10. Stanley MW, Skoog L, Tani EM, et al. Nodular fasciitis: spontaneous resolution following diagnosis by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol*. 1993;9:322-324.