

# Fibromatosis: Vaka Raporu

## FIBROMATOSIS: CASE REPORT

Nihat TUNCER\*, Ahmet KESKİN\*, Timuçin BAYKUL\*\*, Samimi DEMİRALP\*\*\*

\* Doç.Dr.,Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD,

\*\* Araş.Gön.Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD,

\*\*\* Prof.Dr.Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Fibröz tümörler ve tümöre benzeyen lezyonlar farklı özellikler taşıyan heterojen bir grup oluştururlar. Biyolojik davranışları farklı fakat histolojik özellikleri çok benzerdir. Bu makalede, sol mandibuler korpus bölgesinde extraoral şişlikle farkedilen bir fibromatosis olgusu bildirilmektedir.

**Vaka Raporu:** 11 yaşında bayan hasta sol mandibuler korpus bölgesinde extraoral belirgin, 2x3 cm. büyüklüğünde, palpasyonda ağrılı şişlik ile kliniğimize müracaat etmiştir. Antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen şişlikten biyopsi alınmış, iltihabi' granülasyon dokusu olarak bildirilmiştir. Genel anestezi altında submandibüler yaklaşımla total olarak eksize edilen tümör histopatolojik olarak fibromatosis olarak teşhis edilmiştir. Bir yıllık takip sonucunda ümitsizlik tespit edilmemiştir.

**Sonuç:** Genellikle alt abdominal duvarda görülen fibromatosis'in oral ve çevresindeki bölgelerde görülme sıklığı % 10-12 'dir. Histolojik özellikleri çok değişken olabilir. Özellik/e fibrosarkoma ve reaktif fibröz' den dikkatlice ayrılmalıdır. Tedavisinde tümörün total eksizeyonu ya da çevre dokuyla birlikte enblok rezeksiyon uygulanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Fibromatosis, Intraabdominal, Mandibula

T Klin Diş Hek Bil 1999,5:15-18

Fibröz tümörler ve tümöre benzeyen lezyonlar, farklı özellikler taşıyan heterojen bir grup oluştururlar. Bunların biyolojik davranışları farklı, fakat histolojik özellikleri çok benzerdir. Bu da histopatolojik tanıda güçlükler yaratır (1). Yaş grupları, büyüme kalıpları ve davranışlarına göre fibröz proliferasyonlar dört kategoride toplanmıştır (2). Bunlar benign reaktif fibröz lezyon, fibromatosis, fibrosarkoma ve infantlar ile çocuklukta fibröz proliferasyonlardır.

**Geliş Tarihi:** 01.07.1998

**Yazışma Adresi:** Dr.Timuçin BAYKUL  
Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi  
Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD  
06500, Beşevler. ANKARA

' Türk Oral ve Maksillofasiyal Cerrahi Derneği 6. Uluslararası Bilimsel Kongresi 28 Ekim-1 Kasım 1998 Antalya'da tebliğ edilmiştir.

T Klin J Dental Sci 1999. 5

### Summary

**Purpose:** Fibrous tumors and tumorlike lesions form a heterogeneous group of distinct entities, differing in biologic behavior, but being histologically very similar, thus presenting considerable difficulties in pathologic diagnosis. In this case report, a fibromatosis in an 11 year old girl noticed by an extraoral swelling was presented.

**Case Report:** An 11 year old girl referred to our clinic with an extraoral swelling, 2x3 cm. wide and painful in palpation at the left mandibular corpus region. Antibiotics did not made any regression at the swelling, an incisional biopsy was performed and the result was reported as inflammatory granulation tissue. Then the tumor was totally excised under general anesthesia via submandibular approach and diagnosed histopathologically as fibromatosis. There were not any recurrence at the end of the one year follow-up.

**Conclusion:** Fibromatosis is a tumor that generally localizes at the lower abdominal wall and the localization incidence of oral and paroral region is 10-12%. Differential diagnosis should be made especially with fibrosarkoma and reactive fibrosis. Total excision or enblock resection are the best treatment choices for this tumor.

**Key Words:** Fibromatosis, Extraabdominal, Mandible

T Klin J Dental Sci 1999,5:15-18

Fibromatosis diffüz, sınırları çok belirgin olmayan komşu dokulara infiltre olan fibröz doku proliferasyonudur. Cerrahi olarak tamamen çıkarılabilir.

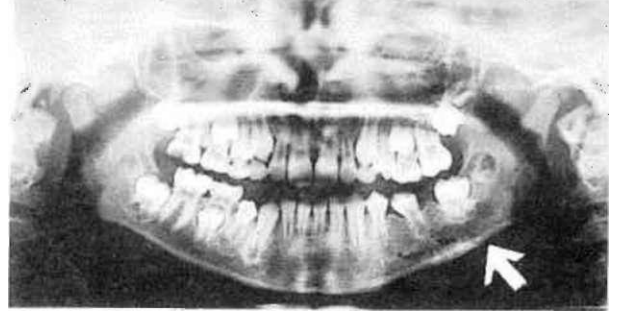
Fibromatosis diffüz, sınırları çok belirgin olmayan komşu dokulara infiltre olan fibröz doku proliferasyonudur. Cerrahi olarak tamamen çıkarılabilir.

ması zordur, metastaz yapmaz ancak nüks edebilir (1). Histopatolojik olarak iyi diferansiye fibroblast proliferasyonu ve değişen miktarlarda proliferasyon kollagen hücreleri izlenir. Malignite gözlenmez. Non-enkapsüle olan bu lezyonların etkeni bilinmez. Vital organlara doğru büyüyen tümörlerde hayati tehlike yaratabilir. Yumuşak doku fibromatosis'i, desmoid tümör olarak adlandırılır, orijinini ise periosttan, fascia ya da mukoaponevrozisten alır. Orijinini kemikten alan benzer lezyonlar desmoplastik fibroma olarak adlandırılabilir (3). Kullanılan juvenil ya da agresif gibi terimler ise çok gerekli değildir.

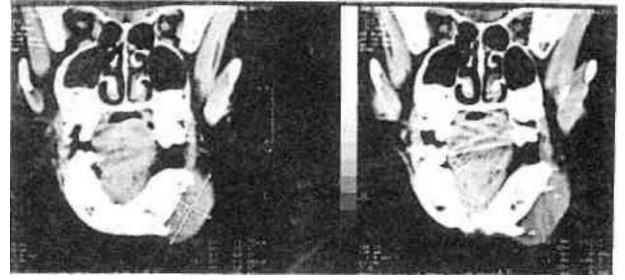
Fibromatosis genellikle alt abdominal duvarda görülür. Extraabdominal fibromatosis ise birçok anatomik bölgede görülebildiği gibi en sık omuz kaslarında ve pelvik kuşakta rastlanır. Baş-boyun bölgesinin fibromatosis'i, bildirilen extraabdominal fibromatosis'lerin %10-12'sini oluşturur (4). Bu makalede; sol mandibuler korpus bölgesinde extraoral şişlikle farkedilen bir fibromatosis vakası bildirilmektedir.

### Vaka Raporu

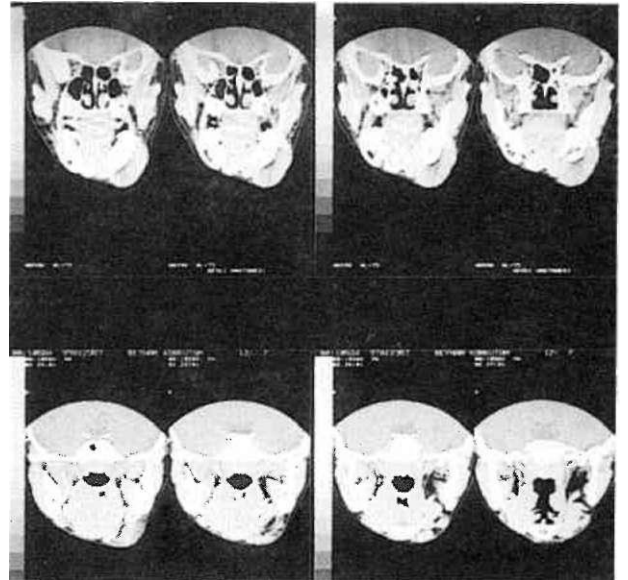
11 yaşında kız çocuğu, sol mandibuler korpus bölgesinde extraoral, belirgin, 2x3 cm. büyüklüğünde palpasyonda ağrılı şişlik ile kliniğimize müracaat etmiştir. Hastadan alınan anamnezde, 1.5 yıl önce ağrı sebebiyle sol alt süt molar dişlerini çektiği ve arkasından yüzünde şişlik meydana geldiği öğrenilmiştir. Hastaya antibiotik kullanılmıştır, ancak şişlik geçmemiştir. Bir başka klinikte, tekrar antibiotik tedavisine tabii tutulan hastanın şişliğinde herhangi bir gerileme kaydedilmemiştir ve hasta kliniğimize sevk edilmiştir. Kliniğimizde biopsi yapılan kitlenin sonucu iltihabi granülasyon dokusu olarak bildirilmiştir. Büyüyerek devam eden şişlikte, konservatif tedavi ile bir sonuç elde edilememesi üzerine hasta kliniğimize yatırılmış ve lezyonun total eksizyonu planlanmıştır. Yapılan radyolojik muayene sonucunda, sol mandibuler korpus bölgesinde kemikte rezorbsiyon izlenmiştir (Resim 1). Bilgisayarlı tomografide ise, sol mandibula ramusunda destrüksiyona yol açan, solid kistik componentleri bulunan bir kitle tespit edilmiştir (Resim 2,3). Klinik muayenede, 2x3 cm. büyüklüğünde, sol mandibuler korpus, sol submandibuler bölge



Resim 1. Preoperatif panoramik röntgen görüntüsü.



Resim 2. Preoperatif bilgisayarlı tomografi görüntüsü.



Resim 3. Preoperatif bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

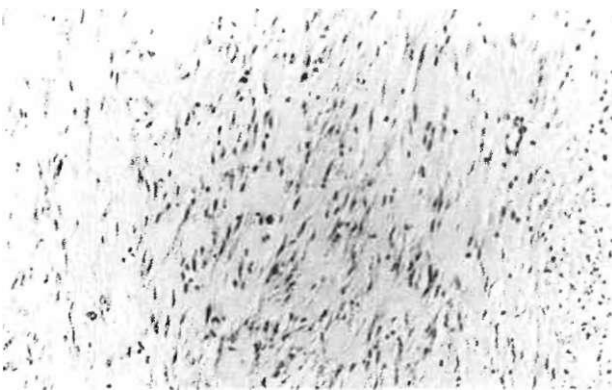
hizasında, sert, palpasyonda ağrılı şişlik tespit edilmiştir (Resim 4). Bütün muayene bulguları biraraya getirilerek lezyonun genel anestezi altında

submandibuler yaklaşımla eksizyonuna karar verilmiştir.

Cerrahi olarak tek parça halinde çıkarılan tümörün, kemikte rezorbsiyon yaptığı ve etrafında da hipertrofik lenf nodülleri görülmüştür. Bu lenf nodülleri ve mandibuler korpustan kemik parçaları, histopatolojik tetkik yapılmak üzere tümörle birlikte gönderilmiştir. Histopatolojik tetkik sonucu lenf nodularının reaktif olduğu, kemikte herhangi bir patoloji mevcut olmadığı, tümörün ise fibromatosis olduğu, cerrahi sınırlarında temiz olduğu anlaşılmıştır (Resim 5). Operasyon esnasında sinir dokusuna rastlanılmamasına rağmen, postoperatif dönemde alt dudağın sol yarısında hafif bir hissizlik meydana gelmiştir. Bir hafta sonra normale dönen bu durum, postoperatif ödeme bağlanmıştır. Postoperatif 1 yıllık takipte herhangi bir nüks tespit edilmemiştir (Resim 6).



**Resim 4.** Vakanın preoperatif görüntüsü.



**Resim 5.** Histopatolojik görüntü (Geniş myxoid matrix içinde fibroblast kümeleri).



**Resim 6.** Vakanın postoperatif görüntüsü.

### Tartışma

Fibromatosis, histolojik özellikleri çok değişken, patologların teşhis ederken yaş, cinsiyet, anatomik pozisyon ve klinik davranışlarından etkilendikleri, zor tespit edilen proliferatif fibröz bir lezyondur (1). Histogenesizi henüz açığa kavuşturulamamıştır. Travma, endokrin bozukluklar ve genetik faktörlerin rol oynadığına dair teoriler mevcuttur. Ancak major bir rolleri olup olmadığı kesinlik kazanmamıştır (2), Bildirilen vakalar cerrahi skarlar bölgesinde, yanık skarlarında, kırık iyileşme hatlarında, radyasyona maruz kalmış alanlarda ve travma görmüş bölgelerde yer almıştır (2). Bu makalede bildirilen vakada, diş çekimi ile travmaya maruz kalmış mandibuler korpus bölgesinde görülmüştür.

Histolojik teşhiste, geniş myxoid matrix içinde yer alan irregüler fibroblast kümeleri temel oluşturur. Tek tek fibroblastlara da rastlanabilir. Hem cer-

rah hem de patolojik için, fibromatosis'le karşılaştığı düşünüldüğü anda, ayırım fibrosarkoma ve reaktif fibrosisten dikkatlice yapılmalıdır. Fibromatosis' in uniform bir büyüme kalıbı vardır, daha çok matür hücre içerir ve fibrosarkomadan daha az mitoz içerir. Reaktif fibrosiste ise travma sebebiyle değişken bir büyüme kalıbı içinde fokal hemoraji alanları ya da hemosiderin depoları görülebilir (5). Histopatolojik olarak fibromatosis' den ayrılması güç olan ve içi hücre içeren diğer lezyonlar, nörofibroma, leiomyoma, nodüler fasciitis, fibröz histiositoma, infantil myofibromatosis olarak sayılabilir (6). Bu vakada, atipi, mitoz, hemorajik alanlar ve hemosiderin depolarına rastlanmamıştır. Geniş myxoid matrix içinde fibroblastlar tespit edilmiştir. .

Bazı yazarlar, baş-boyun bölgesindeki fibromatosislerin %50-70 oranında nüks ettiğini bildirmişlerdir (4,7). Bunlardan da boyunla ilişkili olan supraklaviküler bölgedeki lezyonların, oral bölge ve çevresindeki lezyonların daha sık nüks ettiği tespit edilmiştir (4). Oral bölge ve çevresindeki lezyonlar için, süperfisial başlamaları, hasta tarafından erken farkedilmeleri ve cerrahi olarak uygun olmaları düşük nüks oranına sebep gösterilebilir. Vally ve Altini (8), oral ve paraoral bölge lezyonları için %22'lik bir nüks oranı bildirmişlerdir. Bu makalede anlatılan vakanın bir yıllık takibi sonucunda herhangi bir nüks tespit edilmemiştir. Ayrıca hasta 6 aylık periyodlar ile rutin takibe alınmıştır.

Lezyonun tedavisinde, klinik endikasyonun mevcut olduğu durumlarda, tümörle birlikte çevre dokudan enblok rezeksiyon en ideal tedavidir. Nüks olgularında radyoterapi ve kemoterapiye başvurulabilir (8). Sunulan vakada, enblok rezeksiyon yerine **tumoral** dokuyla birlikte, kemikten şüpheli kısımlar ve çevre lenf nodlarında çıkarılmış, hem kemik dokusu hem de lenf nodlarında herhangi bir patoloji saptanmamış, tümör sınırlan da temiz çıkmıştır.

Sonuç olarak; Oral ve paraoral fibromatosis, genellikle çocuklukta görülen, etyolojisi belli olmayan bir lezyondur. Bu lezyonların, oral bölge çevresinde en sık görülen lokalizasyonu mandibula komşu yumuşak dokulardır. Kemik erozyonu çenelere komşu lezyonların ortak bulgusudur. Lezyonlarda komşu anatomik yapıların tespiti için, CT ya da MRI preoperatif dönemde faydalıdır. Sunulan vakada da, panoramik radyografiden sonra başvuru alan bilgisayarlı tomografi incelemesinde, lezyonun radyografik olarak izlenen alandan daha geniş olduğu tespit edilmiştir (Resim 2,3).

Bu tür lezyonlarda, tümörle birlikte çevre dokunun enblok rezeksiyonu, klinik endikasyonu varsa en uygun tedavidir. Nüks genellikle 2. yıldan sonra görülse de, erken dönem nüksleri de bildirilmektedir. Nüks için ortalama süre 7 aydır (8). Kemoterapi ve radyoterapi cerrahiye ek olarak ya da nüks görülen durumlarda kullanılabilir. Oral ve çevresindeki lezyonların rekürrensi, baş-boyun bölgesinde görülenlerden daha düşüktür. En sık rekürrens supraklaviküler bölgede görülür. Hasta postoperatif dönemde en az iki yıl takip edilmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Battakis J: Tumors of the head and neck. 2nd. ed. Baltimore. William & Willkins, s. 252, 1979.
2. Stein R: Chemotherapeutic response in the fibromatosis of the neck. J Ped 90:482, 1977
3. Jaffe H: Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Philadelphia, Lea & Febiger. s. 298. 1988.
4. Petri W: Aggressive fibromatosis of the mandible. J Oral Maxillfac Surg 40: 663, 1982
5. Enzinger F, Weiss S: Soft tissue tumors. 2nd. ed. St. Lois CV Mosby Co, 1988.
6. Radu B, Weathers D, Campbell W: Aggressive fibromatosis involving the paramandibular soft tissues. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 52: 395, 1981
7. Ayala G, Ro J, Goepfert H, Cengir A, Khorsand J, Flake G: Desmoid fibromatosis: A clinicopathologic study of 25 children. Semih Diag Pathol 3: 138. 1986
8. Vally M, Altini M: Fibromatosis of oral and paraoral soft tissues and jaws: Review of literature and report of 12 new cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 69: 191, 1990