

**NUKHAL - TİP FİBROM: OLGU SUNUMU****NUCHAL - TYPE FIBROMA: CASE REPORT**Nuket ELİYATKIN<sup>1</sup>Sibel DEMİRKEÇECİ<sup>2</sup>Selin CANPOLAT<sup>1</sup>Ahmet NART<sup>3</sup>Hakan POSTACI<sup>1</sup><sup>1</sup>T.C.S.B. İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir<sup>2</sup>T.C.S.B. Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir<sup>3</sup>T.C.S.B. İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3.Cerrahi Bölümü, İzmir**Anahtar sözcükler** : nukhal-tip fibrom, yumuşak doku.**Key Words** : nuchal-type fibroma, soft tissue.**ÖZET**

Nukhal fibrom, interskapuler ve paraspinal bölgeyi tutan, posterior servikal subkütanöz dokudan gelişen benign karakterde bir yumuşak doku tümörüdür. Aynı zamanda başka lokalizasyonlarda da görülebilir. Çok sayıdaki diğer benign baş boyun lezyonlarıyla yakın histopatolojik benzerliklerinden ötürü, tanı konulurken dikkatli olunmalıdır. Lezyonun diabet ve Gardner sendromu ile ilişkili olduğu düşünülmekte olup, bu gibi antitelerin ilk işareti olarak görülebileceği akıld tutulmalıdır. Biz boyunda kitlesi olan 38 yaşında erkek hastada nukhal tipte fibrom olgusunu sunuyoruz.

**SUMMARY**

*Nuchal fibroma is a benign soft tissue tumor that arises from the posterior cervical subcutaneous tissue, with a predilection for the interscapular and paraspinal regions. It can also occur in a number of other sites. Because of its close histopathologic similarity to many other benign head and neck lesions, diagnosis must be made carefully. It is considered to be in association with diabetes and Gardner's syndrome and it must be remembered that it can be the first sign of these kind of entities. We report a case of nuchal type fibroma of a 38 year old man with a neck mass.*

**GİRİŞ**

Nukhal-tip fibrom (NTF) ilk olarak Enzinger ve Weiss tarafından tanımlanan nadir, tümör benzeri bir proliferasyondur (1). Genellikle 3. ve 5. dekadlar arasında ve daha sık olarak erkeklerde görülür. Tipik olarak boynun arka bölgesinde ortaya çıkar (2). Histolojik olarak dermisi ve subkutisi tutan, çok az sayıda fibroblast içeren kalın kollajen bantlarının tabakaları ile karakterizedir (3,4). Bu görünüm nedeniyle skar dokusu ya da fibrolipom olarak tanımlanabilir (5). Diabetes mellitus ve Gardner sendromu ile birlikte görülebildiğinden, bu gibi durumların ilk bulgusu olarak da karşımıza çıkabilmektedir (2,3,5,6,7,8).

Benign bir lezyondur, fakat rekürrens potansiyeli vardır (2,3). Burada spinal ve paraspinal bölge yerleşimli "Nukhal-tip fibrom" olgusunu kaynaklar eşliğinde sunuyoruz.

**OLGU**

Olgu, 38 yaşında erkek, sol posterior servikal bölgedeki kitle 10 yıldır tanımlanıyor. İİAB sonucu "Benign sitoloji" olarak rapor edilmiş, fakat takip sürecinde kitlede progresif büyüme gözlenmiş. Fizik bakıda; posterior servikal alanda 10 cm çaplı, düzgün konturlu, ağrısız ve immobil kitle saptandı. Radyolojik olarak; USG'de aynı bölgede 8 cm çaplı, düzgün ve lobüle konturlu, major vasküler yapıları invaze etmemiş, solid lezyon gösterildi. Çekilen boyun BT, kranial ve boyun MR'da aynı boyutta solid, major vasküler ve muskuler yapıları invaze etmemiş kitle imajı saptandı. Ayrıca MR'da a. Carotis interna'da 4 mm çaplı arteryel anevrizma saptandı. Bu-

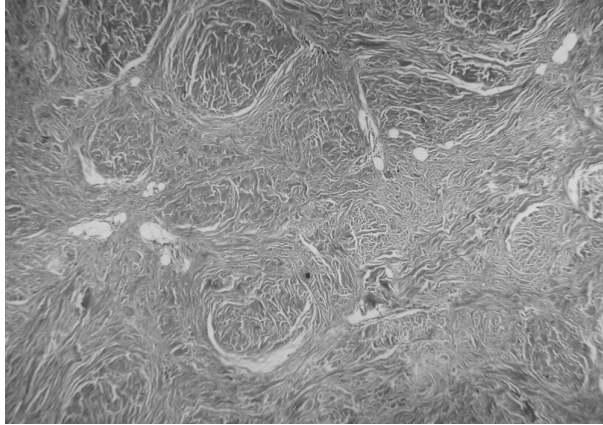
Yazışma adresi: Sibel DEMİRKEÇECİ, T.C.S.B. İzmir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

Makalenin geliş tarihi : 23.12.2006 ; kabul tarihi : 16.11.2006

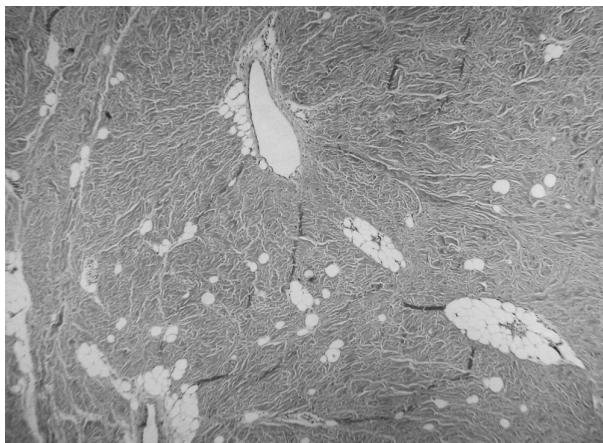
nun üzerine hastaya öncelikle anevrizmaya yönelik cerrahi girişim uygulanıp, anevrizma argature edildi. Bu operasyonu takip eden süreçte hastanın servikal kitlesine müdahale edilip, kitle total eksize edildi. Patolojik inceleme sonucunda; "Nukhal tip fibrom" saptanması üzerine hastanın endoskopik ve Ba'lu kolon grafik incelemesinde patoloji saptanmadı.

Makroskobik olarak boyutları 8.5x6.2x3 cm olan materyal kapsülsüz, sınırları düzensiz, sert lastik kıvamında, kirli beyaz renkteydi. Kesit yüzü benzer özellikteydi.

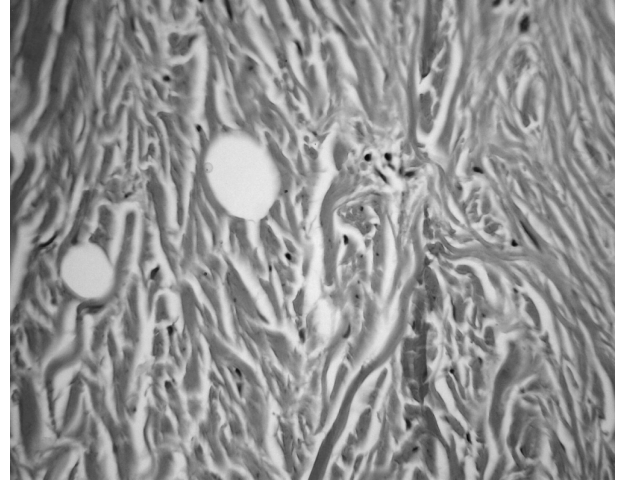
Mikroskobik olarak kitle kapsülsüz, çevre yağ dokuya infiltratif gelişim gösteren kalın, gelişigüzel düzenlenim gösteren yoğun, hiposellüler kollajen bantlardan oluşmaktaydı. Kollajen bantların yer yer birbirini kestiği alanlarda lobüler bir arşitektür izlenmekteydi (Şekil 1). Arada kuşatılmış yağ doku alanları dikkati çekti (Şekil 2). Lezyon hücreden oldukça fakir görünümde olup kollajen bantlar arasında dar sitoplazmalı, elonge nukleuslu iğsi hücreler bulunuyordu (Şekil 3).



**Şekil 1.** Birbirini kesen kalın kollajen bantların oluşturduğu belli belirsiz lobüller arşitektür (HE/x100).



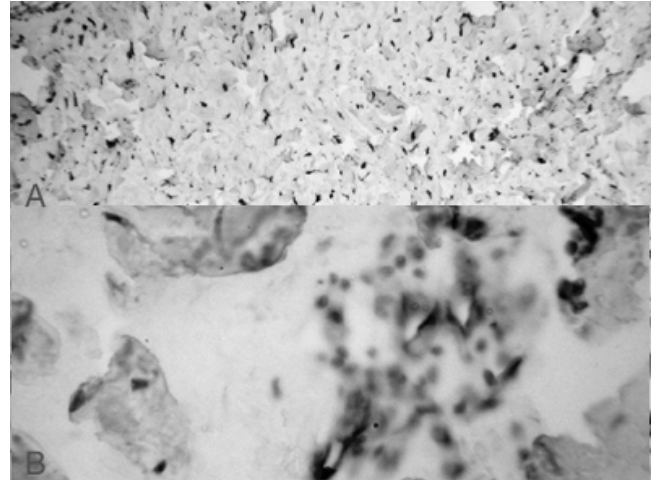
**Şekil 2.** Yoğun, hiposellüler kollajenöz doku arasında sıkışmış adipoz doku adaları (HE/x100).



**Şekil 3.** Kollajen fibriller arasında dağılmış az sayıda iğsi hücre nukleusları (HE/x200).

Histokimyasal olarak Van Gieson boyası ile elastik liflerde belirgin azalma saptandı. Müsin boyaları (Alcian blue, mucicarmine) ile matrikste boyanma izlenmedi.

İmmünohistokimyasal olarak vimentin ile güçlü diffüz boyanma, CD 34 ile diffüz pozitif boyanma izlendi (Şekil 4a-b). Aktin ve desmin ile boyanma saptanmadı.



**Şekil 4.** A-İğsi hücrelerde vimentin pozitifliği (IHK-Vimentin/x100). B- Damar yapıları ve iğsi hücrelerde CD-34 pozitifliği (IHK-CD34/x400).

Histopatolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olgu "Nukhal-tip fibrom olarak düşünüldü. Ancak NTF, histolojik olarak Gardner Fibrom'undan ayırt edilemeyeceği için, olgu klinik olarak "Gardner Sendromu" açısından araştırıldı. Bu klinik, histopatolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal bulgular eşliğinde olgu "Nukhal-tip fibrom" olarak rapor edildi. Olgu 14 aydır takip edilmekte olup nüks ve diğer birliktelik gösterdiği hastalıklar saptanmamıştır.

## TARTIŞMA

Gardner sendromunu tanımlayan ilk çalışmada olasılıkla NTF'un mikroskopik görünümü bulunmasına rağmen (4), "Nukhal fibrom" isimlendirmesi ilk olarak Enzinger ve Weiss tarafından yapılmıştır (1). "Kollajenöz nukhal" veya "Nukhal-tip fibrom" olarak da isimlendirilmektedir (4). NTF, nukhal veya dorsal bölgelerde sık görülmesine rağmen ekstranukhal lokalizasyonlarda da ortaya çıkmaktadır (3,5). Michal ve arkadaşları geniş serilerinde NTF'un diabetes mellitus ile birlikteliğini tanımlamışlar ve Gardner sendromu ile de olası bir birliktelikten söz etmişlerdir (3). Daha sonraki yıllarda da bu birlikteliği destekleyen çeşitli çalışmalar bildirilmiştir (3,6,7,8,9).

NTF, nadir görülen tümör benzeri fibröz bir proliferasyondur (2,3). Ancak, yalnızca az sayıda fibroblast içeren kalın kollajen bantlarının varlığı nedeniyle, bu lezyonun fibrom, fibrolipom, ya da skar dokusu şeklinde tanı alabileceği ve bu nedenle de gerçekte çok nadir olmadığı da düşünülmektedir (5).

NTF'lar tipik olarak boynun arka bölümünde görülen kötü sınırlı, hücreden fakir lezyonlardır. Nukhal bölgeden alınan normal doku ile karşılaştırıldığında NTF'lar, nukhal bölgedekine benzer şekilde kalın kollajen bantlar içerirler. Ancak NTF'da genişlemiş kollajenize dermis ve sıklıkla fokal lobüler arşitektür vardır (2,3). Kuşatılmış yağ doku içeren subkutisin tutulumu, bazen de daha alttaki dokularda bulunan çizgili kasa yayılımı görülür. Böylece, NTF'lar bu gibi yerlerde normal olarak bulunan, hücreden fakir, yoğun kollajenöz konnektif dokunun lokalize proliferasyonunu temsil ediyor gibi görünmektedir (3). Gerçek fibröz neoplazmlara göre çok daha az hücreli olması da NTF'un tümör benzeri reaktif bir süreç olduğunu düşündürmektedir (5,9). Buna ek olarak birçok olguda travmatik nöromda görülene benzer şekilde, sinir liflerinin lokalize proliferasyonu görülür. Bazen de Morton nöromundaki gibi, perinöral fibrozis bulunur. Bu gibi değişiklikler de tekrarlayan minör travmanın sonucu ya da kollajenin lokal birikimine karşı küçük sinir yapılarının bir cevabının sonucu olabilir (2,3).

Ekstranukhal lezyonların çoğu, sırtın üst bölgesinde lokalizedir, fakat yüz, ekstremiteler gibi diğer lokalizasyonlarda da görülebilmektedir (2). Bu gibi ekstranukhal lezyonlar histolojik olarak nukhal örneklerinden ayırt edilemedikleri için, NTF tanımlamasının, lokalizasyondan bağımsız olarak, histolojik görünümü benzer tüm lezyonlar için kullanılması önerilmiştir (3).

Yayınlanan 2 olgulu bir çalışmada bu lezyonun CD 34 reaktivitesi ve elektron mikroskopik bulguları ilk kez tanımlanmıştır. Elektron mikroskopik analizde, tümörden uzak deriden elde edilen kontrol dermal kollajen ile nukhal tip fibromu oluşturan kollajen karşılaştırıldığında farklılık saptanmamıştır (7). Bizim olgumuzda da diffüz CD 34 pozitifliği mevcuttur. NTF, özellikle desmoid tip fibromatozis, sınırlı storiform kollajenom, konnektif doku nevüsü, kollajenöz fibrom (desmoplastik fibrom),

elastofibrom, ve tendon kılıfının fibromu olmak üzere fibröz tümörler ve tümör benzeri durumlardan ayırt edilmektedir. Sınırlı storiform kollajenom, NTF'dan dermal lokalizasyonu, keskin sınırlı oluşu, belirgin müsin içeren yarıkların bulunduğu storiform kollajenöz paternin varlığı, buna karşılık kuşatılmış yağ dokunun ve nöral proliferasyonun yokluğu ile ayırt edilir (3,10). Bizim olgumuzda lezyon sınırlı değildir ve kuşatılmış yağ dokusu alanlarının varlığı oldukça belirgindir. Ayrıca müsin boyaları ile müsin içeren bir komponent de saptanmadı.

Konnektif doku nevusleri, küçük, çok sayıda, yaygın papül ve plaklar şeklindedir. NTF'dan genel olarak daha küçük, yüzeysel ve daha az infiltratiftir. Ayrıca derin subkutanöz yayım göstermezler (3,11).

Kollajenöz fibrom ise iyi sınırlıdır, daha homojen kollajenöz veya mikrokollajenöz matriks içinde yıldız ve içsi fibroblastlardan oluşur (3,12). Bizim olgumuzda lezyon sınırlı değildir, kollajen fibrilleri bantlar şeklindeydi ve arada sıkışmış matür yağ doku vardı. Ayrıca yıldızlı fibroblastlar hiçbir alanda izlenmedi.

Elastofibrom, genellikle infraskapular bölgede kötü sınırlı bir kitle olarak görülür. Mikroskopik olarak birbirini kesen kollajen fibriller, saçılmış fibroblastlar ve elastik fibrillerden oluşur. NTF'lar elastofibromdan daha az sellülerdir ve yalnızca çok az miktarda normal kalınlıkta ince elastik fibrilleri içerir (3,5,13). Bizim olgumuzda Van Gieson boyası ile az miktarda elastik lif varlığı saptandı.

Tendon kılıfının fibromu, NTF'dan lokalizasyonu, daha derin yumuşak dokuları tutma eğilimi ve daha genç hastalarda görülmesi ile klinik olarak farklıdır. Histolojik olarak ise tendon kılıfının fibromu, iyi sınırlı, daha sellüler ve daha homojen amorf kollajen içerir (3,14).

NTF, sıklıkla kuşatılmış yağ doku içerdiği için ayırıcı tanıda fibrolipomun da dikkate alınması gerekebilir. Ancak, subkutanöz yağ doku tümörleri genellikle daha iyi sınırlıdır ve dermal tutulum izlenmez ve daha fazla yağ doku içerirler. Ayrıca sıklıkla daha çok sayıda fibroblastlar bulunur (3,5).

Sonuç olarak, NTF, daha çok boynun arka bölgesinde görülür. Ancak, diğer yumuşak doku alanlarında da görülebilir. Tipik olarak bir kitle lezyonu şeklinde saptanır ve kollajenin nonneoplastik tümör benzeri birikimini gösterir. Histolojik olarak kalın kollajen bantları arasında az sayıda fibroblast içermesi nedeniyle skar dokusu veya fibrolipom gibi tanımlar alabilir.

NTF'un Gardner sendromu ile birliktelik göstermesi ilginçtir ve önemlidir. Ancak, NTF'un en sık olarak birlikte olduğu durum diabetes mellitustur. Ayrıca, NTF ve agresif fibromatozis arasında da bir birliktelik olabileceği ileri sürülmektedir(15,16). Bu gibi değişik antiteler ile birlikte olabilmesi ve bazen ilk bulgu olarak karşımıza çıkabilmesi nedeniyle bu lezyonunun doğru olarak tanımlanması önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW: Benign fibrous tissue tumors. *Soft Tissue Tumors*. Third edition, St Louis ; Mosby. 1994: 186-187
2. Fletcher C.D.M, Unni K.K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. *Pathology & Genetics Tumours of Soft Tissue and Bone. Fibroblastic/Myofibroblastic tumours*. IARC Pres; Lyon,2002: 75-76.
3. Michal M, Fetsch JF, Hes O, Miettinen M. Nuchal-type fibroma. *Cancer* 1999; 85(1): 156-63.
4. Diwan Ah, Horenstein G. Dermatofibrosarcoma protuberans association with nuchal-type fibroma. *J Cutan Pathol* 2004; 31: 62-6.
5. Balachandran K, Allen PW, MacCormac LB. Nuchal fibroma: A clinicopathological study of nine cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19 (3): 313-7.
6. Michal M, Boudova L, Mukensnabi P. Gardner's syndrome associated fibromas. *Pathol Intern* 2004; 54: 523-6.
7. Diwan AH, Graves ED, King JAC, Horenstein MG. Nuchal-type fibroma in two related patients with Gardner's syndrome. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(11): 1563-7.
8. Banney LA, Weedon D, Muir JB. Nuchal fibroma associated with scleredema, diabetes mellitus and organic solvent exposure. *Australas J Dermatol*. 2000; 41(1): 39-41.
9. Wehrli BM, Weiss SW, Yandow S, Coffin CM. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients: a distinct fibrous lesion that identifies unsuspected Gardner syndrome and risk for fibromatosis. *Am J Surg Pathol*. 2001; 25(5): 645-51.
10. Ramos D, Monteagudo C, Carda C, Ramon D, Gonzalez-Devesa M, Llombart-Bosch A. Ultrastructural and immunohistochemical characterization of the so-called giant multinucleate cells in cutaneous collagenomas. *Histopathology*. 2002 Aug;41(2):134-43.
11. Aroni K, Kyriazi E, Aivaliotis M, Davaris P. Familial localized connective tissue nevus of the scalp with alopecia (report of a very unusual case). *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004 May;18(3):340-1.
12. Huang HY, Sung MT, Eng HL, Huang CC, Huang WT, Chen WJ. Superficial collagenous fibroma: immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric study of three cases, including one pemphigus vulgaris patient with a dermal mass. *APMIS*. 2002 Apr;110(4):283-9.
13. Hisaoka M, Hashimoto H. Elastofibroma: clonal fibrous proliferation with predominant CD34-positive cells. *Virchows Arch*. 2005 Aug 17;;1-5
14. Smith PS, Pieterse AS, McClure J. Fibroma of tendon sheath. *J Clin Pathol*. 1982 Aug;35(8):842-8.
15. Wehrli BM, Weiss SW, Yandow S, Coffin CM. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients: a distinct fibrous lesion that identifies unsuspected Gardner syndrome and risk for fibromatosis. *Am J Surg Pathol*. 2001 May;25(5):645-51.
16. Allen PW. Nuchal-type fibroma appearance in a desmoid fibromatosis. *Am J Surg Pathol*. 2001 Jun;25(6):828-9.