

Çocukluk Çağı Kranial Fasiitisi' Olgu Sunumu

Cranial Fasciitis of Childhood Case Report

ALİ İHSAN ÖKTEN, LEVENT ALBAYRAK, BÜLENT GÜL, MEHMET YAMAN,
ÇETİN EVLİYAĞLU, M. FİKRET ERGÜNGÖR, YAMAÇ TAŞKIN

Ankara Numune Hastanesi I. beyin Cerrahisi Kliniği (A.İ.Ö, B.G, M.Y, Ç.E, M.F.E, Y.T) Patoloji Kliniği (L.A), Ankara

Özet: Kranial fasiitis genellikle 2 yaşın altındaki çocuklarda skalpin derin fasiyal tabakalarının birinden veya periosttan kaynaklanan nadir görülen reaktif bir oluşumdur.

Bu makalede temporal fasiitis saptanan 5 yaşında erkek, hasta nadir görülen bir olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, Fasiitis, kranium,

Summary: Cranial fasciitis is a rare reactive process which is originated from scalp's deep fascial layer or periosteum at the children younger than 2-year-old.

In this article, temporal fasciitis of a 5-year-old boy is presented since it's rare entity.

Key Words: Fasciitis, cranium, childhood

GİRİŞ

Geçmiş yıllarda tümör benzeri fibroblastik lezyonların bir grubu olarak incelenen bu tümörler, mikroskopik olarak nodüler veya psödosarkomatöz fasiitis'e benzerlerse de, kafatasının tüm tabakalarının tutulması ve kranium erozyonu ile farklılık gösterir. Çocukluk çağı kranial fasiitis'i terimi lezyonun lokalizasyonunu, mikroskopik görünümü ve karakteristik yaş insidansını vurgulamak için seçilmiştir (10).

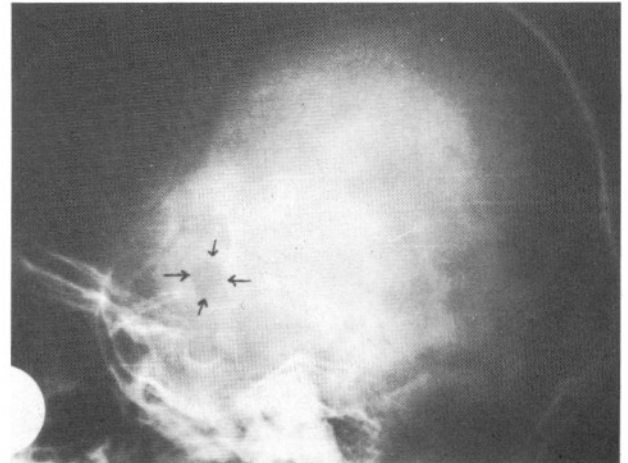
OLGU

5 yaşında erkek hasta sağ kulağının önünde ve üstündeki şişlik nedeniyle yatırıldı. Hastanın yakınlarından bu şişliğin 1 yıl önce sağ kulak önünde ve yukarısında 1x1 cm. çapında sert bir kitle olarak başladığı ve son iki aydır büyüdüğü öğrenildi. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi.

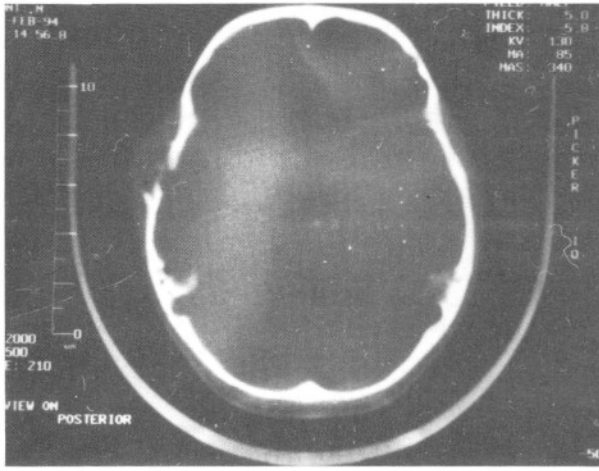
Lokal bulgu olarak, sağ temporal bölgede 3x3 cm. çapında sert, immobil, üzerindeki deri normal görünümde olan bir kitle saptandı. Laboratuvar bulguları normaldi.

Direkt kraniyografilerinde; sağ temporal bölgede 2 x 2 cm. çapında hipodens kitle saptandı (Şekil 1).

Bilgisayarlı Beyin Tomografisinde (BBT); sağ temporal bölgede kemiği tutan, dış ve iç tabulada destrüksiyona neden olan, ekstrakalvariyal büyüme gösteren yumuşak doku dansitesinde kitle saptandı (Şekil 2).



Şekil 1. Lateral kraniyografide, sağ temporal bölgedeki hipodens litik lezyon görülmektedir.



Şekil 2. BBT'de sağ temporal bölgede kemikte destrüksiyona neden olan kitle izlenmektedir.

Sağ temporal santral cilt flebi kullanılarak yapılan kraniotomi ile sert, sedef renkte, kemiğin tüm tabakalarında destrüksiyona neden olan ve durayı invaze eden kitle total olarak çıkarıldı. Korteks normal olarak değerlendirildi. Periosttan alınan greft ile duraplasti yapıldı. Hastada postoperatif komplikasyon gözlenmedi.

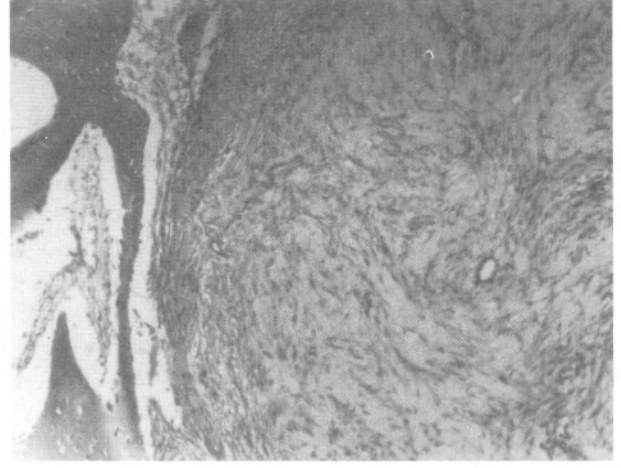
Histopatolojisinde; kemik spikülleri arasında, lobulasyonlar gösteren mikroid stroma içinde oval veya yuvarlak nükleuslu, belirgin nükleollu, eozinofilik sitoplazmalı, yer yer mitoz seçilebilen, iğsi proliferasyon gösteren fibroblastlardan oluşan lezyon *kranial fasiitis* olarak rapor edildi (Şekil 3).

Hastanın 5 ay sonra yapılan kontrolünde nörolojik muayenesi normaldi ve BBT'si sağ temporalde operasyona sekonder kraniyektomi defekti dışında normal olarak bulundu (Şekil 4).

TARTIŞMA

Nodüler fasiitis, yumuşak dokunun en yaygın psödosarkomu olup, ilk olarak 1955 yılında Konwaler tarafından bildirilmiştir(9). Çocukluk çağı kranial fasiitis terimi ise ilk olarak 1980 yılında Lauer ve Enzinger tarafından çocuklarda skalpte görülen nodüler fasiitisin bir varyantı olarak tarif edilmiştir(10).

Bu lezyonlar hızlı büyüyen, fakat kendi kendini sınırlayan, benign histolojik olarak nodüler fasiitise benzeyen fibroblastik tümörlerdir. Skalp'in derin fasiyal tabakalarından, periost'tan veya fontanel ve sütürleri örten fibromembranöz tabakalardan kaynaklanabilir. İnfantlarda kafatası kemiğinin



Şekil 3. Histopatolojik olarak mukoid matris içinde fibroblast proliferasyonu görülmektedir (HE x 40).



Şekil 4. Hastanın kontrol BBT'si sağ temporalde kraniyektomi defekti dışında normal görülmektedir.

inkomplet ossifikasyonu alttaki kemiğin tutulmasını da açıklar(10).

Kranial fasiitisin klinik ve mikroskopik özellikleri nodüler(psödosarkomatöz) fasiitise benzer(10,16). Lauer ve Enzinger'e göre bu lezyonun karakteristikleri şunlardır: 1-Çocuklarda ve kraniyomda osteolitik değişiklikler ile birlikte görülür.2-Lezyon klinik ve histolojik olarak nodüler fasiitise benzer. 3- Eksizyondan sonra rekürrens görülmez(10).

Olguların çoğu 2 yaşından küçük çocuklardır. Erkek- kadın oranı 2:1'dir. Lezyon en sık temporal ve parietal bölgede soliter kitle olarak görülür(3,6,10,12,15). Etiyolojide travmanın, özellikle forsepsle doğan çocuklarda doğum travma-

larının rolü bildirilmiştir(5). Ayrıca konjenital olgular da yayınlanmıştır(10).

Bu lezyonlar kraniografilerde genellikle litik lezyonlar olarak görülür. Osteolitik lezyonun kenarları sklerotik olabilir veya olmayabilir(7). Benzer kemik defekleri fibröz displazi, sifiliz, sarkoidoz, eozinofilik granuloma, meninjioma, primer kemik tümörleri, kondromiksoid fibroma, juvenil fibromatozis ve juvenil fibrosarkomada da görülebilir(13). Sato'nun 1993 yılında yaptığı literatür derlemesinde 18 olgunun 15'inde osteolitik değişiklikler saptanmıştır(15). Lezyon durayı da invaze edebilir ancak leptomeninkslere ve kortekse invazyon bildirilmemiştir(6,15). Mollejo ve arkadaşları tarafından kraniumda litik lezyon olmaksızın reaktif periostitisi bir olgu yayınlanmıştır(12). Cilde invaze olan olgular da bildirilmiştir(3,8).

BBT'de bu lezyonlar kraniumda erozyona neden olan yumuşak doku kitlesi olarak yorumlanmıştır(6,7,15). BBT'de ayırıcı teşhis epidermoid kist veya eozinofilik granuloma ile yapılmalıdır(6).

Kranial fasiitin kesin teşhisi histolojik tanı ile yapılır. Histolojik olarak yüksek sellülerite özelliğine sahiptirler ve miksoid matris içinde iğsi şekilli fibroblastik proliferasyon gösterirler(4,10,12,14). Lezyonda sellülerite ve sellüler immatürite ile birlikte hızlı mitotik aktivite görülebilir, fakat atipik mitotik aktivite görülmez(12,15). Miksoid matriks lezyonu juvenil aponörotik fibroma ve kondromiksoid fibromadan ayırır(4,14). Patterson çocukluk çağı kranial fasiitisinin mikroskopik, immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel bulgularını ayrıntılı olarak yayınlamıştır(13).

Çocukluk çağı kranial fasiitinin ayırıcı tanısı, nörofibroma ve ekstrakranial büyüme gösteren meninjioma gibi benign lezyonlarla, juvenil fibromatozis ve infantil fibrosarkoma gibi malign lezyonlarla, benign veya malign fibröz histiositomalarla ve primer kemik lezyonları ile yapılmalıdır(1,2,6,10,13,14).

Kranial fasiitinin tedavisi yumuşak doku kitlesinin normal kemik sınırlarına kadar eksizyonu veya küretajıdır(10). Bu lezyonlarda inkomplet eksizyon haricinde rekürrens bildirilmemiştir(10,15). Tedavide radyoterapinin ve kemoterapinin yeri yoktur(10). Majumdar spontan regresyon gösteren bir olgu bildirmiştir(11).

Yazışma adresi: Dr. Ali İhsan Ökten
Güzel iş sokak 23/6
Abidinpaşa/ANKARA
Tel:3204520

KAYNAKLAR

1. Adler R, Wong CA: Cranial fasciitis simulating histiocytosis. J Pediatr 109:85-88, 1986
2. Chung EB, Enzinger FM: Infantil fibrosarcoma. Cancer 38: 729, 1976
3. Coates PB, Faught P, Sadave AM: Cranial fasciitis of childhood: Case report. Plast Reconstr Surg 85: 602-605, 1990
4. - Eckstein HB, Pincott JR: Cranio-spinal fasciitis in infancy. Z Kinderchirurgie 36: 23, 1982
5. Enzinger FM, Weiss SW: Soft tissue tumors.(Second edition). Benign tumors and tumorlike lesions of fibrous tissue. St.Louis:Mosby Company.Missouri. 106-111, 1988
6. Hoeffel JC, Gallay MA, Palau R, Lascombes P, Floquet J: British Journal of Radiology 66: 1058-1060, 1990
7. Hunter NS, Bulas DI, Chaddock WM, Chandro R: Cranial fasciitis of childhood. Pediatr Radiology 23: 398-399, 1993
8. Inamura T, Takeshita I, Nishio S, Fujiwara S, Fukui M: Cranial fasciitis: Case report. Neurosurgery 28: 888-889, 1991
9. 9-Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L.: Subcutaneous pseudosarcomatous firomatosis(fasciitis): Report of 8 cases. Am J Clin Pathol 25: 241-152, 1955
10. Lauer DH, Enzinger FM: Cranial fasciitis of childhood. Cancer 45: 401-406, 1980
11. Majumdar B: Spontaneously regressing nodular fasciitis of the neck. J Laryngol Otol 97: 973-977, 1983
12. Mollejo M, Millian JM, Bollestin C, Serrano C: Cranial fasciitis of childhood with reactive periostitis. Surg Neurol 33: 146-149, 1990
13. Patterson JW, Moran SL,Konording H:Cranial fasciitis. Arch Dermatol 125: 674-678, 1989
14. Ringsted J, Ladefoged C, Bierre P. Cranial fasciitis of childhood. Acta Neuropathol 66: 337-339, 1985
15. Sato Y, Kitamura T, Sukanuma Y, Katani T, Hata J. Cranial fasciitis of childhood: A case report. Eur J Pediatr Surg 3: 107-109, 1993
16. Stout AP: Pseudosarcomatous fasciitis in children, Cancer 14: 1216-1222, 1961