

# Fibrojenik Tümörler

Mustafa Gök<sup>1</sup> , Meltem Çetin<sup>2</sup> 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Kemiğin fibrojenik tümörleri hakkında genel bilgi sahibi olmak
- Çok nadir görünen bu tümörlerin spesifik olmayan radyolojik görüntüleme özelliklerini ve ayırıcı tanısını öğrenmek

Gök M, Çetin M. Fibrojenik Tümörler. Trd Sem 2021; 9: 51-59

## Desmoplastik Fibroma (DF)

*Genel Bilgiler;* “Fibromatozis” kelimesi, oldukça benzer mikroskopik özelliklere sahip, ancak farklı biyolojik davranışlar gösteren fibroblastik/miyofibroblastik hücrelerin bir grup reaktif/neoplastik proliferasyonunu tanımlamak için kullanılan genel bir terimdir [1]. Fibromatozis terimi tercihen neoplastik süreçlerde kullanılması gerekirken, halen çeşitli reaktif, gelişimsel ve kalıtsal lezyonlar için de kullanılmaktadır [1].

Desmoplastik fibroma (DF), yumuşak doku tümör karşılığı karın ön duvarında görülen desmoid tip fibromatozis olan, nadir görülen primer kemik tümörüdür. İlk olarak 1958’de Jaffe tarafından tanımlanmıştır ve literatürde 300 civarı vaka mevcuttur [1].

*Epidemiyoloji;* Primer kemik tümörlerinin %0,1’inden azını oluşturur [2]. 20 ay ile 75 yaş arasında çok geniş bir yaş aralığında bildirilmiştir; ancak lezyonların çoğu 3. dekatta ortaya çıkmaktadır [3-5]. Literatürde DF’ya ait

cinsiyet dağılımı çelişkilidir [3], ancak Frick ve ark.’larının yayınladığı ve literatürdeki en geniş vaka serisinde erkek/kadın oranı 1,5 olarak bildirilmiştir [6]. Özellikle distal femur ve proksimal tibia gibi uzun kemikler sıklıkla tutulur; ancak mandibula ve pelvis kemiklerinde de görülme eğilimi vardır [7].

*Klinik;* Spesifik bir klinik bulgusu yoktur. Sıklıkla görülen klinik belirtiler ağrı ve şişliktir, bazı hastalar asemptomatik olabilir ve başka nedenlerle çekilen direkt grafilerde tesadüfen tespit edilir. Diğer hastalar patolojik kırık ile başvururlar [4].

*Histopatoloji;* DF, infiltratif büyüme paternine sahiptir ve tipik olarak kollajen matriks içinde düşük hücresel komponent gösterir. Hücresel komponentini sıradan iğsi hücre fasikülleri oluşturur. Preparatlarda az sayıda mitoz izlenir. Nekroz mevcut değildir [8]. Fibroblastik iğsi hücreler alfa düz kas aktin “smooth muscle actin” (SMA) için değişken immünreaktivite gösterir; β- kateinin mevcut olabilir [9] ve olursa sıklıkla sitoplazmadadır [10]. Ayırıcı tanıda, fibröz displazi,

EĞİTİCİ  
NOKTA

EĞİTİCİ  
NOKTA

<sup>1</sup>Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

<sup>2</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

✉ Mustafa Gök • mustafagok@yahoo.com

düşük dereceli santral osteosarkom, düşük dereceli miyofibroblastik sarkom, miyoepitelyal tümörler, foliküler dendritik hücre tümörleri ve sinovyal sarkom bulunur [8].

**Görüntüleme;** DF'nin direkt grafi bulguları Crim ve ark.'ları [3] ve Taconis ve ark.'ları [4] tarafından geniş bir hasta serisi ile gözden geçirilmiştir. Uzun kemiklerde tümör genellikle metadiyafizde bulunur, ancak yetişkinlerde epifize kadar uzanabilir. **Dar geçiş zonuna sahip jeografik tipte kemik yıkımı, sklerotik olmayan kenar yapısı (%96) ve internal psödorabekülasyon (%91) en sık görülen bulgulardır. Kortikal incelmeye sık görülür (%89), kortikal devamsızlıkla birlikte olan kortikal incelmeye %29'a varan oranlarda görülür [3, 5].** Bununla birlikte, Böhm ve ark.'larının [5] %50 oranında bildirdikleri ekstrakompartmantal büyüme ve komşu yumuşak dokuya infiltrasyon direkt grafinin yetersizliğinden dolayı gerçekte olduğundan daha az oranda bildirilmiştir. Periost reaksiyonu çok nadirdir (Resim 1A, B) [3, 4].

Desmoplastik fibroma nadir görülen bir tablo olmasından dolayı literatürde yalnızca sınırlı sayıda Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) çalışması bildirilmiştir. Bundan dolayı MRG'nin DF'nin ayırıcı tanısındaki rolü tam olarak bilinmemektedir [5, 11]. Bununla birlikte, tümörün iç yapısındaki düşük veya orta sinyal yoğunluğuna sahip odakların varlığı, spesifik olmayan fakat tanıya yardımcı görüntüleme bulgularındandır [12, 13]. **Kalsifikasyonun neden olmadığı T2 kısalmasına sahip odaklar, lenfoma, kemiğin primer leiomyosarkomu, fibröz displazi, non-ossifiye fibrom ve kemiğin dev hücreli tümöründe tanımlanmıştır [14-16]. T2 kısalması dev hücreli tümörlerde hemosiderine [17], fibröz displazide [15] ve DF'de [7] kollajen odaklarına bağlıdır.** Heterojen kontrastlanma, tümörün heterojen histolojik yapısını yansıtmaktadır [16]. Hücresel yoğunluğa sahip alanların, hiposelüler ve kollajenöz alanlara oranla daha yoğun kontrastlanacağı varsayılmaktadır [16] (Resim 1C-E). Birkaç çalışmada DF içinde kistik değişiklikler gözlemlenmiştir (Resim 2A, B) [16, 18].

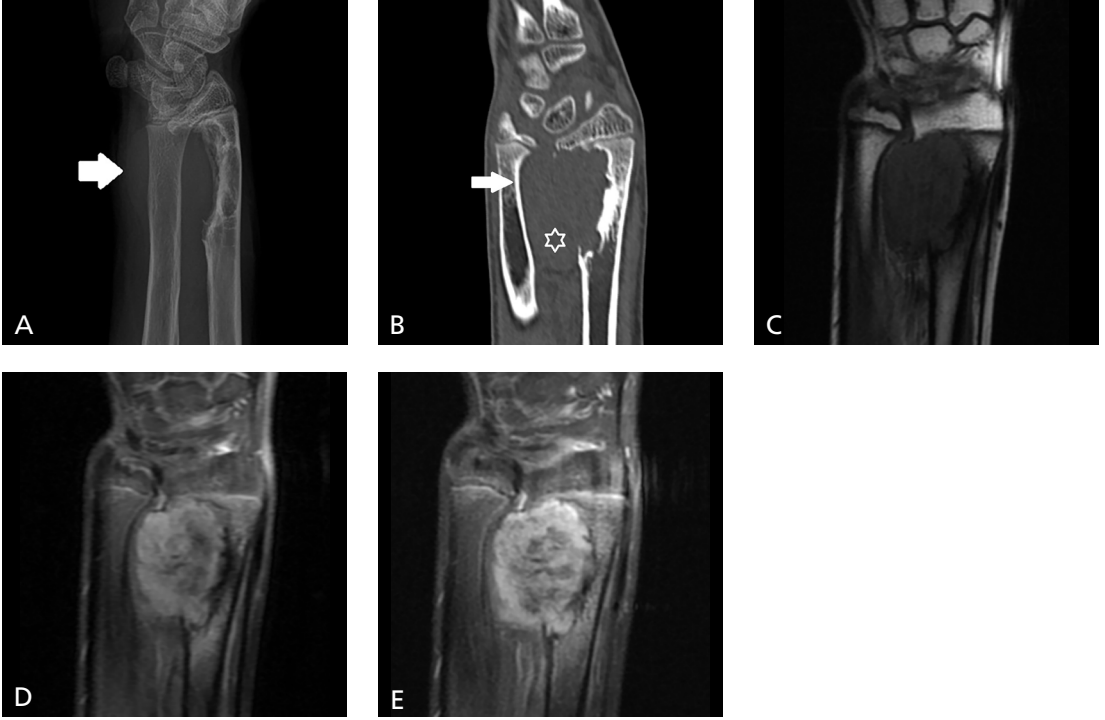
**Tedavi;** DF'de basit küretajı takiben nüks oranları çok yüksek olarak bildirilmiştir [5].

Geniş sınırlarla yapılan cerrahi eksizyon tedavi yöntemi olup bu yöntemin en düşük rekürrens oranlarına sahip olduğu gösterilmiştir [17]. Yaygın olmamakla birlikte, uzun yıllar sonra nüks eden hastaların bildirilmesi nedeniyle, özellikle konservatif cerrahi girişim uygulanan hastaların takip altında tutulması gerekmektedir [17]. DF histolojik olarak yumuşak doku fibromatozisine benzediğinden, radyoterapinin (RT) lokal kontrol sağlamada etkili olabileceği düşünülmüştür. Yumuşak doku fibromatozisinde RT etkinliği kanıtlanmıştır. Literatürde biri iliumda diğeri distal femurda olmak üzere DF'nin RT ile tedavisini birincil yöntem olarak tanımlayan az sayıda vaka raporu vardır [19, 20]. Konservatif cerrahi girişimden sonra adjuvan RT, özellikle yumuşak doku bileşenlerine sahip büyük tümörlerde uygun bir seçenek gibi görünmektedir [17].

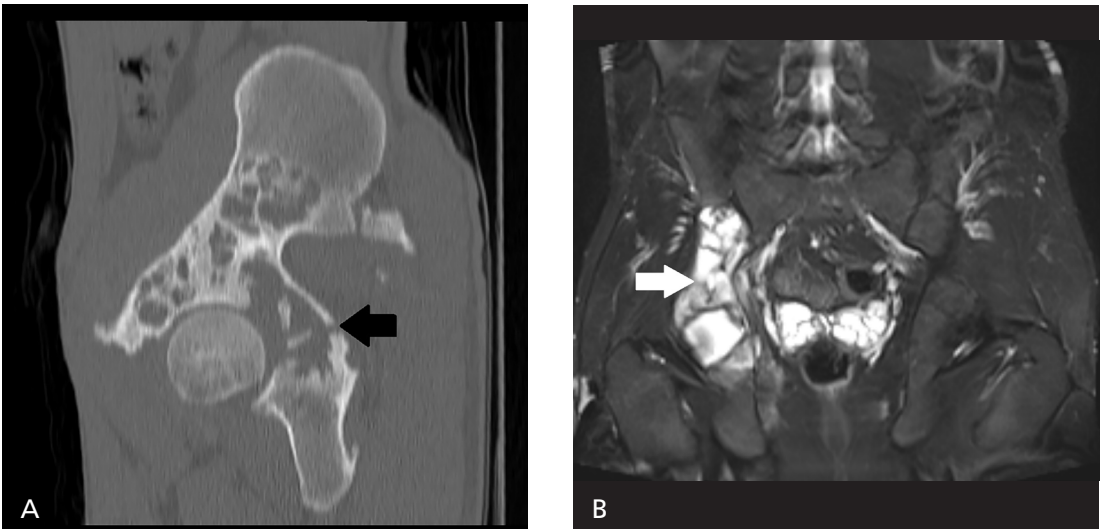
### Fibrosarkom (FS)

Kemiğin fibrosarkomu (FS), değişken oranda kollajenin olduğu, fasiküler (genellikle balıksırtı) bir yapıya sahip, nispeten monomorfik fibroblastik tümör hücrelerinden oluşan iğsi hücreli malign bir kemik neoplazmidir. Bu histopatolojik görünüm kemiğin diğer tümörlerinde de görülebildiğinden spesifik bir özellik değildir, bu nedenle kemiğin diğer patolojileri dışlandıktan sonra FS ayırıcı listesinde yer almalıdır [21].

Kemiğin fibrosarkomu, nadir primer malign kemik sarkomları (NPMKS) grubu içindedir. NPMKS'ler kemiğin primer malign sarkomları dışında kalan adı üstünde nadir görülen kemik sarkomlarıdır. Osteosarkom, Ewing sarkomu ve kondrosarkom primer malign kemik sarkomlarının %90-95'ini oluşturur ve tüm malign tümörlerin %0,2'sini oluştururlar [22]. Bu patolojilerin klinik, radyolojik ve histolojik özellikleri iyi bilinmektedir. Kemik sarkom merkezlerinde bu patolojilerin yönetimi ile ilgili ulusal ve uluslararası tedavi protokollerine dayalı genel bir fikir birliği vardır. NPMKS nadir olmaları ve bu lezyonların patolojik tanımlamalarındaki süre gelen değişiklikler tanısal zorluk oluşturmaktadır [23]. NPMKS'lerin



**Resim 1. A-E.** 16 yaşında sağ radius distalinde Desmoplastik Fibroma tanılı olguda (A) direkt grafide; büyüme plağına uzanan, lateralde kemik korteksinde devamsızlığa neden olmuş, sklerotik ve litik alanlardan oluşan, belirgin yumuşak doku komponenti olan (beyaz ok), (B) BT görüntüsünde; yumuşak doku komponenti belirgin (yıldız) ve ulnada bowinge neden olmuş (beyaz ok), (C) MRG'de T1A koronal görüntüde; hipointens sinyal özelliği gösteren, belirgin yumuşak doku komponenti olan, radius lateral korteksinde yıkıma neden olmuş, (D) MRG PD ağırlıklı koronal görüntüde; hiperintens, (E) MRG T1A yağ baskılı kontrastlı koronal görüntüde; kontrastlanma gösteren kemik kitle lezyonu izlenmekte. (Vaka Fotoğrafı: *Doc.Dr. Mehmet Ali DEVECİ'nin izni ile basılmıştır.*)



**Resim 2. A, B.** 33 yaşında sağ pelvik kemikte Desmoplastik Fibroma tanılı olguda (A) BT'de; asetebular çatıda patolojik fraktüre neden olmuş (siyah ok) daha çok litik komponentlerden oluşan, (B) MRG'de T2A yağ baskılı koronal görüntüde içinde kistik dejenerasyon alanlar (beyaz ok) olan hiperintens kemik kitle lezyonu izlenmekte. (Vaka Fotoğrafı: *Dr. Zeynel YOĞLU'nun izni ile basılmıştır.*)

histopatolojik sınıflandırması modern immünohistokimyasal ve moleküler tekniklerle iyileştirilmektedir, bu da radyologlara bu tümörlerin görüntüleme özelliklerini daha iyi anlama fırsatını vermektedir [24].

Nadir primer malign kemik sarkomları histopatolojik özelliklerine göre iğsi hücreli sarkomlar, yuvarlak hücreli sarkomlar ve vasküler neoplazmlar olmak üzere sınıflandırılırlar. Kemiğin iğsi hücreli sarkomu, leimyosarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, sinovyal sarkom ve FS gibi nadir görülen antiteleri içeren heterojen bir gruptur [24].

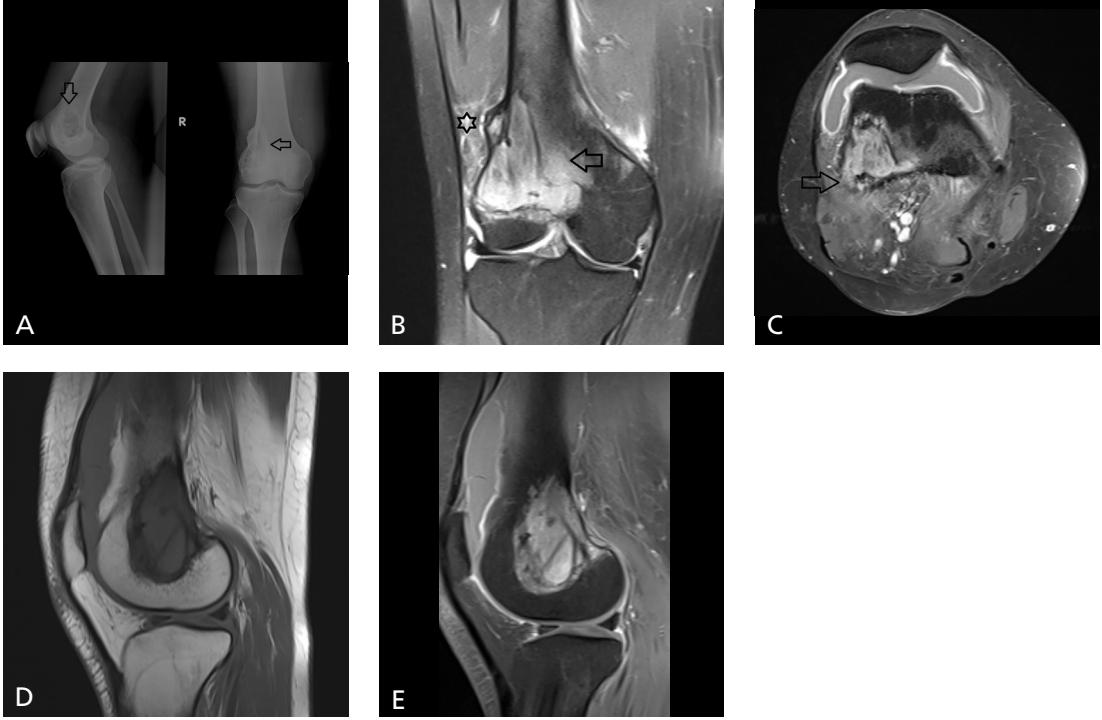
*Kemiğin iğsi hücreli sarkomunun isimlendirilmesi;* NPMKS'lerin sınıflandırılması, son yıllardaki immünokimyasal ve moleküler tanıdaki hızlı ilerlemeden kaynaklanan histolojik isimlendirmenin sürekli değişmesinden dolayı karışıktır. Özellikle malign fibröz histiositoma (MFH) teriminin tam anlamı ve uygun kullanımı çok tartışılmıştır. İlk başta hem fibroblastik hem de histiositik farklılaşmaya sahip iğsi hücreli sarkom olarak görülmüş, daha sonra benzer morfolojik yapıya sahip patolojileri tanımlayan ayrı bir iğsi hücreli neoplazi olarak kabul edilmiştir [25]. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), ilk olarak 2002 3. baskı Yumuşak Doku ve Kemik Tümörleri Sınıflandırmasında MFH terimini farklılaşmamış yüksek dereceli pleomorfik sarkom “undifferentiated pleomorphic sarcoma” (UPS) ile değiştirilmesini önermiş daha sonra 2013 4. baskısında ve 2020 5. baskısında MFH teriminin kullanımını tamamen terk etmiştir [26]. Kemiğin FS'si, yumuşak doku ve kemik tümörlerinin DSÖ 2020 sınıflamasına göre ayrı bir antite olarak kabul edilmektedir. Geçmişte “kemik fibrosarkomu” terimi tümör hücrelerinin tipik olarak fasiküler veya balıksırtı paterni gösterdiği kemiğin primer malign iğsi hücreli neoplazmları için kullanılmıştır. Fakat başka primer kemik tümörleri de aynı histolojik paterni göstermektedir, bundan dolayı kemiğin FS'sinin kendine özgü spesifik bir bulgusu yoktur [21]. Nispeten tek tip, spesifik olmayan atipik iğsi hücrelerden oluşmaktadır. Morfolojik olarak belirgin sitolojik atipi gösteren vakalar FS yerine UPS olarak sınıflan-

dırılmalıdır [21]. Geçmişte kemiğin FS yada UPS olarak sınıflandırılan tümörleri, spesifik immünohistokimyasal ve moleküler bulgulara dayanılarak yeniden sınıflandırılması önerilir, bundan dolayı kemik FS'si şimdilerde bir dışlama tanısı olarak kabul görmektedir [23, 24].

Literatürde daha çok vaka sunumları şeklinde kemiğin sekonder FS'si de tanımlanmıştır. Kemik infarktı zemininde gelişmiş sarkomlar incelendiğinde az da olsa sekonder FS vakaları bildirilmiştir [27, 28]. Literatürde monostotik fibröz displazi zemininde gelişen malign transformasyonun incelendiği bir çalışmada, vakaların çoğunu sekonder osteosarkom vakaları oluştursa da nadir olarak bu zeminde kemiğin FS'sinin de gelişebileceği bildirilmiştir [29]. Son olarak Li ve arkadaşları daha önce tedavi edilmiş dev hücreli tümör zemininde gelişmiş kemiğin sekonder FS vakasını bildirmişlerdir [30].

Literatürde kemik FS'sinin agresif bir alt tipi olan çok çok nadir olarak görülen kemiğin Sklerozan Epiteloid Fibrosarkomu (SEF) da tanımlanmıştır [31, 32]. SEF yüksek rekürrens oranlarına, metastazlara ve mortaliteye sahip agresif bir tümördür [33]. Sıklıkla yumuşak dokuda oluşur, literatürde primer kemikte oluşmuş 11 vaka bildirilmiştir [31]. Primer osseöz SEF'nin ortalama görülme yaşı 45 olup belirgin bir cinsiyet eğilimi yoktur [34]. Direkt grafide kortikal erozyonun eşlik ettiği litik yıkıcı bir lezyon olarak görülür, bazen de kemik ekspansiyonu, mineralizasyonu ya da küçük lezyon içi sklerotik odak şeklinde görülebilmektedir [35, 36]. MRG'de yumuşak doku kitlesinin eşlik ettiği T1 ağırlıklı (A) görüntülerde düşük sinyal intensiteli (SI) ve T2 A görüntülerde heterojen SI gösteren kemik kitle lezyonu olarak izlenir. Kontrastlı serilerde lezyonda hafif kontrast tutulumu görülür [24].

*Epidemiyoloji;* kemiğin FS'sinin en sık görüldüğü lokasyonlar sırasıyla distal femur (%21-47), proksimal femur (%16), distal humerus (%14) ve proksimal tibia (%14) [36, 37]. Kemiğin FS'si terimi, ileri tanı araçlarının ve gelişen sınıflandırma şemalarının ortaya çıkması ile günümüzde nadiren spesifik bir tanı kategorisi olarak kullanılmaktadır. Bu yüzden bildirilen



**Resim 3. A-E.** 30 yaşında sağ femur distalinde Fibrosarkom tanılı olguda (A) direkt grafide; femur distal metafizinden başlayıp epifize uzanan, eksantrik yerleşimli, dar geçiş zonu olan, sklerotik ve litik komponentleri olan, kortekste ekspansiyona neden olmuş, (B) MRG PD yağ baskılı koronal görüntüde; yumuşak doku komponenti olan (yıldız), komşu kemik iliğinde ödeme neden olmuş (siyah ok), eklemdede efüzyonun eşlik ettiği, eklem uzanmayan, (C) MRG T1A yağ baskılı kontrastlı aksiyel görüntüde; korteks destrüksiyonuna neden olarak yumuşak dokuya uzanan (siyah ok), (D-E) MRG T1A sagittal görüntü ve MRG T1A yağ baskılı kontrastlı sagittal görüntüde belirgin kontrastlanma gösteren kemik kitle lezyonu. (Vaka Fotoğrafı: Doç.Dr. Mehmet Ali DEVECİ'nin izni ile basılmıştır).

görülme insidansının (tüm primer malign kemik tümörlerinin %5'i) gerçekte bundan çok çok daha az olduğu düşünülmektedir. Fibrosarkomatöz patern gösteren tümörler eşit cinsiyet dağılımı göstermektedir ve hayatın 2. ila 6. dekadı boyunca aynı insidansı gösterir. Bebeklerde de bazen görülebilmektedir [23, 36, 38-40].

**Klinik bulgular;** en sık görülen klinik bulgu ve semptomlar lokal ağrı, şişlik, hareket kısıtlılığı ve patolojik kırıktır [21].

**Histopatoloji;** FS mikroskopik olarak değişen miktarlarda kollajen üretimi yapan, fasiküler şekilde düzenlenmiş tek tip iç şeklindeki hücre topluluğundan oluşur. Bu fibrosarkomatöz özelliklerin çok çeşitli kemik tümörlerinde görülebildiğini düşünürsek, daha önce bu kategoride olduğu düşünülen tümörlerin büyük bir çoğunluğunun leiomyosarkom, monofazik sinovyal sarkom gibi diğer kategorilerde yer

alması daha uygun olacaktır [41-43]. Böylece kemiğin FS'si bir dışlama tanısı olarak kalmaktadır. Osteoid ve kartilaginöz farklılaşmanın varlığı FS tanısını dışlar [21].

**Görüntüleme;** Kemiğin FS'si direkt grafi ve Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de eksantrik, litik, jeografik, güve yeniği veya permeatif tipte yıkım ve sıklıkla yumuşak doku uzanım gösteren spesifik olmayan bulgular gösterir (Resim 3A). MRG'de T2A görüntülemeye hızlı spin eko sekantsta (FSE) yüksek SI ve kontrastlı serilerde kontrastlanma gösterir (Resim 3B-E) [21, 44, 45].

**Ayrıcı tanı;** soliter fibröz tümör, desmoplastik fibroma, sinovyal sarkom, düşük-dereceli leiomyosarkom, osteosarkom, ve dediferensiye kondrosarkom ayrıcı tanıda yer alır. Belirgin sitolojik atipi ve dağınık büyüme paterni olan tümörlerin UPS olarak sınıflandırılması daha uygundur. STAT6 (Signal Transducer and Ac-



tivator of Transcription 6) ekspresyonu, soliter fibröz tümörün dışlanmasında yardımcıdır. Desmin ve h-caldesmon ekspresyonunun olması leiomyosarkom tanısında yardımcıdır. MUC4 (Mucin 4, Cell Surface Associated) immünopozitifliği ile birlikte olan epitelioid morfoloji veya FUS (Fused in sarcoma) ya da EWSR1 (EWS RNA Binding Protein 1) ve CREB3L (CAMP Responsive Element Binding Protein 3) genlerinden birindeki füzyonun gösterilmesi uygun sınıflamayı sağlar. Epitelial markerlar ve SS18 (Synovial Sarcoma Translocation, chromosome 18) gen yeniden düzenlenmesi FS'yi sinovyal sarkomadan ayırır [21].

*Tedavi;* tüm primer kemik sarkomlarında olduğu gibi temel tedaviyi geniş cerrahi rezeksiyon oluşturmaktadır [46]. Multidisipliner sarkom uzmanlarınca tümör özellikleri (histolojik tipi, tutulan lokasyon, yeri, boyutu ve evresi) ve hasta özellikleri (yaş, komorbiditeler ve bulgular) göz önünde bulundurulur hasta bazlı olarak kemoterapi ve/veya radyoterapinin kullanılıp kullanılmayacağına karar verilmesi gerekir [21].

*Prognoz;* 5-yıl ve 10-yıl hayatta kalma oranları düşüktür, sırasıyla %34 ve %28'dir. Bu oranlar hastanın yaşına, tümörün evresine, tutulma yerine, akciğer ve diğer kemikler gibi uzak metastazının olup olmamasına bağlıdır [36, 37, 47, 48].

## Kaynaklar

- [1]. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors, 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2016.p.239,292,297.
- [2]. Fornasico V, Pritzker KPH, Bridge JA. Desmoplastic fibroma of bone. In: Feltcher CDM, Unni KK, Merten SF, editors. The World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.p.288.
- [3]. Crim JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt JJ, Bassett LW. Desmoplastic fibroma of bone: radiographic analysis. Radiology 1989; 172: 827-32. [Crossref]
- [4]. Taconis WK, Schütte HE, van der Heul RO. Desmoplastic fibroma of bone: a report of 18 cases. Skelet Radiol 1994; 23: 283-8. [Crossref]
- [5]. Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastik fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. Cancer 1996; 78: 1011-23. [Crossref]
- [6]. Frick MA, Sundaram M, Unni KK, Inwards CY, Fabbri N, Trentani F, et al. Imaging findings in desmoplastic fibroma of bone: Distinctive T2 characteristic. Am J Roentgenol 2005; 184: 1762-7. [Crossref]
- [7]. Moorjani V, Stockton V. Desmoplastic fibroma with perineural extension. Am J Roentgenol 2005; 185: 1498-9. [Crossref]
- [8]. Suurmeijer AJH, Cleton-Jansen AM. Desmoplastic fibroma of bone. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon: IARC; 2020.p.422-3.
- [9]. Song W, Suurmeijer AJH, Bollen SM, Cleton-Jansen AM, Bovee JVMG, Kroon HM. Soft tissue aneurysmal bone cyst: six new cases with imaging details, molecular pathology, and review of the literature. Skeletal Radiol 2019; 48: 1059-67. [Crossref]
- [10]. Hauben EI, Jundt G, Cleton-Jansen AM, Yavas A, Kroon HM, Marck EV, et al. Desmoplastic fibroma of bone: an immunohistochemical study including beta-catenin expression and mutational analysis for beta-catenin. Hum Pathol 2005; 36: 1025-30. [Crossref]
- [11]. Haney J, Olson PN, Griffiths HJ. Radiologic case study. The clinical and radiologic features of desmoplastic fibroma of bone. Orthopedics 1994; 17: 77-88.
- [12]. Vanhoenacker FM, Hauben E, De Beuckeleer LH, Willemen D, Van Marck E, De Schepper AM. Desmoplastic fibroma of bone: MRI features. Skeletal Radiol 2000; 29: 171-5. [Crossref]
- [13]. Sundaram M, McGuire MH, Schajowicz F. Soft tissue masses: histologic basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted MR images. Am J Roentgenol 1987; 148: 1247-50. [Crossref]
- [14]. Aoki J, Tanikawa H, Ishii K, Seo GS, Karakida O, Sone S, et al. MR findings indicative of hemosiderin in giant-cell tumor of bone: frequency, cause, and diagnostic significance. Am J Roentgenol 1996; 166: 145-8. [Crossref]
- [15]. Jee WH, Choi KH, Park JM, Shinn KS. Fibrous dysplasia: MR imaging characteristics with radiopathologic correlation. Am J Roentgenol 1996; 167: 1523-7. [Crossref]
- [16]. Kim SY, Chung HW, Lee SY, Hong SH, Hwang JY, Kim MJ. Cystic changes in desmoplastic fibroma of bone: A new MRI finding. Clin Radiol 2012; 67: 1170-4. [Crossref]
- [17]. Park YK, Ryu KN, Han CS. Desmoplastic fibroma - 2 case reports. J Korean Bone Joint Tumor Soc 2000; 6: 92-7.
- [18]. Tanwar YS, Kharbanda Y, Rastogi R, Singh R. Desmoplastic fibroma of bone: a case series and review of literature. Indian J Surg Oncol 2018; 9: 585-91. [Crossref]
- [19]. Sanfilippo NJ, Wang GJ, Larner JM. Desmoplastic fibroma: a role for raditherapy? South Med J 1995; 88: 1267-9. [Crossref]
- [20]. Nag HL, Kumar R, Bhan S, Awasthy BS, Julka PK, Ray RR. Radiotherapy for desmoplastic fibroma of bone: a case report. J Orthop Surg 2003; 11: 90-3. [Crossref]

- [21]. Dei Tos AP, Czerniak B, Inwards CY. Fibrosarcoma of bone. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon: IARC; 2020.p.424-5.
- [22]. SEER Cancer Statistics Factsheets: Bone and Joint Cancer; National Cancer Institute: Bethesda, MD, USA, 2016. Available from: URL: <http://seer.cancer.gov/staffacts/html/bones.html> (accessed on 22 April 2016).
- [23]. Romeo S, Bovee JV, Kroon HM, Tirabosco R, Natali C, Zanatta L, et al. Malignant fibrous histiocytoma and fibrosarcoma of bone: a re-assessment in the light of currently employed morphological, immunohistochemical and molecular approaches. *Virchows Arch* 2012; 461: 561-70. [\[Crossref\]](#)
- [24]. Berkeley R, Andrei V, Saifuddin A. The rare primary bone sarcomas: imaging-pathological correlation. *Skeletal Radiology* 2021; doi: 10.1007/s00256-020-03692-6. [\[Crossref\]](#)
- [25]. Matushansky I, Charytonowicz E, Mills J, Siddiqi S, Hricik T, Cordon-Cardo C. MFH classification: differentiating undifferentiated pleomorphic sarcoma in the 21st Century. *Expert Rev Anticancer Ther* 2009; 9: 1135-44. [\[Crossref\]](#)
- [26]. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014; 46: 95-104. [\[Crossref\]](#)
- [27]. Stacy GS, Lo R, Montag A. Infarct-associated bone sarcomas: multimodality imaging findings. *Am J Roentgenol* 2015; 205: W432-41. [\[Crossref\]](#)
- [28]. Furey JG, Ferrer-Torrer-Torells M, Reagan JW. Fibrosarcoma arising at the site of bone infarcts: a report of 2 cases. *J Bone Joint Surg Am* 1960; 42: 802-10. [\[Crossref\]](#)
- [29]. Qu N, Yao W, Cui X, Zhang H. Malignant transformation in monostotic fibrous dysplasia. Clinical features, imaging features, outcomes in 10 patients and review. *Medicine* 2015; 94: e369. [\[Crossref\]](#)
- [30]. Li J, Zhu Y, Wei Y. Fibrosarcoma development 15 years after curettage and bone grafting of giant cell tumour of bone. *Orthopedics* 2014; 37: e512-6. [\[Crossref\]](#)
- [31]. Ding Q, Shao X, Liu X, Fu Y, Huang F, Wang C. Case report: radiological features of sclerosing epithelioid fibrosarcoma in the right fibula. *Front Oncol* 2020; 10: 603127 [\[Crossref\]](#)
- [32]. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 979-93. [\[Crossref\]](#)
- [33]. Antonescu CR, Rosenblum MK, Pereira P, Nascimento AG, Woodruff JM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: a study of 16 cases and confirmation of a clinicopathologically distinct tumor. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 699-709. [\[Crossref\]](#)
- [34]. Tsuda Y, Dickson BC, Dry SM, Federman N, Suurmeijer A, Swanson D, et al. Clinical and molecular characterization of primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of bone and review of the literature. *Genes Chromosomes Cancer* 2020; 59: 217-24. [\[Crossref\]](#)
- [35]. Wojeik JB, Belizzi AM, Dal Cin P, Bredella MA, Fletcher CD, Hornicek FJ, et al. Primary sclerosing epithelioid fibrosarcoma of bone: analysis of a series. *Am J Surg Pathol* 2014; 38: 1538-44. [\[Crossref\]](#)
- [36]. Huvos AG, Higinbotham NL. Primary fibrosarcoma of bone. A clinicopathologic study of 130 patients. *Cancer* 1975; 35: 837-47. [\[Crossref\]](#)
- [37]. Taconis WK, Mulder JD. Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytoma of long bones: radiographic features and grading. *Skeletal Radiol* 1984; 11: 237-45. [\[Crossref\]](#)
- [38]. Bernado L, Admella C, Lucaya J, Sanchez de Toledo J, Bosch J. Infantile fibrosarcoma of femur. *Pediatr Pathol* 1987; 7: 201-7. [\[Crossref\]](#)
- [39]. Dahlin DC. Case report 189. infantile fibrosarcoma (congenital fibrosarcoma-like fibromatosis). *Skeletal Radiol* 1982; 8: 77-8. [\[Crossref\]](#)
- [40]. Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. Fibrosarcoma of bone. A demographic clinical and histopathological study of all cases recorded in the Swedish cancer registry from 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg Br* 1976; 58: 412-7. [\[Crossref\]](#)
- [41]. Verbeke SL, Fletcher CD, Alberghini M, Daugaard S, Flanagan AM, Parratt T, et al. A reappraisal of hemangiopericytoma of bone; analysis of cases reclassified as synovial sarcoma and solitary fibrous tumor of bone. *Am J Surg Pathol* 2010; 34: 777-83. [\[Crossref\]](#)
- [42]. Bianchi G, Sambri A, Righi A, Dei Tos AP, Picci P, Donati D. Histology and grading are important prognostic factors in synovial sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2017; 43: 1733-9. [\[Crossref\]](#)
- [43]. Horvai A, Dashti NK, Rubin BP, Kilpatrick SE, Rudzinski ER, Lopez-Terrada D, et al. Genetic and molecular reappraisal of spindle cell adamantinoma of bone reveals a small subset of misclassified intraosseous synovial sarcoma. *Mod Pathol* 2019; 32: 231-41. [\[Crossref\]](#)
- [44]. Stan G, Orban H, Deculescu R. Complications following iliac wing fibrosarcoma. *Case Rep Orthop* 2019; 2019: 9259571. [\[Crossref\]](#)
- [45]. Noveollo M, Di Rocco C, Tamburrini G, Franssano P, Aguirre DT, Rosenberg AE, et al. Recurrent adult-type fibrosarcoma of the frontal bone in a child. *Childs Nerv Syst* 2016; 32: 1169-73. [\[Crossref\]](#)
- [46]. Malawer MM, Link P, Donalson SS. Sarcoma of Bone. In: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editors. *Cancer Principles and Practice of Oncology*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997.p.1789-852.
- [47]. Bertoni F, Capana R, Celderoni P, Patrizia B, Campanacci M. Primary central (medullary) fibrosarcoma of bone. *Semin Diagn Pathol* 1984; 1: 185-98.
- [48]. Papagelopoulos PJ, Galanis E, Frassica FJ, Sim FH, Larson DR, Wold LE. Primary fibrosarcoma of bone. Outcome after primary surgical treatment. *Clin Orthop Relat Res* 2000; 373: 88-103. [\[Crossref\]](#)

## Fibrojenik Tmrler

Mustafa Gk Meltem etin

### Sayfa 51

zellikle distal femur ve proksimal tibia gibi uzun kemikler sıklıkla tutulur.

### Sayfa 51

DF, infiltratif byme paternine sahiptir ve tipik olarak kollajen matriks iinde dřk hcrenel komponentini gsterir. Hcrenel komponenti sıradan iđsi hcre fasiklleri oluřturur.

### Sayfa 52

Dar geiř zonuna sahip jeografik tipte kemik yıkımı, sklerotik olmayan kenar yapısı (%96) ve internal psdotrabeklasyon (%91) en sık grlen bulgulardır. Kortikal inceltme sık grlr (%89), kortikal devamsızlıkla birlikte olan kortikal inceltme %29'a varan oranlarda grlr.

### Sayfa 52

Kalsifikasyonun neden olmadıđı T2 kısalmasına sahip odaklar, lenfoma, kemiđin primer leiomyosarkomu, fibrz displazi, non-ossifiye fibrom ve kemiđin dev hcreli tmrnde tanımlanmıřtır. T2 kısalması dev hcreli tmrlerde hemosiderine, fibrz displazide ve DF'de kollajen odaklarına bađlıdır.

### Sayfa 54

Gemiřte kemiđin FS yada UPS olarak sınıflandırılan tmrleri, spesifik immnohistokimyasal ve molekler bulgulara dayanılarak yeniden sınıflandırılması nerilir, bundan dolayı kemik FS'si řimdi-lerde bir dıřlama tanısı olarak kabul grmektedir.

### Sayfa 55

FS mikroskopik olarak deđiřen miktarlarda kollajen retimi yapan, fasikler řekilde dzenlenmiř tek tip iđ řeklindeki hcre topluluđundan oluřur.

### Sayfa 55

*Grntleme:* Kemiđin FS'si direkt grafi ve Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de eksentrik, litik, jeografik, gve yeniđi veya permeatif tipte yıkım ve sıklıkla yumuřak doku uzanım gsteren spesifik olmayan bulgular gsterir. MRG'de T2 A grntlemede hızlı spin eko sekansta (FSE) yksek SI gsteren kontrastlanan tmr olarak izlenir.



## Fibrojenik Tümörler

Mustafa Gök Meltem Çetin

1. Aşağıdaki direkt grafi görüntüleme özelliklerinden hangisi Desmoplastik Fibroma için en nadir görülür?
  - a. Dar geçiş zonuna sahip olmak
  - b. Jeografik tipte kemik yıkımı
  - c. Internal psödotrabekülasyon
  - d. Kortikal incelme
  - e. Periost reaksiyonu
2. Aşağıdaki belirtilen MRG özelliklerinden hangi ikili Desmoplastik Fibroma ile uyumludur?
  - a. T1 hiperintens – T2 hiperintens
  - b. T1 hiperintens – kistik dejenerasyon alanlarının olması
  - c. T2 hiperintens – kalsifikasyon alanlarının olması
  - d. T2 hipointens – kistik dejenerasyon alanlara sahip olması
  - e. T1 hipointens – kontrastlanmaması
3. Aşağıdaki lokasyonlardan hangisi kemiğin fibrosarkomun en sık görüldüğü lokasyondur?
  - a. Torakal vertebra
  - b. Pelvis
  - c. Femur
  - d. Ulna
  - e. Klavikula
4. Aşağıdaki hangi histopatolojik özellikler hem kemiğin desmoplastik fibromunda hemde fibrosarkomunda izlenir?
  - a. Osteoid farklılaşmanın olduğu işsi hücreler
  - b. Kollajenöz matriks içersinde işsi hücreler
  - c. Kartilaginöz matriks içersinde atipik hücreler
  - d. Osteoid farklılaşma içersinde yoğun nekrozun olması
  - e. Kartilaginöz matriks içersinde nekrotik sahaların olması
5. Aşağıdaki patolojilerden hangisi kemikte sekonder fibrosarkom gelişimi için bir zemin oluşturur?
  - a. Non ossifiye fibrom
  - b. Anevrizmal kemik kisti
  - c. Fibröz displazi
  - d. Enkondrom
  - e. Fibröz kortikal defect