

Opis przypadku fibroblastoma desmoplasticum u młodego mężczyzny

A case report of desmoplastic fibroblastoma in a young man

Kamila Wojtas¹, Izabela Cygan², Marta Skoczyńska², Ewa Gluza¹, Michał Jeleń³

¹ Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Zawodowych i Nadciśnienia Tętniczego UM we Wrocławiu, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, PL,

² SKN Studentów i Młodych Lekarzy przy Klinice Chorób Wewnętrznych i Zawodowych UM we Wrocławiu, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, PL,

³ Zakład Patomorfologii i Cytologii Klinicznej UM we Wrocławiu, ul. Borowska 213, 50-556 Wrocław, PL

Streszczenie

Wstęp: Fibroblastoma desmoplasticum (*collagenous fibroma*) jest rzadkim, łagodnym guzem tkanek miękkich. Dotąd opisano w literaturze około 120 przypadków. Najczęstszą lokalizacją jest tkanka podskórna kończyn i szyi. Występuje najczęściej u mężczyzn, w piątej i szóstej dekadzie życia. Zwykle jest to dobrze odgraniczony, sprężysty, wolno rosnący, niebolesny guz. Leczeniem z wyboru jest proste chirurgiczne usunięcie. Nie zaobserwowano nawrotów.

Opis przypadku: 21-letni mężczyzna został przyjęty do kliniki celem diagnostyki przewlekłej, uogólnionej limfadenopatii, z towarzyszącym stanem podgorączkowym. W wywiadzie podał występowanie powiększającego się od paru miesięcy niebolesnego guza na przyśrodkowej stronie lewego uda. Palpacyjnie, w obrębie mięśni przyśrodkowej części uda, stwierdzono obecność sprężystego guza o wymiarach 17x22x22 mm, nieprzesuwalnego względem podłoża. W USG wykazano litą, niejednorodnie hipoechogenną zmianę ogniskową o gładkich obrysach i własnym unaczynieniu, bez cech naciekania otoczenia. Usunięto guz z marginesem przylegającego mięśnia i przekazano do badania histopatologicznego. Na podstawie obrazu mikroskopowego rozpoznano fibroblastoma desmoplasticum.

Wnioski: Należy różnicować fibroblastoma desmoplasticum z guzami tkanek miękkich o gorszym rokowaniu.

Słowa kluczowe: fibroblastoma desmoplasticum, collagenous fibroma, guz tkanki podskórnej

Abstract

Background: Desmoplastic fibroblastoma (*collagenous fibroma*) is a rare, benign soft tissue tumor. In the literature, only about 120 cases have been reported. The most common location is within the subcutaneous tissue of the proximal extremities and the neck. Most often it is seen in men in the 5th and 6th decades of life. Typically it is well circumscribed, firm, painless, and slow-growing. The treatment of choice is simple excision with no recurrences having been documented in the literature.

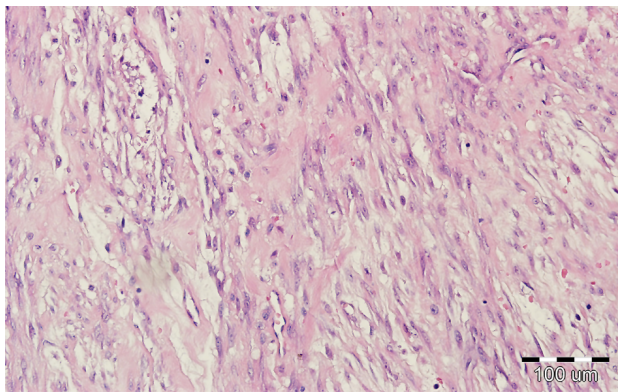
Case Report: A 21 year old man was seen in the clinic because of chronic systemic lymphadenopathy and low-grade fevers. The patient reported a painless mass on the medial side of his right thigh which had been increasing in size over the last several months. On palpation a 17x22x22 mm firm, immobile mass was noted on the medial aspect of the thigh. An ultrasound showed a solid, heterogeneously hypoechoic, vascularized mass which was not felt to be infiltrated. The tumor and adjacent muscles were removed and submitted for histopathological study. Based on microscopic evidence, a desmoplastic fibroblastoma was diagnosed.

Conclusions: It is important to exclude tumors with significantly poorer prognosis prior to diagnosing desmoplastic fibroblastoma.

key words: desmoplastic fibroblastoma, collagenous fibroma, subcutaneous tissue tumour

Otrzymano: 19-03-2013 → Zaakceptowano: 10-07-2013 → Opublikowano: 18-07-2013

✉ Marta Skoczyńska, ul. Mysłowicka 17, 51-506 Wrocław, e-mail: marta.skoczynska@gmail.com



Rysunek 3: Badanie histopatologiczne wycinka z guza. Wycinek barwiony HE, widok w powiększeniu 200x

W badaniu USG lewego uda stwierdzono obecność litej zmiany ogniskowej o wymiarach około 17x22x22 mm, gładkich obrysach zewnętrznych, niejednorodnie hipoecho-gennej strukturze, posiadającej własne unaczynienie zarówno wewnątrz, jak i na obwodzie, niewykazującej sonograficznie cech naciekania. Konsultujący chirurg zakwalifikował pacjenta do zabiegu usunięcia zmiany. W znieczuleniu miejscowym nasiękowym usunięto guz wraz z fragmentem mięśnia, z którego go wyluszczone, następnie przekazano materiał do badania histopatologicznego. Na podstawie obrazu mikroskopowego postawiono rozpoznanie fibroblastoma desmoplasticum.

Diagnostyka

Podstawą diagnostyki guzów fibroblastoma desmoplasticum jest badanie histopatologiczne. Obraz mikroskopowy przedstawia najczęściej obecność średniej wielkości lub dużych komórek o charakterze fibroblastów, o kształcie wrzecionowatym lub gwiaździstym, luźno umieszczonych w zbitym zrębie włóknistym [2, 4, 10]. Tylko w kilku przypadkach wykazano obecność martwicy, krwotoków lub zwapnień w obrębie guza, zdarzały się także ogniska metaplasji kostnej [11].

Podjęmowano próby diagnostyki zmian za pomocą biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej, jednakże materiał uzyskiwany tą metodą nie był diagnostyczny. Immunohistochemicznie stwierdza się w niemal wszystkich przypadkach silną ekspresję wimentyny oraz umiarkowaną ekspresję aktyny mięśni gładkich (fenotyp fibroblastów oraz miofibroblastów); rzadko białka S100, keratyny, desminy i czynnika XIIIa [2, 4, 5, 11].

W diagnostyce nieinwazyjnej fibroblastoma desmoplasticum pomocne są badania obrazowe. W badaniu MR, fibroblastoma desmoplasticum prezentuje się jako lite ognisko o heterogennym hipointensywnym sygnale w sekwencjach T1 - zależnych oraz o mieszanej intensywności sygnalu w sekwencjach T2 - zależnych. Po podaniu kontrastu gadolinowego następuje niehomogenne wzmocnienie sygnalu w sekwencjach T1 - zależnych. Histologicznie, obszary o niskiej intensywności sygnalu w sekwencjach T1 - zależnych po podaniu kontrastu oraz w sekwencjach T2 - zależnych składają się

z zagęszczeń włókien kolagenowych z małą ilością komórek, w porównaniu z dużą intensywnością sygnalu w obszarach bogatokomórkowych [9, 12]. Cechą charakterystyczną fibroblastoma desmoplasticum jest brak zmian sygnalu w miarę powiększania się guza [3].

W ostatnich latach pojawiły się doniesienia o charakterystycznych, powtarzających się nieprawidłowościach chromosomalnych komórek guza, co może świadczyć o jego neoplastycznym charakterze. Badania cytogenetyczne wykazały translokację pomiędzy ramionami długimi chromosomów 2 i 11 - t(2;11)(q31;q12), a także rearanżację genów na chromosomie 11q12 [13, 14]. Powyższe zmiany chromosomalne występowały u różnych pacjentów, co sugeruje ich znaczący wpływ na wystąpienie tego rodzaju guza.

Diagnostyka różnicowa

W diagnostyce różnicowej fibroblastoma desmoplasticum należy brać pod uwagę zarówno guzy łagodne (włókniaki, tłuszczaki) jak i złośliwe (mięsaki) tkanek miękkich o podobnym obrazie mikroskopowym, cechującym się obecnością komórek o kształcie wrzecionowatym lub gwiaździstym, umieszczonych w zbitym zrębie włóknistym [10].

W pierwszej kolejności guz należy różnicować z guzem desmoidalnym, który w przeciwieństwie do fibroblastoma desmoplasticum po chirurgicznym usunięciu często daje nawroty [10]. Cechuje go obraz bardziej bogatokomórkowy, bogatsze unaczynienie, słabsze odgraniczenie od sąsiednich tkanek oraz większa skłonność do naciekania [4]. Częściej daje on dolegliwości bólowe [15].

Ważne jest różnicowanie guza z niskoróżnicowanym włóknakiomięsakiem [4, 5]. Budują go mniejsze komórki o gęstszej chromatynie [4]. Może wystąpić ucisk oraz deformacje naczyń krwionośnych [16].

Inne guzy podobne do fibroblastoma desmoplasticum to włókniak osłonki ścięgna oraz włókniak kostniejący. Ten pierwszy występuje w dwóch postaciach: zlokalizowanej (GCTTS - *giant cell tumor of tendon sheath*) oraz rozproszony (PVNS - *pigmented villonodular synovitis*). Guzy te najczęściej diagnozowane są w 2–4 dekadzie życia, głównie u kobiet. GCTTS prezentuje się jako niebolesny, wolno rosnący guz, zlokalizowany w okolicy stawów międzypaliczkowych. Posiada włóknistą torebkę. Często nawraca. Z kolei PVNS jest bolesnym guzem, pojawiającym się w dużych stawach, szczególnie kolanowych. Posiada strukturę kosmkowo-guzkową i nie jest otoczony torebką.

Histologicznie obydwa rodzaje włókniaka osłonki ścięgna składają się z olbrzymich, wielojądrzastych komórek zawierających złogi hemosyderyny, co odróżnia opisane guzy od fibroblastoma desmoplasticum. W badaniach cytogenetycznych charakterystyczna jest translokacja t(1;2)(p11-13;q35-37) [16]. W guzach fibroblastoma desmoplasticum często stwierdza się aberracje na długim ramieniu chromosomu 11; najczęściej jest to translokacja t(2;11)(q31;q12), która dotyczy genu FOSL1 [17], kodującego białka zamków

leucynowych. Co ciekawe, taką samą mutację stwierdza się w przypadku włókniaków osłonek ścięgien [18], co może sugerować wspólne pochodzenie tych guzów.

Włókniak kostniejący, z którym należy różnicować guz w przypadku stwierdzenia ognisk kostnienia, często wykazuje ekspresję markera CD34, czego nie stwierdza się w przypadku fibroblastoma desmoplasticum [4]. Jest to przykład wskazujący na przydatność badań immunohistochemicznych w różnicowaniu guzów tkanki podskórnej.

W różnicowaniu należy wziąć pod uwagę także łagodnego naczyńniakowłókniaka, opisanego po raz pierwszy w 2012 roku. Guz występuje u osób w średnim wieku, głównie u kobiet. Jest niebolesny, wolno rosnący. Lokalizuje się w okolicy stawów kończyn. Histologicznie składa się z fibroblastów otoczonych zrębem naczyńniowym. Komórki guza wykazują ekspresję desminy, aktyny oraz markera CD34, podobnie jak w przypadku włókniaka kostniejącego [19].

Kolejnym guzem wymagającym różnicowania z fibroblastoma desmoplasticum jest MIFS (myxoinflammatory fibroblastic sarcoma). Jest to guz o pośredniej złośliwości, rzadko dający przerzuty. Posiada strukturę drobnoguzkową i jest słabo odgraniczony od otoczenia. Występuje na dystalnych częściach kończyn. Zawiera komórki układu immunologicznego; limfocyty, plazmocyty, neutrofile i eozynofile, oraz dużą liczbę komórek atypowych. Immunohistochemicznie wykazuje ekspresję markerów CD34 i CD68 oraz wimentyny, cytokeratyny i aktyny [20]. W badaniu cytogenetycznym stwierdza się rearanżacje genów TGFBR3 (1p22) i MGEA5 (10q24) [21].

Fibroblastoma desmoplasticum należy różnicować także z OFMT (ossifying fibromyxoid tumor), który cechuje pośrednia złośliwość. Występuje on głównie w 5-6 dekadzie życia, najczęściej na kończynach i tułowiu. Umieszcza się w tkance podskórnej, jest bolesny i dobrze odgraniczony [16]. W obrazie histologicznym charakterystyczne są ogniska zwapnienia pomiędzy włóknistą macierzą [16, 22]. W badaniu immunohistochemicznym stwierdza się ekspresję proteiny S-100, wimentyny, desminy, markera CD10 i Leu-7. W komórkach guza wykazano również rearanżację w genie PHF1 [23].

Chrzęstniakotłuszczak występuje najczęściej w 3. i 4. dekadzie życia, głównie u kobiet. Rośnie powoli, osiąga zazwyczaj 2-7 cm wielkości [16] i, podobnie jak fibroblastoma desmoplasticum, zazwyczaj jest niebolesny. Lokalizuje się najczęściej w proksymalnych częściach kończyn oraz stawach w obrębie kończyn. Często umiejscawia się głęboko i obejmuje mięśnie szkieletowe oraz tkankę łączną włóknistą. W badaniu histologicznym prezentuje układ zrazikowy; warstwy oraz sznury okrągłych komórek, otoczone przez macierz chondroidalną. W komórkach występują liczne wakuole lub ziarnistości kwasochłonne. Guz ten bywa mylony z mięsakami tkanki tłuszczowej i chrzęstnej [24]. W analizie cytogenetycznej FISH (fluorescent in situ hybridization) w części przypadków wykrywa się translokację t(11;16)(q13;p13), której skutkiem jest fuzja genów C11orf95 oraz MKL2 [25].

Aberracji tej dotąd nie wykryto w przypadku żadnego innego guza tkanek miękkich.

W różnicowaniu z fibroblastoma desmoplasticum należy uwzględnić także guzkowe zapalenie powięzi, które występuje najczęściej u ludzi młodych. Dotyczy głównie tkanki podskórnej kończyn górnych, rzadziej tułowia, szyi i głowy. Guz rośnie szybko i na przestrzeni zaledwie kilku tygodni osiąga swoje ostateczne wymiary (zazwyczaj nie więcej niż 2 cm) [16]. Często obecny jest ból lub tkliwość. W badaniu histologicznym widoczne są okrągłe, niedojrzałe fibroblasty oraz miofibroblasty.

Charakterystyczny jest odczyn zapalny oraz pęczki włókien kolagenowych skierowane w różne strony; nie występuje jądrowa hiperchromazja, ani pleomorfizm. Nie spotyka się również atypowej mitozy, choć wskaźnik mitotyczny jest wysoki [26]. Szybki wzrost, bolesność oraz wysoki wskaźnik mitotyczny odróżniają guzkowe zapalenie powięzi od fibroblastoma desmoplasticum, równocześnie nasuwając podejrzenie guza złośliwego. W przypadku guzkowego zapalenia powięzi badaniu cytogenetycznym obecne są typowe rearanżacje na krótkim ramieniu chromosomu 17, prowadzące do powstania genu fuzyjnego MYH9-USP6 [27].

W ostatnich latach wzrasta liczba doniesień na temat swoistych dla różnych guzów tkanek miękkich aberracji genetycznych, wykrywanych w badaniu cytogenetycznym [28]. W przyszłości badanie FISH, jak dotąd rzadko wykorzystywane w codziennej praktyce, może stanowić cenne uzupełnienie diagnostyki podobnych pod względem histologicznym guzów tkanek miękkich.

Leczenie

Proste chirurgiczne wycięcie było zastosowane u wszystkich pacjentów ze stwierdzonym fibroblastoma desmoplasticum, również w opisanym powyżej przypadku.

Wyniki leczenia

W żadnym z opisanych dotąd przypadków nie stwierdzono nawrotów ani przerzutów do innych tkanek.

Dyskusja

Opisany przypadek dotyczy typowego, niepowikłanego przebiegu fibroblastoma desmoplasticum, w jednej z najczęstszych lokalizacji. Nietypowy jest jednak młody wiek pacjenta. Powodem zgłoszenia się do szpitala były: uogólniona limfadenopatia oraz stan podgorączkowy, które ustąpiły w ciągu kilku tygodni. Na podstawie wyników badań laboratoryjnych i obrazowych stwierdzono, że prawdopodobnie nie miały związku z wykrytym guzem. Pacjent zgłosił w wywiadzie, że guz powiększał się w przeciągu kilku miesięcy przed hospitalizacją. W przeważającej części przypadków, jak również w tym opisanym w niniejszej pracy, guz charakteryzuje

powolny wzrost, brak objawów bólowych czy destrukcji okolicznych tkanek.

Pomimo, iż większość guzów opisywanych było jako dobrze odgraniczone od otoczenia, w obrazie mikroskopowym stwierdzano infiltrację okolicznej tkanki łącznej, tłuszczowej, mięśniowej a nawet kostnej i nerwowej (bardzo rzadko) [5, 9]. Dotychczas opisano kilka przypadków destrukcji kości przez rozrastającą się zmianę, z towarzyszącymi objawami bólowymi. Beggs i wsp. opisali rozległą erozję szyjki kości udowej przez naciekający guz o charakterze fibroblastoma desmoplasticum, skutkującą operacją wszczepienia protezy stawu biodrowego [29]. Opisano również przypadek pacjentki z silnymi bólami korzeniowymi, leczonej gabapentyną, u której przyczyną objawów był fibroblastoma desmoplasticum zlokalizowany w kręgu L5 [9]. Udokumentowano także przypadek fibroblastoma desmoplasticum naciekającego tkankę nerwową z towarzyszącymi objawami neurologicznymi - guz rozrastał się na tylnej powierzchni szyi, obejmując pień nerwu szyjnego i powodując dolegliwości bólowe okolicy barku, ograniczoną ruchomość szyi i częściowe porażenie mięśni zginaczy dłoni [30].

W opisanym przypadku u pacjenta przed hospitalizacją występowało uogólnione powiększenie węzłów chłonnych oraz stany podgorączkowe. Wykluczono obecność świeżej infekcji. Istniało podejrzenie, że guz może być elementem składowym choroby ogólnoustrojowej. Ustąpienie po kilku tygodniach limfadenopatii i podwyższonej temperatury, a także wynik badania histopatologicznego, w którym nie stwierdzono cech złośliwości guza, przemawiały jednak przeciw diagnozie nowotworu złośliwego.

Wnioski

Etiologia fibroblastoma desmoplasticum jest nieznana. Obecność pewnych mutacji genowych, powolny, rozprężający wzrost do znacznych rozmiarów oraz brak cech złośliwości pozwalają zaliczyć go do nowotworów niezłośliwych. W różnicowaniu guzów tkanek miękkich ważne jest zachowanie czujności diagnostycznej, szczególnie w przypadku guzów objawowych.

Bibliografia

- Evans H.L. Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases. *Am J Surg Pathol.*, 19(9):1077–81, Sep 1995.
- Nielsen G.P., O'Connell J.X., Dickersin G.R. et al. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a report of seven cases. *Mod Pathol.*, 9(7):781–5, Jul 1996.
- Kamata et al. Natural evolution of desmoplastic fibroblastoma on magnetic resonance imaging: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, 5:139, 2011. doi:10.1186/1752-1947-5-139.
- Singh N.G., Mannan A.R., Kahvie M. Desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma): Report of a case. *Indian J Pathol Microbiol.*, 54:206–7, 2011.
- Miettinen M., Fetsch J.F. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shaped fibroblasts. *Hum Pathol.*, 29(7):676–82, Jul 1998.
- Watanabe H., Ishida Y., Nagashima K. et al. Desmoplastic fibroblastoma (collagenous fibroma). *J Dermatol.*, 35(2):93–7, Feb 2008.
- Weisberg N.K., DiCaudo D.J., Meland N.B. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma). *J Am Acad Dermatol.*, 41(2 Pt 2):292–4, Aug 1999.
- de Sousa S.F., Caldeira P.C., de Mattos Camargo Grossmann S. et al. Desmoplastic Fibroblastoma (Collagenous Fibroma): A Case Identified in the Buccal Mucosa. *Head and Neck Pathol.*, 5:175–9, Jun 2011.
- Osipov V., Carrera G.F. Collagenous Fibroma (Desmoplastic Fibroblastoma) with Vertebral Body Erosion. *Sarcoma*, Article ID 682687, 2009.
- Fukunaga M., Ushigome S. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a distinctive fibroblastic soft tissue tumor. *Adv Anat Pathol.*, 6(5):275–80, Sep 1999.
- Hasegawa T., Shimoda T., Hirohashi S. et al. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): report of four cases and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med.*, 122(5):455–60, May 1998.
- Shuto R., Kiyosue H., Hori Y. et al. CT and MR imaging of desmoplastic fibroblastoma. *European Radiology.*, 12(10):2474–6, 2002.
- Nishio J., Akiho S., Iwasaki H. et al. Translocation t(2;11) is characteristic of collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma). *Cancer Genet.*, 204(10):569–71, Oct 2011.
- Bernal K., Nelson M., Neff J.R. et al. Translocation (2;11)(q31;q12) is recurrent in collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma). *Cancer Genet. Cytogenet.*, 149(2):161–3, Mar 2004.
- Rock M.G., Pritchard D.J., Reiman H.M. et al. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am.*, 66:1369–74, 1984.
- World Health Organization. Pathology & Genetics. Raport instytutowy, International Agency for Research on Cancer, Lyon, France, 2002. Tumours of Soft Tissue and Bone.
- Macchia G., Trombetta D., Möller E. et al. FOSL1 as a candidate target gene for 11q12 rearrangements in desmoplastic fibroblastoma. *Lab Invest.*, 92:735–43, 2012.
- al Cin P., Sciot R., De Smet L.D. et al. Translocation 2;11 in a fibroma of tendon sheath. *Histopathology.*, 32:433–5, 1998.
- Mariño-Enríquez A., Fletcher C.D. Angiofibroma of soft tissue: clinicopathologic characterization of a distinctive benign fibrovascular neoplasm in a series of 37 cases. *Am J Surg Pathol.*, 36(4):500–8, Apr 2012.
- Meis-Kindblom J.M., Kindblom L.G. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet. *Am J Surg Pathol.*, 22(8):911–24, Aug 1998.
- Antonescu C.R., Zhang L., Nielsen G.P. et al. Consistent t(1;10) with rearrangements of TGFB3 and MGEA5 in both myxoinflammatory fibroblastic sarcoma and hemosiderotic fibrolipomatous tumor. *Genes Chromosomes Cancer.*, 50(10):757–64, Oct 2011.
- Folpe A.L., Weiss S.W. Review Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: a clinicopathologic study of 70 cases with emphasis on atypical and malignant variants. *Am J Surg Pathol.*, 27(4):421–31, Apr 2003.
- Gebre-Medhin S., Nord K.H., Möller E. et al. Recurrent rearrangement of the PHF1 gene in ossifying fibromyxoid tumors. *Am J Pathol.*, 181(3):1069–77, Sep 2012.
- Nishio J., Iwasaki H., Nabeshima K. et al. Cytogenetics and

- molecular genetics of myxoid soft-tissue sarcomas. *Genet Res Int*, 2011;497148, 2011.
25. Huang D., Sumegi J., Dal Cin P. et al. C11orf95-MKL2 is the resulting fusion oncogene of t(11;16)(q13;p13) in chondroid lipoma. *Genes Chromosomes Cancer*, 49:810–8, 2010.
 26. Weiss S.W., Goldblum J.R. Enzinger and Weiss's: Soft Tissue Tumors. *Mosby*, 2008. Philadelphia.
 27. Erickson-Johnson M.R., Chou M.M., et al. Evers B.R. Nodular fasciitis: a novel model of transient neoplasia induced by MYH9-USP6 gene fusion. *Lab Invest*, 91:1427–33, 2011.
 28. Nishio J. Updates on the cytogenetics and molecular cytogenetics of benign and intermediate soft tissue tumors. *Oncol Lett*, 5(1):12–8, Jan 2013.
 29. Beggs I., Salter D.S., Dorfman H.D. Synovial desmoplastic fibroblastoma of hip joint with bone erosion. *Skeletal Radiology*, 28(7):402–6, 1999.
 30. Fong F., Odell E., Simo R. Collagenous Fibroma (Desmoplastic Fibroblastoma) of the Neck Presenting with Neurological Symptoms. *Head and Neck Pathology*, 3(1):47–50, Mar 2009.

Komentarz:

Fibroblastoma desmoplasticum należy do grupy rzadkich guzów tkanki łącznej. Ze względu na budowę histologiczną zaliczany jest do guzów o niskiej komórkowości, o dość obfitych pokładach kolagenu, a klinicznie klasyfikowany jako zmiana o łagodnym przebiegu klinicznym. Jedną z cech jest możliwość przerastania tkanek okolicznych, w tym także mięśni. Może to powodować z jednej strony trudność w całkowitym usunięciu zmiany, z drugiej strony nawrót choroby.

Ze względu na rzadkie rozpoznawanie, rzeczywista częstość występowania nie jest znana. Oczywiście, możliwość rozpoznania zależy od znajomości tej jednostki oraz świadomości występowania rozrostów poza klasyczną lokalizacją, a także u pacjentów poza klasycznie opisaną grupą wiekową.

Prezentowany opis przypadku z prezentowanym w dyskusji przeglądem literatury jest dobrym przykładem przedstawienia historii klinicznej a jednocześnie wskazaniem na możliwość wystąpienia u jednego pacjenta więcej niż jednej jednostki chorobowej. Zachęcam do lektury.

prof. dr hab. n. med. Andrzej Marszałek