

# İnfanil Fibröz Hamartom

## Fibrous Hamartoma of Infancy: Case Report

Dr. Mithat GÜNAYDIN,<sup>a</sup>  
Dr. Behiye ÖZKANLI,<sup>b</sup>  
Dr. Dilek POLAT<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Cerrahisi AD,  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
<sup>b</sup>Patoloji Kliniği,  
<sup>c</sup>Çocuk Cerrahisi Kliniği,  
Samsun Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,  
Samsun

Geliş Tarihi/Received: 11.12.2009  
Kabul Tarihi/Accepted: 02.04.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Mithat GÜNAYDIN  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Çocuk Cerrahisi AD, Samsun,  
TÜRKİYE/TURKEY  
mithatgunaydin@yahoo.com

**ÖZET** İnfantil fibröz hamartom yaşamın ilk iki yılında görülen subkutanöz fibröz doku proliferasyonu şeklinde ortaya çıkan, nadir rastlanan benign yumuşak doku tümürüdür. En sık görüldüğü yerler aksiller bölge, kolun üst tarafı, üst ekstremitte, inguinal ve eksternal genital bölgelerdir. Klinikte sıklıkla lenfadenopati ve diğer yumuşak doku tümörleri ile karışır. Tedavisi cerrahi eksizyondur. Burada BCG aşısından altı ay sonra sol aksillada ağrısız kitle şikayeti ile getirilen 9 aylık erkek hasta sunuldu. Kitle genel anestezi altında eksize edilen kitle 2 x 1 x 1 cm boyutlarında ve düzensiz görünümlü idi. Histopatolojik incelemede infanil fibröz hamartom tanısı aldı. Nüks saptanmadı. Bu olgu, klinik olarak koltuk altı kitlelerinin ayırıcı tanısında önemli bir antite olan ve sıklıkla lenfadenopati ve diğer yumuşak doku tümörleri ile karışan infanil fibröz hamartomu hatırlatmak için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Hamartom; yumuşak doku tümörleri

**ABSTRACT** Fibrous hamartoma of infancy is a rare benign soft tissue tumor presenting during the first two years of life and occurring as a subcutaneous fibrous tissue proliferation. The common sites of the involvement are axillary region, upper arms, upper extremity, inguinal and external genital areas. Clinically, it needs to be distinguished from lymphadenopathy and other soft tissue tumors. The surgical excision is the choice of treatment. A 9-month-old male infant was admitted with a subcutaneous painless mass on the left axilla occurred six months after BCG vaccine. The mass was irregular and it was excised under general anaesthesia. Its dimension was 2 x 1 x 1 cm. Histopathologic examination revealed a fibrous hamartoma of infancy. Recurrence hasn't been detected. This case was presented to stress the fibrous hamartoma of infancy which is an important entity, leads to frequent confusion of lymphadenopathy and other soft tissue tumors.

**Key Words:** Hamartoma; soft tissue neoplasms

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2011;20(1):84-6

İnfanil fibröz hamartom yaşamın ilk iki yılında görülen, subkutanöz fibröz doku proliferasyonu şeklinde ortaya çıkan, nadir iyi huylu yumuşak doku tümürüdür.<sup>1</sup> İnfantil fibröz hamartom olguların %79'unda üst ekstremitede bulunur ancak vücudun diğer bölgelerinde de nadir olarak görülebilir.<sup>2-4</sup> Kendiliğinden gerilemesi çok seyrekdir. Bu nedenle tedavisi cerrahi eksizyondur. Eksizyon sonrası nüks oranı düşük olup, prognoz son derece iyidir.<sup>2</sup> Bu yazıda, doğumdan sonraki yaşamın ilk iki yılında klinik olarak koltuk altı kitlelerinin ayırıcı tanısında önemli bir antite olan, sıklıkla lenfadenopati ve diğer yumuşak doku tümörleri ile karışan ve çok nadir görülen bir infanil fibröz hamartom olgusu literatüre katkı için sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Dokuz aylık erkek hasta sol koltuk altında ağrısız kitle şikayeti ile getirildi. Hastanın öyküsünde ailesi tarafından bu kitlenin BCG aşısından altı ay sonra

ortaya çıktığı ifade edildi. Fizik muayenesinde sol aksillada palpasyon ile ağrısız, üzerinde ısı artışı olmayan, hareketli, sert, nodüler kitle saptandı. Lezyon bölgesinde akıntı, fistül ağzı yoktu. Rutin kan sayımında, beyaz küre 10.000 mm<sup>3</sup>, sedimantasyon 6 mm/saat bulundu. Akciğer grafisinde herhangi bir özellik bulunmadı. Antibiyotik verildi. Kitlenin gerilememesi üzerine eksizyonel biyopsi planlandı. Hastanın ailesine bilgi verilerek aydınlatılmış onam alındı ve kitle genel anestezi altında tamamen eksize edildi. Postoperatif erken dönemde herhangi bir komplikasyon gözlenmedi ve hasta postoperatif birinci günde taburcu edildi. Kitle makroskopik olarak 2 x 1 x 1 cm boyutunda belirgin fibröz kapsül yapısı bulunmayan, etrafı yağ dokusu ile çevrili, sütlü kahverenkli, düzensiz sınırlı idi. Dokunun histopatolojik incelemesinde matür disorganize yağ dokusu içerisinde myofibroblast faskülleri, fibröz doku trabekülasyonu ve arada primitif mezankimal hücrelerden oluşan girdap benzeri immatür sellüler alanların gözleendiği, organoid patern gösteren tümöral gelişim izlendi (Resim 1). Mitotik aktivite gözlenmedi. Masson trikrom ile yapılan histokimyasal çalışmada fibroblastik komponentin pozitif boyandığı saptandı (Resim 2). Bu bulgularla infantil fibröz hamartom tanısı konuldu. Hastanın geç takiplerinde herhangi bir komplikasyon ve nüks gözlenmedi.

## TARTIŞMA

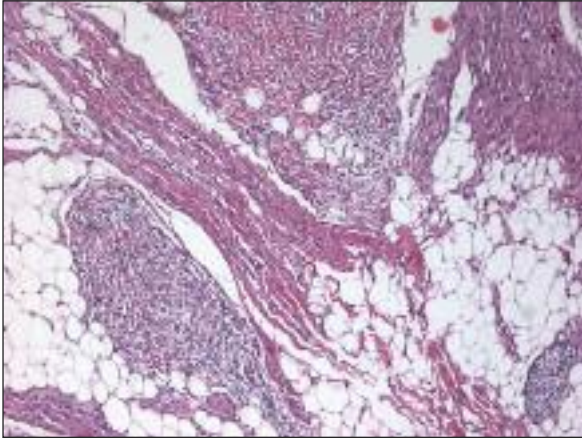
İnfantil fibröz hamartom, ilk kez Reye tarafından 1956 yılında subdermal fibromatöz tümör olarak tanımlanmıştır.<sup>5</sup> 1965 yılında AFIP'ten 30 vaka rapor eden Enzinger bu lezyonu infantil fibröz hamartom şeklinde adlandırmıştır.<sup>6</sup>

İnfantil fibröz hamartom oldukça az rastlanan ve genellikle yaşamın ilk iki yılında gelişen, kendi kendini sınırlayan iyi huylu bir tümördür.<sup>4</sup> Dickey ve ark. yayınladıkları geniş seride olguların %91'inin yaşamın ilk bir yılı içinde görüldüğünü bildirmişlerdir.<sup>7</sup> Yaklaşık %25-28'i doğuştan meydana gelebilir.<sup>2</sup> Erkeklerde kızlara oranla daha sık görülmektedir. Yayımlanan serilerde ailesel veya sendromlarla ilişkiye ait bulgu yoktur.<sup>7-9</sup> Erkek ve kadınlarda benzer bir anatomik dağılım görülmüştür. En sık aksiller bölge, üst kol, üst gövde, ingui-

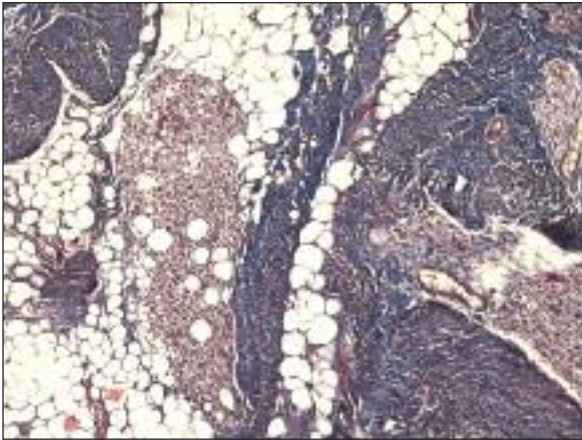
nal bölge ve eksternal genital bölgelerde ortaya çıkar.<sup>2</sup> Nadir olarak distal ekstremiteler, baş-boyun, ve skrotumda da görüldüğü bildirilmiştir.<sup>2,10,11</sup> Carretto ve Dickey, serilerinde lezyonların genellikle tek, ağrısız nodül şeklinde görüldüğünü bildirmişlerdir.<sup>2,9</sup> Bizim olgumuz da 9 aylık erkek olması, tümörün aksillada ve tek-ağrısız kitle şeklinde görülmesi yönüyle literatürdeki diğer olgulara benzemektedir.

İnfantil fibröz hamartom genellikle 0.5-4 cm çapa sahip soliter subkutanöz kitle halinde ortaya çıkar.<sup>4</sup> Klinik olarak lenfadenomegali, sarkom, lipom, hemanjiom, nörofibrom veya dermatofibrom ile karışabilir.<sup>2</sup> İnfantil fibröz hamartomun ayırıcı tanısında infantil dijital fibromatozis, myofibrom, lipofibromatozis ve kalsifiye aponörotik fibrom yer alır. İnfantil dijital fibromatozis hemen her zaman el ve ayak parmaklarında oluşur. Tümör hücrelerinde karakteristik olarak intrasitoplazmik perinükleer eozinofilik inklüzyonlar görülür. Myofibromlar genellikle baş-boyun bölgesi ve gövdede ortaya çıkar. Histolojik olarak bifazik patern gösterir. Koyu boyanan hemanjioperisitom benzeri patern gösteren myofibroblast demetleri içerir. Kalsifiye aponörotik fibromda zonasyon olarak adlandırılan iri palizatlaşan fibroblastlar arasında hyalinize kollajenöz odakla çevrili kalsifiye alanlar gözlenir. Kalsifiye aponörotik fibrom bebeklerde ve çocuklarda erken fazında kalsifikasyon odağı sergilemeyebilir. İmmatür mezankim ve fibroblastların trabeküler düzenlenimi bu formu infantil fibröz hamartomdan ayırır.<sup>8</sup>

İnfantil fibröz hamartom daima üç komponentten oluşur; bunlar belirgin fibrokollajenöz demet veya trabeküller, immatür mezankimal odaklar ve bu iki komponent arasında yer alan matür yağ dokusudur. Matür yağ dokusu en belirgin bileşendir.<sup>6</sup> Rutin hematoksilen-eozin boyalı kesitler genellikle tanı için yeterlidir.<sup>2,8</sup> Tümörün doğal seyirinde histolojik regresyon, transformasyon, malign dejenerasyon bulgusu yoktur.<sup>3</sup> Bizim olgumuzun da histopatolojik incelemesinde matür disorganize yağ dokusu içerisinde myofibroblast faskülleri, fibröz doku trabekülasyonu ve arada primitif mezankimal hücrelerden oluşan girdap



**RESİM 1:** (4HEX100). Tümörün karakteristik histolojik özelliği olan matür disorganize yağ dokusu içerisinde myofibroblast fasikülleri, fibröz doku trabekülasyonu ve primitif mezankimal hücrelerden oluşan organoid patern ve Primitif mezankimal hücrelerin oluşturduğu girdap benzeri immatür sellüler alanların görünümü (Hematoxylin-Eozin x100).



**RESİM 2:** (MTCX100-5). Masson Trikrom ile yapılan histokimyasal boyamada fibroblastik komponentin pozitif olduğu alanların (mavi boyanan alanlar) ve primitif mezankimal hücrelerin negatif olduğu alanların (kırmızı alanlar) görünümü (Masson Trikrom x100).

benzeri immatür sellüler alanların saptandığı organoid patern gösteren tümöral gelişim izlendi. Mitotik aktivite gözlenmedi. Masson trikrom ile yapılan histokimyasal çalışmada fibroblastik komponentin pozitif boyandığı tespit edildi.

Şimdiye kadar yayınlanan olgularda spontan regresyon rapor edilmemiştir.<sup>12</sup> İnfantil fibröz hamartomda tedavi seçeneği lokal, tamamen eksizyondur.<sup>4,7</sup> Nüks oranı %15'ten daha azdır.<sup>9</sup> Tanısında MR görüntülenmesinin preoperatif dönemde yararlı olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır.<sup>2,3</sup>

Bizim olgumuzda lezyon aksillada idi. Öyküsünde BCG aşısı sonrası ortaya çıktığı ifade edildiği için klinik açıdan öncelikle tüberküloz lenfadeniti olarak değerlendirilmiş, ancak verilen tedaviye rağmen bir gerileme olmamıştı. Bunun üzerine total eksizyon yapıldı.

Sonuç olarak, infantil fibröz hamartom nadir görülen bir tümör olduğundan, hasta kliniğe başvurduğunda ayırıcı tanıda hemen akla gelmeyecek gözden kaçırılabilir, burada olduğu gibi hasta daha sık görülen ön tanılar ile değerlendirilip tedavi edilmeye çalışılabilir. Çoğunlukla da bu ilginç tanı düşünülmediğinden fotoğrafı çekilmez. Tamamen çıkarıldığında nüks çok nadir olup, prognoz mükkemeldir. Bu sunumda; infantil fibröz hamartomun, nadir görülen bir tümör olmasına rağmen doğumdan sonra yaşamın ilk iki yılı içinde subkutanöz olarak ortaya çıkan yumuşak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda bulundurulması gerektiği vurgulanmış ve literatür bu bilgiler ışığında yeniden gözden geçirilmiştir.

## KAYNAKLAR

- Jebson PJ, Louis DS. Fibrous hamartoma of infancy in the hand: a case report. *J Hand Surg Am* 1997;22(4):740-2.
- Dickey GE, Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol* 1999;2(3):236-43.
- Fletcher CD, Powell G, van Noorden S, McKee PH. Fibrous hamartoma of infancy: a histochemical and immunohistochemical study. *Histopathology* 1988;12(1):65-74.
- Goldstein SA, Imbriglia JE. Fibrous hamartoma of the wrist in infancy. *J Hand Surg Am* 1986;11(6):847-9.
- Reye RD. A consideration of certain subdermal fibromatous tumors of infancy. *J Pathol Bacteriol* 1956;72(1):149-54.
- Enzinger FM. Fibrous hamartoma of infancy. *Cancer* 1965;18:241-8.
- Lee JT, Girvan DP, Armstrong RF. Fibrous hamartoma of infancy. *J Pediatr Surg* 1988;23(8):759-61.
- Lakshminarayanan R, Konia T, Welborn J. Fibrous hamartoma of infancy: a case report with associated cytogenetic findings. *Arch Pathol Lab Med* 2005;129(4):520-2.
- Carretto E, Dall'igna P, Alaggio R, Siracusa F, Granata C, Ferrari A, et al. Fibrous hamartoma of infancy: an Italian multi-institutional experience. *J Am Acad Dermatol* 2006;54(5):800-3.
- Sotelo-Avila C, Bale PM. Subdermal fibrous hamartoma of infancy: pathology of 40 cases and differential diagnosis. *Pediatr Pathol* 1994;14(1):39-52.
- Cooper PH. Fibrous hamartoma of infancy and childhood. *J Cutan Pathol* 1992;19(4):257-67.
- Taşkın E, Kılıç M, Özercan İH, Yılmaz E, Varol İ, Aygün AD. [Fibrous hamartoma of infancy. A case report.]. *Turkish Pediatric Journal* 2004;47(4):277-9.