

## İnfanfil fibröz hamartom Bir vaka takdimi

Erdal Taşkın<sup>1</sup>, Mehmet Kılıç<sup>1</sup>, İ. Hanifi Özercan<sup>2</sup>, Erdal Yılmaz<sup>3</sup>,  
İlknur Varol<sup>4</sup>, A. Denizmen Aygün<sup>5</sup>

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Pediyatri Uzmanı, <sup>2</sup>Patoloji Doçenti, <sup>3</sup>Pediyatri Doçenti, <sup>4</sup>Pediyatri Araştırma Görevlisi, <sup>5</sup>Pediyatri Profesörü

**SUMMARY:** Taşkın E, Kılıç M, Özercan İH, Yılmaz E, Varol İ, Aygün AD. (Department of Pediatrics, Fırat University Faculty of Medicine, Elazığ, Turkey). Fibrous hamartoma of infancy: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004; 47: 277-279.

Fibrous hamartoma of infancy is an uncommon, self-limiting benign tumor that presents during the first two years of life, developing from subcutaneous fibrous tissue proliferation at almost any site. A male child aged eight months was accepted at our clinic because of painless mass at left axilla since two months. This mass was histopathologically described as fibrous hamartoma of infancy and is presented because of its rare appearance.

*Key words:* fibrous hamartoma of infancy, soft tissue tumor.

**ÖZET:** İnfantil fibröz hamartom vücudun hemen her yerinde subkutanöz fibröz dokunun proliferasyonu ile meydana gelen, hayatın ilk iki yılında ortaya çıkan benign ve kendi kendini sınırlayan, yaygın olmayan bir tümördür. Sunduğumuz sekiz aylık erkek hasta iki aylık iken sol koltuk altında ortaya çıkan ağrısız kitle yakınması ile getirildi. Histopatolojik olarak tanımlanan infanfil fibröz hamartom vakası az rastlanması nedeniyle sunuldu.

*Anahtar kelimeler:* İnfantil fibröz hamartom, yumuşak doku tümörü.

İnfantil fibröz hamartom yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkan subkutanöz fibröz doku proliferasyonudur<sup>1</sup>. Benign bir tümör olmasına karşın yerel olarak persistan seyredebilir. İlk kez 1956 yılında Reye tarafından tanımlanmış olup 1965 yılında Enzinger infanfil fibröz hamartom olarak isimlendirilmiştir. Bu tümörlerin %79'u üst ekstremitte kuşağında ortaya çıkarken vücudun diğer bölgelerinde de görülebilir<sup>2-4</sup>. Burada az rastlanan bir infanfil fibröz hamartom vakasının sunumunun yapılması amaçlanmıştır.

### Vaka Takdimi

Sekiz aylık erkek hasta iki aylık iken BCG aşısı sonrası sol koltuk altında ortaya çıkan hızla büyüyen ağrısız kitle yakınması ile getirildi. Öyküden aralarında akrabalık olmayan 30 yaşındaki baba ile 23 yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden normal yolla zamanında 3000 gr ağırlığında doğduğu öğrenildi.

Fizik muayenesinde sol kol proksimalinde (aksiler çukuru 2 cm distalinde) medial yüzde yaklaşık 10x5x5 cm boyutlarında palpasyonla ağrısız, üzerinde ısı artışı olmayan, hareketli,

deri kesesi içinde, nodüler sert yapı gösteren kitle saptandı. Tril, akıntı fistül ağzı yoktu. Aksiler ve epitrokleer bölgede palpabl lenf nodu saptanmadı (Şekil 1). Laboratuvar incelemelerinde; beyaz küre sayısı 11500/mm<sup>3</sup>, hemoglobin 12.8 gr/dl, hematokrit %37.6, trombosit sayısı 413000/mm<sup>3</sup>, eritrosit sedimentasyon hızı 1 mm/saat, kan biyokimyası normal, C-reaktif protein normal, PPD 7 mm saptandı. Radyolojik incelemede aksiler bölgede kalsifikasyon göstermeyen kitle görünümü vardı. Yumuşak doku ultrasonografi incelemesinde deri altında heterojen ekojenite gösteren hematoma ile uyumlu görünüm, manyetik rezonans incelemesinde (MRI) sol kol posterior inferiorde proksimalde deri altı yağ dokusu içerisinde kas yapılarına uzanım göstermeyen 5x4 cm boyutlarında T1A'da kas yapılarına göre hafif hiperintens, T2A'de belirgin hiperintens kitle görünümü saptandı (Şekil 2).

Dokunun histopatolojik incelemelerinde matür adipoz doku içerisinde fokal "spindle" hücre kitlesi ile birlikte fibroz doku trabekülasyonu görüldü. Mitotik aktivite belli belirsiz idi.



Şekil 1. İnfantil fibröz hamartom vakasının görünümü.

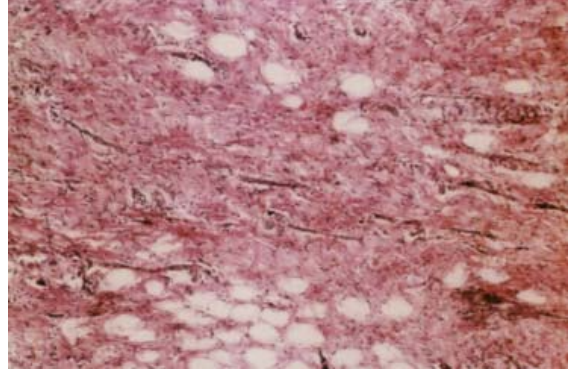


Şekil 2. Vakanın manyetik rezonans incelemesinde sol kol posterior inferiorda proksimalde cilt altı yağ dokusu içerisinde kas yapılarına uzanım göstermeyen 5x4 cm boyutlarında T1A'da kas yapılarına göre hafif hiperintens kitle görünümü.

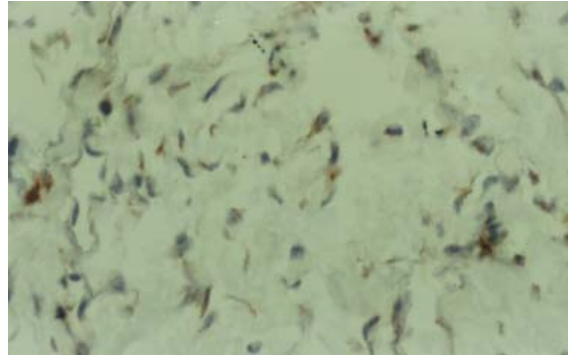
(Şekil 3). İmmünohistokimyasal çalışmalarda vimentin genel olarak tüm alanlarda pozitif iken, aktin reaktivitesi odaksal olarak gözlemlendi (Şekil 4). Kitle total olarak eksize edildikten sonraki on aylık izlemde rekürrens gözlenmedi.

### Tartışma

İnfantil fibröz hamartom oldukça az rastlanan ve genellikle yaşamın ilk iki yılında gelişen, kendi kendini sınırlayan benign bir tümördür<sup>2</sup>. En sık yerleştiği yer aksiller bölgedir, ve erkeklerde üç kat daha fazla görülür. Sırt, omuz, üçte bir alt ekstremitede, çok seyrek olarak da boyun, el ve el bileğinde görüldüğü bildiril-



Şekil 3. Vakanın histopatolojik incelemesinde matür adipoz doku içerisinde fokal spindil hücre kitlesi ile birlikte fibroz doku trabekülasyonunun görünümü.



Şekil 4. Vakanın immünohistokimyasal çalışmasında vimentin pozitifliğinin görünümü.

miştir<sup>3,5-7</sup>. Çoğu vaka alt dermis ve subkutan adipoz doku içinde soliter kitle olarak tanımlanır. Genellikle ağrısız bir nodül olarak kendini gösterir ve bazı vakalarda hızlı büyüme görülebilir. Lezyonların ailevi özellikleri veya sendromlarla olan ilişkileri gösterilememiştir. Bu tümörlerin 15 cm'lik çapa kadar ulaşabilir, ancak genellikle 2.5-5 cm boyutundadır. İnfantil fibröz hamartom klinikte yanlışlıkla lenfadenomegali, sarkom, lipom, hemanjiom nörofibrom veya dermatofibrom tanısını almaktadır<sup>3,6,8</sup>. Tümörün histolojisi üç komponentten oluşur; bunlar fibroz doku adipoz doku, ve immatür mezanşim odaklarıdır. Adipoz doku en belirgin komponenttir. İnfantil fibroz hamartomu doğal seyri sırasında histolojik regresyon, transformasyon veya malign dejenerasyon yoktur. Başlangıçta hızlı büyüyen lezyonların yaş ilerledikçe yavaşladığı bilinmektedir. Spontan regresyon bildirilmemiştir. Tercih edilecek tedavi yöntemi lokal tam

olmayan, inkomplet eksizyonda bile rekürrens düşüktür ve prognoz oldukça iyidir. İnfantil fibroz hamartomun tanısında MRI görünülmesi preoperatif dönemde yararlı olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır<sup>3,4,6,9</sup>.

Bu vakada lezyon aksiler bölgeye yakın yerleşimli idi ve BCG aşısı sonrası ortaya çıktığından öncelikle lenfadenomegali olarak değerlendirilmiş, daha sonra lipom ön tanısı almıştı. Peoperatif dönemde yapılan radyolojik incelemeler fibroz hamartomu tanımlamada çok fazla yardımcı olmadığı görüldü. Lezyonun tanısı histopatolojik inceleme ve immünohistokimyasal çalışmalar ile kesinleştirildi.

Sonuç olarak infanıl fibroz hamartom az rastlanan bir hastalık olduğundan yumuşak doku kitlelerinin ayrıca tanısında düşünülmesi ve preoperatif dönemde radyolojik incelemelerin daha dikkatli değerlendirilmesi gerektiği kanısına varıldı.

#### KAYNAKLAR

1. Jebson PJ, Louis DS. Fibrous hamartoma of infancy the hand: a case report. *J Hand Surg* 1997; 22: 740-742.
2. Goldstein SA, Imbriglia JE. Fibrous hamartoma of the wrist in infancy. *J Hand Surg* 1986; 11: 847-849.
3. Dickey GE, Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol* 1999; 2: 236-243.
4. Fletcher CDM, Powell G, Van Noorden S, et al. Fibrous hamartoma of infancy: a histochemical and immunohistochemical study. *Histopathology* 1988; 12: 65-74.
5. Sharma R, Punia RS, Sharma A, Marwah N. Juvenile aponeurotic fibroma of the neck. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 295-296.
6. Ashwood N, Witt JD, Hall-Craggs MA. Fibrous hamartoma of infancy at the wrist and the use of MRI in preoperative planning. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 450-452.
7. Sotelo-Avila C, Bale PM. Subdermal fibrous hamartoma of infancy: pathology of 40 cases and differential diagnosis. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 39-52.
8. Paller AS, Gonzalez-Crussi F, Sherman JO. Fibrous hamartoma of infancy. Eight additional cases and a review of the literature. *Arch Dermatol* 1989; 125: 88-91.
9. Eich GF, Hoeffel JC, Tschappeler H, et al. Fibrous tumours in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 500-509.