

## Infantil fibröz hamartom: Immunohistopatolojik bir çalışma

Hayrettin ÖZTÜRK<sup>1</sup>, Kazım KARAARSLAN<sup>2</sup>, Fahri YILMAZ<sup>3</sup> Hülya ÖZTÜRK<sup>4</sup>

Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Anesteziyoloji Anabilim Dalı, <sup>3</sup>Patoloji Anabilim Dalı, <sup>4</sup>İzzet Baysal Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Cerrahisi, Bolu

### Özet

Infantil fibröz hamartom (IFH) yüzeysel bir kitle olarak oluşan nadir bir lezyondur. Burada inguinal bölgede fibröz hamartomlu bir olgu sunuldu. IFH'li çocuğun klinik ve histopatolojik özellikleri ve tedavi sonuçları tanımlandı ve literatürle değerlendirildi. Histopatolojik özellikleri miyofibroblast demetlerinin varlığı, disorganize matür adipositler ve küçük yuvarlak yassı primitif mezenkimal hücrelerin varlığını içerdi. Immunohistokimyasal olarak miyofibroblastik komponent aktin ile vimentin, primitif komponentin ise sadece vimentin içermektedir. Çocuklarda nadir olarak görülen bu patolojinin tedavisi kompleksi eksizyondur.

**Anahtar sözcükler:** Infantil fibröz hamartom, yumusak doku tümörü, miyofibroblast, primitif mezenkimal hücreler, desmin, aktin

## Fibrous hamartoma of infancy: An immunohistopathologic study

### Summary

Fibrous hamartoma of infancy (FHI) is an uncommon lesion, occurring as a superficial mass. We present one case of fibrous hamartoma in the inguinal region. The clinical and histopathologic features, and treatment results of child with (FHI) were described and the literature was reviewed. Criteria for histologic diagnosis include the presence of fascicles of myofibroblasts, disorganized mature adipocytes and small rounded primitive mesenchymal cells. Immunohistochemically, muscle specific actin and vimentin were expressed in the myofibroblastic component, and vimentin was only expressed in the primitive component. The treatment of this uncommonly seen pathology is completely excision.

**Key words:** Fibrous hamartoma of infancy, soft tissue tumor, myofibroblasts, primitive mesenchymal cells, desmin, actin.

### Giris

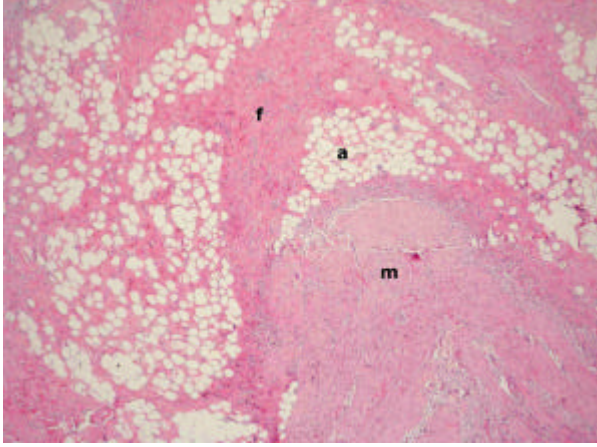
Infantil fibröz hamartom (IFH) ilk defa 1956 yılında Reye (1) tarafından "subdermal fibrömatöz tümör" ismi ile tanımlanmıştır. 1965 yılında Enzinger (2) hastalığın patolojisini tam olarak ortaya koymuş ve "infantil fibröz hamartom" olarak adlandırmıştır. Hastalık benign karakterde olup, genellikle yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkar ve subkütanöz fibröz doku proliferasyonu ile karakterizedir (3). IFH olguların %79'unda üst ekstremitelerde bulunur, ancak vücudun diğer bölgelerinde de nadir olarak görülebilmektedir (4,5,6). Bu çalışmada lokalizasyonu açısından nadir görülen bir IFH olgusu sunuldu.

### Olgu Sunumu

Bir buçuk yaşındaki erkek hasta son bir aydır farkedilen ve sol taraf kasık bölgesinde ortaya çıkan, yavaş büyüyen, agrisiz bir kitle varlığı

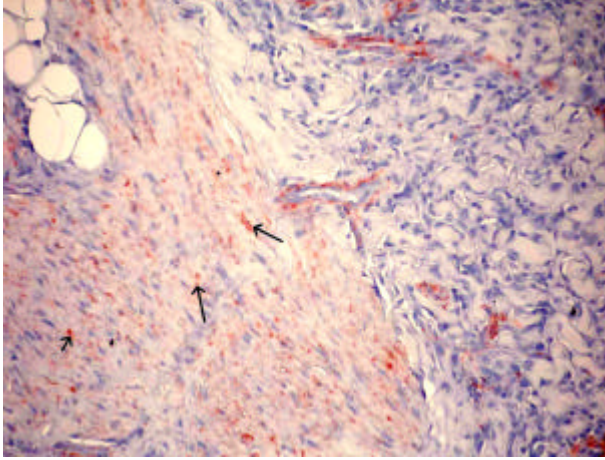
yakınması ile getirildi. Hastanın bu şikâyetleri ile doktora başvurduğu ve lenfadenopati olarak değerlendirilerek antibiyotik tedavisi aldığı saptandı. Fizik muayenesinde sol inguinal plinin hemen altında 3x3 cm çapında düzensiz sınırlı, deriden 1.5 cm kabarık, üzerinde isi ve renk değişikliği bulunmayan, palpasyonla agrili olmayan, subkütanöz dokuya fikse, deri kesesi içinde, nodüler sert bir karakter gösteren kitle saptandı. Lezyon bölgesinde akinti, fistül agzi veya tril yoktu. Aynı lokalizasyon bölgesinde palpabil lenf nodu saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde tam kan ve biyokimya değerlerinde anormallik saptanmadı. Ultrasonografi incelemesinde deri altında heterojen ekojenite gösteren kitle görünümü mevcuttu. Kitle eksizyonu yapıldı. Dokunun histopatolojik incelemelerinde hematoksilen-eosin boyamada miyofibroblast

fasikülleri, fibroblastik doku ve disorganize matür yağ dokusu bulundu (Resim 1).



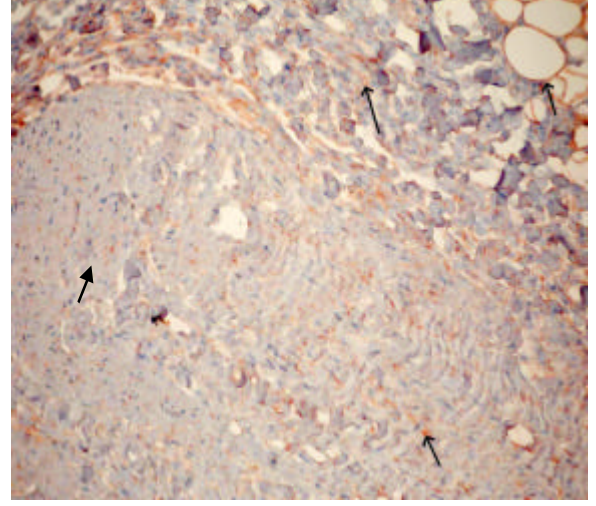
**Resim 1.** Miyofibroblast fasikülleri (m), fibroblastik doku (f) ve disorganize matür yağ dokusu (a) görülmektedir (Hemotoksilen-Eosin x 100)

Immunohistokimyasal boyamada aktin pozitif miyofibroblastik hücreler ve aktin negatif fibrokonnektif doku izlendi (Resim 2).



**Resim 2.** Immunohistokimyasal olarak solda aktin pozitif miyofibroblastik hücreler (ok↑), sağda aktin negatif fibrokonnektif doku izlenmektedir (Immunperoksidaz x200)

Ayrıca immunohistokimyasal boyamada IFH'nin her üç komponentinin (miyofibroblast fasiküller, fibroblastik doku ve disorganize matür yağ dokusu) vimentin pozitif boyanması izlendi (Resim 3).



**Resim 3.** Immuno histokimyasal boyamada fibroblastik hamartomun her üç komponentinin (miyofibroblast fasiküller, fibroblastik doku ve disorganize matür yağ dokusu) vimentin pozitif boyanması izlenmektedir (ok↑) (Immunperoksidaz x200).

#### Tartışma

Normal dokunun disorganize proliferasyonu sonucu oluşan lezyonlar hamartom olarak adlandırılır. IFH oldukça nadir rastlanan ve genellikle yaşamın ilk iki yılında gelişen (7), %15-20 sıklıkta konjenital olabilen (3) ve kendi kendini sınırlayan benign bir tümördür. Lezyonların ailesel özellikleri veya sendromlarla bir ilişkisinin olup olmadığı gösterilememiştir. Erkeklerde daha sık görülen IFH (1), daha çok gövdenin aksiller bölgesinde (8) ve üst ekstremitelerde (6) lokalizedir. Nadir olarak distal ekstremiteler, baş, boyun ve skrotumda da görüldüğü bildirilmiştir (8,9,10). Bizim olgumuz da erkek olup, lezyon kasık bölgesinde idi. Bu bölge IFH'nin nadir görüldüğü lokalizasyonlarından biridir.

Yayınların çoğunda IFH alt dermis ve subkutan adipoz doku içinde soliter lezyon şeklinde tanımlanmış olmasına rağmen birkaç olguda multipl lezyonlar şeklinde tanımlanmıştır (2,11). Genellikle agrisiz bir nodül olarak kendini gösterir ve bazı vakalarda hızlı büyüme görülebilir. Kitle sıklıkla mobil iken, bazen alttaki subkutanöz dokuya fiske olabilmektedir (7,8,12). Hastamızda kitlenin sınırları düzensiz nodüller ve subkutanöz dokuya fiske idi.

İnfantil fibröz hamartom olgularında lezyon genellikle 2,5-5 cm boyutlarında olurken, bazen 15 cm'lik çapa kadar da ulaşabilmektedir (13). Klinik ve radyolojik görüntüleri malign yumusak doku

sarkomlarına oldukça benzeyen (4) IFH, yanlışlıkla lenfadenomegali, sarkom, lipom, hemanjiom, nörofibrom veya dermatofibrom tanısı alabilmektedir<sup>(8,14,15)</sup>. IFH tanısında magnetik rezonans görüntülemenin (MRI) yararlı olduğunu bildiren çalışmalar da bulunmaktadır (4,5,14). Hastamızın da ilk başvurduğu merkezde lenfadenomegali düşünülerek tedavi aldığı ve kitlenin boyutlarında herhangi bir değişikliğin olmadığı öğrenildi. Bu açıdan ayırıcı tanı önemlidir ve tanı ancak histolojik değerlendirme ile konur. IFH mikroskopik olarak üç doku komponentinin organoid paterninden oluşur; 1: miyofibroblast fasikülleri 2: fibroblastik doku, 3: disorganize matür yağ dokusu (7,8,12). Adipoz doku en belirgin komponenttir. Immunohistokimyasal olarak; miyofibroblastik kısım kasa özgün aktin (SMA, Smooth Muscle Actin) ve vimentin pozitifken, fibrokonnektif doku sadece vimentin pozitifdir (16). Olgumuzun hematoksilen-eosin ve immunohistokimyasal çalışmasında yukarıda tanımlanan IFH' a özgü histopatolojik bulgular ortaya konularak tanı kesinleştirildi.

IFH'un doğal seyri sırasında histolojik regresyon, transformasyon veya malign dejenerasyon yoktur. Başlangıçta hızlı büyüyen lezyonların yaş ilerledikçe yavaşladığı bilinmektedir (13). Kitlenin lokal eksizeyonu genellikle tedavi için yeterli olurken, nadiren lokal rekürrenste bildirilmistir (2,3,8).

Sonuç olarak yumusak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında nadir görülen IFH'un da düşünülmesi ve preoperatif dönemde yapılan radyolojik incelemelerin daha dikkatli değerlendirilmesi gerektiği kanısına varıldı.

#### **Yazisma adresi:**

Doç. Dr. Hayrettin ÖZTÜRK  
Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Cerrahisi AD. 14280 BOLU  
Tel: 03742534656-4112 Fax : 0374 2534615  
E-posta: [ozturkhayrettin@hotmail.com](mailto:ozturkhayrettin@hotmail.com)

#### **KAYNAKLAR:**

1. Reye RD: A consideration of certain subdermal fibromatous tumors of infancy. J Pathol Bacteriol. 72:149-54, 1956.
2. Enzinger FM: Fibrous hamartoma of infancy. Cancer. 18:241-8,1965.
3. Carretto E, Dall'Igna P, Alaggio R, Siracusa F, Granata C, Ferrari A, Cecchetto G: a Fibrous hamartoma of infancy: An Italian multi-institutional

- experience. J Am Acad Dermatol. 54:800-3, 2006.
4. Dickey GE, Sotelo-Avila C: Fibrous hamartoma of infancy: current review. Pediatr Dev Pathol. 2:236-43,1999.
5. Fletcher CDM, Powell G, Van Noorden S, McKee PH: Fibrous hamartoma of infancy: a histochemical and immunohistochemical study. Histopathology. 12:65-74,1988.
6. Goldstein SA, Imbriglia JE: Fibrous hamartoma of the wrist in infancy. J Hand Surg. 11:847-9, 1986.
7. Enzinger FM, Weiss SW: Fibrous tumors of infancy and childhood. In: Soft tissue tumors. St Louis. Mosby. pp: 231-33, 1995.
8. Sotelo-Avila C, Bale PM: Subdermal fibrous hamartoma of infancy: pathology of 40 cases and differential diagnosis. Pediatr Pathol. 14:39-52, 1994.
9. Cooper PH: Fibrous hamartoma of infancy and childhood. J Cutan Pathol. 19:257-67, 1992.
10. Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ: Fibrous hamartoma of infancy in the scrotum. Pediatr Dermatol. 15:326, 1998.
11. Paller AS, Gonzalez-Crussi F, Sherman JO: Fibrous hamartoma of infancy. Eight additional cases and a review of the literature. Arch Dermatol. 125:88-91, 1989.
12. Heenan PJ: Tumors of the fibrous tissue involving the skin. In Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, (eds): Lever's histopathology of the skin. 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia. Lippincott-Raven. pp: 878-80, 1997.
13. Taskin E, Kiliç M, Özercan IH, Yılmaz E, Varol I, Aygün AD: Infantil fibröz hamartom. Bir vaka takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 47, 277-279, 2004.
14. Ashwood N, Witt JD, Hall-Craggs MA: Fibrous hamartoma of infancy at the wrist and the use of MRI in preoperative planning. Pediatr Radiol 31: 450-2, 2001.
15. Dickey GE and Cirilo Sotelo-Avila: Fibrous Hamartoma of Infancy: Current Review. Pediatric and Developmental Pathology. 2:236-43, 1999.
16. Popek EJ, Montgomery EA, Fourcroy JL: Fibrous hamartoma of infancy in the genital region: findings in 15 cases. J Urol. 152:990-3,1994.