

# BÖLÜM 25

## İNFAİTİL FİBRÖZ HAMARTOM

Emre TEKŞAN<sup>1</sup>

### GİRİŞ

İnfantil fibröz hamartom (İFH), subkutanöz fibröz doku proliferasyonu şeklinde ortaya çıkan, nadir rastlanan benign bir yumuşak doku tümörüdür (1). İlk olarak Reye tarafından 1956 yılında infantil subdermal fibröz tümör olarak tanımlanmıştır (2). Ardından 1965 yılında Enzinger tarafından şimdiki adı olan infantil fibröz hamartom adını almıştır (3).

Erkek çocuklarda kızlara oranla daha yüksek oranda görülür. E/K oranı 2.0:1 ile 2.4:1 arasındadır (4,5).

Tedavisi çoğu zaman cerrahi eksizyondur.

### KLİNİK BULGULAR

İFH genellikle yaşamın ilk iki yılında görülür. 2019 yılına kadar yaklaşık 200 vaka tanımlanmıştır (6).

Tümörün en sık görüldüğü yerler yüzeysel yumuşak dokulardır; bunlar sıklıkla aksiller bölge, kolun üst tarafı, üst ekstremiteler, inguinal ve eksternal genital bölgelerdir (7).

İFH çoğu zaman ayırıcı tanıda akla gelmesi halinde tanısı konabilen bir hastalıktır. Tümör labium majus, testis gibi atipik yerleri tutabilir. Hasta bu tanı sürecinde farklı ön tanımlarla tedavi

alabilir. Bu hastalığa sahip çocuklar genelde diğer yönlerden sağlıklıdır.

Klinik olarak solid ağrısız iyi sınırlı ve subkutanöz yerleşimli bir kitle olarak görülür. Çoğu vakada herhangi bir semptom yoktur. Genelde aile çocukta cilt altında bir kitle farkedebilir. Kitle çoğunlukla hareketli bir kitledir. Sayılı vakada kas fasyasını tutmasına bağlı cilt altında fiks bir kitle olarak da görülebilir. 5 yaş civarından sonra tümör büyüme hızı azalabilir ama spontane küçülmesi veya kaybolması beklenmez (8). Kitle ortalama 0,5-4 cm büyüklüğündedir.

Ayırıcı tanıda inklüzyon cisimcikli fibromatozis, lipofibromatozis, difüz miyofibromatozis ve kalsifiye aponevrotik fibroma yer alır (9). Bu tümörde herhangi bir ailesel geçiş ya da genetik hastalıklarla birliktelik gösterilmemiş olmasına rağmen bazı vakalarda konjenital nevüs ile birlikteliği gösterilmiştir (10).

### RADYOLOJİK BULGULAR

Görüntülemede tümör mr'da iyi sınırlı fibromatöz veya lipomatöz bir görüntü verir (11,12). Lipomatöz kısım manyetik rezonans görüntülemede T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens görüntü verir. Fibröz kısım ise T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda kas doku ile benzer hipointensite

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Giresun Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, emreteksan@yahoo.com

## SONUÇ

İFH hayatın ilk iki yılında görülen, ayırıcı tanıda akla getirilmez ise tanısı diğer benign tümörler ile karışabilen bir hastalıktır. Genellikle 0,5-4 cm boyutlarındadır. Literatürde 45 cm'ye kadar çıkabilen tümör boyutları gösterilmiştir (14). Bu nedenle tümör her ne kadar benign özelliklerde olsa da büyük boyutlardaki tümör lokal yer kaplayıcı etkisi nedeni ile bir takım komplikasyonlara yol açabilir (damar sinir tulumu gibi). Sarkomatöz varyant da gösterebilen bu tümör eksize edilerek mutlaka iyi bir patolojik incelemeye gönderilmelidir.

Çocukluk çağının nadir görülen bu tümörü ekstremitelerde, inguinal ve genital bölgelerde oluşan kitlelerde akılda tutulmalıdır.

### Teşekkürler

Dr. Mithat Günaydın'a infantil fibröz hamartom ile ilgili çalışmasındaki patoloji görüntülerini kullanmamıza izin verdiği için teşekkür ederiz.

## KAYNAKLAR

1. Gunaydin M, Ozkanli B, Polat D. Infantil Fibröz Hamartom. Türkiye Klinikleri J Pediatr 2011;20(1):84-6
2. Reye RDK. A Consideration of certain subdermal fibromatous tumours of infancy. J Pathol Bacteriol 1956;72:149-54
3. Enzinger FM. Fibrous hamartoma of infancy. Cancer. 1965;18(2):241-8.
4. Segulier-Lipszyc E, Hermann G, Kaplinski C, et al. Fibrous hamartoma of infancy. J Pediatr Surg 2011;46:753-5.
5. Saab ST, McClain CM, Coffin CM. Fibrous hamartoma of infancy: a clinicopathologic analysis of 60 cases. Am J Surg Pathol 2014;38:394-401
6. Yang J, Peizhen H, Chuanshan Z. Fibrous hamartoma of infancy: radiologic features and literature review. BMC Musculoskeletal Disorders. (2019) 20:356
7. Al Ibraheemi A, Martinez A, Fibrous hamartoma of infancy: a clinicopathologic study of 145 cases, including 2 with sarcomatous features. Mod Pathol. 2017;30:474-485
8. Efem SE, Ekpo MD. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. J Clin Pathol. 1993;46(6):522-524.
9. Song YS, Lee IS, Kim HT, et al. Fibrous hamartoma of infancy in the hand: unusual location and MR imaging findings. Skeletal Radiol. 2010;39(10):1035-1038
10. Müller CSL, Pföhler C, Cerroni L, et al. Fibrous hamartoma of infancy within a congenital nevus. J Dtsch Dermatol. 2015;13(12):1282-1284
11. Choudhary AK, Adapa P. Precalcaneal congenital soft-tissue lesions in children: a case report of fibrous hamartoma of infancy and an approach to differential diagnosis. Radiol Case Rep. 2010;5(3):373.
12. Zloto O, Aviel-Ronen S, Rosner M. An unusual location of fibrous hamartoma of infancy in the eyelid. Ocul Oncol Pathol. 2017;3(1):8-10.
13. Müller CSL, Pföhler C, Cerroni L, et al. Fibrous hamartoma of infancy within a congenital nevus. J Dtsch Dermatol. 2015;13(12):1282-1284
14. Wang S, Ma Q, Ying H. Giant fibrous hamartoma of infancy: a case report. Medicine (Baltimore). 2020 Mar; 99(11): e19489
15. Dickey GE, Sotero-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. Pediatr Dev Pathol. 1999;2(3):236-43.
16. Cabrera L, Ruiz R, Gonzalez Y. Fibrous Hamartoma of Infancy: A Series of 21 Cases and Review of the Literature. Actas Dermo-Sifiliográficas.2021. Doi:10.1016/j.adengl.2021.03.010