

Labium Majus Yerleşimli İnfantil Fibröz Hamartom; Nadir Bir Olgu Sunumu

INFANTIL FIBROUS HAMARTOMA LOCATED IN LABIUM MAJUS; REPORT OF A RARE CASE

Oktav BOSNALI¹, Canan ALDIRMAZ AĞARTAN²

¹Yalova Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Servisi

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

ÖZET

İnfantil fibröz hamartom; 2 yaş altında, sıklıkla erkek çocuklarında görülen nadir ve benign kökenli bir kitledir. Tümör cilt altı dokusu mezenşimal hücreleri olan fibroblast ve myofibroblastlardan köken alır. Sıklık sırasıyla aksilla, omuz bölgesi, inguinal bölge ve göğüs duvarında bulunur, eksternal genitalya ve özellikle labiumlarda oldukça nadir rastlanır.

Anahtar sözcükler: Fibröz hamartom, sütçocuğu, tümör

SUMMARY

Infantil fibrous hamartoma is a rare benign mass which usually occurs in boys under 2 years of age. It had been reported that this neoplasm originates from fibroblasts and myofibroblasts which are mesenchymal cells of subcutaneous tissue. Axilla, shoulder, inguinal area and thoracic wall are the most common sites, respectively. It rarely occurs in external genitalia, and labiums are less common sites.

Key words: Fibrous hamartoma, neonatal, tumor

Oktav BOSNALI

Yalova Devlet Hastanesi

Çocuk Cerrahisi Servisi

YALOVA

İnfantil fibröz hamartom; 2 yaş altında, sıklıkla erkek çocuklarında görülen nadir ve benign kökenli bir kitledir. Tümörün cilt altı dokusu mezenşimal hücreleri olan fibroblast ve myofibroblastlardan köken aldığı bildirilmesine rağmen histogenezisi kesin belli değildir. Sıklık sırasıyla aksilla, omuz bölgesi, inguinal bölge ve göğüs duvarında bulunur (1-4). Eksternal genitalya ve özellikle labiumlarda oldukça nadir rastlanmaktadır. Bu çalışmamızda 3 günlük bir kız çocuğunda, labium majus'ta saptanmış bir fibröz hamartom olgusunu rapor ettik, ayırıcı tanı ve tedavisini tartıştık.

OLGU

Ailenin ilk çocuğu olan olgu, miadında, normal-spontan vaginal yol ile hastanede dünyaya gelmiş. Annenin gebelik takibi düzenli olarak yapılmış ve intrauterin dönemde fetal bir patoloji saptanmamış. Olgunun, labium majustaki kitlesi, annesi tarafından doğumun ilk günü farkedilmiş. Olgu doğum sonrası 3. günde polikliniğimize getirildi. Fizik muayenede, inspeksiyon ile sol labium majus alt uçta, intraoutus vaginayı distorsiyone eden, anüs ile yakın komşulukta, makroskopik olarak, 2 x 3 cm boyutlarında, yuvarlak görünümde kitle gözlemlendi (Şekil). Kitle, palpas-

yon ile lastik kıvamında, yarı mobil ve sınırları belirlenebilir olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan sistemik muayenesi ve tüm batin ultrasonografisinde (US) patoloji saptanmadı. Lezyonun US'sinde, içinde solid komponent veya barsak segmenti saptanmadığı, 2,5 x 2 x 3 cm boyutlarında heterojen yapıda, ciltten ve çevredeki yağ dokulardan sınırları tam olarak ayrılamayan, kitle lezyonu saptandığı rapor edildi. Laboratuvar incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Lezyon, benign olarak değerlendirilmesine rağmen, büyümeye devam etmesi nedeniyle, 20 günlük iken cerrahi olarak eksizyonuna karar verildi. Olgu genel anestesi altında, litotomi pozisyonunda operasyona alındı ve kitle, üzerindeki cilt dokusu ile beraber total olarak çıkarıldı. Operasyon esnasında kateterizasyona ihtiyaç duyulmadı. Histopatolojik tanı fibröz hamartom olarak rapor edildi. Operasyondan günümüze 19 ay geçmiş olan olgunun, postoperatif 3. ay, 6. ay ve 1. yılda yapılan kontrollerinde sağlıklı olduğu ve lezyonun çıkarıldığı yerde rekürrens olmadığı izlendi.

TARTIŞMA

Çocukluk dönemi Fibröz Hamartomu (FH) nadir görülen, benign bir mezenşimal doku tümörüdür. Genellikle yaşamın ilk 2 yılı içerisinde erkek çocuklarda görülür ve etkilenen çocuklar diğer yönlerden sağlıklıdır. Çocuklardaki fibröz hamartomlar diğer neoplazmlar veya konjenital malformasyonlara eşlik etmedikleri gibi, bariz bir ailevi veya sendromik birliktelikte göstermezler (1-4). FH çoğun-

lukla aksiller bölge ve omuz bölgesinde gözlenirler ve bu bölgeleri sırasıyla inguinal bölge ve göğüs duvarı izler. Olgumuzda olduğu gibi lezyonun saptandığı labiumlar ise hastalığın en nadir görüldüğü bölgedir (Tablo I) (2,5-8). FH çapı 1 cm'den 10 cm'ye kadar çıkabilir, kitle genellikle cilt altında yada derin retiküler dermiste yerleşmiştir ve sınırları çevresindeki dokudan tam olarak ayrılamaz (2,3,7).

Çocukluk döneminde rastlanan perineal, labial yada inguinal kitlelere tanı konmasında zorluklar yaşanabilir. Özellikle kız bebeklerde, bu bölgelerde rastlanan kitleler, fiziksel görünüm ve muayene bulguları açısından gonadal doku, herniasyon, ve nadir bazı durumlarda da malign oluşumlar ile karışabilirler. Bu olgularda, ayırıcı tanı içerisinde diğer sebepler ile beraber FH'da akılda bulundurulmalıdır (Tablo II) (9,10). Çocukluk dönemi FH'u genellikle yaşamın ilk yılı içerisinde farkedilirler. Yavaş büyüyen, ağrısız, lastik kıvamında, mobil kitlelerdir ve genellikle lezyon üzerindeki ciltte tutulum göstermezler (6,7). US lezyonun içerisinde heterojenite ve çevre dokudan tam olarak ayrılamayan sınırları gösterir (2). Tedavisi cerrahidir ve kesin tanı ancak histopatolojik inceleme ile konur (6). Kitle tam ve radikal olarak, çevre dokularıda içerecek şekilde eksize edilmezse olgularda operasyondan sonraki ilk aylarda lokal rekürrens görülebilir. Rapor edilmiş rekürrens oranları %6 - %16 aralığındadır. Bu olguların tedavisinde cerrahi olarak yapılır, ve çevre dokuları içeren geniş bir eksizyonu gerektirir (2,4,6).



Şekil. Sol labium majus yerleşimli kitlenin preoperatif görüntüsü

Tablo I. Çocukluk dönemi fibröz hamartomlarının görüldüğü yerler

Aksilla (en sık)
Omuz ve ön kol
İnguinal bölge
Göğüs duvarı
Kalça
Yüz
Bel bölgesi
Sırt
Sakral bölge
Bacak
Skrotum
Labial bölge (en nadir)

Tablo II. Çocukluk dönemi fibröz hamartomunda ayırıcı tanı

Büyümüş lenf nodları
Juvenil fibromatozis
Myofibroma
Lipofibromatozis
Kalsifiye aponörotik fibrom
Lipom
Sarkom
Dermatofibrom
Nörofibrom
Hemanjiom
Ektopik gonadal doku
Herniasyon

SONUÇ

Çalışmamızda, US, labial bölgede oldukça nadir görülen FH vakalarında, kitlenin içinde solid komponent, herniasyon veya gonadal doku (over, testis, ovotestis) olup olmadığının gösterilmesinde yeterli olmuştur. Labial bölgede FH tanısı alan 3 günlük bu olgu, nadir görülen bir olgu olması yanısıra, başka klinik durumlar ile kolayca karışması, ancak benign mezenşimal doku tümörü olması

ve kitlenin total çıkartılması ile kolayca tedavi edilebildiğini vurgulamak için rapor edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Lakshminarayanan R, Konia T, Welborn J. Fibrous hamartoma of infancy: a case report with associated cytogenetic findings. Arch Pathol Lab Med 2005;129: 520-522.
2. Carretto E, Dall'Igna P, Alaggio R et al. Fibrous hamartoma of infancy: an Italian multi-institutional experience. J Am Acad Dermatol 2006;54:800-803.
3. Grynspan D, Meir K, Senger C et al. Cutaneous changes in fibrous hamartoma of infancy. J Cutan Pathol 2007; 34:39-43.
4. Taşkın E, Kılıç M, Özercan H ve ark. İnfantil Fibröz Hamartom; Bir vaka takdimi. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004 47:277-279
5. Popek EJ, Montgomery EA, Fourcroy JL. Fibrous hamartoma of infancy in the genital region: findings in 15 cases. J Urol 1994;152:990-993.
6. Stock JA, Niku SD, Packer MG, Krous H, Kaplan GW. Fibrous hamartoma of infancy: a report of two cases in the genital region. Urology 1995; 45:130-131.
7. Scott DM, Peña JR, Omura EF. Fibrous hamartoma of infancy. J Am Acad Dermatol. 1999;41(5 Pt 2):857-859. Review.
8. Öztürk H, Karaarslan H, Yılmaz F ve ark. İnfantil Fibröz Hamartom: İmmunohistopatolojik bir çalışma. Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2007; 2:34-36.
9. Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ. Fibrous hamartoma of infancy in the scrotum. Pediatr Dermatol 1998;15:326.
10. Sakellaris G, Kafousi M, Charissis G. Fibrous hamartoma of the scrotum in an infant. Minerva Pediatr 2005;57:447-448.