

## GÖĞÜS DUVARI HAMARTOMU : Olgu Sunumu

### CHEST WALL HAMARTOMA : Case Report

Güliden DİNİZ<sup>1</sup>Ragıp ORTAÇ<sup>1</sup>Safiye AKTAŞ<sup>1</sup>Günyüz TEMİR<sup>2</sup>Münevver HOŞGÖR<sup>2</sup>İrfan KARACA<sup>2</sup><sup>1</sup> İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi Patoloji Uzmanı<sup>2</sup> Çocuk Cerrahisi Uzmanı**Anahtar Sözcükler** : çocukluk çağı, toraks, malignite, hamartom**Key Words**: childhood, thorax, malignancy, hamartoma

## ÖZET

Göğüs duvarı hamartomu saptanan 4 aylık kız bebek sunulmuştur. Yenidoğan ve infantlarda oldukça nadir görülen bu karakteristik lezyon ; salt kitle varlığıyla tanınabileceği gibi basıya bağlı respiratuvar semptomlara yol açabilir. Spontan regresyon bildirmiştir. Günümüzde asemptomatik olgularda konservatif yaklaşım yeğlenmektedir. Ender görülmesine karşın klinik olarak malignite kuşkusu doğurabileceği için ; çocukluk çağı toraks tümörlerinin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Burada lezyonu diğer malign ve benign neoplazmlardan ayıran histopatolojik özellikler irdelenmiştir.

## SUMMARY

A case of four-month – old girl diagnosed as chest wall hamartoma is presented. This entity is an extremely rare but characteristic lesion of the ribs usually presenting in the neonate or infant with a mass or respiratory symptoms. Complete sponraneous regression of the lesion has been reported. Recently conservative management of asymptomatic children was recommended. Although rare, this condition ought to be kept in mind while dealing with infantile chest wall masses to avoid an erroneous diagnosis of malignancy. It has to be distinguished from benign and malignant neoplasms on the basis of distinct histological features discussed here.

## GİRİŞ

Göğüs duvarı hamartomu (GDH) oldukça ender görülen bir lezyon olup İngilizce Literatürde 2001 yılına dek yalnızca 59 olgu bildirilmiştir. İnsidansı primer kemik tümörü olguları içinde 3000'de 1 (% 0.03) olarak hesaplanmaktadır. Doğumdan beri var olabileceği gibi erken bebeklik döneminde de gelişebilir. Olguları hastaneye getiren kitle varlığı veya solunum sıkıntısıdır. Kalıtsal olmasa da kardeş olgular bildirilmiştir. 1991 yılına dek sağaltımda an blok eksizyon uygulanmakta ve kapatma için sentetik greftler kullanılmaktaydı. Ancak bu olgularda skolyoz benzeri komplikasyonların gelişmesi nedeniyle günümüzde konservatif yaklaşım yeğlenmektedir. Spontan regresyon da bildirilmiştir (1- 3).

## OLGU

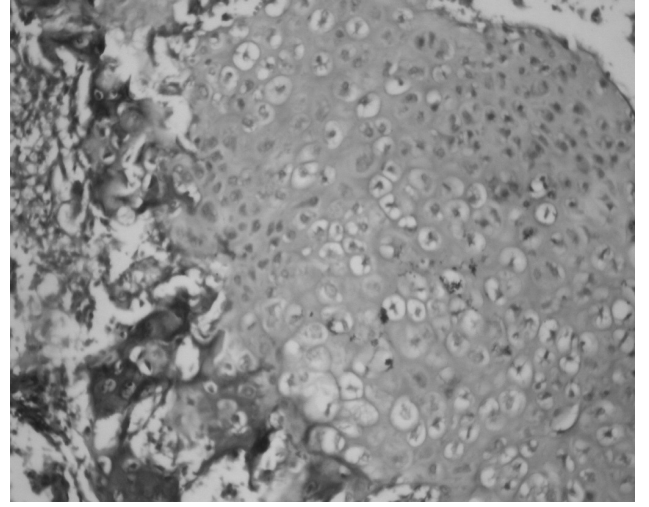
4 aylık kız bebek sağ göğüs duvarında beliren ele gelen kitle nedeniyle hastanemize başvurdu. Çekilen direkt grafide sağ hemitoraksda 6-7-8. kostalarda destrüksiyon yapan, toraks duvarını laterale genişleten yumuşak doku yada toraks duvarından köken almış kitle izlendi.(Resim1). Lezyon BT'de sağ toraks duvarı posterio-lateralde, kot invazyonu yapmış, 6x8 cm boyutlarında malign izlenimi alınan yumuşak doku tümörü olarak değerlendirildi. (Resim 2). Olgunun klinik özellikleri ve radyolojik bulgular malignite kuşkusu yarattığı için olguya tru-cut biopsi uygulandı. Örneklenen materyal 0.3 cc hacimde, parçalı görünümdeydi. Mikroskopik olarak keçemsi kemik trabekülleri, immatür kıkırdak alanları ve osteoklast tipi dev hücreler içeren fibröz doku fragmanları görüldü.

Yazışma adresi: A. Güliden DİNİZ, Dr. Behçet UZ Çocuk Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İzmir, TÜRKİYE

Makalenin geliş tarihi : 13.11.2004 ; kabul tarihi : 29.11.2004



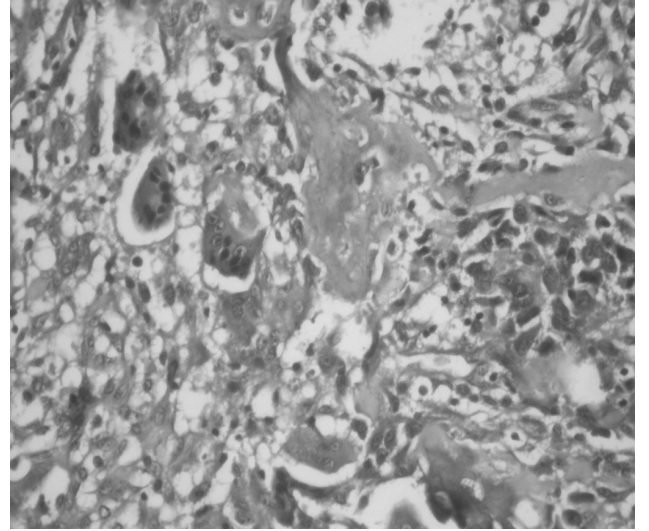
**Resim 1.** Sağ 6-7-8. kotalarda destrüksiyon yapan görünüm izlenmektedir.



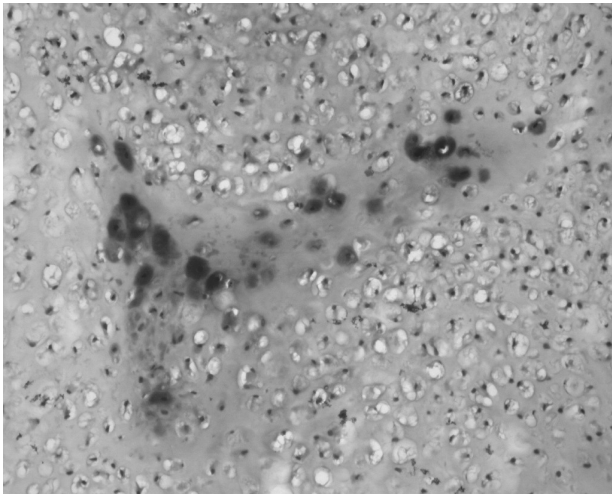
**Resim 4.** Kıkırdak dokuyu çevreleyen keçemsi kemik.



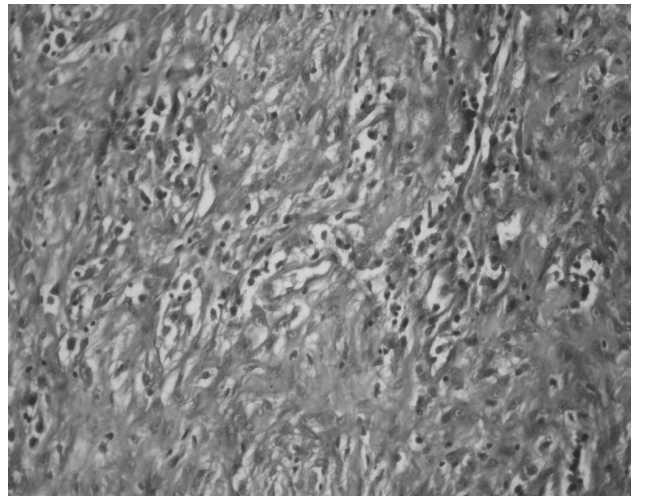
**Resim 2.** Toraks BT'de sağ postero- lateralde, toraks duvarını laterale genişleten kitle kot invazyonu yapmış 6X8 cm'lik tümör.



**Resim 5.** Osteoid yapımı ve osteoklast tipi dev hücreler.



**Resim 3.** Lezyonda yoğun kıkırdak doku varlığı



**Resim 6.** Fibröz doku kompartmanında siderofajlar

Histopatolojik olarak lezyonun benign olduğu ancak GDH, soliter anevrizmal kemik kisti (AKK) ve osteo-fibröz displazi (OFD) arasında ayırıcı tanıya gidilemediği rapor edildi.

Lezyonun benign olarak değerlendirilmesi üzerine konservatif davranılıp hasta izleme alındı. 10 aylık oluncaya dek yakınması olmayan olguda; destek dokuların gelişimi yeterli görülerek lezyon eksize edildi ve primer cerrahi onarım uygulandı.

Ameliyat materyali 7x5x4 cm boyutlarda; kesitlerinde 2-5 mm kalınlığında fibröz bir duvar ile çevrelenen, iç kısımda geniş kıkırdak alanları yanı sıra kolay dağılılabılır nitelikte, kanamalı yumuşak dokular izlenen solid kitle görünümündeydi.

Mikroskopik olarak materyal çoğu alanlarda matür yada immatür görünümde kıkırdak adalarından oluşuyordu (Resim 3). Kıkırdak adalarını çevreleyen keçemsi kemik fragmanları (Resim 4) ve kanamalı zeminde çok sayıda osteoklast tipi dev hücreler de lezyona eşlik ediyordu (Resim 5). Arada yoğun hemosiderin yüklü makrofajların izlendiği fibröz doku komponenti seçiliyordu (Resim 6). Tüm bu mikst görünüm özellikleriyle lezyon göğüs duvarı hamartomu olarak tanımlandı.

Operasyon sonrası 2,5 yıllık izlemde olguda operasyona ilişkin bir komplikasyon oluşmadı ve bedensel gelişim kusuru saptanmadı.

## TARTIŞMA

GDH gerçek bir neoplazi olmaktan çok disontogenik bir lezyondur. Nazal kondromezenkimal hamartom ile analogtur. Spontan regresyon olabilir. Tümüyle gerilemeye de beden geliştiğe göreceli olarak küçülen lezyon; estetik ve ortopedik olarak büyük sorun yaratmaz. Lezyonun önemi gerek klinik ve radyolojik gerekse histopatolojik olarak malignite ile karıştırılabılmesinden kaynaklanır. Çocukluk çağındaki göğüs duvarı tümörlerinin çoğu malign olduğu için ayırıcı tanısı büyük önem taşır. Özellikle iğne biyopsilerinde tanı güçlüğü yaşanabilir (3- 6).

Mezenkimal hamartom, kartilajinöz hamartom veya fibröz hamartom benzeri adlandırmalar lezyonu oluşturan doku komponentlerini ortaya koymaktadır. Histopatolojik olarak lezyon sunulan olgudaki gibi büyük oranda kıkırdak dokudan oluşmuştur. Ayrıca anevrizmal kemik kisti benzeri

küçük kanla dolu boşluklar, osteoklast tipi dev hücreler ve reaktif yangı hücreleri ile makrofajları barındıran fibröz doku alanları izlenir. Kemik yapım alanlarındaki osteoid varlığı ve keçemsi kemik trabekülleri bir çok reaktif kemik lezyonunu andırabilir (1, 4, 7, 8).

Sunulan olguda ne tru-cut biopsi ne de ameliyat materyalinde malignite kuşkusunu destekleyecek histopatolojik özellikler yoktu. Ayırıcı tanıda 3 benign tümör üzerinde odaklanıldı:

OFD lokalizasyon olarak ve lezyonu oluşturan fibröz doku komponenti, yeni kemik yapımı ve osteoklast tipi dev hücrelerin varlığı nedeniyle özellikle biyopside en fazla üzerinde durulan antite oldu. Ancak ameliyat materyalinde lezyonun büyük oranda kıkırdak doku içermesi bu tanıdan uzaklaştırdı. Çünkü OFD'lerde fibröz doku zemininde osteoid oluşumu izlenir. Arada osteo- kondroid olarak nitelenebilecek alanlar gözlenebile ufak odaklar şeklinde olup; kıkırdak doku asla lezyonun çoğunluğunu oluşturacak yoğunluğa ulaşmaz (2, 3).

GDH'nun AKK'nin özellikle soliter formda olanı ile ayırıcı tanısı çok daha güç olabilir. Çünkü AKK tek başına gelişebileceği gibi bir çok kemik tümöründe, lezyona sekonder olarak da gelişebilir. Literatürde bildirilen GDH olgularının bir kısmında AKK vardır. Ayrıca AKK'nde reaktif kemik ve kıkırdak oluşumu sık izlenir. Ancak olgumuzda kanamalı ve kistik alanların belli belirsiz olması ve kıkırdak doku komponentinin abartılı görünümü nedeniyle primer veya sekonder AKK'nin varlığından kuşku duyulmamıştır (7, 8).

Lezyonun kıkırdak komponentinde hipersellüler alanlar ve farklı matürasyonda kondrositler izlense de; klinik ve radyolojik bulgular göz önüne alınarak malign kartilajinöz tümör düşünülmemiştir. Özellikle ameliyat materyalinde; lezyonun büyük oranda kıkırdak dokudan oluşmuş natürü ve olgunun klinik özellikleri ile lezyon kartilajinöz hamartom olarak değerlendirilmiştir (4, 9).

Sonuç olarak GDH tanısı alan olgumuzun tedavisinde literatürde de önerildiği gibi konservatif yaklaşım benimsenmiştir. Toraks duvarının gelişimiyle lezyonun göreceli olarak küçülmesi ve onarım kolaylığı düşünülerek hasta 6 ay izlenmiştir. 10 aylık olguya komplet eksizyon ve primer onarım uygulanmıştır. 30 ay sonra yapılan kontrolde estetik ve fonksiyonel gelişim defekti saptanmamıştır (1, 10).

## KAYNAKLAR

1. A M Freeburn, J McAloon Infantile chest hamartoma case outcome aged 11. Arch Dis Child 2001;85:244-245.
2. Rao L, Kini AC, Valiathan M, Gurbur CR, Rao RV. Infantile cartilaginous hamartoma of the rib. A case report. Acta Cytol. 2001;45(1):69-73.
3. Golla S, Wit J, Guschmann M, Lubbert E, Kerner T. Rare mesenchymal lesions: Hamartoma of the chest wall and juvenile active ossifying fibroma in siblings. J Pediatr Surg. 2002;37(9):E27.
4. McDermott MB, Ponder TB, Dehner LP. Nasal chondromesenchymal hamartoma: an upper respiratory tract analogue of the chest wall mesenchymal hamartoma. Am J Surg Pathol.1998; 22(4):425-33.
5. Watt AJ. Chest wall lesions. Paediatr Respir Rev. 2002; 3(4):328-38.

6. Shamberger RC, Grier HE. Chest wall tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg.* 1994; 3(4):267-76
7. Gore O, Kilicalp A, Basdemir G, Ozer E, Aktug T. Cartilaginous hamartoma of the chest wall with secondary aneurysmal cyst-like areas in an infant: a case report. *Turk J Pediatr.* 1999;41(1):139-42
8. Serrano-Egea A, Santos-Briz A, Garcia-Munoz H, Martinez-Tello FJ. Chest wall hamartoma. Report of two cases with secondary aneurysmal bone cysts. *Pathol Res Pract.* 2001;197(12):835-9.
9. Groom KR, Murphey MD, Howard LM, Lonergan GJ, Rosado-De-Christenson ML, Torop AH. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross-sectional imaging and histopathologic comparison. *Radiology.* 2002; 222(1):205-11.
10. Cameron D, Ong TH, Borzi P. Conservative management of mesenchymal hamartomas of the chest wall. *J Pediatr Surg.* 2001; 36(9):1346-9.