

İNFAHTLARIN GÖĞÜS DUVARI HAMARTOMU

Esin KOTİLOĞLU (*), Melda ÇAĞLAR (**), Muzaffer ERYILMAZ (***), Akgün HİÇSÖNMEZ (****)

ÖZET: Göğüs duvarı hamartomu, göğüs duvarında deformiteye yol açan seyrek görülen konjenital bir lezyondur. Benign seyrettiği bilinen bu lezyonun malign lezyonlardan ayıncı tanısında zorluklarla karşılaşılır. Burada iki aylık bir erkek bebekte görülen, anevrizmal kemik kistini anımsatan alanların az bulunduđu bir göğüs duvarı hamartomu sunulmakta ve ilgili literatür gözden geçirilmektedir.

ANAHTAR KELİMELEER: Hamartom, mezenşimal hamartom, toraks, çocukluk çağı tümörü, infantil çağ.

SUMMARY: HAMARTOMA OF THE CHEST WALL IN INFANCY. Hamartoma of the chest wall is a rare lesion usually present at birth with deformity of the chest wall. It is known to follow a benign, self-limited course, but differential diagnosis from malignancies is troublesome. We present a 2-month-old boy with typical features of this tumor except that areas resembling aneurysmal bone cyst were scant. We also review the relevant literature.

KEY WORDS: Hamartoma, mesenchymal hamartoma, thorax, childhood tumor, infancy.

GİRİŞ

Göğüs duvarı hamartomu (GDH), infantlarda çok nadir olarak görülen ve genellikle doğumda var olan bir lezyondur. Göğüs duvarının lateralinde, bir ya da birbirine bitişik birkaç kostadan köken alan ekstraplevral bir kitle şeklindedir (1). Başlangıçta hızlı bir şekilde büyümesi ve bazı radyolojik özellikleri malignite yönünden şüphelenilmesine yol açar (2). Bu nedenle benign bir seyir gösteren bu antitenin bilinmesi önemlidir. Burada bir vak'a sunularak lezyonun değişik nitelikleri literatür ışığında tartışılacaktır.

VAKA TAKDİMİ

İki aylık erkek bebek sol göğüs duvarındaki kitle nedeniyle hastaneye getirildi. Radyolojik incelemede 2-4. kostalardan başlayıp torakal kaviteye uzanan bir kitle ile 1. kostayı genişleten ikinci bir kitle gözlemlendi (Resim 1). Komputerize tomografide kitle içinde düzensiz kemikleşme ve kalsifikasyon alanları saptandı. Hiçbir solunum şikayeti belirlenemeyen hastanın fizik muayenesinde 2x2 cm. boyutlarında axiller lenf adenopati bulundu. Diğer fizik muayene bulguları ve tüm laboratuvar araştırmaları normaldi. Torakotomi yapılar-

rak sternumdan arkaya doğru uzanan büyük tümör 3. kostayı da içerecek şekilde totale yakın eksize edildi ve 1. kostadaki kitleden biyopsi alındı.

Patoloji laboratuvarına gönderilen materyal lobule yapıdaki tümör parçalarından oluşuyordu. En büyük parça 9x5x5 cm. boyutlarında olup bir ucunda kosta izleniyordu. Kesit yüzünde parlak beyaz alanlarla oldukça sert yapıda alanlar ve küçük kan dolu kistler görüldü. Mikroskopik incelemede tümörün büyük bir çoğunluğunun yer yer encondral ossifikasyon gösteren düzensiz kartilaj adalarından oluştuđu gözlemlendi (Resim 2). Çok sayıda osteoklast tipi dev hücreleri bulunmakla beraber pleomorfizm veya atipik mitozlar rastlanmadı. Fokal alanlar halinde immatür iğsi hücreler ve telejektatik damarlar görüldü.

TARTIŞMA

İlk yayınlarda beklenmedik klinik seyri nedeniyle bu lezyon, kondrosarkom, osteokondrosarkom veya malign mezenşimom olarak adlandırılmıştır (3,4). Daha sonraları ise tercih edilen terimler bilateral osteokondrom, benign kondroblastom ve en sık olarak da mezenşimom olmuştur (4,5). Mezenşimom, genellikle birarada görülmeyen iki ya da daha çok mezenşimal dokunun oluşturduğu neoplazilere verilen addır (1). Halbuki bu lezyon sınırlı ve neoplastik olmayan bir süreç gibi görünmektedir. Bu nedenle, 1979'da McLeod ve Dahlin, hamartom adını önermişlerdir (3). Günümüzde mezenşimal hamartom veya (damarsal ve) kartilajli-nöz hamartom sık kullanan adlardır (1,2,6). İnterstisyel dokuda değişik kollagen tiplerinin gösterilmesi lezyonun hamartomatöz natürünü desteklemektedir (7).

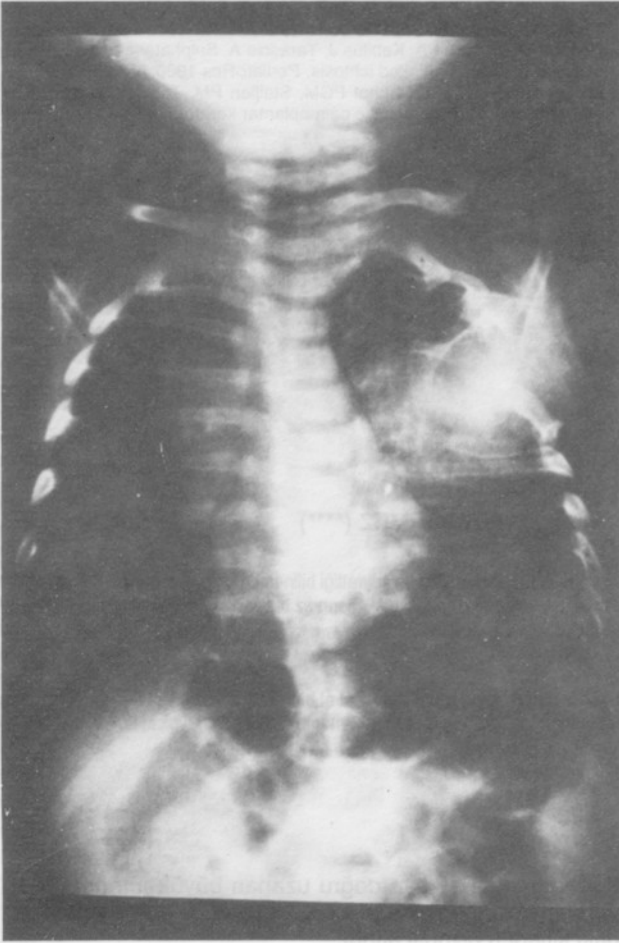
Literatürde yaklaşık 40 vak'a bulunmaktadır, ancak bu-

* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Patoloji Ünitesi, Yardımcı Doçent

** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Patoloji Ünitesi, Profesör

*** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Doçent

**** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Cerrahi Ünitesi, Profesör



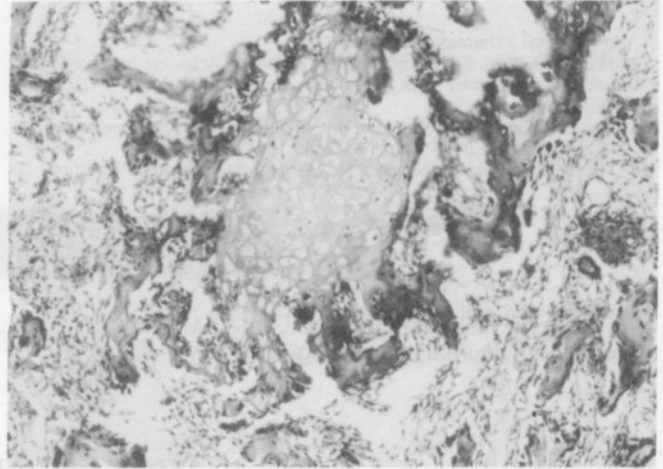
Resim 1. Birinci kosta şaftını genişleten radyolüsan bir kitle ve 2-4. kotaları içine alıp torakal kaõiteye uzanan büyük ikinci bir kitle.

nun gerçek insidansı yansıttığı şüphelidir. Genellikle doğumdan sonra dikkati çekerse de bazen infantil dönemde solunum şikayetleri nedeniyle veya bu şikayetler olmaksızın farkedilebilir. Daha ileri yaşlarda insidental olarak tanı alan vak'alar da bildirilmiştir (1,5).

GDH'nun nedeni bilinmemektedir, ancak fõtal hayatta geliştiğı ileri sürülmektedir. 1986'da Odell ve ark. tümörün gelişiminin önemli oranda fõtal hayatın ileri dönemlerinde olduğunu düşünmüşlerdir (6). Ancak 1992'de Cohen ve ark.nın yayınladığı vak'ada ipsilateral akciğerin hipoplastik olması tümörün intrauterin gelişiminin erken evrede başladığını ortaya koymaktadır (1).

Malign tümörlerle ayırıcı tanısının yapılması çok önemlidir. Lezyonun merkezindeki kostanın harab olması malign bir proçesi taklit eder, ancak lezyonun periferindeki kostalar basınç nedeniyle erode olmuşlardır ve bu durum uzun süredir var olan benign bir oluşum lehinedir (8). Histolojik olarak kartilaj doku çok hücresele olabilir ve nükleer atipi veya nadir binükleer hücre içerebilir; ancak mitoz enderdir. Bu mikroskopik bulguların aktif olarak proliferen olan benign bir hamartomun özellikleri olabileceğı unutulmamalıdır (2).

Bizim vak'amızda radyolojik bulgular benign bir tümörü ör. osteokondromu düşündürmüştür. Oakley ve ark.'nın da belirttiğı üzere osteokondrolardan farklı olarak GDH, kosto-



Resim 2. Çepeçevre enkondral ossifikasyon gösteren bir kartilaj adası (HEx13.2).

kondral ya da kostavertebral bileşkelerde değıil kostanın ortasında gelişir (8). Ancak vak'amızdaki tümör çok büyük olduğu için köken aldığı yer tam olarak tanımlanamamıştır.

GDH'larının çoğunda kanla dolu kistik yapılar geniş alanlar kaplarlar. Bu nedenle histolojik olarak ayırıcı tanının en zor yapıldığı, en önemli lezyon anevrizmal kemik kistidir (AKK). Çoğu zaman internal matrikste kalsifikasyon ve kemikleşmenin var olması GDH tanısının konulmasına yardımcı olur (9). Ayrıca AKK'lerinin ilk yaş içinde görülmesi çok nadirdir (3). GDH'larında AKK'ni anımsatan alanların muhtemelen superempoze olmuş sekonder bir fenomen veya reaktif bir olay olduğu ileri sürülmektedir (1,4). Sunduğumuz vak'ada çok sayıda dev hücresi bulunmakla beraber kan dolu kistler çok küçük ve az sayıda saptanmıştır.

Bazı yazarlar kısmi rezeksiyon rekürrensle sonuçlanabileceğı için en bloc eksizyonu tercih etmektedirler. Ancak sadece biyopsi ile tanı alan ve izlemde regrese olduğu bildirilen vak'alar da vardır. Bu nedenle cerrahi rezeksiyon genellikle, solunum sıkıntısına yol açan lezyonlarda önerilmektedir. Çünkü cerrahi girişimin geç komplikasyonları göğüs duvarı deformitesi ve skolyozdur. Her koşulda, hastanın göğüs röntgenleri çekilerek uzun süre izlenmesi gerekmektedir (1,2,8).

Özetle GDH, klinik radyolojik ve patolojik bir antite olup klinik problemler torakal organların yer değıştirmesi sonucu ortaya çıkar; radyolojik ve patolojik sorun ise malign lezyonlardan ayırıcı tanısının yapılmasıdır.

KAYNAKLAR

1. Cohen MC, Drut R, Garcia C, Kaschula ROC. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: A cooperative study with review of the literature. *Pediatr Pathol* 1992; 12: 525-534.
2. Davis RI, Mcaloon J, Sloan JM. Vascular and cartilaginous hamartoma-a case report. *Histopathology* 1992; 20: 269-270.
3. McLeod RA, Dahlin DC. Hamartoma (mesenchymoma) of the chest wall in infancy. *Radiology* 1979; 131: 657-661.
4. Kadell BM, Coulson WF, Desilets DT, Fonkalsrud EW. Congenital atypical benign chondroblastoma of a rib. *J Pediatr Surg* 1970; 5: 46-52.
5. Eskelinen M, Kosma VM, Vainio J. Mesenchymoma of the chest wall in children. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 291-293.
6. Odell JM, Benjamin DR. Mesenchymal hamartoma of chest wall in infancy: Natural history of two cases. *Pediatr Pathol* 1986; 5: 135-146.
7. Baretton G, Stehr M, Nerlich A, Lõhrs U. Chest Wall Hamartoma in In-

- fancy: A Case Report with Immunohistochemical Analysis of Various Interstitial Collagen Types. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 3-9.
8. Oakley RH, Carty H, Cudmore RE. Multiple benign mesenchymomata of the chest wall. *Pediatr Radiol* 1985; 15: 58-60.
9. Schlesinger AE, Smith MB, Genez BM, McMahon DP, swaney JJ. Chest wall mesenchymoma (hamartoma in infancy. CT and MR findings. *Pediatr Radiol* 1989; 19: 212-213.