



Een fibreus hamartoom van de kinderleeftijd

R. Bozoglan¹, R.W.A. Janssens², E. Eijken³, W. ten Cate⁴



Figuur 1. Op de linkerzijde van de rug een vast-elastische nodus van 1 cm, waarbij de huidlijnen doorlopen. Centraal rondom de nodus is erytheem zichtbaar.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een peuter van 1 jaar en twee maanden is naar ons spreekuur verwezen met een bultje op de rug dat niet wil verdwijnen. De zwelling is zes maanden geleden ontstaan en is in de tussentijd niet gegroeid. Hij heeft er geen klachten van.

Lichamelijk onderzoek

Op de linkerzijde van de rug is een roodbruine vast-elastische nodus van 1 cm palpabel, waarbij de huidlijnen doorlopen. De nodus ligt los van de onderlaag. De dimpling en het teken van Darier zijn beide negatief. Centraal rondom de nodus is enig erytheem zichtbaar (figuur 1).

Histologisch onderzoek

Bij histologisch onderzoek van het huidbiopt wordt in de dermis een wekedelenafwijking gezien waarin toename van collageenus stroma reikend tot in de subcutis aanwezig is. Scherp omschreven spoelvormige myofibroblastaire celbundels worden gezien naast pleksgewijs minder scherp omschreven en minder mature spoelvormige cellen. Dit wordt omsloten door vetcellen. De myofibroblastaire celbundels zijn bij immunohistochemisch onderzoek positief voor alfa-SMA, zwak-positief voor SMA-HHF maar negatief voor desmine. S100 is negatief.

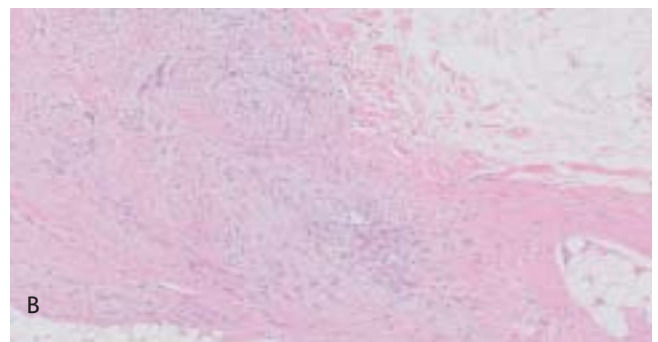
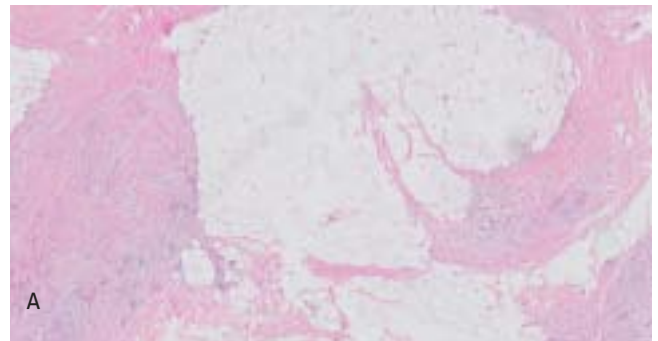
Deze casus werd nog bij de regionale wekedelenwerkgroep besproken (figuur 2A,B).

Diagnose

Fibreus hamartoom van de kinderleeftijd.

Therapie en beloop

Na het stellen van de diagnose is op basis van literatuuronderzoek en advies van een kinderdermatoloog besloten tot excisie. De zwelling is door de chirurg onder narcose geëxideerd met een marge van 1 cm. De snijvlakken waren vrij. Er is geen locoregionaal recidief opgetreden na drie maanden follow-up.



Figuur 2A,B. Haematoxyline-eosine kleuring van de dermis, overzicht en detail (10x en 20x vergroting) toont de afwijking met drie componenten: scherp omschreven spoelvormige myofibroblastaire celbundels naast pleksgewijs minder scherp omschreven en minder mature spoelvormige cellen, en de omsluiting van vetcellen.

¹ Anios psychiatrie, Mediant GGZ, Enschede

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo

³ Patholoog, Laboratorium Pathologie Oost-Nederland, Hengelo

⁴ Chirurg, afdeling Chirurgie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo

BESPREKING

Het fibreus hamartoom van de kinderleeftijd (*fibrous hamartoma of infancy* [FHI]) is een zeldzame tumor gelokaliseerd in het subdermale weefsel. Subdermale fibreuze tumoren in de kinderleeftijd zijn als eerste beschreven door Reye in 1956. [1] De term FHI is een aantal jaren later beschreven door Enzinger. FHI komt met name voor onder de leeftijd van twee jaar, echter kan het ook later in de kinderleeftijd voorkomen. In de meeste gevallen wordt het ontdekt in het eerste levensjaar en in sommige gevallen is het gezwel al bij de geboorte aanwezig. FHI wordt meer gezien bij jongens dan bij meisjes. Het is niet bekend waardoor deze predominantie wordt veroorzaakt. Voorkeursplekken zijn de schouders, oksels en bovenarmen, maar FHI kan zich ook presenteren op andere plaatsen in het lichaam zoals het scrotum en de liezen. [2] Ook zijn er ongewone locaties beschreven, zoals recentelijk een fibreus hamartoom in het ooglid. [3] Kinderen met FHI zijn doorgaans gezond, zonder lichamelijke klachten.

Kenmerkend is de snelle groei van FHI. Vanaf een leeftijd van vijf jaar groeit FHI niet meer zo hard, maar blijft het wel doorgroeien, echter zonder dat vitale structuren als de zenuwen of bloedvaten bedreigd worden. [4] Klinisch is FHI moeilijk te onderscheiden van andere tumoren. Het presenteert zich vaak als een solide vast-elastische, matig scherp begrensde massa. Er zijn echter ook gevallen bekend waarbij multipele gezwellen op hetzelfde moment zijn geconstateerd. Ondanks dat FHI een benigne aandoening betreft, heeft lokale excisie de voorkeur. Als de tumor niet wordt behandeld, zal deze blijven groeien om halverwege de kinderleeftijd in groei te stabiliseren. Incidenteel is er een diepere verspreiding en kunnen er in de nabijheid van de tumor andere tumoren worden gevonden. Een marge van 1 cm wordt daarom geadviseerd. [5] Voor de differentiële diagnose is er een groot aantal benigne en maligne tumoren waaraan gedacht kan worden zoals een epidermale cyste, neurofibroom, fibrolipoom, dermatofibrooom, dermatofibrosarcoma protuberans, dermatomyofi-

broom, angioliroom of infantiel fibrosaroom. FHI is een zeldzame entiteit en valt onder de benigne (myo)fibroblastische tumoren. Binnen deze groep zijn er vier subgroepen te onderscheiden: benigne, intermediate-lokaal agressieve, intermediate-zelden metastaserende en maligne tumoren (tabel). [6]

Voor een classificerende diagnose is histologisch onderzoek aangewezen. In het weefsel van FHI (figuur 2A,B) ziet men een abnormaal ontwikkelde mengeling van drie componenten, namelijk myofibroblastaire celbundels, een populatie van minder matuur imponerende spoelvormige cellen en matuur vetweefsel. Bij dit histologisch beeld zou voor de differentiële diagnose een dermatofibrooom overwogen kunnen worden, dit toont echter een ander patroon van stroma-elementen. Naast het bevestigen van de (benigne) diagnose FHI is het met name van belang dat via histologisch onderzoek een maligniteit wordt uitgesloten.

Het is belangrijk dat er aan FHI wordt gedacht bij het opstellen van een differentiële diagnose van tumoren bij kinderen. FHI is een benigne tumor van de kinderleeftijd. Ondanks de snelle groei zijn er geen aanwijzingen voor maligne ontaarding. FHI wordt in zijn geheel geëxideerd. In 12-15% van de gevallen treedt een recidief op, maar dit betreft vaak de tumoren die niet in zijn totaliteit zijn geëxideerd. [1,5,7] FHI is goed te behandelen en een correcte diagnose voorkomt overbehandeling van een goedaardig gezwel.

LITERATUUR

1. Reye RDK. A consideration of certain subdermal 'fibromatous tumors' of infancy. *J Pathol Bacteriol* 1956;72:149-54.
2. Enzinger FM. Fibrous hamartoma of infancy. *Cancer* 1965;18:241-8.
3. Zloto O, Aviel S, Rosner M. An unusual location of fibrous hamartoma of infancy in the eyelid. *Ocul Oncol Pathol* 2017;3:8-10.
4. Efem SE, Ekpo MD. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol* 1993;46:522-4.

Tabel. Classificatie van de Wereldgezondheidsorganisatie voor fibroblastische en myofibroblastische tumoren. [6]

FIBROBLASTISCHE EN MYOFIBROBLASTISCHE TUMOREN	
BENIGNE Nodulaire fasciitis Proliferatieve fasciitis en myositis Myositis ossificans Fibro-osseuze pseudotumor van de digiti Ischemische fasciitis Elastofibrooom Fibreus hamartoom van de kinderleeftijd Myofibrooom/Myofibromatose Fibromatosis colli Juveniele hyaline fibromatosis Fibrooom van de peesschede Desmoplastisch fibroblastoom Calcificerend aponeurotisch fibrooom Angiomyofibroblastoom Cellulair angiofibrooom Gardnerfibrooom Calcificerende fibreuze tumor Giant cell angiofibrooom Nuchal type fibrooom Mammary type myofibroblastoom	INTERMEDIATE-LOKAAL AGRESSIEF Palmair en plantair superfiële fibromatosen Desmoïdtype fibromatosen Lipofibromatosis
	INTERMEDIATE-ZELDEN METASTASEREND Solitaire fibreuze tumoren en hemangiopericytoom Inflammatoire myofibroblastische tumor Laaggradig myofibroblastisch sarcoom Myxo-inflammatoir fibroblastisch sarcoom Infantiel fibrosarcoom
	MALIGNE Volwassen fibrosarcoom Myofibrosarcoom Laaggradig fibromyxoïd sarcoom Scleroserend epithelioïd fibrosarcoom

5. Dickey GE, Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol* 1999;2:236.
6. Fletcher CD, Unni KK, Mertens F (Eds). *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft*

- tissue and bone. IARC, 2002:10.*
7. Saab ST, McClain CM, Coffin CM. Fibrous hamartoma of infancy: a clinicopathologic analysis of 60 cases. *Am J Surg Pathol* 2014;38:394-401.

SAMENVATTING

Bij een 1-jaar oude peuter werd een zwelling op de rug gediagnosticeerd als fibreus hamartoom van de kinderleeftijd. Fibreus hamartoom van de kinderleeftijd is een goedaardige aandoening die met name bij kinderen onder de twee jaar wordt gezien. De aandoening wordt in zijn geheel geëxci-deerd. In enkele gevallen treedt er een recidief op. Deze aandoening moet niet verward worden met kwaadaardige gezwellen. Histopathologisch onderzoek is van groot belang voor het stellen van de diagnose.

TREFWOORDEN

fibreus – hamartoom – kinderleeftijd – kind

SUMMARY

A 1-year-old toddler with a tumor on the back was diagnosed as fibrous hamartoma of infancy. Fibrous hamartoma of infancy is a benign soft tissue tumor which usually appears during the first 2 years of life. Total excision is performed to remove the tumor. Recurrence is seen in a few cases. This tumor should not be confused with malignant tumors. Histopathological evaluation is required for diagnosis.

KEYWORDS

fibrous – hamartoma – infancy – childhood

CORRESPONDENTIEADRES

René Janssens

E-mail: r.janssens@zgt.nl