

# Multipl Biliyer Hamartom: Görüntüleme Bulguları

Semra Duran, Sıdika Çıray Yiğit, Mehtap Çavuşoğlu

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği

## ÖZET

Multipl biliyer hamartom veya von Meyenburg kompleksi intrahepatik safra duktuslarının ender görülen benign malformasyonudur. Tipik olarak semptom oluşturmazlar veya karaciğer fonksiyon testlerini bozmazlar ve çoğunlukla rastlantısal olarak tanı alırlar. Bununla birlikte ender olarak malign transformasyon gösterirler. Biz 78 yaşında biliyer hamartom tanısı alan olguyu görüntüleme bulguları eşliğinde sunmayı amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** biliyer hamartom, US, BT, MRG, MRKP

## SUMMARY

### Multiple Biliary Hamartomas: Imaging Findings

Multiple biliary hamartomas or von Meyenburg complexes are rare benign malformations of the intrahepatic bile ducts. They typically cause no symptoms or disturbance in liver function and thus in most instances they are diagnosed incidentally. However, they can rarely show malignant transformation. We aimed to present 78 years old patient with a diagnosis of biliary hamartomas with imaging findings.

**Key words:** multiple biliary hamartomas, US, CT, MRI, MRCP

## GİRİŞ

Multipl biliyer hamartom (MBH) veya von Meyenburg kompleksi intrahepatik safra yollarının ender rastlanan benign malformasyonudur ve ilk defa 1918 yılında tanımlanmıştır <sup>(1,2)</sup>. Bunlar değişik oranlarda fibröz stromanın eşlik ettiği biliyer epitelyum ile dōşeli bir veya daha fazla duktus benzeri yapılardan oluşur <sup>(1,3)</sup>.

MBH tüm yaş gruplarında rastlansa da yaşlı popülasyonda daha sık görülür ve kadınlarda 3 kat daha fazladır <sup>(1)</sup>. Bu hastalar genelde asemptomatik olup çoğunlukla rastlantısal olarak tanı alırlar. Otopsi serilerinde % 0.7-2.8, biyopsi serilerinde % 0.6 oranında bildirilmiştir. Çocuklarda ise bu oran daha düşük olup % 0.9'dur <sup>(1,2,4)</sup>. Genelde rastlantısal bulgu olarak patoloğlar tarafından tanımlanan bu antite görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler ile radyoloji literatüründe de tanımlanmaya başlamıştır <sup>(1)</sup>. MBH benign karaciğer lezyonu olup malign transformasyonu oldukça enderdir <sup>(5)</sup>. Bu nedenle hastaların tanısı takip açısından önemlidir.

Biz hipertansiyon, kalp yetmezliğı, diabetes mellitüs kontrolü için başvuran ve MBH tanısı alan 78 yaşındaki kadın olguyu görüntüleme bulguları eşliğinde sunmayı amaçladık.

## OLGU

Yetmiş sekiz yaşında kadın hasta hastanemize bilinen hipertansiyon, kalp yetmezliğı, diabetes mellitüs kontrolü için başvurdu. Hastanın laboratuvar incelemesinde karaciğer fonksiyon testlerinde ve tümör markerlerinde anlamlı bulgu saptanmadı. Kontrol amacı ile çekilen kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) kesitler dahilinde karaciğerde en büyüğü 20 mm çapında izlenen hipodens nodüler lezyonlar (Resim 1), abdominal ultrasonografi (US) incelemesinde en büyüğü 15 mm çapında olan dağınık yerleşimli kistik lezyonlara karşılık gelmekte idi (Resim 2). Bunun üzerine hastaya abdominal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) planlandı. Ancak hastanın GFR'sinin düşük olması nedeni ile (GFR<30) kontrast madde kullanılmadı. Kontrastsız elde edilen sekanslarda en büyüğü segment 7'de 2 cm çapında olmak üzere karaciğerde dağınık yerleşimli T1 ağırlıklı görüntülerde

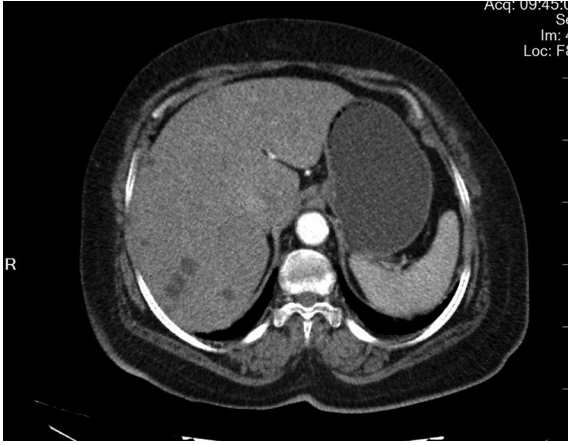
**Alındığı Tarih:** 11.07.2013

**Kabul Tarihi:** 20.01.2014

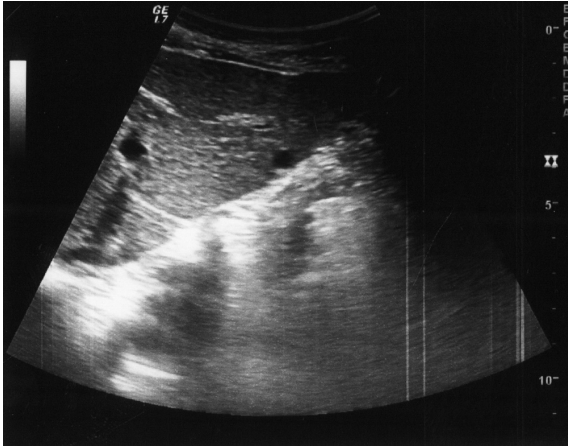
**Yazma adresi:** Uzm. Dr. Semra Duran, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, MR Ünitesi, Talatpaşa Bulvarı, Samanpazarı, Ankara

**e-posta:** sduran@isnet.net.tr

hipointens (Resim 3a), T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens (Resim 3b), difüzyon ağırlıklı görüntülerde difüzyon kısıtlaması göstermeyen kistik lezyonlar izlendi (Resim 3c). Safra yolları ile ilişkisinin belirlenmesi amacı ile magnetik rezonans kolanjiopankreatikografi (MRCP) yapıldı. Hastada intrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarında dilatasyon ve kistik lezyonlar ile ilişki izlenmedi (Resim 4a-b). Bulgular birlikte değerlendirildiğinde hastaya MBH tanısı kondu ve takibe alındı.



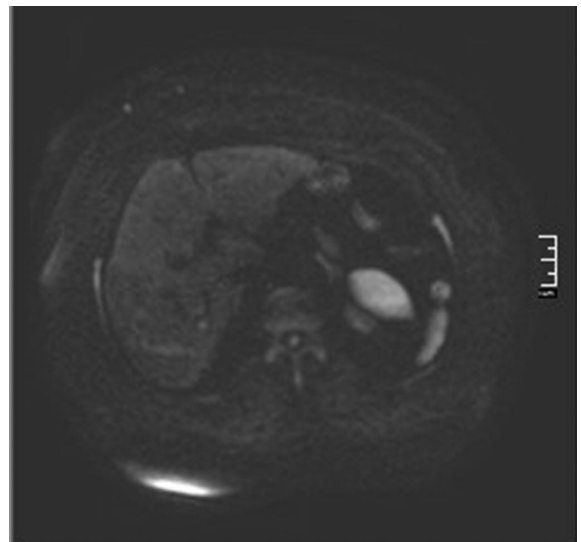
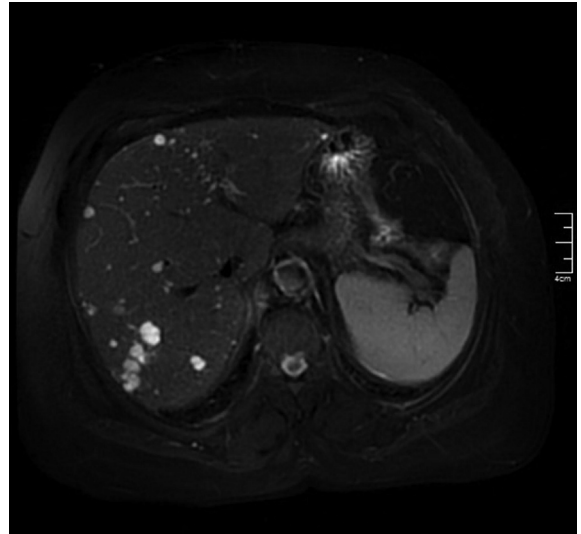
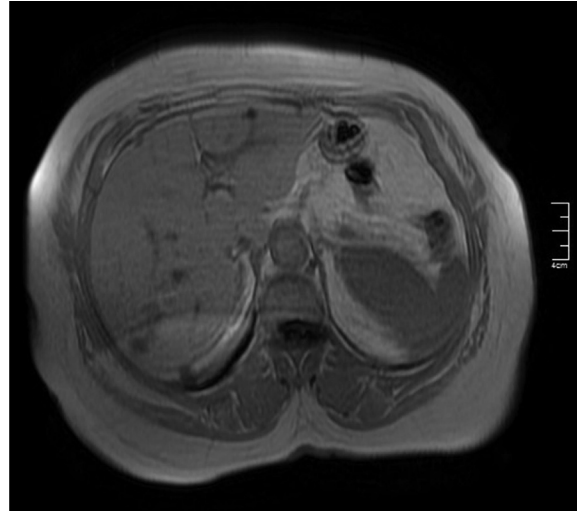
Resim 1. Toraks BT incelemesinde karaciğerde nodüler düzgün konturlu hipodens lezyonlar mevcut.



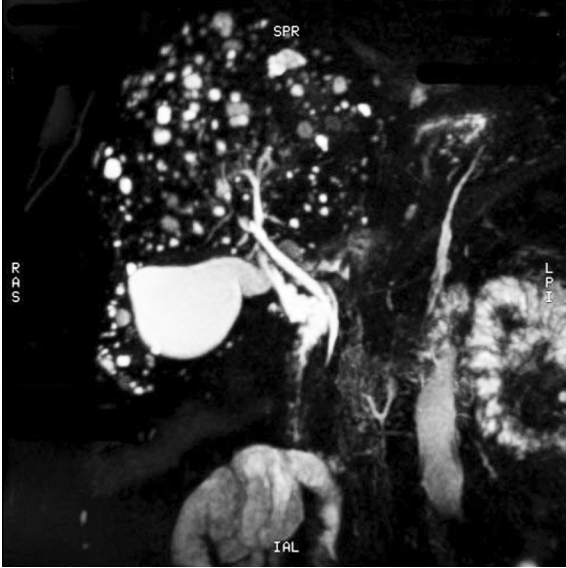
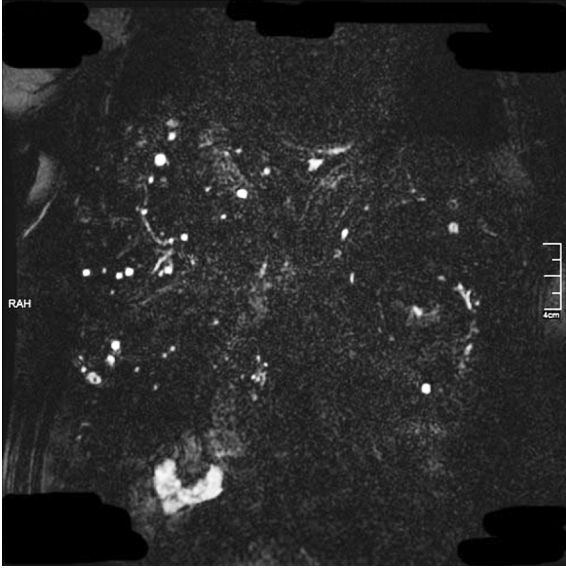
Resim 2. Abdominal US'de karaciğerde anekoik kistik lezyon izlenmekte.

## TARTIŞMA

MBH embriyolojik dönemdeki involusyon yetmezliğine bağlı konjenital safra duktus malformasyonu olarak tanımlanır. Makroskopik olarak karaciğer parankimine dağılmış biliyer ağaç ile bağlantısı olma-



Resim 3(a). T1 ağırlıklı aksiyal (b) T2 ağırlıklı aksiyal (c) difüzyon ağırlıklı görüntülerde karaciğerde T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens ve difüzyon kısıtlaması göstermeyen kistik lezyonlar izlenmektedir.



Resim 4(a). Ağır T2 ağırlıklı koronal (b) MRCP görüntülerde intra ve ekstrahepatik safra yolları ile bağlantısı olmayan hiperintens kistik lezyonlar mevcut.

yan 10-15 mm çaplı yeşilimsi-beyaz renkli nodüler lezyonlardır<sup>(5,6)</sup>.

Histolojik olarak kollojenöz stromasında saptandığı tek sıralı düzgün kuboid epitelyum ile döşeli kistik dilatasyon gösteren safra duktusları izlenir<sup>(2,5)</sup>.

Görüntüleme yöntemleri ile tanı konulduğunda lezyonlar 5-30 mm arasında büyük boyutlarda olabilir<sup>(1)</sup>. MBH'un otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı, Caroli hastalığı ve konjenital hepatik fibrozis ile birlikteliği bildirilmiştir<sup>(2,7)</sup>. MBH çoğunlukla

septomaya neden olmaz ve karaciğer fonksiyonlarını bozmaz. Bu nedenle çoğunlukla otopsi veya biyopsi incelemesinde saptanırlar<sup>(1-7)</sup>. Klinik bulgu olarak sarılık, kolanjit, epigastrik ağrı ve ateş bildirilmiştir<sup>(7)</sup>. MBH'da klinik tablo oluştuğunda muayene ve görüntüleme bulguları ile karaciğer metastazı olarak yanlış yorumlanabilir<sup>(3,5)</sup>. Görüntüleme bulgularının bilinmesi ayırıcı tanıyı kolaylaştırır ve biyopsi gibi invaziv metodlara olan ihtiyacı azaltır<sup>(5)</sup>.

Olgumuza bilinen kronik hastalıklarının kontrolü için başvurduğunda rastlantısal olarak tanı kondu ve laboratuvar bulgularında karaciğer fonksiyon testleri normal idi.

Bu hastalarda ilk başvurulacak görüntüleme yöntemi US'dir. US'de lezyonlar hipoekoik, hiperekoik veya mikst eko yapısında olabilir. Bu görünüm dilate safra duktus ve fibrokollojenöz stroma ile histolojik özelliklerine bağlıdır. Luo ve ark.<sup>(8)</sup> bu hastalarda kuyruklu yıldız artefaktını tanımlamışlardır. Bu artefakt lezyondaki posterior akustik güçlemeye bağlıdır. Dilate safra duktusunun kistik özelliğine bağlı ses dalgalarının tam geçişi ile açıklanabilir. Artefakt alınan bölgeler magnifiye edildiğinde ince kistik lezyonlar saptanır. US'de karaciğerde multipl kuyruklu yıldız artefaktının bulunması MBH tanısında değerli bir bulgudur<sup>(2,5,7,8)</sup>.

Olgumuza yapılan abdominal US'de karaciğerde dağınık yerleşimli multipl düzgün sınırlı anekoik kistik lezyon izlendi.

BT'de karaciğerin tüm segmentlerinde multipl küçük hipodens lezyonlar olarak saptanır<sup>(4,5)</sup>. MRG'de karaciğer parankimi ile karşılaştırıldığında T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens sinyal özelliğindedir<sup>(1,3,5-7)</sup>. Ağır T2 ağırlıklı görüntülerde karaciğer kistleri BOS'a yakın sinyal özelliği gösterirler<sup>(3,6)</sup>. Literatürde kontrast madde enjeksiyonu sonrası değişik kontrastlanma paternleri bildirilmiştir. Lezyonlarda kontrastlanma saptanmayan olgular mevcut olup bu histolojik olarak zayıf vaskularizasyon ile açıklanabilir<sup>(8,9)</sup>. Histolojik olarak lezyon çevresinde komprese olan karaciğer parankimine bağlı periferik homojen kontrastlanma gösteren olgular mevcuttur<sup>(10,11)</sup>. Ancak Tahme-Noun ve ark.<sup>(1)</sup> yaptıkları çalışmada MBH bulunan hastalarda MRG'de kontrast madde enjeksiyonu sonrası mural

nodüler kontrastlanma saptamışlardır. Histopatolojik olarak bunun çevreleyen konnektif dokunun kist içine endokistik polipoid projeksiyona bağlı olduğunu göstermişlerdir.

Olgumuzun GFR'sinin düşük olması nedeni ile kontrast madde verilemedi, bu nedenle lezyonların kontrastlanma paterni hakkında bilgi elde edilemedi. MRCP intrahepatik ve ekstrahepatik safra yolları anomalilerini ve karaciğerde tanımlanan kistik lezyonların safra yolları ile bağlantısını göstermede BT ve MRG'den üstündür<sup>(5)</sup>. MRCP'de safra duktus hamartomları safra yolları ile bağlantısı olmayan kistik lezyonlar olarak saptanır<sup>(6)</sup>. Olgumuzun MRCP'de karaciğerde tanımlanan lezyonların safra yolları ile bağlantısı izlenmedi ayrıca intra ve ekstrahepatik safra yollarında dilatasyon ve anomali saptanmadı.

Malign transformasyon özellikle kolanjiokarsinom olmak üzere bu lezyonlarda tanımlanmıştır. Bu nedenle hastanın takibi önemlidir<sup>(2,5)</sup>.

Ayrırcı tanıda karaciğer metastazı, peribiliyer kist, basit karaciğer kisti, mikroabse, polikistik karaciğer hastalığı ve Caroli hastalığı yer alır.

Peribiliyer kist intrahepatik ektramural peribiliyer glandların multipl küçük dilatasyonundan oluşur ve hepatic hilum ile portal trakt düzeylerinde yerleşmeleri ile MBH'dan ayrılır<sup>(5)</sup>.

Basit karaciğer kistlerinin sayı, boyut ve lokalizasyonu değişken olup genelde düzgün sınırlı ve yuvarlak lezyonlardır. 10 mm'den büyük olma sıklığı fazladır<sup>(3,5)</sup>.

Polikistik karaciğer hastalığı otozomal dominant olup renal polikistik hastalık ile birlikteliği fazladır.

Böbrek tutulumu olan hastaların % 40'da karaciğerde kistler tanımlanır ve boyutu 1 mm-12 cm arasında olabilir. Biliyer hamartoma göre kistler daha büyüktür ve daha fazla sayıdadır. Eşlik eden safra duktus dilatasyonu ve duvar kalsifikasyonu olabilir<sup>(3,6)</sup>. Hastamızda US ve MRG'de böbrekte kist saptanması nedeni ile düşünülmüdü.

Caroli hastalığı biliyer ağaç ile bağlantılı olan intrahepatik safra duktuslarının multifokal segmental

dilatasyonu ile karakterize olup MRCP ile ayırımı olasıdır<sup>(3,5)</sup>.

Mikroabselerin ayırımında klinik bulgular görüntüleme bulgularına yardımcıdır. Abse genelde kalın duvarlı olup kontrast madde enjeksiyonu sonrası periferik tarzda kontrastlanma gösterirler.

Perilezyonel ödem olguların % 50'sinde saptanır. Absede diffüzyon ağırlıklı görüntülerde hiperintens ADC haritasında hipointens sinyal özelliği ile diffüzyon kısıtlaması saptanırken kistte diffüzyon ağırlıklı görüntülerde hipointens ADC haritasında hiperintens sinyal özelliği ile diffüzyon kısıtlaması izlenmez<sup>(12)</sup>.

Karaciğer metastazları oldukça yaygındır. Çoğu metastaz solid olup komplet veya parsiyel kistik metastazlarda saptanabilir. Boyut ve sinyal özellikleri, kontrastlanma paternleri BT ve MRG'de değişkendir. Primer karsinom öyküsü tanıyı kolaylaştırır. Ayrıca ağır T2 ağırlıklı görüntülerde kistler BOS'a yakın sinyal özelliği gösterir ve ayırma yardımcı olur<sup>(5,6)</sup>.

Sonuç olarak; ileri görüntüleme yöntemleri ve uzun dönem takip çalışmaları ile çoğu otör MBH'da histopatolojik konfirmasyona gerek olmadan görüntülemenin tanısal olabileceğini belirtilmişlerdir<sup>(5)</sup>. Ekstrahepatik malign tümörü bulunan hastalarda ise takip görüntüleme veya biyopsi gereklidir.

Asemptomatik hastalarda ise malignleşme riskine bağlı takip gerektiğinden tanı önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Tohme-Noun C, Cazals D, Noun R, et al. Multiple biliary hamartomas: Magnetic resonance features with histopathologic correlation. *Eur Radiol* 2008; 18: 493-499. <http://dx.doi.org/10.1007/s00330-007-0790-z>
2. Sinakos E, Papalavrentios L, Chourmouzi D, et al. The clinical presentation of von Meyenburg complexes. *Hippokratia* 2011; 15: 170-173.
3. Brancatelli G, Federie MP, Vilgran V, et al. Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. *Radiographics* 2005; 25: 659-670. <http://dx.doi.org/10.1148/rg.253045114>
4. Redston MS, Wanless IR. The hepatic von Meyenburg complex: Prevalance and associaion with hepatic and renal cysts among 2843 autopsies. *Modern Pathology* 1996; 19: 233-237.
5. Zheng R, Zhang B, Kudo M, Onda H, Inoue T. Imaging findings of biliary hamartomas. *World J Gastroenterol* 2005; 28: 6354-6359.



6. Mortelet JK, Ros PR. Cystic focal liver lesions in the adult: Differential CT and MR imaging features. *Radiographics* 2001; 21: 895-910.  
<http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.21.4.g01jl16895>
7. Fuks D, LeMovel JP, Chatelain D et al. A pitfall in the diagnosis of unresectable liver metastases: Multiple bile duct hamartomas (von Meyenburg complexes). *Case Rep Gastroenterol* 2009; 3: 198-201.  
<http://dx.doi.org/10.1159/000220819>
8. Luo TY, Itai Y, Eguchi N et al. Von Meyenburg complexes of the liver :Imaging findings. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 22: 372-378.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00004728-199805000-00006>
9. Lev-Toaff AS, Bach AM, Wechsler RJ, et al. The radiologic and pathologic spectrum of biliary hamartomas. *AJR* 1995; 165: 309-313.  
<http://dx.doi.org/10.2214/ajr.165.2.7618546>
10. Semelka RC, Hussain SM, Marcos HB, Woosley JT, Biliary hamartomas: Solitary and multiple lesions shown on current MR techniques including gadolinium enhancement. *J Mag Reson Imaging* 1999; 10: 196-201.  
[http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1522-2586\(199908\)10:2<196::AID-JMRI14>3.0.CO;2-R](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1522-2586(199908)10:2<196::AID-JMRI14>3.0.CO;2-R)
11. Ryu R, Matsui O, Zen Y, Ueda K, Abo H, Nakanuma Y, Gabata T. Multicystic biliary hamartoma: Imaging findings in four cases. *Abdom Imaging* 2010; 35: 543-547.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00261-009-9566-z>
12. Chan JHM, Tsui EYK, Luk SH, et al. Diffusion-weighted MR imaging of the liver: Distinguishing hepatic abscess from cystic or necrotic tumor. *Abdominal Imaging* 2001; 26: 161-165.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s002610000122>