



DOI: 10.14744/SEMB.2018.00087

Med Bull Sisli Etfal Hosp 2020;54(1):108–112

Olgu Sunumu

Dev İnfantil Karaciğer Hemanjiomu: Olgu Sunumu ve Cerrahi Teknik

Mehmet Özgür Kuzdan,¹ Altan Alim,² Reyhan Alim,¹ Süleyman Çelebi,¹ Seyithan Özaydın,¹ Birgül Karaaslan,¹ Cemile Beşik¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

İnfantil karaciğer hemanjiomu, çocuklarda en sık görülen selim karaciğer tümörlerindedir. En sık semptomlar; karında kitle, anemi ve kalp yetmezliğidir. Tedavisi, hastadaki bulgulara göre sadece klinik takipten başlayarak karaciğer nakline kadar değişebilir. Çalışmamızda olguya yapılan ameliyat tekniğinin detayları sunuldu.

Doğum sonrası solunum durmasına neden olan dev karaciğer hemanjiomu tespit edilen, 11 günlük yenidoğan olgu sunuldu.

Farklı klinik davranışlarıyla karşımıza çıkabilen infantil karaciğer hemanjiomlarının büyük ve semptomatik olanları ameliyat edilmektedir. Cerrahlar açısından nadiren görülen bu olgular için cerrahi tekniğin paylaşılması faydalı olacaktır.

Anahtar sözcükler: Cerrahi; çocuk; karaciğer hemanjiomu.

Atıf için yazım şekli: "Kuzdan MÖ, Alim A, Alim R, Çelebi S, Özaydın S, Karaaslan B, ark. Giant Infantile Hepatic Hemangioma: Case Report and Surgical Technique. Med Bull Sisli Etfal Hosp 2020;54(1):108–112".

İnfantil karaciğer hemanjiomu (İKH), 6 aydan küçük bebeklerin en yaygın görülen selim karaciğer tümörüdür.

^[1] Olguların %85'i 6 aydan daha küçük çocuklardır.^[2] İKH, çocuklardaki üçüncü en sık görülen karaciğer tümör olup, prevalansı %1, insidansı ise 0.4–1.9/1.000.000/yıl olarak verilmektedir.^[2] Yaşamın ilk yılında hızlı çoğalmasıyla karakterizedir. Takip eden yıllarda daha yavaş büyür. Doğumdan sonra başlayıp, 9-12 ay boyunca hızla büyüyebilir. Görülme sıklığı kız çocuklarında erkeklerden 2 kat daha fazladır. Bu neoplaziye %40–50 oranında cilt hemanjiomları eşlik eder.

^[3] Karaciğer dışında overler, kalp, santral sinir sistemi ve kemik gibi dokularda da görülebilir.^[4] İKH, karaciğerin vasküler tümörleri arasında en fazla semptomu neden olanıdır.^[5]

Klinik bulgular, asemptomatik olabilir, fakat şiddetli belirtilere kadar değişebilir. Fizik muayenede, karında kitle bulgusunun yanı sıra; anemi, konjestif kalp yetmezliği ve sarılık en sık rastlanan bulgulardır.^[5]

Bu çalışmada doğum sonrası bir yenidoğanın solunumunun durmasına neden olan ancak canlandırılmasından sonra yapılan tetkiklere göre ameliyat edilerek başarıyla tedavi olan olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Sezaryenle 36 haftalık 2950 gr doğan, 11 günlük erkek bebek, doğumda solunum durması üzerine kardiopulmoner resüsitasyon yapılarak entübe edilmişti. Yenidoğan yoğun

Yazışma Adresi: Mehmet Özgür Kuzdan, MD. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Turkey

Telefon: +90 505 708 78 98 **E-posta:** opdrozgur@gmail.com

Başvuru Tarihi: 17.04.2018 **Kabul Tarihi:** 07.08.2018 **Online Yayınlanma Tarihi:** 25.03.2020

©Telif hakkı 2020 Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni - Çevrimiçi erişim www.sislietfaltip.org

OPEN ACCESS This is an open access article under the CC BY-NC license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).



bakımda yapılan muayenesinde; genel durumu kötü, entübe, kalp ritmi taşıkardikti (150/dk). Karın muayenesinde tüm sağ kadranı dolduran ve pelvise inen kitle tespit edildi. Ultrasonografisinde (USG); karaciğer segment 4a, 4b, 2.3' te; içerisinde yer yer punktat ekoların ve lineer hipoekoik vasküler yapıların izlendiği, keskin sınırlı ve yer yer nodüller görünüm geniş yapısal hiperekoik alanlar vardı. Ayrıca segment 4b lokalizasyonunda yaklaşık 172x17 mm boyutlarında lobüle konturlu, düzgün sınırlı hiperekoik lezyon izlendiği rapor edildi. Daha sonra çekilen bilgisayarlı tomografisinde (BT); karaciğer boyutu 182 mm olup ileri derecede artmış, kontrastlı incelemede sol lob segment 2 ve 3'ün tamamını dolduran yama tarzında, ancak yer yer nodüler görünüm kazanan, keskin sınırlı, arteryel fazda; yoğun periferik kontrastlanan, portal ve geç venöz fazda santrale doğru progressif kontrastlanan, yaygın, çok sayıda lezyon olduğu belirtildi.

Yapılan biyokimyasal incelemelerde serum enzimleri: AST 155 U/L, ALT 45.31, GGT 230.6 U/L; tümör markerları: AFP >300 IU/MI, CA 125: 112.3 U/ml, CEA 1,47 ng/ml, CA 19-9: 6.43 U/ml değerlerindedir.

Hasta hepatoblastoma, infantil karaciğer hemanjiyonu, atipik dev hemanjioma ön tanıları ile ailesine bilgilendirilmiş onam formu imzalatılarak ameliyata alındı.

İstatistiksel Analiz

Uygun boyama ve örtme sonrasında ters T kesisi ile batin girildi. Karaciğer içinde gözlenen tümör boyutları yaklaşık 15x10x20 cm idi. Kitle ilk bakışta karaciğerin sol lateralinden kaynaklı ve pelvise uzanımlıydı. Karaciğer sol lob serbestleştirildi ve batından dışarı doğurtuldu. Hiler bölge görünür hale getirildi. Kolesistektomiye takiben, sol hepatik arter (Sol HA) bulundu ve diseke edildi. Sol HA çapının çok genişlemiş olduğu gözlemlendi. Sağ hepatik arter (sağ HA) ve segment 4 arteri ortaya kondu. Segment 4 arterinin sol HA kaynaklı olduğu anlaşıldı. Ana vena porta bulundu. Sol portal dalın diseksiyonu yapıldı. Sol portal dal umbilikal fissürden diseke edilerek, segment 4 ve segment 2-3'ün arteriyel dalları ortaya kondu. Segment 2 ve 3'e giden ana arteriyel dallar, segment 4 korunacak şekilde bağlandı. Avaskülarize edilen kitlenin yarı yarıya küçüldüğü gözlemlendi. Sonra karaciğer parankim diseksiyonuna geçildi. Parankimin kitle sınırına güvenli mesafeden CUSA (Cavitron ultrasonic surgical aspiratör) ve ezici klemp yardımıyla diseke edildi. Safra kanallıkları ve damarsal yapılar, titanium klipsle kapatıldı. Sol hepatik ven, vena kava inferiora girdiği alandan damar klempini üzerinden ayrıldı ve 2 kat olmak üzere, 5/0 emilmeyen suturele, kapatıldı. Sol lateral safra kanalı ortaya kondu ve bağlandı. Karaci-

ğerden tamamen ayrılan kitle batin dışına alındı. Kanama kontrolü sonrası hilus bölgesine emici dren konarak batin kapatıldı.

Ameliyat sonrası hasta entübe bir şekilde yenidoğan yoğun bakıma götürüldü. Beş Gün vital bulguları stabil seyrettikten sonra mekanik ventilatörden ayrıldı. Kontrol USG 'sinde patolojik bulguya rastlanmadı, karın içindeki emici dreni çekildi. On gün pansuman ve takiplerine devam edilerek sorun saptanmayan hasta taburcu edilerek poliklinik takibine alındı.

Çıkarılan kitlenin patoloji incelemesinde; makroskopik olarak 10.5x7 cm ölçüsünde, karaciğer dokusuyla arasında net ayırdedilebilen, stromadan zengin ve yaygın sinüzoidal vasküler özellikli doku infantil karaciğer hemangiomu ile uyumlu bulundu.

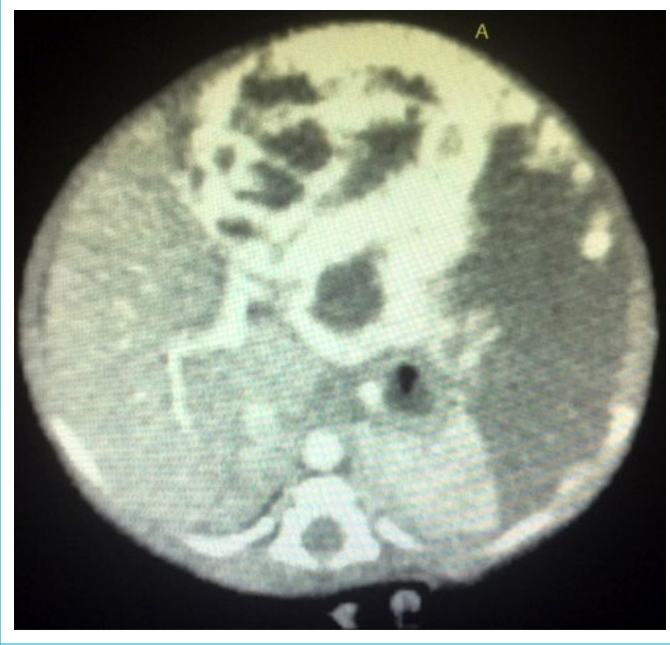
Tartışma

İnfantil karaciğer hemanjiomları 2 yaşından önce en sık görülen selim karaciğer tümörüdür. Kız çocuklarında daha siktir. En sık bulgusu hepatomegalidir. Bunun dışında sarılık, cilt hemanjiomları, koagülopati ve kalp yetmezliğidir.^[6] Bizim olgumuz 11 günlük erkek bebektir ve büyüklüğü nedeniyle doğum sonrası hemen bulgu vermiş ve ilk muayenesinde hepatomegalisi farkedilmişti. Bu tür olgular Kasabach-Merritt sendromunun bir parçası olabilir,^[7] fakat bizim olgumuzda cilt hemanjiomu ve trombotopeni yoktu.

İKH' nın tanısında radyolojik olarak USG, BT ve Manyetik rezonans kullanılmaktadır. Biyopsi ise kanama riski taşıdığından genellikle yapılmaz.^[8] Bizim olgumuzda da ilk olarak USG ile tanı konmuş daha sonra kontrastlı BT ile desteklenmiştir. İKH olgularının BT'sinde arteryel fazda tümörün periferik kontrastlanması ve daha sonraki bir aşamada kontrastın merkeze doğru ilerlemesi İKH tanısı için karakteristiktir.^[1] Olgumuzda Arteryel fazda, yoğun periferik kontrastlanan; portal ve geç venöz fazda santrale doğru progresif kontrastlanan, bir tümör olduğu rapor edilmişti (Şekil 1).

İKH'da tümör boyutları değişkendir, literatürde milimetrik boyutlardan 20 cm ye kadar ulaşan tümörler olduğu bildirilmiştir.^[9] Bizim olgumuzda ise ameliyat sırasında yapılan ölçümde 20 cm'ye yaklaşan boyuttaydı. Bu açıdan literatürde bildirilen büyük tümörlerden biridir.

İnfantil karaciğer hemanjiomlarında semptomatik olgularda steroid tedavisi önceliklidir. Lezyonun vasküler yatağını küçültmek amacıyla kortikosteroidler, interferon-alfa2a veya propranolol kullanılabilir. Bununla birlikte, bu ilaçların yan etkilerini bildiren çalışmalar ve değişken başarı oranları

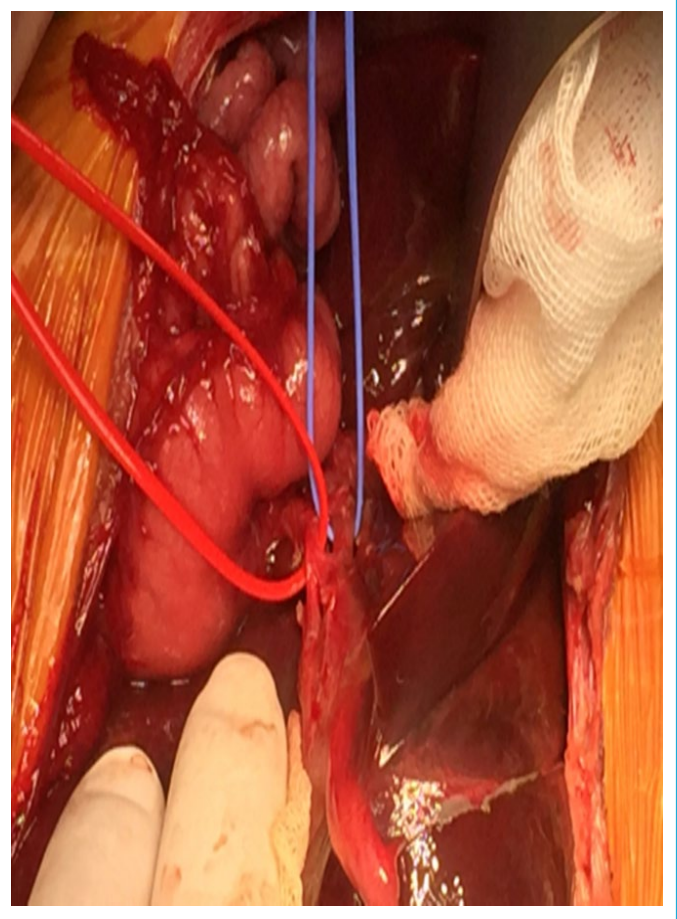


Şekil 1. Olgunun kontrastlı batın tomografisi.

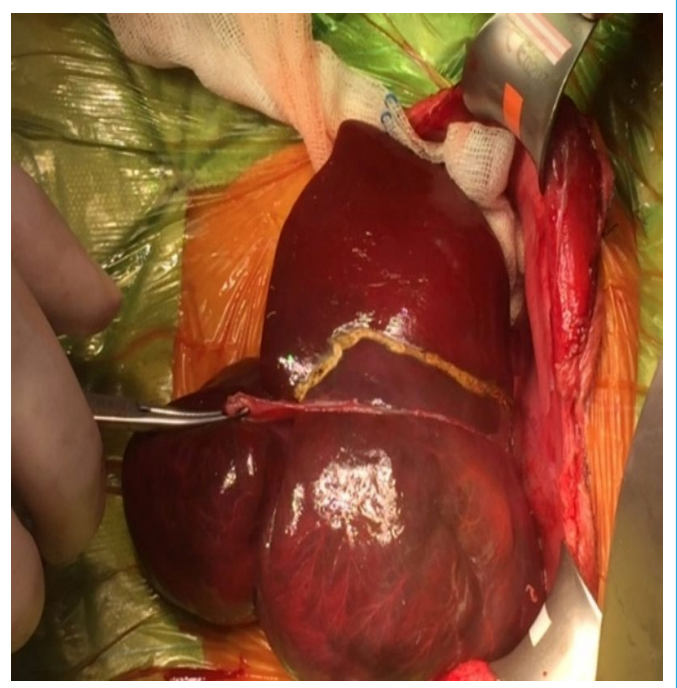
nedeniyle risk/fayda oranı iyi bir şekilde belirlenememiştir.^[10] Cerrahi tedavi yaşamı tehdit eden semptomlara neden olan, çok büyük ve karaciğer tek lobunda lezyon varsa öncelikle tercih edilebilir.^[11] Spontan regresyon olasılığı düşük olan veya bir şekilde malignite olasılığı radyolojik/klinik olarak ekarte edilememiş hastalarda önerilmektedir.^[10] Bizim hastamızda doğumda kitle büyüklüğüne bağlı olarak hastanın solunumu durdu ve entübe oldu. Kitlenin ileri derecede büyüklüğü nedeniyle sistemik dolaşımdan büyük miktarda kan çalıyor olması, öncelikle cerrahi tedavi düşünmemize neden olmuştur.

İKH'nun cerrahisi esnasında mümkün olduğu kadar geride tümör kalıntısı bırakmadan ancak karaciğer dolaşımını bozmadan ameliyat edilmelidir.^[12] Bu açıdan karaciğer yeterince serbestleştirildikten sonra tümörün olduğu segmentlerin anlaşılması gerekir. Daha sonra tümörü ilgilendiren segmentin hangi hepatik arter tarafından beslendiğinin anlaşılması gereksiz diseksiyonu önleyecektir.^[3] Bizim olgumuzda tümör ilk bakışta segment 2-3 ve 4'ü kaplamış gibi görünüyordu. Fakat sağ ve sol hepatik arter diseksiyonu sonrası tümörün sadece segment 2-ve 3'ü ilgilendirdiği, segment 4'ün ise kurtulabileceği anlaşıldı. Nitekim, sol hepatik arterden ayrılan segment 2 ve 3'ün arteryel dalları bağlanınca tümörün oldukça küçüldüğü gözlemlendi (Şekil 2). Tümör damarları bağlandıktan sonra parankim diseksiyonu aşamasına geçilmektedir (Şekil 3).

Literatürde karaciğer parankim diseksiyonu için; parmak diseksiyonu, kesici diseksiyon, Kelly tekniği (klemple ezme tekniği), hidrojet ve radiofrekans diseksiyonu ile mühürle-



Şekil 2. Tümöre giden damarların askıya alınarak belirlenmesi.

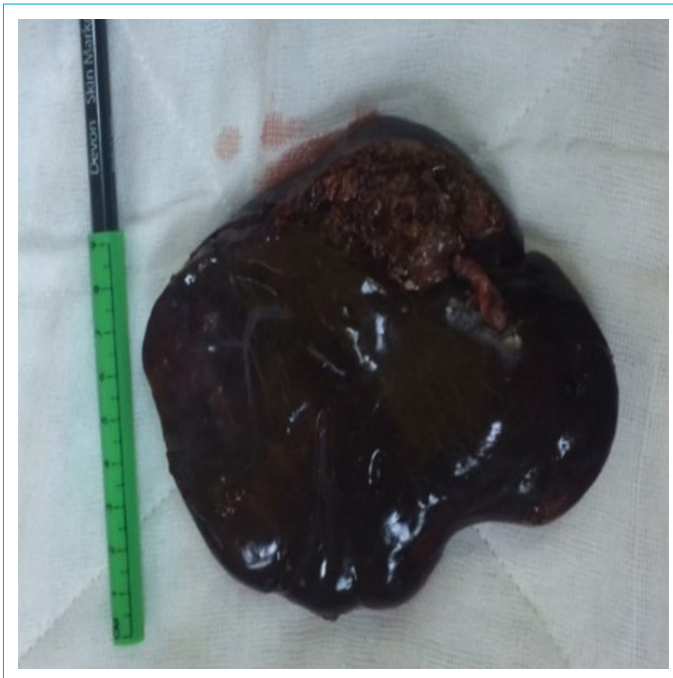


Şekil 3. Tümörün parankim sınırından diseksiyon hattının belirlenmesi.

me gibi teknikler bildirilmiştir. CUSA (Cavitron Ultrasonic Surgical Aspirator, Tyco healthcare, Mansfield, MA) parankimal dokuyu diseke etmek için ultrasonik enerjiyi kullanan bir cihazdır. Karaciğer Parankimini koruyarak diseke eder ile safra kanalikülleri ile damarsal yapıları zarar vermeden ortaya çıkarır ve bunların klipslenmesine olanak tanır.^[13] CUSA ve klemp ezme tekniği ile kombine yapılan karaciğer parankim diseksiyonunda ameliyat sonrası kan transfüzyon ihtiyacı düşüktür, enfeksiyon ve safra fistülü riski daha azdır.^[12-14] Biz de olgumuzda bu iki yöntemle parankim diseksiyonu yaptık. Olgumuzun kan transfüzyon ihtiyacı olmadı ve ameliyat sonrası karın içi enfeksiyon gelişmedi.

Patolojik olarak makroskopik görüntü tümörün büyüklüğüne bağlı değişir. Basıya bağlı psödokapsül bulunabilir. Özellikle büyük çapa sahip olanlarda tümör merkezinde infarktüse bağlı nekrotik değişiklikler ve kanama olabilir.^[16] Histolojik incelemede tek sıralı, şişkince endotel hücreleri ile döşeli, anastomoz yapan damar yapıları izlenir. Vasküler mesafeler genellikle küçük çaplı kapiller ve sinüzoidlerden oluşur. Bazı alanlarda kavernoöz tipte damar yapıları da görülür.^[12, 14] Olgumuzda ise şiddetli bası nedeniyle psödokapsül oluşmuş, stromadan zengin ve yaygın sinüzoidal vasküler özellikli doku ayırdedilebilmişti. Bu yüzden immünohistokimyasal çalışmaya gerek kalmamıştır (Şekil 4).

Sonuç olarak, İKH için, farklı boyutları ve klinik davranışları nedeniyle değişik tedavi seçeneklerin tartışılması gerekir. Dev infantil karaciger hemanjiomlarına yenidoğan dö-



Şekil 4. Çıkarılan tümörün görünümü.

neminde bile cerrahi kararı verilebilir. Bu nadir olguların cerrahisi ile ilgili teknik detayların literatüre sunulması önemlidir.

Açıklamalar

Bilgilendirilmiş onam: Olgu sunumunun ve beraberindeki görüntülerin yayınlanması için hastanın ebeveynlerinden yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

Hakemli: Dış bağımsız.

Çıkar Çatışması: Bildirilmemiştir.

Yazarlık Katkıları: Konsept – M.Ö.K.; Tasarım – M.Ö.K.; Kontrol – S.Ç.; Materyal – S.Ç.; Veri toplama ve/veya işleme – R.A.; Analiz ve/veya yorumlama – A.A.; Kaynak taraması – C.B.; Yazan – M.Ö.K.; Kritik revizyon – M.Ö.K.

Kaynaklar

1. Burtelow M, Garcia M, Lucile S, Cox K, Berquist W, Kerner J. Hepatic infantile hemangioendothelioma with unusual manifestations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:109–13.
2. Zenge JP, Fenton L, Lovell MA, Grover TR. Case report: infantile hemangioendothelioma. *Curr Opin Pediatr* 2002;14:99–102.
3. Samuel M, Spitz L. Infantile hepatic hemangioendothelioma: the role of surgery. *J Pediatr Surg* 1995;30:1425–9.
4. Mo JQ, Dimashkieh HH, Bove KE. GLUT1 endothelial reactivity distinguishes hepatic infantile hemangioma from congenital hepatic vascular malformation with associated capillary proliferation. *Hum Pathol.* 2004;35:200–9.
5. Ishak KG, Goodman ZD, Stocker JT. Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. *Atlas of Tumor Pathology*. 3rd ed. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 2001.
6. Daller JA, Bueno J, Gutierrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, et al. Hepatic hemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999;34:98–105
7. Rocchini AP, Rosenthal A, Issenberg HJ, Nadas AS. Hepatic hemangioendothelioma: hemodynamic observations and treatment. *Pediatrics* 1976;57:131–5.
8. Shim WK. Hemangiomas of infancy complicated by thrombocytopenia. *Am J Surg* 1968;116:896–906.
9. Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1993;40:1177–1200.
10. Meyers RL. Tumors of the liver in children. *Surg Oncol* 2007;16:195–203.
11. Weber TR, Connors RH, Tracy TF Jr, Bailey PV. Complex hemangiomas of infants and children. Individualized management in 22 cases. *Arch Surg* 1990;125:1017–21.
12. Pernecha V, Gurusamy KS, Sarma D, Davidson BR. Techniques for liver paranchimal transection: A meta-analysis of randomized controlled trials. *J HBP* 2009;11:279–81.
13. Bodzin AS, Leiby BE, Ramirez CG, Frank AM, Doria C. Liver re-

- section using cavitron ultrasonic surgical aspirator (CUSA) versus harmonic scalpel: a retrospective cohort study. *Int J Surg* 2014;12:500–3.
14. Ehren H, Mahour GH, Isaacs H Jr. Benign liver tumors in infancy and childhood. Report of 48 cases. *Am J Surg* 1983;145:325–9.
15. Kassarian A, Zurakowski D, Dubois J, Paltiel HJ, Fishman SJ, Burrows PE. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:785–95.
16. Lucaya J, Enriquez G, Amat L, Gonzalez-Rivero MA. Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:821–6.