

Olgu Sunumu

İnfanıl Hepatik Hemanjioendotelyoma: Olgu Sunumu

Muhammet Emin Güldür^{*}, Hasan Çeçe^{**}, Leman Evren Yılmaz^{***}, Hüseyin Metineren^{*}, Muharrem Bitiren^{*}, İlyas Özardalı^{*}, Özgül Vurupalmaz^{*}

Özet

İnfanıl hepatik hemanjioendotelyoma (İHH), çocukluk ve erken adolosan çağının benign vasküler bir tümörüdür. Olguların büyük çoğunluğu ilk altı ayda ortaya çıkar. Klinik olarak karaciğer rüptürü, kalp yetmezliği, sarılık, tüketim koagülopatisi gibi ciddi komplikasyonların oluşması ve çocukluk çağı karaciğer kitleleri ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğinden olgumuzu sunmayı amaçladık. Olgumuz 4 günlük kız bebek olup karında şişlik ve sarılık şikâyeti ile Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Polikliniği'ne başvurdu. Yapılan USG, renkli Doppler USG ve BT tetkiklerinde karaciğer sağ lob posteriorunda kitle saptandı. Kitle sağ lobektomi ile total çıkarıldı. Materyalin makroskopik incelemesinde 7,5x5 cm. ölçülerinde, kapsül içermeyen, ortasında kanama ve nekrotik değişiklikler bulunan neoplastik doku görüldü. Mikroskopik incelemede lezyon şişkince endotel hücreleri ile dōşeli küçük kan damarları ve normal görünümülü safra kanalları içermekteydi. Bazı kan damarlarının lümeninde ekstramedüller hematopoez ve trombus izlendi. İmmünohistokimyasal incelemelerde endotel hücreleri faktör-VIII, CD31 ve CD34 ile pozitif boyandı. Bu bulgular eşliğinde olgu İHH olarak değerlendirildi. Hayatın ilk 6 aylık döneminde en sık rastlanan ve önemli komplikasyonlara neden olabilen bu neoplazinin çocukluk çağı karaciğer tümörleri ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: İnfantil hepatik hemanjioendotelyoma, karaciğer tümörleri

İnfanıl hepatik hemanjioendotelyoma (İHH) karaciğerde bebeklik döneminde en sık rastlanan, endotel hücrelerinden köken alan benign vasküler bir neoplazidir (1). Olguların %85'i 6 aydan daha küçük çocuklardır (2). Görülme sıklığı kız çocuklarında erkeklerden daha fazladır. Bu neoplaziye %40-50 oranında cilt hemanjiomları eşlik eder (3). Hemanjioendotelyoma karaciğer dışında overler, kalp, santral sinir sistemi ve kemik gibi dokularda da görülebilir (4) İHH, karaciğerin vasküler neoplazileri arasında en fazla semptomu neden olanıdır (5). Histopatogenezinde maternal hormonlar ile anjiyogenik stimülatör ve inhibitörlerin rol oynadığı ileri sürülmektedir (6).

Histolojik olarak benign görünümdeki bu tümör, yaşamı tehdit eden ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Spontan regresyon bazı olgularda izlenebilir (7,8). Bu çalışmada, karında şişlik ve sarılık şikâyeti ile getirilen 4 günlük kız bebek patolojik, klinik ve radyolojik yönleri ile literatür gözden geçirilerek ele alındı.

Olgu Sunumu

Karında şişlik ve sarılık semptomları olan 4 günlük yeni doğan kız bebek, Harran Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Kliniğine tanı ve tedavi amacıyla yatırıldı. Hastaya yapılan USG incelemesinde karaciğer 9 cm ölçülmüş olup, bu bulgu hepatomegali lehine değerlendirildi. Ayrıca karaciğer sağ lob posterior kesimde 75x60x50 mm boyutlarında, hiperekojen, düzgün kontrollü kitlesel lezyon izlendi. Doppler USG değerlendirmede kitlesel lezyon hipervaskülerdi. Olguya ileri tetkik amaçlı çekilen üst batın BT'de karaciğer sağ lob posterior kesimi tamamen kaplayan, periferik nodüler kontrastlanma gösteren, düzgün konturlu hipodens kitlesel lezyon izlendi (Resim 1). Lezyon safra kesesini ve portal veni anteriora, hepatic veni mediale

^{*}Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

^{**}Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı

^{***}Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Yazışma Adresi: Dr. Leman Evren Yılmaz

Adres: Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Yenişehir Kampüsü, 63300, Şanlıurfa/ Türkiye

E-mail: evrenky@mynet.com

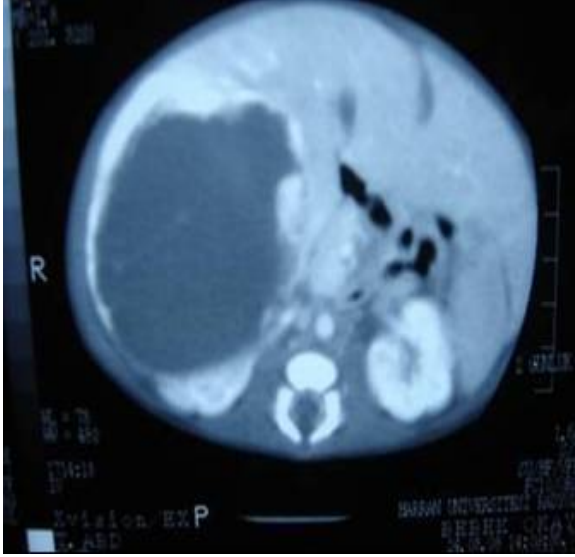
Tel: 05053958024

Makalenin Geliş Tarihi: 29.01.2010

Makalenin Kabul Tarihi: 23.03.2010

Güldür ve ark.

doğru itmekteydi. Yapılan biyokimyasal incelemelerde serum enzimleri AST 105,36 U/L, ALT 35,31, GGT 221,51 U/L, tümör markerları AFP >300 IU/MI, CA 125 112,3 U/ml, CEA 1,59 ng/ml, CA 19-9 6,56 U/ml değerlerinde idi. Hepatoblastom ve hemanjiyoendotelyoma ön tanıları ile hasta operasyona alındı. Kitle sağ lobektomi ile total olarak çıkarıldı (Resim 2).

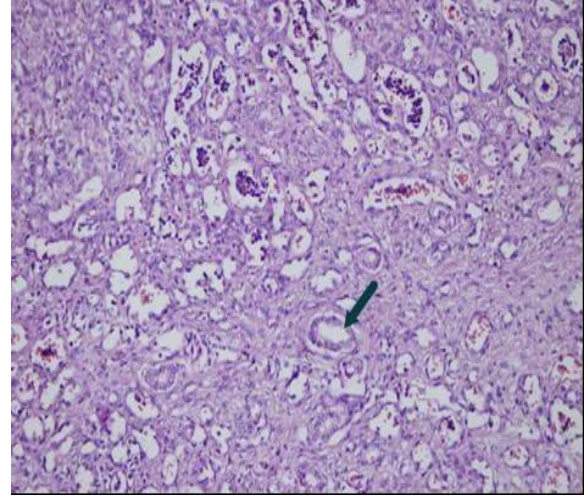


Resim 1. Üst batin bilgisayarlı tomografide karaciğer sağ lob posterior kesimi tamamen kaplayan, periferik nodüler kontrastlanma gösteren, düzgün konturlu hipodens kitlesel lezyon.

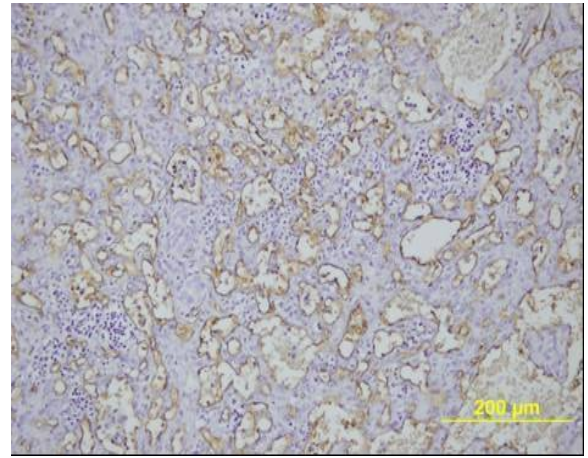


Resim 2. Karaciğer sağ lobektomi materyalinin ameliyat sonrası gross görünümü.

Makroskopik incelemede materyalin kesit yüzeyinde 7,5x5 cm ölçüsünde çevre karaciğer dokusundan düzgün sınırla ayrılan, kapsül içermeyen, ortası nekrotik ve hemorajik görünümde lezyon saptandı. Mikroskopik incelemede neoplastik dokunun karaciğer dokusundan psödokapsülle ayrıldığı, geniş nekroz ve hemoraji alanları içerdiği görüldü. Nekroz ve kanama dışındaki neoplastik doku, yer yer trombus ve ekstramedüller hematopoez bulguları gösteren, büyük çoğunluğu tek sıralı, bazıları çift sıralı, atipi göstermeyen şişkince endotel hücreleri ile döşeli küçük kan damarlarından oluşmaktaydı. Aradaki fibröz stromada yer yer safra kanalları ile kalsifikasyon odakları görüldü (Resim 3).



Resim 3. Tümör stromasında sıkışmış safra kanalları (ok ile gösterilen) ile bazılarının lümeninde ekstramedüller hematopoez izlenen çok sayıda küçük kan damarları (HEx200).



Resim 4. Neoplastik dokudaki CD34 ile pozitif boyanan kan damarları. (CD34 x200).

Yapılan immünohistokimyasal incelemelerde endotel hücrelerinin faktör-VIII, CD 31 ve CD 34 ile güçlü pozitif boyandığı saptandı (Resim 4). Bu bulgular eşliğinde olguya İHH tanısı konuldu. Hasta postoperatif 2. günde yaygın damar içi tüketim koagülopatisi (DIC) nedeni ile kaybedildi.

Tartışma

İHH karaciğerde görülen tüm pediatrik tümörlerin yaklaşık %1-2'sini oluşturur. Olguların %85'i 6 aylıktan daha küçük yaşta çocuklardır (9). Kız çocuklarında daha sık rastlanmakta olup, Kız/Erkek oranı 2/1'dir (3). Bazı olgular Beckwith-Wiedemann sendromunun bir parçası olarak ortaya çıkar (10). Klinik başvuru nedeni kitlenin büyüklüğü ve yerleşim yerine göre değişebilir. Semptomlar arasında sarılık ve hepatomegali dikkat çekicidir (1). Tanıda USG, renkli Doppler USG, BT, MRI ve anjiyografi gibi görüntüleme yöntemlerinden faydalanılır (11,12). Olgumuz 4 günlük kız çocuğu olup, karında şişlik ve sarılık şikâyetleri mevcuttu. Kitlesel lezyon tanısı, fizik muayene ve radyolojik metodlarla konuldu.

İHH'de tümör çapı değişkendir. Birkaç mm'den 20 cm'ye kadar ulaşabilir. Genellikle iyi sınırlıdır ve kapsül içermez. Fakat büyük çoğunluğunda tümörün karaciğer dokusuna yapmış olduğu bası nedeni ile yalancı kapsül gelişir. Makroskopik görüntü tümörün büyüklüğüne bağlı değişir. Özellikle büyük çapa sahip olanlarda tümör merkezinde infarktüse bağlı nekrotik değişiklikler ve kanama olabilir (13). Olgumuzdaki tümör 7,5 cm uzun çapta idi ve çevre karaciğer dokusundan psodökapsülle ayrılan düzgün bir sınıra sahipti. Lezyon merkezinde geniş nekroz ve hemoraji odakları görüldü.

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 kavernöz tipte damar yapıları da görülür (10,14). Paula ve ark. (13) bu daha geniş kavernöz damar yapılarının lezyonun maturasyon veya regresyon alanları olduğunu düşünmektedir. Bazı damar yapılarında ekstramedüller hematopoez ve trombus izlenebilir. Vasküler mesafeler arasında, tümör stroması yer yer kompakt ve gevşek kollajen dokudan oluşur ve arada safra kanalları gözlenir (13). İHH'da vasküler yapıları döşeyen endotel hücreleri Faktör 8, CD31 ve CD34 ile pozitif boyanır (14). Olgumuzda saptadığımız mikroskopik bulgular kaynaklarla uyumluluk göstermekte olup,

tümörün vasküler orijini immünohistokimyasal çalışmalarla da ortaya konulmuştur.

İHH olgularında semptomların şiddeti ve tümör büyüklüğü tedaviyi etkileyen parametrelerdir. Olgular bazen spontan ya da kortikosteroid tedavisi sonrası regresyona uğrayabilir. Steroid tedavisinin fayda etmediği durumlarda interferon alfa kullanılabilir. Hastanın kliniğine göre hepatik arter embolizasyonu, hepatik arter ligasyonu ve cerrahi tedavi olanakları seçilebilir. Ayrıca konjestif kalp yetmezliği olmayan masif hemangioendotelyoma olgularında radyoterapi ve kemoterapi yapılabilir (4-9).

Sonuç

Sonuç olarak hayatın ilk 6 ayında en sık karşılaşılan İHH olguları bazen kalp yetmezliği, karaciğer rüptürü, tüketim koagülopatisi gibi yaşamı tehdit eden komplikasyonlara neden olabilir. Bizim olgumuz da postoperatif 2. günde gelişen DIC nedeni ile kaybedilmiştir. Bu fatal komplikasyonlara neden olan İHH'nın çocukluk çağı karaciğer neoplazileri ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekmektedir.

Infantile hepatic hemangioendothelioma: A case report

Abstract

Infantile hepatic hemangioendothelioma (IHH) is a benign vascular tumor of infancy and early adolescence. Most cases present in the first 6 months. We aimed to introduce our case following the opinion that clinically the formation of such serious complications as liver rupture, heart failure, jaundice, consumptive coagulopathy and liver masses of infancy age should be taken into consideration in the differential diagnosis. Our case, a four day old baby girl, was admitted to Harran University Faculty of Medicine, Child Surgery Clinic with the complaints of abdominal distention and jaundice. On USG, color Doppler USG and CT scanning, a mass was seen in the right lobe posterior of the liver. The mass was totally removed through right lobectomy. On the gross examination of the material, was found a neoplastic tissue of 7,5x5 cm, having no capsule but bleeding and necrotic changes in the center. On microscopic examination, the lesion was composed of small vessel structures lined by plumper endothelial cells and normal appearance bile ducts. Extramedullary hematopoiesis and thrombus were seen in some of the vessels. The endothelial cells were stained with Factor VIII, CD31 and CD34 on immunohistochemical examination. The case was regarded as IHH on account of these findings. Most commonly seen in the first six months of life and likely to cause serious complications, this neoplasm

needs to be taken into consideration in the differential diagnosis of the liver tumors of the infancy age.

Key words: *Infantile hepatic hemangioendothelioma, liver tumors*

Kaynaklar

1. Mavili E, Kahrıman G, Tuna S, Coşkun A. Atypical imaging findings of infantile hemangioendothelioma: A case report. *Acta Radiologica* 2006; 47:1091-1093.
2. Meyers RL, Scaife ER. Benign liver and biliary tract masses in infants and toddlers. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9:146-155.
3. Karahan Öİ, Mavili E, Işın Ş, Kahrıman G. Olgu Bildirisi: Hepatik infantil hemanjiyoendotelyoma. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2004; 11:197-200.
4. Blankenburg F, Scheer I, Sarioglu N, Henze G, Driever PH, Riebel T. Spontaneous regression of a vascular tumor of the skull base-infantile hemangioendothelioma? *J Pediatr Hematol Oncol* 2008; 30:712-715.
5. Singh S, Chowdhury V, Prakash A, Aggarwal A. Infantile hemangioendothelioma of liver: A case report. *J. Indian Med Assoc* 2008; 106:120-122.
6. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: Evidence of accelerated involution. *J Pediatr* 1996; 128:329-335.
7. Lucaya J, Enriquez G, Amat L, Gonzalez-Rivero MA. Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. *American Roentgen Ray Society* 1985; 144:820-826.
8. Şen C, Meizner I. Fetal Tümörler. *Perinatoloji Dergisi* 2002; 2:59-66.
9. Emre S, McKenna GJ. Liver tumors in children. *Pediatr Transplantation* 2004; 8:632-638.
10. Rosai J. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. In: Rosai J ve Desmet VJ, editors. China: Elsevier 2004: 1008.
11. Rajendran VR, Manoj B. Giant infantile hemangioendothelioma liver in a two month old baby with a normal identical twin-a case report. *Calicut Medical Journal* 2004; 2(1): e6.
12. Konuş ÖL, Özdemir H, Önal B, Işık S. Infantile hepatic hemangioendothelioma: Findings in the liver with spectral and color doppler sonografi. *Gazi Medical Journal* 1999; 10:156-160.
13. Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. *RadioGraphics* 1993; 13:657-670.
14. Hamilton SR, Aaltonen LA. WHO Classification Tumours of the Digestive System. In: Ihsak KG, Antony PP, Niederau, Nakanuma Y, editors. Lyon; IARC Press 2000; 192.