

## Neonatal İntraabdominal Hemorajinin Nadir Bir Sebebi Konjenital Hepatik Hemanjiyoendotelyoma\*

İrfan Kırıştioğlu\*\*, Emin Balkan\*\*\*, Arif Nuri Gürpınar\*\*, Yıldız Konca\*\*\*\*,  
Hasan Doğruyol\*\*\*\*\*

**ÖZET.** Hepatik hemanjiyoendotelyoma (HHE) nadir karaciğer tümörlerindedir. Bu yazıda konjenital hepatik hemanjiyoendotelyomalı bir yenidoğanda, doğum travmasına bağlı olarak gelişen intraabdominal hemoraji (İAH) olgusu literatür eşliğinde sunuldu.

**Anahtar Kelimeler .**Karaciğer tümörü .hemanjiyoendotelyoma .neonatal.

### A Rare Cause of Intraabdominal Haemorrhage; Congenital Hepatic Hemangioendothelioma

**SUMMARY.** Hepatic hemangioendothelioma is a rare tumoral mass of the liver. We present a newborn with congenital hepatic hemangioendothelioma causing to intraabdominal haemorrhage due to birth trauma.

**Key Words .**Liver tumour .hemangioendothelioma .neonate.

Konjenital HHE nadir rastlanan karaciğer tümörlerindedir<sup>1</sup>. Tümörün klinik triadını abdominal kitle/hepatomegali, konjestif kalp yetmezliği (KKY) ve kütanöz hemanjiomlar oluşturur.

Tedavisinde prednizolon, sitostatik ajanlar, interferon uygulananı ve radyasyon yanında hepatik arter embolizasyonu, ligasyonu ve hepatik rezeksiyona kadar varan farklı yaklaşımlar mevcuttur. Karaciğer frajilitesini arttıran konjenital hepatik tümörlerin, neonatal İAH'lerde predizpozan faktör olduğu bilinmektedir.

#### Olgu

24 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden ebe yardımıyla vaginal yolla 3800 gr olarak doğmuş 6 saatlik erkek yenidoğan. Apgar skoru doğumu takiben 1. ve 5. dakikalarda 5-8 olarak bulunmuş. Doğum sonrası ani solukluk ve distansiyon saptanması üzerine yapılan ultrasonografide (US), batında serbest sıvı ve karaciğerde 30x35 mm boyutlarında hipoeoik imaj alınan hasta, asfiktik

doğum ve karaciğer yaralanması ön tanısıyla SSK Hastanesinden refere edilmişti. Hasta soluk ve solunum sıkıntısı içindeydi. Yüz ve saçlı deride peteşiler, siyanoz, bilateral subkonjunktival kanama, burun kökü ve ağız içinde hemanjiomları mevcuttu. Abdominal distansiyonu olan hastanın batin muayenesinde, hepatomegali ve epigastriumda 5x5 cm boyutlu kitle palpe edildi.

Laboratuvar tetkiklerinde; Hct %20, Hb:7 g/dl, Trombosit 15000/mm<sup>3</sup>, SGOT:145 mIU/ml, SGPT:35 mIU/ml, PT:20.4 sn. (Kontrol:5.6), PTT:44.4 % (Kontrol:31.2), CEA (Karsinoembriyogenik antijen): 4.2 ng/ml,  $\alpha$  FP (alfa fetoprotein):500 ng/ml'nin üzerinde bulundu. Diğer biyokimyasal analizler normaldi.

Hastanın solunum distresini azaltmak amacıyla, parasentezle 150 ml kadar hemorajik mayi alındı. K vitamini, gerekli kan, trombosit süspansiyonu ve sıvı replasmanı yapıldı. Digitalize edildi. Sıvı resusitasyonu takiben hemodinamik ve laboratuvar olarak stabil hale gelen hasta konservatif takibe alındı.

Batin grafisinde, epigastriumda yumuşak doku imajı mevcuttu (Resim 1). US'de porta hepatisi öne doğru iten 7x8 cm boyutlarındaki solid kitle ve bu kitleye çevresindeki vasküler ağdan penetran dallar girdiği gözlemlendi.

Bilgisayarlı tomografide (BT) karaciğer sağ lobda 6x7x8 cm boyutlarında aortla eş zamanlı boyanan

\* XXX. Türk Pediatri ve II. Ulusal Neonatoloji Kongresi'nde poster olarak sunuldu (14-18 Haziran 1993, İstanbul)

\*\* Uzm. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD

\*\*\* Yrd.Doç.Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD

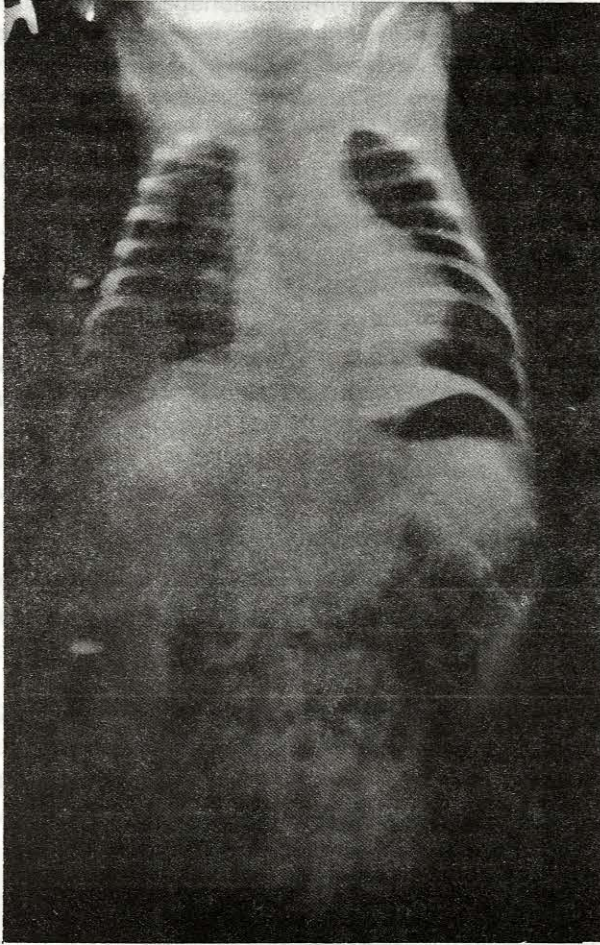
\*\*\*\* Araş. Gör.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD

\*\*\*\*\* Prof. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD

Geliş Tarihi: 6.9.1993

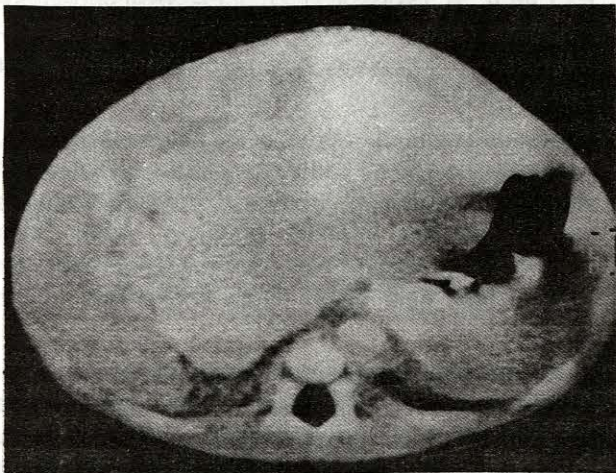
Kabul Tarihi: 15.6.1994

tümöral oluşum saptandı (Resim 2). İşaretli eritrositlerle yapılan sintigrafide ise KC orta hatta hipoaktif bir alan mevcuttu.



Resim: 1

ADBG'de epigastriyumda yumuşak doku imajı

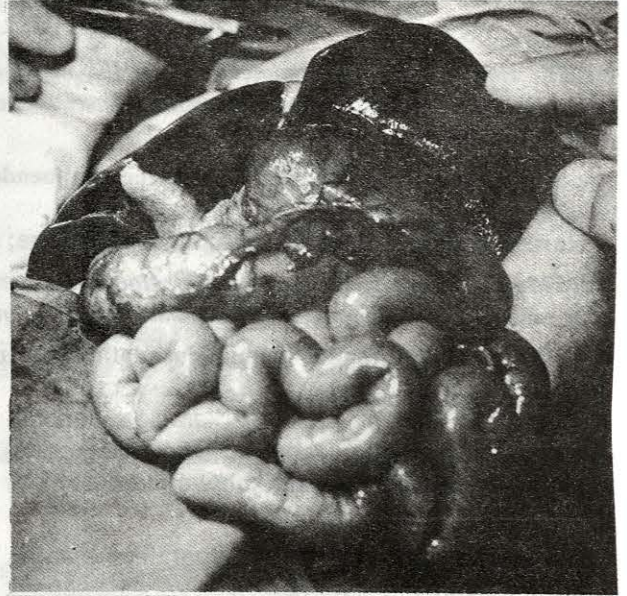


Resim: 2

Batın BT: Karaciğerde orta hatta 6x7x8 cm boyutlarında oart ile eş zamanla boyanan düzensiz vasküler oluşum

US eşliğinde kitleden alınan ince iğne aspirasyon biyopsisi benigni. İntraoküler hemangioma taraması için yapılan funduskopi normaldi.

Hastaya 3 hafta süreyle 2 mg/kg dozunda Prednizolon uygulandı. Tedavi sonrası tümöral kitelde belirgin bir küçülme olmaması üzerine steroid azaltılarak kesildi. Yapılan laparotomide porta hepatisi öne doğru iten quadrat loba kalın bir pedikülle oturmuş 6x7x8 cm'lik tümöral kitle mevcuttu (Resim 3). Frozen sonucu benign olan tümöral kitle, ultrasonik aspiratör kullanılarak parsiyel olarak eksize edildi. Patolojisi HHE tip I ile uyumluydu.



Resim: 3

Laparotomide porta hepatisi öne deplase eden tümöral kitle

Erken postoperatif dönem ve 7 aylık takibinde sorunu olmayan hastanın, 6. ayda yapılan kontrol US'sinde; sağ ve sol hepatik venler arasında 16x27x14 mm boyutlarında fibrokalsifik HHE kalıntısının kaldığı saptandı.

### Tartışma

Tüm primer hepatik kitlelerin % 10'unu oluşturan hemanjiomlar içinde HHE çok az yer kaplamaktadır<sup>1</sup>.

En sık tanı konma yaşı 6 ay olup, literatürde en küçük vaka 2 günlüktür. Kızlarda erkeklerden 2 kat daha fazladır. Beyaz ırkda daha sık görülür. Genetik geçiş bilinmemektedir<sup>2</sup>. Klinik tablosuna hipovoleminin eşlik ettiği vakamıza 1. günü tanı konmuştur.

Tümörün klasik triadını, hepatomegali, KKY ve kütanöz hemanjiomlar oluşturur. HHE'lerin en sık

## Konjenital hepatik hemanjiyodotelyoma

klirik bulgusu diffüz veya lokalize olabilen abdominal kitledir. Tabloya hepatomegali eşlik edebilir<sup>1,2,3,4</sup>. Olgumuzda hepatomegali ile birlikte abdominal kitlede saptanmıştır.

Özellikle kavernöz hemanjiomlarda trombositlerin vasküler yatakta tutulması sonucu refrakter trombositopeniler görülebilmektedir<sup>2,4</sup>. Vakamızdaki trombositopeniyi biz, masif intraabdominal hemorajiye bağladık.

Yenidoğan döneminde en sık İAH sebebi karaciğer travmasıdır. Genellikle zor doğum sonrası görülür. Prematürite, hepatomegali yapan konjenital hastalıklar, pıhtılaşma faktör eksikleri ve daha az sıklıkla konjenital karaciğer tümörleri predispozan faktörlerdir<sup>5,6</sup>. Olgumuzda konjenital HHE yanında, zor doğum anamnezi de mevcuttur.

Radyolojik çalışmaların ilk basamağı olan direkt grafilerde; hepatomegali, abdominal kitle ve kalsifikasyonlar saptanabilir. US abdominal kitlenin yerleşimi ve orijini hakkında fikir verir. Dinamik BT, vasküler kaynaklı tümöral kitlelerin ayırıcı tanısında değerlidir. Anjiyografi ise kitlenin vasküler natürünü ortaya koymada yardımcı bir tanı metodudur<sup>2,3,4,6</sup>.

Ayırıcı tanıda hepatoblastom, mezenkimal hamartom ve metastatik nöroblastom düşünmelidir<sup>6</sup>.

Tedavide ilk seçenek prednizolon olup 2 mg/kg dozda üç hafta süreyle uygulanır. Kitlede küçülme olursa tedaviye devam edilir. İnatçı KKY oluşmuşsa hepatik arter embolizasyonu veya ligasyonunda tedavi seçenekleri arasına girer. Radyasyon ve sitostatik ajanların (Siklofosamid ve Adriamisin) tedavide kullanılmaları sınırlıdır. Son zamanlarda endotel üzerine antiproliferatif etkisi olan interferon alfa 2a uygulanmasıyla yüz güldürücü sonuçlar bildirilmiştir<sup>4,7,8</sup>.

HHE'de tedaviye dirençli KKY, tümörün lokalize olması ve hemoraji cerrahi endikasyonları oluşturur<sup>1,9</sup>.

Ölüm, % 75 oranında tedaviye dirençli KKY'den olmaktadır<sup>1-4</sup>.

Hastaların 6 aylık aralarla US, BT ve Alfa FP düzeylerinin takip edilmesi önerilmektedir. Hemanjiyodotelyosarkoma dönüşen olgular da bildirilmiştir<sup>2</sup>.

Uzm. Dr. İrfan KIRIŞTIOĞLU  
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Cerrahisi ABD  
Tel: 4428400  
16059 Görükle / BURSA

## Kaynaklar

1. Cohen RC, Myers NA: Diagnosis and management of massive hepatic hemangiomas in childhood. J Pediatr Surg 21:6-9, 1986
2. Holcomb GW, O'Neil JA, Mahboubi S, Bishop HC: Experience with hepatic hemangioendothelioma in infancy and childhood. J Pediatr Surg 23:661-666, 1988
3. Baum ES, Raffensperger JG: Swenson's Pediatric Surgery, in Raffensperger JG (ed): Liver tumors. Norwalk: Appleton-Lange. 1990, pp 371-381
4. Berger TM, Berger MF, Hoffman AD, Zimmerman D, Tönz O: Imaging diagnosis and follow-up of infantile hepatic haemangioendothelioma: a case report Eur J Pediatr 153:100-102, 1994
5. Sauer H: Das Verletzte Kind. Georg Thieme Verlag. Stuttgart, Newyork, 1983, pp 115-124
6. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC, Hartman DS: Infantile hemangioendothelioma of liver: A radiologic - pathologic-clinical correlation. AJR. 140:1091-1096, 1983
7. Ezerkowitz RAB, Mulliken JB, Folkman J: Interferon alfa 2a therapy for life threatening hemangiomas of infancy. N Engl J Med. 362:1463, 1992
8. White CW, Wolf SJ, Korones DN, Sodheimer HM, Tosi MF, Yu A: Treatment of childhood angiomatous diseases with recombinant interferon alfa 2a. J Pediatr 14:59-65, 1991
9. Hays DM, Stanley P: Pediatric Surgery in Ashcraft, Holder (ed) 2nd ed; Lesions of the liver. Philadelphia: WB Saunders Company, 1993, pp 840-845

HT ile oluşan hücre ölümlü radyasyonlardan oldukça fazladır. Hücre ölümlüde US, BT ve Alfa FP dirençli kız ilken 3-4 yaş aralığında lokalizasyon. Böylece HT düşük LET radyasyonuna etkisine tamantayıcı bir etki oluşturur. Aromatase popülasyonunda hücre ölümlü ve dokü anksiyonlar, radyasyondan sonra gelişenden çok daha önce ortaya çıkar<sup>4</sup>. HT ayrıca hücre ve dokü anksiyonlar radyasyona duyarlı hale gelerek hücre anksiyonuna bağlı olan DNA hasarı sonucu olur ve kromozom değişiklikleri ve ümitsiz hücrelerin kaptılması ile hücre anksiyon HT etkileri ile hücre anksiyonuna bağlı olarak gelişen sonuçlarıdır<sup>4</sup>. DNA'nın bozulma sonucu HT etkilerine hücre anksiyonuna bağlı olarak HT etkilerinde değişiklik yapılmıştır. Ancak HT radyasyon etkilerinden ve