

Olgu sunumu:

Karaciğerden köken alan mezenkimal hamartom: Radyolojik bulgular

Seda Özbek¹, Orhan Özbek²

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Konya

²Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya

Amaç: Karaciğerden köken alan mezenkimal hamartom nadir görülen benign bir tümör olup iki yaş altı çocuklarda izlenir. Mezenkimal hamartomun kistik, solid, ve mikst olmak üzere üç farklı tipi vardır. Nadir görülen bu tümörün tanısında ve tiplendirilmesinde ultrasonografi ve çok kesitli bilgisayarlı tomografi değerli bulgular vermektedir.

Olgu sunumu: Bu makalede karında şişlik ve nefes almakta güçlük yakınması ile pediatri bölümüne başvuran 7 aylık erkek olguda saptanan geniş boyutlu kistik hepatik mezenkimal hamartomun ultrasonografi, çok kesitli bilgisayarlı tomografi bulguları sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Karaciğer tümörleri, mezenkimal hamartoma, intraabdominal kistik kitle

Mesenchymal hamartoma of the liver: Radiological Findings

Objective: Mesenchymal hamartoma of the liver is an uncommon benign tumor mostly affecting pediatric age group, particularly in the first two years of life. **Case report:** We present ultrasonographic and tomographic findings of a huge hepatic cystic mesenchymal hamartoma in a 7 month old child who was admitted to the pediatrics clinic with complaints of abdominal swelling and difficulty breathing.

Key words: Liver tumors, mesenchymal hamartoma, cystic abdominal mass

Genel Tıp Derg 2010;20(4):147-150

Karaciğerden köken alan mezenkimal hamartom iki yaş altı çocuklarda izlenen benign genellikle kistik natürlü bir tümördür. İnfantlardaki benign tümörlerin yaklaşık % 25'i, çocukluk çağı hepatik tümörlerinin ise % 8'ini oluşturur (1,2). Tümör safra yolları, mezenkimal stroma ve hepatosit lobülleri içermekte olup kistik, solid, ve mikst tip olmak üzere üç farklı tipte görülür. Portal bağ dokunun hem mezenkimal hem de epitelial komponentlerden oluşan gelişimsel bir anomalisi olduğu düşünülmele birlikte mezenkimal hamartomda neoplazik süreç tam olarak dışlanamamıştır (1,3,4). Nadir görülen bu tümörün tanısında ve tiplendirilmesinde radyolojik bulgular önemli bir yere sahiptir.

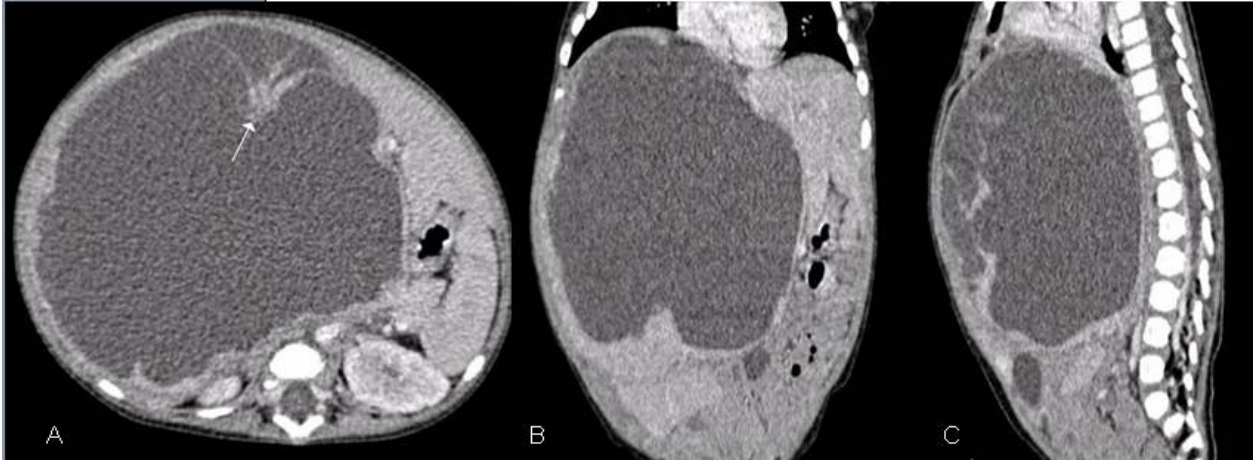
Yazışma adresi: Uzm.Dr.Seda Özbek, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği Meram, Konya

e- posta: dsadr@hotmail.com

Olgu sunumu

Karında şişlik ve nefes almakta güçlük yakınması ile pediatri polikliniğine başvuran 7 aylık erkek çocuğa tümör belirteçlerini de içeren laboratuvar testleri, abdominal ultrasonografi (US) ve ileri tetkik amaçlı çok kesitli bilgisayarlı tomografi (ÇKBT) yapıldı. Alınan aksiyel BT imajlarından reformat görüntüleri oluşturuldu.

Olgunun laboratuvar bulgularında bir anormallik saptanmadı. Tümör belirteçleri normaldi. Abdominal ultrasonografi incelemesinde karaciğerde, parankimin neredeyse tamamını dolduran, kalın septasyonlar içeren geniş boyutlu kistik lezyon izlendi. ÇKBT'de olgunun karaciğer parankimini büyük oranda kaplayan 131x127x103 mm boyutlarında kalın duvarlı, kalın septalı lezyon mevcuttu (Şekil). Lezyonda belirgin solid komponent



Şekil. ÇKBT ile elde edilen (A) Aksial oblik reformat BT görüntüde karaciğer parankimini büyük oranda kaplayan, kontrastlanma gösteren kalın septasyonlar içeren (ok), solid komponentin saptanmadığı, geniş boyutlu kistik lezyon izlenmektedir. Elde edilen (B) koronal, (C) sagittal oblik reformat BT görüntülerde ise ek olarak kistik, septalı (ok) lezyonun sınırlarının düzgün olduğu, çevre yapılarla invazyon göstermediği ancak bu yapılarda bası etkisiyle yer değiştirmeye sebep olduğu dikkati çekmektedir.

saptanmadı. Duvar kalsifikasyonuna rastlanmadı ve kistin sıvı içeriğinin ortalama dansitesi 11HU olarak ölçüldü. Batın içerisinde diğer organ ve sistemlerde başka bir patolojik bulgu gözlenmedi. Olgunun kistik lezyonuna yönelik cerrahi planlandı ve cerrahi öncesi kistik lezyon, 8F drenaj kateteri ile perkütan olarak drene edildi.

Tartışma

Karaciğerden köken alan mezenkimal hamartom nadir görülen benign genellikle kistik vasıflı bir tümör olup infantlardaki benign tümörlerin yaklaşık % 25'i çocukluk çağı hepatik tümörlerinin %8'ini oluşturur. Sıklıkla 4 ay ile 6 yaş (ortalama 16 ay) arasında ortaya çıkar. Erkeklerde daha sık görülür (1-3).

Mezenkimal hamartom tanısı almış 6 yaşındaki bir erkek olguda fetal dönemde plasentada da mezenkimal tümör görülmesi, bu durumun fetal hayatta birden fazla organı etkileyen gelişimsel anomali olabileceği teorisini gündeme getirmiştir (1,2). Bununla birlikte bazı hastalarda kromozom 19'un uzun kolunda spesifik bir translokasyon görülmesi nedeniyle mezenkimal hamartomda neoplazik süreç tam olarak dışlanamamıştır (1,5).

Stromanın miktarına ve natürüne göre tümörün kistik, solid, ve mikst tip olmak üzere üç farklı tipi

vardır (4). En sık görülen kistik formdur. Çok miktarda hepatosit içeren solid form ise literatürde nadir bildirilmiştir (3). Stocker ve İshak'a göre (6) genç olgularda kistik, yaşlı olgularda ise solid form daha sık görülmektedir. Mikst hamartoma ise karaciğerin normal selluler komponentlerinden oluşan oldukça nadir bir hamartomatöz lezyon olup mezenkimal hamartoma ve fokal noduler hiperplazideki vaskularize fibroduktular doku özelliklerini taşımaktadır (4).

Rhodes ve arkadaşlarına göre miksed hamartomun mezenkimal hamartom ve fokal noduler hiperplaziden farkı kistik değişikliklerin izlenmemesi, hepatoselluler ve biliyer duktular transformasyon içeren embriyonel hepatositlerin yanısıra aşırı derecede geniş duktulus alanları ve santral venlerin varlığıdır (4). Chan ve ark. (7) miksed hamartoma ve mezenşimal hamartomun solid varyantının kistik mezenşimal hamartomun immatür formu olduğunu öne sürmüşlerdir.

Olgular genellikle ağrısız karın şişliği, ele gelen abdominal kitle, kusma, diare, kabızlık gibi bulgu ve semptomlarla başvururlar. Büyük tümörler diyafragma bası oluşturarak solunum sıkıntısına sebep olabilir. Kist rüptürü sonucu asit gelişebilir.

Tümör % 65 olguda karaciğerin sağ lobunda yerleşim gösterir. Olguların % 20'sinde sol lobda, % 10'unda ise her iki lobda tümör görülür (1). Lezyon genellikle

büyük soliter kitle şeklinde olup çocukluk çağı diğer hepatik tümörlerinde nadir rastlanan multiseptalı kistik görünüm tipiktir. İntratümöral kalsifikasyon (hepatoblastomada % 50,infantil emanjiyoendotelyomada % 40) oldukça nadirdir (3). Literatürde santral, periferik, septal kalsifikasyonlar içeren mezenkimal hamartoma olguları da tanımlanmıştır (8,9). Biz olgumuzda US ve ÇKBT incelemede kalsifikasyona rastlamadık.

Lezyon birkaç milimetreden 15cm'ye ulaşan kistler içerebilir. Kist içeriği semisolid, jelatinöz veya berrak olabilir. Karaciğer parankimine infiltrasyon oluşturmadan ekspansiyon yaparak büyüdüğü için parankimden kolaylıkla ayırt edilebilir. Gerçek bir kapsül yapısına sahip olmasa da karaciğer ile tümör arasındaki sınır keskindir (1,3). Bizim olgumuzda tümör yaklaşık 13 cm çapa ulaşmıştı. Karaciğer parankiminden keskin sınırlarla ayırdılmekte olup birkaç adet kalın internal septasyon içermekteydi US ve ÇKBT'de içeriği berraktı ve bu ve aspirasyon örneği ile de doğrulandı.

Literatürdeki çoğu çalışmada bu olgularda serum alfa fetoprotein düzeyinin normal sınırlarda olduğu belirtilmiştir. Ancak Ito ve ark. (10) çalışmalarında yer alan 7 olgudan beşinde serum alfa fetoprotein düzeyinin 3,200 ile 6,000 arasında değiştiğini bildirmişlerdir. Chang ve ark.'nın çalışmasında (4) ise 12 olgunun 6'sında (% 46) serum alfa fetoprotein düzeyini yüksek bulunmuştur. Chang ve ark. göre serum alfa fetoprotein düzeyi yükselmesi solid formlarda kistik formlara göre daha sık görülmektedir. Bizim olgumuzda lezyon kistik formdaydı ve hastanın tümör belirteçleri normaldi.

Abdominal radyografide sağ üst kadranda yumuşak doku kitlesi izlenir. Kalsifikasyon sık rastlanan bir bulgu değildir (1). Ultrasonografide solid alanlar ile çevrelenmiş, multipl küçük kistler içeren kitle lezyonu şeklinde gözlenebilir (ödematöz stroma veya İsviçre peyniri görünümü). Multiloküle kistik kitle ekojen, internal septasyonlar içerebilir. Septasyonlar mobil olabilir. Bazen kistler çevresinde yuvarlak hiperekoik parietal nodüller görülebilir. Bunların pıhtılaşmış kan ürünlerine ait olabileceği düşünülmektedir. Bu nodüllerin histolojik olarak normal ödematöz hepatositlerden ve/veya elonge veya tortiyoze safra kanallarından oluştuğu gözlenmiştir (1).

ÇKBT ile lezyonun yerleşim yeri, natürü (kistik, solid, mikst tip), içerisinde septasyon ve kalsifikasyon varlığı saptanabilir. Kontrastlı incelemelerde septasyonlarda ve solid alanlarda heterojen kontrastlanma görülebilir. Kist içerisindeki sıvının dansitesi ölçülerek berrak veya jelatinöz olduğuna karar verilebilir. ÇKBT ile elde edilen imajlardan koronal ve sagittal reformat görüntüleri oluşturularak lezyonun sınırları, safra kanalları, vasküler yapılar gibi çevre dokular ile ilişkisi daha net bir şekilde değerlendirilebilir, eşlik eden safra yolu anomalileri ortaya konabilir. Literatürde mezenkimal hamartom saptanan ve obstrüktif sarılığı olan iki olguda biliyer atrezi varlığından bahsedilmektedir. ÇKBT ile elde edilen tüm bu bilgiler cerrahi planlanan hastalarda oldukça değerlidir (3,11).

Çok büyük kitlelerde lezyonun orijinini anlamak zor olabilir. Çok büyük pedinküle kitlelerin loküle asitten, lenfatik malformasyondan, kistik duplikasyondan ve koledok kistlerinden ayrımı önemlidir. Reformat BT görüntüleri ile multiplanar değerlendirmeler yapılarak tanıya gidilebilir. Ayırıcı tanıda ayrıca basit hepatik kistler (çocuklarda çok nadir), kistik hepatoblastoma (oldukça nadirdir ve serum alfa fetoprotein seviyesinde yükselme mevcuttur), malign mezenkimoma (daha büyük çocuklarda görülür), abse (ateş eşlik eder), ekinokok kistleri (antiekinokok antikorları pozitifdir) düşünülebilir (1,3,4).

Tedavisi cerrahi eksizyondur. Cerrahi rezeksiyonun ancak büyüyen tümörün solunum sıkıntısına yol açması ve komşu organlara bası yapması durumunda gerekebileceği söylenmektedir. Kemoterapi ve radyoterapi gerekmez. Bugüne kadar malign transformasyon, lokal nüks veya metastaz literatürde rapor edilmemiştir (1).

Karaciğer kökenli mezenkimal tümör nadir görülen ağırlıklı olarak kistik vasıflı bir tümördür. Tanısı ve ayırıcı tanısında, eşlik edebilecek konjenital anomalilerin tesbitinde (biliyer atrezi gibi) radyolojik görüntüleme bulguları önemli bir yere sahiptir.

Kaynaklar

1. Koumanidou C, Vakaki M, Papadaki M, et al. New sonographic appearance of hepatic mesenchymal hamartoma in childhood. J Clin Ultrasound 1999; 27:164-7.

2. Alwaidh MH, Woodhall CR, Carty HT. Mesenchymal hamartoma of the liver: a case report. *Pediatr Radiol* 1997;27:247
3. Kim SH, Kim WS, Cheon JE, et al. Radiological spectrum of hepatic mesenchymal hamartoma in children. *Korean J Radiol* 2007;8:498-505.
4. Chang HJ, Jin SY, Park C, et al. Mesenchymal hamartomas of the liver: comparison of clinicopathologic features between cystic and solid forms. *J Korean Med Sci* 2006;21:63-8.
5. Ota TM, Hendrics JB, Pharis P, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. DNA flow cytometric analysis of eight cases. *Cancer* 1994; 74:1237.
6. Stocker JT, Ihsak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver; report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983;1 245-67.
7. Chau KY, Ho JW, Wu PC et al. Mesenchymal hamartoma of liver in a man: comparison with cases in infants. *J Clin Pathol* 1994; 47:864-6.
8. Chung JH, Cho KJ, Choi DW, et al. Solid mesenchymal hamartoma of the liver in adult. *J Korean Med Sci* 1999; 14:335-337.
9. Konec O, Goyal M, Vyas PK et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Comput Med Imaging Graph* 2001;25:61-65.
10. Ito H, Kishikawa T, Toda T, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma of an infant. *J Pediatr Surg* 1997;2: 267-9.
11. Lack EE. Mesenchymal hamartoma of liver. A clinical and pathologic study of nine cases. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1986;8:91-98