

Karaciğerin mezenkimal hamartomu: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Beytullah YAĞIZ*, Ayşe KARAMAN*, İbrahim KARAMAN*, Nilüfer ARDA***, Ceyhun BOZKURT**

*Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği,
Onkoloji Kliniği, *Patoloji Bölümü

Özet

Karaciğer mezenkimal hamartomu, özellikle bebeklik döneminde görülen nadir bir tümördür. Genellikle hastalar, ağrısız karında kitle veya karın çevresinde artma nedeniyle başvururlar. Diğer başlangıç belirtileri; karın ağrısı, kusma, gelişme geriliği, kabızlık ve iştahsızlıktır. Burada karında kitle, ishal ve kusma ile başvuran, karaciğerde büyük bir multikistik mezenkimal hamartomu olan 9 aylık erkek çocuk olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Karaciğer tümörleri, hamartom, çocuk

Summary

Mesenchymal hamartoma of the liver: Case report and review of the literature

Mesenchymal hamartoma of the liver is a rare tumor occurring mainly in infants. Usually patients present with painless abdominal mass or increased abdominal girth. Other presentation symptoms include abdominal pain, vomiting, failure to thrive, constipation, anorexia. Here we present a nine months old boy with a large (18x15x9cm) multicystic mesenchymal hamartoma of the liver admitted with abdominal mass, diarrhea and vomiting.

Key words: Liver neoplasm, hamartoma, child

Giriş

Karaciğerin mezenkimal hamartomu, genellikle 2 yaşından küçük çocuklarda görülen nadir bir kistik karaciğer tümördür. İlk defa 1903'de Maresch tarafından tanımlanmış ve 1956'da Edmondson "mezenkimal hamartom" şeklinde adlandırmıştır^(2,7). Tümör safra yolları, mezenkim ve karaciğer parankiminden oluşur; kistik, solid veya mikst tip olmak üzere üç farklı tipi vardır⁽⁶⁾. Bu makalede karaciğerden kaynaklanan dev bir mezenkimal hamartom olgusu sunulmuştur.

Olgu sunumu

Dokuz aylık erkek bebek ishal, kusma ve karın çevresinde genişleme şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Son bir aydır günde 8-9 defa olan sulu ishal ve son üç aydır karın çevresinde genişleme şikayeti mevcuttu. Kusması bir haftadan beri vardı ve gaita incelemesi normaldi. Fizik bakıda karının hemen tamamını dolduracak kadar büyük, ağrısız ve düzgün yüzeyle bir

kitle saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayımı 18300/µL (normal sınırlar 5000-14800/µL) ve

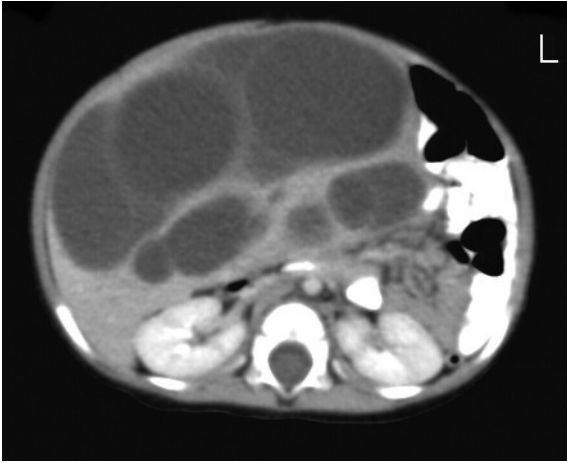


Resim 1. Ayakta direkt karın grafisinde, barsak luplarını sola iten yumuşak doku kitlesi izleniyor.

Adres: Doç. Dr. Ayşe Karaman, Babür Cad. No: 44, Altındağ-Ankara

Alındığı tarih: 10.06.2015

Kabul tarihi: 11.07.2015



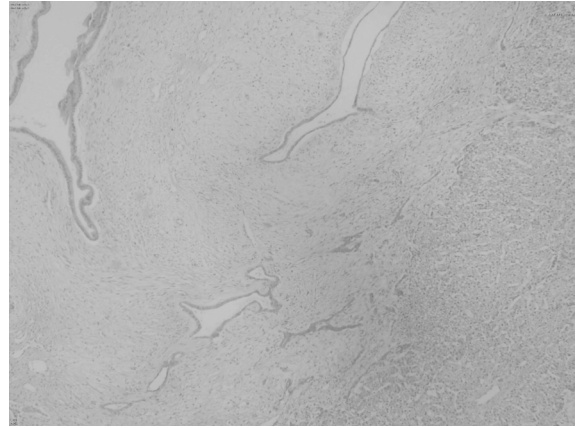
Resim 2. Karın tomografisinde dev multilokule kistik kitle izleniyor.



Resim 3. Operasyonda karaciğer sağ lob alt kısımdan kaynaklanan dev kitle görülüyor.

hemoglobin düzeyi 10,7 gr/dL (normal sınırlar 9,8-11,4 gr/dL) bulundu. Biyokimyasal incelemeleri AFP (Alfa-fetoprotein) yüksekliği (>400 ng/ml (normal sınırlar 0,9-7,6 ng/mL)) dışında normal bulundu.

Olgunun ayakta direkt batın grafisinde, barsakları sol kadrana itmiş, yumuşak doku dansitesinde bir kitle izlendi (Resim 1). Karın ultrasonografisinde; kistik ve solid komponentler içeren 15x9 cm büyüklüğünde kitle



Resim 4. Mikroskopik olarak, gevşek miksoid bağ doku, safra kanal yapıları ve psödokistik alanlar görülüyor (x20, H&E).

tespit edildi. Kitlenin kaynaklandığı bölge ve komşuluklarının değerlendirilmesi için çekilen tomografide; karın boşluğunun hemen hepsini kaplayacak kadar büyük, multilokule kistik kitlenin muhtemelen karaciğer kaynaklı olduğu düşünüldü (Resim 2).

Operasyonda; karaciğer sağ lob alt yüzeyinden kaynaklanmış, pelvise kadar uzanan, 18x15x9 cm büyüklüğünde kitle tespit edildi (Resim 3). Kitle temiz cerrahi sınırlar olacak şekilde karaciğerden total olarak eksize edildi. Olgunun postoperatif dönemi sorunsuz geçti ve 5. gün taburcu edildi. Kitlenin makroskopisinde; yüzeyinin düzgün ve psödokapsüllü olduğu ve kesit yüzeyinin soluk kahverengi olduğu tespit edildi. Kitle en büyüğü 9 cm çaplı, içi sarı renkli seröz sıvıyla dolu belirgin kistik yapılar ve aralarda az miktarda solid yapı içermekteydi. Mikroskopik olarak, gevşek miksoid bağ doku, safra kanal yapıları da dahil olmak üzere karışık epiteliyal elemanlar ve psödokistler içeren kitleye mezenkimal hamartom tanısı koyuldu (Resim 4).

Hastanın altı yıllık takibinde tümör tekrarı ve morbidite saptanmadı. AFP düzeyi, operasyondan sonra giderek azalarak dört ayın sonunda normal düzeylerine ulaştı.

Tartışma

Karaciğerin mezenkimal hamartomu, malforme safra kanalları ve miksomatöz mezenkimal proliferasyonu ile karakterize benign bir karaciğer tümörüdür⁽⁷⁾. Kitlede kistik yapılar baskındır, arada solid yapılar da

içerir ve gerçek bir kapsülü yoktur. Benign olarak kabul edilmekle birlikte, diferansiye olmayan embriyonel sarkom ve malign mezenkimom şeklinde malign dönüşüm ve sitogenetik anormallikler bildirilmiştir (5,8,9). Mezenkimal hamartomlu hastaların klinik başvuru şekli hastanın yaşına bağlı olarak değişkenlik gösterir. Mezenkimal hamartom intrauterin dönemde gelişebilir, ultrasonografide karaciğerde hipoeoik kitle şeklinde saptanır, plasentada kalınlaşma ve multistik genişleme şeklinde anomalilerle birlikte görülebilir (6). Fetusta hızla büyüyüp fetal hidrops ile intrauterin ölüme neden olabilir (3). Çocuklarda genellikle sistemik şikayetler olmaksızın, ağrısız karında kitle şeklinde bulgu verir. Kitle basısına bağlı asit, sarılık veya konjestif kalp yetmezliği gelişebilir (6). Hastaların çok az bir kısmında karın ağrısı, kusma, kabızlık veya ishal görülebilir, perinatal tümör tüptürü ve apse gelişimi de oldukça nadirdir (2,6).

Mezenkimal hamartom genellikle karaciğer sağ lobundan kaynaklanır, karaciğer yüzeyinden dışarıya doğru büyüme eğilimindedir ve çok büyük boyutlara ulaşabilir (6). Tümör makroskopik olarak iyi sınırlı, fakat kapsülsüzdür, solid, kistik veya karışık yapıda olabilir. Mikroskopikolarak myofibroblast benzeri hücreler ve gevşek miksoid stroma içerisinde dallanmış safra kanalları içerir. Patogenezinde gelişimsel anomaliler, safra yolu obstrüksiyonu, kromozomal anomaliler ve bölgesel iskemi suçlanmıştır (6).

Mezenkimal hamartoma özgü bir laboratuvar bulgusu yoktur. Karaciğer fonksiyon testleri, AFP ve β hCG yüksek bulunabilir (6,7). AFP tümör belirteci olarak kullanılabilir, tümör içerisindeki proliferatif hepatositlerden salındığı düşünülmektedir (7). Sunulan olguda da başlangıçta AFP düzeyi çok yüksekti ve tümörün çıkarılmasından sonra giderek azalıp normal seviyesine indi.

Mezenkimal hamartom benign karakterli olmakla birlikte, tümör zemininde diferansiye olmayan embriyonel sarkom gelişimi bildirilmiştir (6,7,11). Tümörün ince iğne aspirasyon sitolojisinde iğsi hücreler saptanması ve atipinin olmaması ile hepatoblastom, hepatosellüler karsinom, diferansiye olmayan sarkom ve inflamatuvar psödötümörden ayırımı yapılabilir (6).

Olgumuzda olduğu gibi tümörün total eksizyonu en iyi tedavi yöntemidir, rekürrens olmaksızın çok iyi

bir prognoz sağlar (11). Cerrahi olarak enükleasyon ve anatomik olmayan rezeksiyon da yapılabilir (11). Tümörün tamamen çıkarılmasının mümkün olmadığı durumlarda, hepatektomi ve karaciğer transplantasyonu düşünülebilir (10). Perkütan aspirasyon ve drenaj (1) ve hepatik arter embolizasyonu (4) solunum sıkıntısı gibi akut semptomlarda kısmen düzelme sağlamak için kullanılabilir.

Sonuç olarak mezenkimal hamartom, çocukluk çağının nadir karaciğer tümörlerinden biridir. Mezenkimal hamartom tedavisi günümüzde halen tartışmalıdır. Tümörün tamamen çıkarılmadığı hastalarda tümör tekrarı ve malign dönüşüm bildirilmiştir (8,11). Bu nedenle mezenkimal hamartom tedavisinde nihai hedef total cerrahi rezeksiyon olmalıdır. Mezenkimal hamartom nedeniyle opere edilen hastaların postoperatif takibi konusunda kesin bir görüş birliği olmamakla beraber, özellikle AFP gibi tümör belirteci yüksekliği bulunan hastalarda bu değerler normal seviyeye inene kadar yakın takip önerilir. Tümörün tamamen çıkarılmasının mümkün olmadığı olgularda ise malign dönüşüm riski gözönüne alınarak hastaların uzun dönem yıllık olarak takibine devam edilmesinin uygun olacağı kanısındayız.

Kaynaklar

1. Alwaidh MH, Woodhall CR, Carty HT. Mesenchymal hamartoma of the liver: a case report. *Pediatr Radiol* 1997;27(3):247-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s002470050113>
2. Gupta R, Parelkar SV, Sanghvi B. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2009;30(4):141-3. <http://dx.doi.org/10.4103/0971-5851.65338>
3. Kodandapani S, Pai MV, Kumar V, et al. Prenatal diagnosis of congenital mesenchymal hamartoma of liver: a case report. *Case Rep Obstet Gynecol* 2011;2011:932583. <http://dx.doi.org/10.1155/2011/932583>
4. Mulrooney DA, Carpenter B, Georgieff M, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma in a neonate: a case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001;23(5):316-7. <http://dx.doi.org/10.1097/00043426-200106000-00017>
5. Murthi GV, Paterson L, Azmy A. Chromosomal translocation in mesenchymal hamartoma of liver: what is its significance? *J Pediatr Surg* 2003;38(10):1543-5. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00512-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00512-8)
6. Orłowski A, Bręborowicz D. Mesenchymal hamartoma of the liver - case report and short literature overview. *Pol J Pathol* 2011;62(2):108-12.
7. Patel SR, Misra V, Verma K, et al. Benign hepatic mesenchymal hamartoma (HMH)-a case report. *J Clin Di-*

- agn Res* 2014;8(3):119-20.
<http://dx.doi.org/10.7860/jcdr/2014/6522.4129>
8. Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, et al. Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999;34(11):1684-6.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90644-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90644-9)
 9. Speleman F, De Telder V, De Potter KR, et al. Cytogenetic analysis of a mesenchymal hamartoma of the liver. *Cancer Genet Cytogenet* 1989;40(1):29-32.
[http://dx.doi.org/10.1016/0165-4608\(89\)90142-8](http://dx.doi.org/10.1016/0165-4608(89)90142-8)
 10. Tepetes K, Selby R, Webb M, et al. Orthotopic liver transplantation for benign hepatic neoplasms. *Arch Surg* 1995;130(2):153-156.
<http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1995.01430020043005>
 11. Wildhaber BE, Montaruli E, Guérin F, et al. Mesenchymal hamartoma or embryonal sarcoma of the liver in childhood: a difficult diagnosis before complete surgical excision. *J Pediatr Surg* 2014;49(9):1372-7.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.04.005>

XXXIII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi
XIX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Hemşireliği Kongresi

28-31 Ekim 2015

Port Nature Luxury Resort Oteli, Antalya

World Federation of Associations of Pediatric Surgeons (WOFAPS)
bilimsel katkıları ve Cumhuriyet Bayramı etkinliklerimiz ile

www.cocukcer2015.org

İletişim Bilgileri

Kongre sekreteri: H. Tuğrul Tiryaki
httiryaki@hotmail.com

Hemşire kongresi sekreteri: Mine Boyacı
mineboyaci@hotmail.com

ORGANİZASYON SEKRETERYASI: Medula Organizasyon
Tel: (0222) 231 34 33

ÇOCUK ÜROLOJİSİ