

# Karaciğer kökenli “indiferansiye embriyonel sarkom” ve eşlik eden geç dönem komplikasyonu: Bronkobilier fistül

Gülşen EKİNGEN, B. Haluk GÜVENÇ, Funda ÇORAPÇIOĞLU, Nazan SARPER

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Anabilim Dalları, Kocaeli

## Özet

Karaciğerin indiferansiye (embriyonel) sarkomu (KİS), ender görülen mezenşimal kökenli bir tümördür. Bronkobilier fistül, tüm karaciğer malign tümörlerinde ender rastlanan bir komplikasyon olup, KİS'li bir olguda ilk defa bildirilmektedir.

**Olgu:** Karaciğerde hematoma ile uyumlu kitle öntanısı ile başvuran 12 yaşında erkek hastada, radyolojik incelemelere bağlı ayrıca tanıda zorluk nedeni ile tümöral kitle iki ay gecikmeli olarak saptandı. Karaciğer 5. ve 6. segmentinden kökenlenen ve 4. segment ile diafragmanın anterolateral bölümüne yayılım gösteren tümör genişletilmiş sağ hepatektomi ile total çıkartıldı. Tümörün KİS olduğunun saptanması sonrasında, hasta kemoterapiyi redderek takipten çıktı. Tümörün büyümesi sonucu yeniden başvurdu ve kemoterapiye üç ay gecikmeli olarak başlandı. Bu dönemde yapılan MR incelemesinde tümörün büyüyerek diaframa invaze ettiği, kalan karaciğerin ise tümör içermediği saptandı. Postoperatif altıncı ayda ateş, öksürük ve safralı balgam şikayetleri gelişti. Hepatobiliyer sintigrafik tetkikinde bronkobilier fistül saptanması üzerine torakotomi ve fistül onarımı ameliyatı yapıldı. Hasta şikayetlerinin başlangıcından 11 ay sonra febril nötropeni atağı sonucu kaybedildi.

Sonuçta kombine tedavi ile yaşam süresinin uzadığı KİS' de olası diafram invazyonuna bağlı oluşan komplikasyonlar morbidite ve mortalite de artışa neden olmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Karaciğerin indiferansiye sarkomu, bronkobilier fistül

## Giriş

Çocukluk çağı solid tümörlerinin yaklaşık % 0.5-

**Adres:** Yrd. Doç. Dr. Gülşen Ekingen, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, 41100, Sopalı-Kocaeli  
**Yayına kabul tarihi:** 1.10.2004

## Summary

**Late complication encountered in a case with undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Bronchobiliary fistula**

Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver (USL) is a rare malignant tumor with mesenchymal origin. Bronchobiliary fistula is reported as an extremely rare complication in patients with liver tumor. The case presented, is the first report of such a complication in USL.

**Case:** The difficulty encountered in radiological differential diagnosis, resulted in delayed diagnosis of USL of the right liver lobe in a 12 year-old boy. The initial diagnosis was liver mass mimicking posttraumatic hematoma. The tumor originated from the 5<sup>th</sup> and 6<sup>th</sup> segments of the right liver lobe, invading the 4<sup>th</sup> segment and anterolateral aspect of the diaphragm. An extended right hepatectomy and total resection of the mass was performed. The family refused further treatment immediately after surgery. Chemotherapy was initiated three months after when the patient was readmitted with enlarged tumor. MR investigation revealed diaphragmatic invasion by the enlarged tumor, the left liver lobe was tumor free. Six months after the operation, the presence of fever, cough and bilious sputum suggested a bronchobiliary fistula, which was confirmed by scintigraphy. The patient underwent a fistula division. The patient died from a febrile neutropenic attack 11 months after initial diagnosis.

**Conclusion:** Recent experiences have been reported on long-term survivors with combined therapy. In the presented case, the delay in chemotherapy and diffuse diaphragmatic invasion is thought to be the reason of a late bronchobiliary fistula.

**Key words:** Undifferentiated liver sarcoma, bronchobiliary fistula

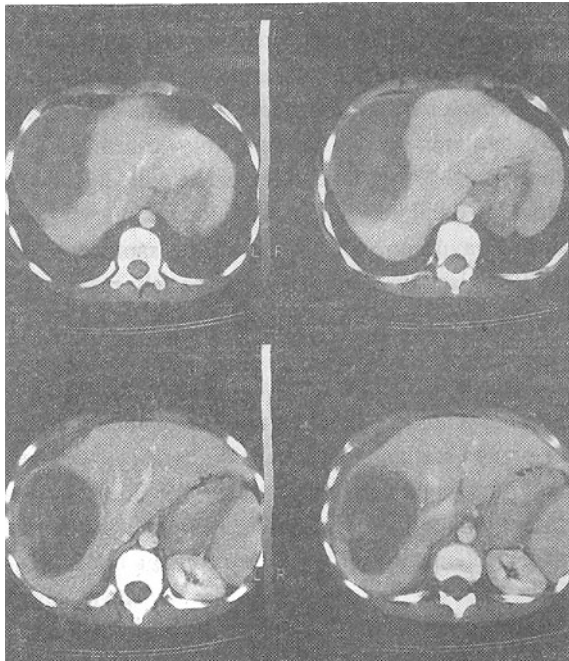
2'sini karaciğer tümörleri oluşturmaktadır. Karaciğerin mezenşimal kökenli tümörü olan indiferansiye (embriyonel) sarkomu (KİS) çocuklarda hepatoblastom, hemanjiyoendotelyoma ve hepatosellüler karsinomunu takiben dördüncü sıklıkta görülmektedir (1,8,9). Radyolojik incelemede hipokoik ve hiperkoik alan-

ların bir arada izlendiği KİS tomografide kistik, ultrasonografide ise, solid karakterde paradoks görüntü verme özelliğine sahiptir. Bu radyolojik izlem bulguları nedeni ile tümörün kist hidatik benzeri görüntü verdiği ve tanıda gecikmeye yol açabileceği bildirilmektedir (2,5,7,14).

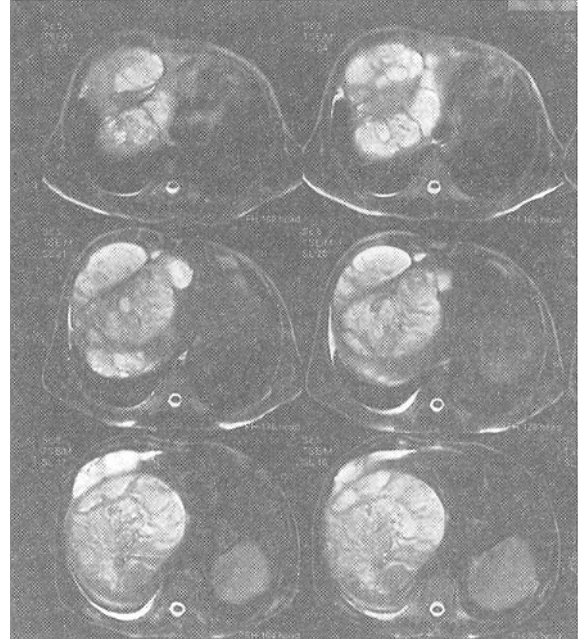
Kliniğimize karaciğer hematomu ön tanısı ile yatırılıp, KİS saptanan ve tedavi altında geç dönemde tümör invazyonuna bağlı olarak bronkobilyer fistül gelişen bir olgu sunulmuştur.

### Olgu

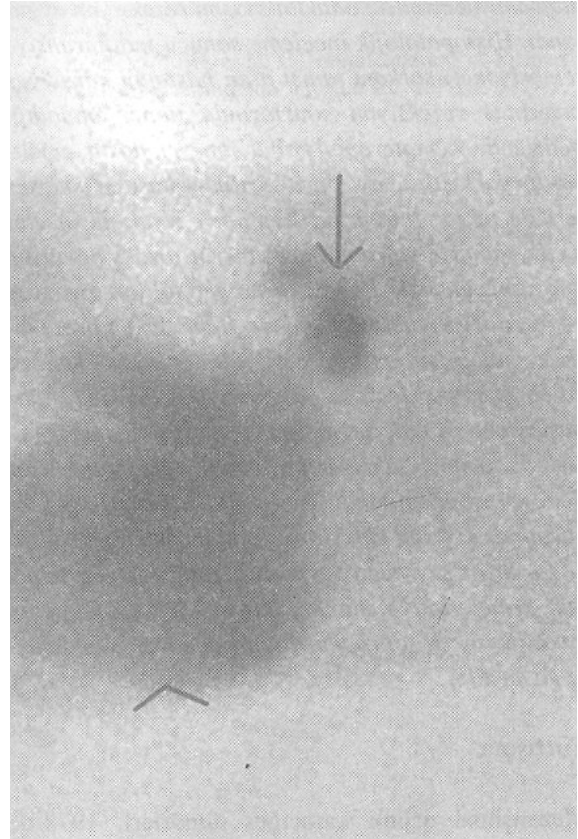
On iki yaşındaki erkek hasta, karaciğer hematomu ön tanısı ile konservatif takibe alındı. Hikâyesinde, üç gün önce düşmeye bağlı travma sonrasında karın sağ üst kısmında ağrı başladığı öğrenildi. Karın muayenesinde sağ üst kadranda istemli defans ve hassasiyet saptandı. Laboratuvar incelemelerinde kan hemoglobin seviyesinin 10.2 olmasının dışında bütün değerleri normal sınırlardaydı. Abdominal ultrasonografi ve tomografisinde karaciğer sağ lob posterior diafragmatik yüzde 75x65x11 mm. boyutlarında, heterojen eko yapısında hematoma ile morrison ve rektovezikal lojda serbest sıvı izlendi (Resim 1). Kon-



Resim 1. Başvuru sırasındaki tomografi bulgusu (karaciğer hematomu).



Resim 2. Kitlenin MR görüntüsü.



Resim 3. Bronkobilyer fistülün sintigrafik bulgusu.

servatif takip altında, yatışının beşinci günü kontrol hemoglobin değerinde düşme (Hb: 8.29) ve sağ hemitoraksta plevral effüzyon saptanan hastaya tüp torakostomi ile drenaj uygulandı. Takibinin ikinci haftasında hematom boyutlarında gerileme olmaması üzerine, ileri tetkik edilen hastada ek bir patolojik bulgu saptanmadı. Üç hafta sonraki kontrol MR tetkikinde, karaciğer 5 ile 6. segmentte yer alan ve sağ diyafragmatik yüze uzanım gösteren, 8x10x11 cm. boyutlarındaki kitle radyologlar tarafından kist hidatik ile uyumlu olarak tanımlandı (Resim 2). Kist hidatik serolojik testinin negatif olması üzerine, hastada olası bir hemanjiyom açısından anjiyografi çekilerek arteriovenöz malformasyon ön tanısı ile embolizasyon uygulandı. Embolizasyondan bir ay sonra toraks duvarına doğru büyüme gösteren ve kontrol MR'ında boyutlarında % 50 artış görülen kitlenin kist adenokarsinom veya mezenşimal hamartom ile uyumlu olabileceği rapor edildi. Yapılan cerrahi girişim sırasında 4,5,6,7 ve 8. segmentleri tutan tümörün diyaframa invaze olduğu saptandı. Frozen biyopsi ile tanı konulamaması üzerine, genişletilmiş sağ hepatektomi ile tümör total olarak çıkartılırken, diafram yüzeyindeki odaklara kısmi rezeksiyon uygulandı. Histopatolojik inceleme sonucu indifferansiye (embriyonel) sarkom tanısı alan hastanın karaciğer piyesinde rezeksiyon sınırlarında tümör olmadığı belirlendi. Kemoterapiyi kabul etmeyen hasta, ameliyattan yaklaşık üç ay sonra sarılık ve kaşeksi şikâyetleri ile tekrar başvurdu. Yapılan radyolojik incelemede, tümör diyaframa iterek tekrar toraks duvarına doğru büyümüştü. Fakat, karaciğer sol lop invazyon ve uzak organ metastazı yoktu. Kemoterapi protokolü uygulanırken postoperatif altıncı ayda, kontrol edilemeyen ateş, safralı-balgamlı öksürük şikâyetleri başlayan hastanın radyolojik ve sintigrafik incelemelerinde, tümörle akciğer parankimi arasında biliyer fistül geliştiği saptandı (Resim 3). Bunun üzerine torakotomi ve fistül eksizyonu yapıldı. Ameliyat sonrası sorunsuz seyreden ve postoperatif 15. gün ikinci kür kemoterapi başlanan hasta, tanı konulduktan yaklaşık bir yıl sonra febril nötropenik atak nedeniyle kaybedildi.

## Tartışma

Mezenşimal orjinli karaciğer tümörleri, 1978'de Stocker ve Ishak'ın yayınladığı 31 olguluk tümör serilerinde indifferansiye embriyonel sarkom (KİS) kli-

niği altında sınıflandırılmıştır (9,13). Sıklıkla 6-10 yaşlarında ortaya çıkan KİS'de, karında kitle, ağrı, ateş, kilo kaybı ve kusma gibi klinik bulgular görülmektedir (12,15). Tümöre özel bir serolojik belirleyici olmadığı gibi, AFP seviyesi de normal sınırlarda bulunmaktadır (1,14). Olgumuzda, başvurudan yaklaşık 40 gün sonra yaptırılan kan AFP incelemesinde değerler normal sınırlarda bulundu. Radyolojik incelemede, tümöre özgü belirtilmiş herhangi bir tanı kriteri yoktur. Tomografik tetkiklerde sınırları belirgin, homojen ve non-homojen karakterde, solid yapı yanında yaygın kistik alanlar içeren ve çok sayıda septasyonlu, düşük dansitede kitle görüntüsü elde edilmektedir. Bu kist benzeri yapı nedeniyle, özellikle MR görüntülemesinde kist hidatik ile karışabildiği bildirilmektedir (2,5,15,16). Ayrıcı, tanıda çekilen güçlük nedeniyle, özellikle büyük çocuklarda tespit edilen karaciğer kitlelerinin incelenmesi sırasında, olası bir KİS varlığı göz önünde tutularak değerlendirme yapılması önerilmektedir (1,8,13,16). Tümör içerisindeki nekrotik materyal nedeniyle aspirasyon ve insizyonel biyopsi ile tanı zorluğu vurgulanmakta ve rezeksiyon sınırlarının ötesindeki tümörlere de tanı için açık biyopsi gerekebileceği bildirilmektedir (7,9,15).

KİS'li çocuklarda, mümkün olan en uygun tedavi planı açısından tartışmalar devam etmekle birlikte, küratif bir tedavi için tümörün total çıkartılması önerilmektedir (1,3,9). Cerrahi total rezeksiyon ile beraber kemoterapi uygulanmasının yaşam süresini uzattığı ve inoperabilite sınırındaki olgularda preoperatif kemoterapinin cerrahi girişimi kolaylaştırdığı bildirilmektedir (3,5,8,9). Özellikle, rezeke edilemeyen kuadrad lob dahil her iki lobun tutulduğu, inferior vena kavaya yayılımın ve uzak metastazın saptandığı durumlarda ise, kemoterapi sonrası cerrahi rezeksiyon yapılması uygun görülmektedir (1,3,9).

Literatürde, karaciğer tümörü invazyonuna bağlı gelişen bronkobiliyer fistül komplikasyonunu bildirilen bir olguya rastlanılmadı. Ancak, karaciğer travmaları ve karaciğer cerrahisi sonrası erken dönemde görülen bronkobiliyer fistüllerde, hepatobiliyer sintigrafik incelemenin tanıda yardımcı olduğu bildirilmiştir (4,6,11). Olgumuzda geç dönemde ortaya çıkan bronkobiliyer fistül komplikasyonunun, diyaframa penetre olan kalan tümör dokusunun büyümesi ve çevre dokuları infiltre etmesi sonucu oluştuğunu dü-

şünmekteyiz. Bronkobilier fistül tedavisinde en uygun yaklaşım cerrahi müdahaledir. Ancak, genel durumu bozuk ve kanser tedavisi altındaki düşükün hastalarda drenaj ve parenteral antibiyotik tedavisi de önerilmektedir (6,10,12).

Sonuç olarak, travma sonrasında gelişebilecek bulgular nedeniyle tanı konulabilecek sessiz kalmış tümör kitlelerin varlığına dikkat çekmek istedik. Bunun yanı sıra KİS saptanan olgumuzda, tümör invazyonuna bağlı olarak gelişebilecek bir geç dönem komplikasyonu olarak bronkobilier fistül tanımlanmıştır.

### Kaynaklar

1. Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, Ferrari A, Harms D, Ninfo V, Treuner J, Carli M: Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: a curable disease. *Cancer* 94:252, 2002
2. Buetow PC, Buck JL, Pantnongarg-Brown L, Marshall WH, Ros PR, Levine MS, Goodman ZD: Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of The Liver: Pathologic Basis of Imaging Findings in 28 Cases. *Radiology* 203:779, 1997
3. Chuang WY, Lin JN, Hung IJ, Hsueh C: Undifferentiated sarcoma of the liver. *Chang Gung Med J* 25:399, 2002
3. Colletti PM, Barakos JA, Ralls PW, Siegel ME, Halls JM: Hepatobiliary scintigraphy and scintiangiography in abdominal trauma. *Clin Nucl Med* 12:901, 1987
4. Diedhiou A, Genin P, Terris B, Sauvanet A, Belghiti J, Degott C: Undifferentiated Embryonal Sarcoma of The Liver in Adult: A Case Report. *Ann Pathol* 22:134, 2002
5. Johson MM, Chin R Jr, Haponik EF: Thoracobiliary fistula. *South Med J* 89:335, 1996
6. Joshi SW, Merchant NH, Jamberk NA: Primary multilocular cystic undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver in childhood resembling hydatid cyst of the liver. *Br J Radiol* 70:314, 1997
7. Kadomatsu K, Nagawara A, Zaizen Y, et al: Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of The Liver: Report of Three Cases. *Surgery Today* 22:451, 1992
8. Kim DY, Kim KH, Jung SE, Lee SC, Park KW, Kim WK: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: Combination treatment by surgery and chemotherapy. *J Pediatr Surg* 37:1419, 2002
9. Lee JK: Tc-99m DISIDA hepatobiliary scintigraphy showing bile leakage into the thoracic cavity. *Clin Nucl Med* 26:861, 2001
10. Roca I, Ciofetta G: Hepatobiliary scintigraphy in current pediatric practice. *Q J Nucl Med* 42:113, 1998
11. Ros PR, Olmsted WW, Dachman AH, Goodman ZD, Ishak KG, Hartmen DS: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiology* 161:141, 1986
12. Stocker JT, Ishak KG: Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of The Liver: Report of 31 Cases. *Cancer* 42:336, 1978.
13. Urban CE, Mache CJ, Schwingwer W, et al: Undifferentiated Embryonal Sarcoma of The Liver in Childhood. *Cancer* 72:2511, 1993
14. Webber EM, Morrison KB, Pritchard SL, Sorensen PH: Undifferentiated Embryonal Sarcoma of The Liver: Results of Clinical Management in One Center. *J Ped Surg* 34:1641, 1999
15. Yu R, Wei J, Li R, et al: CT manifestations of Primart Hepatic Sarcoma. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 25; 82:541, 2002