

# Karaciğerin mezenkimal hamartomları\*

Gonca TOPUZLU TEKANT, Ebru YEŞİLDAĞ, Yüksel YEKER, Sergülen DERVIŞOĞLU,  
Osman F. ŞENYÜZ

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi, Anesteziyoloji ve Patoloji Anabilim Dalları, İstanbul

## Özet

Karaciğerin en sık görülen ikinci selim tümörü olan mezenkimal hamartomlar tanı güçlüğü yaratmasalar da, tedavide seçilecek yöntem yönünden halen tartışmaya açıktır. Çalışmamızda, son 18 yılda kliniğimizde bu tanı ile izlenmiş 8 olgu geriye dönük olarak irdelenmiştir. Ortalama yaşları 1.4 yıl olan olgularımızın solunum sıkıntısı ile başvuran hariç tümünde ana yakınma karının üst kısmında kitledir. Karaciğer enzimleri ve AFP düzeyleri normal olarak bulunan olgularımızdan biri hariç ameliyat öncesi tanı konulabildiği halde, rezeksiyona uygun olan tek lob yerleşimli bu olguların tümüne rezeksiyon yapılmıştır. Her iki lobu yaygın tutan tek olgu ise tanının doğrulanması amacı ile yapılan biyopsiyi takiben konservatif olarak izleme alınmıştır. Bu seride ameliyat sonrası komplikasyon gelişen veya kaybedilen olgu yoktur. İzlem dışı kalan biri hariç tüm olgularımızın uzun süreli takipte sorunsuz oldukları gözlenmiştir. Nadir de olsa habis gelişim riski taşıyan bu tümörün tek lob yerleşimli olduğunda çıkarılması gerektiğini ve bunun morbiditesinin yüksek olduğunu düşünüyoruz.

**Anahtar kelimeler:** Mezenkimal hamartom, karaciğer

## Giriş

Çocuklarda hemanjiyoendoteliomanın ardından ikinci sıklıkta görülen iyi huylu karaciğer tümörü olan mezenkimal hamartom, sıklıkla yaşamın ilk 2 yılında bulgu verir (5). Lezyon histolojik olarak büyük ve gevşek mezenkimal doku adacıkları, yoğun kistik safra kanalları ve hepatik hücrelerden oluşur. Klinik değerlendirme ve invazif olmayan radyolojik yöntemlerin kullanımı ile lezyonun, diğer karaciğer kitlelerinden ayırımı çoğu kez ameliyat öncesinde yapılabilmektedir.

Semptom vermeyen olgular cerrahi girişim uygulanmaksızın izlenebilirken, semptomların varlığında ka-

\*29 "International Society of pediatric Oncology" kongresinde kısmen sözlü bildiri olarak sunulmuştur (23-27 Eylül 1997, İstanbul).

Adres: Dr. Osman Faruk Şenyüz, Bakır Sokak, No:2 c/9 Zuhuratbaba 34740 Bakırköy-İstanbul

Yayın Kabul Tarihi: 8.3.2000

## Summary

### Mesenchymal hamartomas of the liver

Mesenchymal hamartomas are the second most common benign tumor of the liver. Although the diagnostic criteria are well defined, the therapeutic modality to be utilized is under debate. In this study, 8 cases that were treated in our unit in the last 18 years are retrospectively analysed. The average age at presentation was 1.4 years, with the most common presenting symptom being an upper abdominal mass. The exception was one case that presented with respiratory distress.

Liver enzymes and AFP levels were normal in all cases. Lobectomy was performed in a cases that were located to one lobe. In one case with bilateral lobe involvement, conservative treatment was undertaken after histological confirmation. There was no surgical mortality or morbidity in this series. All patients are symptom free in the long term follow-up. One patient lost to follow-up. Although this lesion has a low malignancy transformation risk, we believe that lobectomy should be performed in cases with single lobe involvement due to the negligible morbidity.

**Key words:** Mesenchymal hamartoma, liver

raciğer rezeksiyonu gündeme gelmektedir (1). Yazımızda 1981-1999 yılları arasında karşılaşılan sekiz karaciğer mezenkimal hamartomu olgusu geriye dönük olarak değerlendirilmiştir.

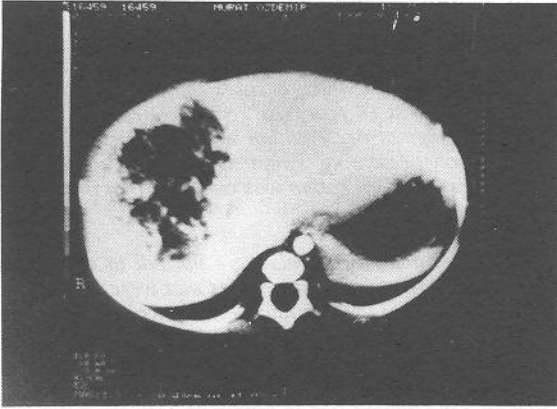
## Gereç ve Yöntem

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda 1981-1999 yılları arasında 8 olgu karaciğer mezenkimal hamartomu tanısı ile izlenerek tedavi edilmiştir. Başvuruda olguların klinik değerlendirmelerinin yanı sıra, tümünde alfa-feto-protein (AFP) düzeyleri ve karaciğer enzimleri incelenmiştir.

Radyolojik incelemelerde karın ultrasonografisi (USG) ve bilgisayarlı tomografi (BT)'den yararlanılmış, saptanan kitlelerin yerleşimleri ile neden oldukları semptomlara göre cerrahi girişimin gerekliliği ve şekli değerlendirilmiştir.

Tablo I.

Olgu	Başvuru yaşı	Cinsiyet	Başvuru yakınması	USG ve BT'de kitle yerleşimi	Ameliyat	İzlem süresi	Sonuç
1	1.5 ay	Kız	Karında kitle	Her 2 lob	Kitleden biyopsi	3.5 yıl	Sorunsuz
2	3 yıl	Erkek	Karında kitle	Sağ lob	6,7,5,8,1. segment rezeksiyonu	5 yıl	Sorunsuz
3	2.5 yıl	Kız	Karında kitle	Sağ lob	5. segment rezeksiyonu	3 yıl	Sorunsuz
4	2 yıl	Erkek	Karında kitle	Sağ lob	Sağ lobektomi	2 yıl	Sorunsuz
5	2 yıl	Kız	Karında kitle	Sağ lob	Sol lob lateral segmentektomi	2.5 yıl	Takipten çıktı
6	3 yıl	Kız	Sol. sıkıntısı	Sağ lob	Sağ lobektomi	1.5 yıl	Sorunsuz
7	1 yıl	Kız	Karında kitle	Sağ lob	Sağ lobektomi	6 yıl	Takipten çıktı
8	1.5 yıl	Kız	Karında kitle	Sağ lob	Sağ lobektomi	5 yıl	Sorunsuz



Resim 1. Karın BT kesitinde karaciğerde kistik kitle.

## Bulgular

Altısı kız, ikisi erkek olan olguların ortalama başvuru yaşı 1.4 yıldır (1.5 ay-3 yıl). Başvuru nedeni 7 olguda karının sağ üst bölümünde karaciğerden ayırt edilemeyen, büyük, düzgün yüzeyle ve hassas olmayan kitle iken, 1 olguda solunum sıkıntısıdır.

Tüm olgularda karaciğer enzimleri ve AFP düzeyleri normal bulunmuştur. Karın USG ve BT'lerinde karaciğerde yerleşmiş, kistik boşluklar ve septalar içeren kitleler belirlenmiştir (Resim 1). Kitleler 6 olguda sağ lobda, 1 olguda sol lob lateral segmentinde ve 1 olguda da her 2 lobda yerleşimlidir. Tek lob tutulan olgularda rezeksiyon uygulanmış, her iki lobun tutulduğu olgu ise mezenkimal hamartom tanısı biyopsi ile doğrulandıktan sonra, konservatif olarak izleme alınmıştır (Tablo I).

Çıkarılan piyeslerin makroskopik incelemesinde kesit yüzeyinde büyük kistler ve septalar, histopatolojik incelemelerde ise yoğun safra kanalları ve damar

yapıları ile geniş, gevşek mezenkimal doku adacıkları görülmüştür. Olguların hastanede kalış süresi ortalama 7 gün olup, cerrahi girişime bağlı mortalite veya morbidite gözlenmemiştir. Ortalama 4.5 yıl olan izlem süresince hiçbir olguda sorunla karşılaşılmamış, 2 olgu başka bir şehire taşınmaları nedeniyle izlemiden çıkmıştır.

## Tartışma

Mezenkimal hamartom erken çocuklukta nadir görülen, iyi huylu bir karaciğer tümörüdür. İlk olgu 1903 yılında Maresch tarafından bildirilmiş, 1956'da Edmondson, lezyonu "mezenkimal hamartom" terimi ile tanımlamıştır (7). Doğum öncesinde, karaciğerdeki duktal tabakalardan geliştiği düşünülen mezenkimal hamartom, olgun normal hücreler ve stromada yerel aşırı büyüme şeklinde tanımlanmaktadır (14,15).

Başvuru nedeni karın şişliği veya karının sağ üst bölümünde kitle olabilir. Olgularımızın 7'si (% 88) karında kitle, 1'i ise karın şişliğinin yol açtığı solunum sıkıntısı ile getirilmiştir. Karaciğer enzimleri sıklıkla normal olarak bildirilmektedir (9,11,12). Olgularımızın tümünde biyokimyasal incelemeler ve AFP düzeyleri normal sınırlarda bulunmuştur. Hastalarda klinik değerlendirme radyolojik incelemeler ile gerçekleştirildiğinde, tanıya ameliyat öncesinde ulaşılabilmektedir.

USG'de septalar ve sıvı dolu kistik boşluklar göze çarpar (10). Spiral BT ve manyetik rezonans görüntülemesinde stromal elemanların varlığı ile kist sıvısının protein içeriğinin dikkate alınması, kitlenin iyi huylu diğer karaciğer ve safra yolu tümörlerinden ayırımında yardımcı olur (5).

Doğum öncesi dönemde USG'nin yaygınlaşması, mezenkimal hamartom tanısının bu dönemde de konabilmesini sağlamıştır (14). Histolojik olarak iyi huylu olan bu tümör, uterus içi dönemde konjestif kalp yetersizliğine bağlı fetus kaybına yol açabilmekte ve immün olmayan hidrops nedenleri arasında sayılmaktadır (2,4).

Mezenkimal hamartomda doğal seyir net olarak belirlenememiştir. Olguların bir bölümünde kendiliğinden kaybolma bildirilmesi izleme seçeneğini gündeme getirmektedir (1). Ancak mezenkimal hamartomdan embriyonal sarkom gelişen olguların varlığı ve mezenkimal hamartom için olası genetik belirteç olan 19. kromozomdaki değişikliklerin embriyonal sarkomlu olgularda da saptanması, Stocker' in bu iki nadir karaciğer lezyonu arasında histogenetik bağlantı olduğu yönündeki görüşünü destekler niteliktedir (3,6).

Bu nedenle normal karaciğer enzimleri, USG veya BT'de kalsifikasyon göstermeyen, septalı, kistik karaciğer kitlesi bulguları ile mezenkimal hamartom tanısı kolaylıkla konabilen semptomsuz olgularda yine de kitlenin tamamının çıkarılması etkin tedavi yöntemi olarak kabul edilir (8,13).

Kliniğimizde de tek lob tutulumunda karaciğer rezeksiyonu yapılmış, yaygın tutulum saptanan bir olgumuz ise, tanı biyopsi ile doğrulandıktan sonra izleme alınmıştır. Mezenkimal hamartom ön tanısı alan bir kitlede klinik yaklaşımımız; hastaya ait özel bir kontrendikasyon yoksa veya planlanan ameliyat ek bir risk yaratmıyorsa, kitlenin karaciğer rezeksiyonu ile tam olarak çıkarılması şeklindedir.

## Kaynaklar

1. Bamhart DC, Hirschl RB, Garver KA, et al: Conservative management of mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 32:1495, 1997
2. Bessho T, Kubota K, Komori S, et al: Prenatally detected hepatic hamartoma: another cause of non-immune hydrops. *Prenat Diagn* 16:337, 1996
3. Bove KE, Blough RI, Soukup S: Third report of the (19q) (13.4) in mesenchymal hamartoma of liver with comments on link to embryonal sarcoma. *Pediatr Dev Pathol* 1:438, 1998
4. Dickinson JE, Knowles S, Phillips JM: Prenatal diagnosis of hepatic mesenchymal hamartoma. *Prenat Diagn* 19:81, 1999
5. Horton KM, Bluemke DA, Hruban RH, et al: CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors. *Radiographics* 19:431, 1999
6. Lauwers GY, Grant LD, Donnely WH, et al: Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in a mesenchymal hamartoma. *Am J Surg Pathol* 21:1248, 1997
7. Motiwale SS, Karmarkar SJ, Ocak SN, et al: Cystic mesenchymal hamartoma of the liver-a rare condition. *Indian J Cancer* 33:157, 1996
8. Murray JD, Ricketts RR: Mesenchymal hamartoma of the liver. *Am Surg* 64:1097, 1998
9. Raffensperger JG, Gonzales-Crussi F, Skeehan T: Mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 18:585, 1983
10. Rosenbaum DM, Mindell HJ: Ultrasonographic findings in mesenchymal hamartoma of the liver. *Radiology* 138:425, 1981
11. Şenyüz OF, Bozboru N, Girişken G: Mesenchymal hamartoma of the liver of an infant-Case report. *Z Kinderchir* 43:422, 1988
12. Şenyüz OF, Yeker D, Danişmend N, Büyükcünal C: Mesenchymal hamartoma of the liver in paediatric age group. Presented at 12 th Annual International Meeting of the Greek Association of Paediatric Surgeons, Rhodes, Greece, 1987
13. Tekant G, Kaya G, Dervişoğlu S, et al: Mesenchymal hamartoma of the liver. Presented at 29th meeting of the International Society of Pediatric Oncology, İstanbul, Turkey, 1997
14. Tovbin J, Segal M, Tavori I, Lotan G, et al: Hepatic mesenchymal hamartoma: a pediatric tumor that may be diagnosed prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol* 10:63, 1997
15. von Schweinitz D, Dammeier BG, Glüer S: Mesenchymal hamartoma of the liver-new insight into histogenesis. *J Pediatr Surg* 34:269, 1999