

## KARACİĞERİN MIXED (MEZANŞİMAL) HAMARTOMU

Tümay Doğançcı\* • Aydan Kansu\* • Nurten Girgin\* • Selçuk Yücesan\*\*  
Murat Çakmak\*\* • Hüseyin İnceoğlu\*

### ÖZET

Pediyatrik yaş grubunda karaciğer tümörlerine oldukça seyrek rastlanmaktadır. Bu tümörlerin 1/3'ünün benign olduğu bildirilmektedir. En sık rastlanan şikayet karın şişliğidir ve muayenede hastası olmayan bir kitle saptanır. Yapılan rutin laboratuvar testleri ve karaciğer fonksiyon testleri genellikle normal olduğu için tanıda yardımcı değildir. Tedavide ise rezeksiyon yapılabilen vakalarda iyi sonuçlar bildirilmektedir. Hastanemize karnında şişlik nedeniyle getirilen 3,5 yaşındaki erkek hastada orta derecede hepatosplenomegali ile birlikte 5x5cm'lik abdominal kitle saptadık. Hastanın serum transaminaz değerleri normalin 5 katı kadar yüksekti. Histolojik olarak mixed (mezanşimal) hamartom tanısı alan kitle bütün lobları tuttuğu için eksize edilemedi.

**Anahtar Kelimeler:** Karaciğer, Mixed (mezanşimal) hamartom

### SUMMARY

#### A Mixed Hamartoma of the Liver

Tumors of the liver are relatively rare in pediatric patients. One third of these are benign. The most common presenting manifestation is abdominal enlargement with a palpable nontender mass. Routine laboratory studies are usually unrevealing and tests for liver function are often normal. Complete surgical resection is curative. A 3,5 years old boy was admitted to our hospital for evaluation of an abdominal nontender mass which was 5x5cm in diameter. Physical examination revealed moderate hepatosplenomegaly. His serum transaminase values were nearly 5 times higher than normal. Histologic examination led to the diagnosis of mixed (mesenchymal) hamartoma. The tumor could not be extirpated since it occupied all the lobes.

**Key Words:** Liver, Mixed (mesenchymal) hamartoma

Pediyatrik yaş grubunda karaciğere ait benign tümörlere nadiren rastlanır. En sık hemanjiom ve mixed (mezanşimal) hamartomlar görünmektedir (1,2). Karın şişliği nedeniyle getirilen bu hastalarda genellikle serum transaminaz değerlerinin ve alfa-fötöproteini düzeylerinin normal olduğu abdominal ultrasonografide karaciğer içinde kistik lezyonlar görülebildiği bilinmektedir. Rezeksiyon veya lobektomi yapılabilen hastaların prognozunun genellikle iyi olduğu bildirilmektedir (3-6). Literatürden daha ağır tablo ile seyreden ve mixed hamartom tanısı alan bir olguyu nadir görmesi nedeniyle sunuyoruz.

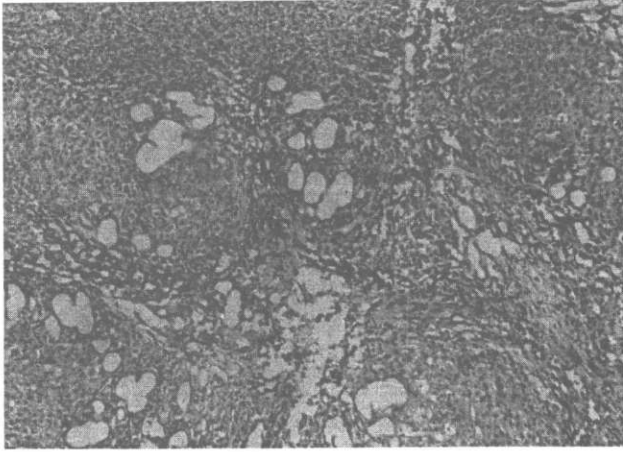
### OLGU SUNUSU

Altı aydır karnında şişlik yakınmasıyla getirilen 3,5 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde 5 cm.

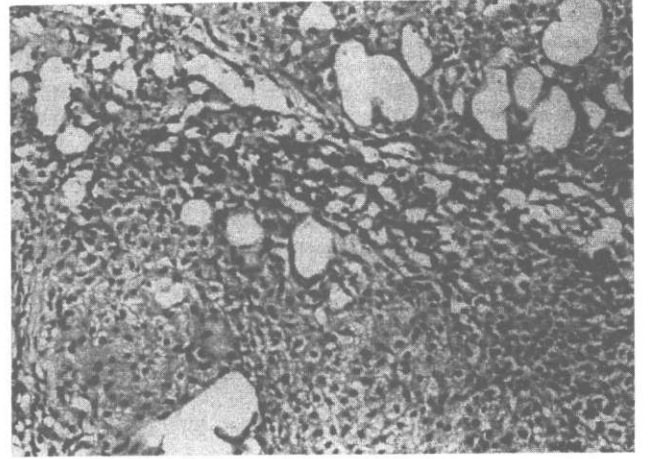
hepatomegali, 3cm. splenomegali ile birlikte karaciğerin üzerinde, ksifoid çıkıntının hemen altında, inspeksiyonlarda şişlik olarak görülebilen 5x5cm boyutlarında mobil olmayan bir kitle saptandı. Hastanın laboratuvar bulgularından tam kan sayımı PT, PTT bilirubin, elektrolit ve böbrek fonksiyonları, alfa fötöproteini düzeyi normal sınırlarda, sedimentasyon: 37 mm/saat, ALT: 186, AST: 276 GGT: 585, LDH: 276, Alkalen fosfataz 570 Ü/L idi. Abdominal ultrasonografide karaciğer sağ lobunun anterior kesiminde karaciğer ekojenitesinde kitle ve bu kitlenin orta kesiminde kistik dejenerasyonu düşündürür bulgular ve sağ-sol- kaudat loplarda hipertrofi ve lobule görünüm tespit edildi. Abdominal bilgisayarlı tomografide de karaciğer boyutlarında artış, sağ lobun büyük kısmını doldurup sol loba uzanan, kistik dejenerasyon alanlarında içeren hetero-

\* Uz. Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD Pediyatrik Gastroenteroloji BD

\*\* Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ABD



**Şekil 1:** Tek hücreli tabakalanma ve normal sunuzoidler ile santral ven içeren hepatosit nodulasyonları görülmektedir. Bu yapıların proliferatif safra kanalları ve vasküler elemanlar içeren bağ dokusu kordonları çerçevelediği dikkati çekmektedir.



**Şekil 2:** Karaciğerde normal yapılanmanın ortadan kalktığı ve çok sayıda irili ufaklı nodulasyonlar oluştuğu görülmektedir.

jen dansitesinde kitle ve kaudat lop hipertrofisi görüldü. Kitleden ultrasonografi eşliğinde alınan aspirasyon biyopsisi sitolojik olarak yeterli bilgi veremeyince laparotomi yapıldı. Kaudat lop hipertrofisi ile birlikte sağ lobun anteriorundan posteriora ve sol loba doğru uzanan yaygın kitle görüldü. Makroskopik olarak sağlam görünen karaciğer dokularıda infiltrasyonu düşündürür şekilde sert olarak palpe edildi. Kitle çıkarılmadı, kaudat loptan kenar biyopsisi alındı. Histopatolojik olarak mixed hamartom tanısı kondu (Şekil 1-2). Postoperatif dönemde komplikasyon görülmedi. Hasta halen genel durumu iyi, fizik muayenesinde ve laboratuvar bulgularında belirgin değişiklik olmadan takip edilmektedir.

Kesitlerde karaciğerde normal yapılanmanın ortadan kalktığı, çok sayıda irili ufaklı nodulasyonlar oluşturan ve genellikle tek hücrelik tabakalanma ve normal sinüzoidler ile santral ven içeren hepatosit nodulasyonlarının olduğu, bu yapıların proliferatif safra kanalları ve vasküler elemanlar içeren bağ dokusu kordonları ile çevrelendiği görülmektedir.

### TARTIŞMA

Pediyatrik abdominal tümörlerin % 15'i karaciğerden kaynaklanır. Bunların en az üçte birinin, hatta %60'ının benign özellikler taşıdığı klasik kitaplarda bildirilmektedir. Karaciğer endodermal ve mezanşimal kökenden zengin bir doku karışımı olduğu için teratom, lenfanjiom, hamartom, hemanjiom, adenom ve fokal noduler hiperplazi gibi birçok benign tümör görülebilmektedir. En sık hemanjiom ve mezanşimal (mi-

xed) hamartomlara rastlanmaktadır. Mezanşimal hamartomların oranının % 25-%35 olduğu bildirilmektedir. Yapılarında gevşek miksoid konnektif doku ile birlikte iyi diferansiye olmuş hepatik hücreler ve safra kanalları vardır. Bunlar lenf, safra veya seröz sıvı veya jlatinöz materyal içeren birçok sayıdaki kavitenin duvarında oluştururlar. Literatürde 3000gr'a kadar ulaşan kistik lezyonlar bildirilmiştir (1-3). Bu lezyonlar nedeniyle hayatın ilk yıllarında hatta prenatal olarak farkedilebilirler. Giderek artan abdominal distansiyonla birlikte solunum sıkıntısı, anoreksi ve ağır malnütrisyonuna neden olabilirler (3-5). Olguların çoğu iki yaşın altındadır, kız-erkek oranında eşittir. Sağ lob genellikle daha çok tutulmaktadır her iki lobun birlikte tutulduğu kaudat lop hipertrofisinin görüldüğü vakalarda bildirilmektedir. İntrakistik hemoraji veya sıvı toplanmasına bağlı hızlı büyümeyle karakterize rekürrenslerde olabilmektedir. Tanı için en basit ve faydalı metod abdominal ultrasonografidir. Özel vakalarda arteriografi faydalı olabilmektedir. Nadiren düz karın grafilerinde kalsifikasyon görülebilmekte ve alfa-fetoprotein düzeyleri genellikle normal sınırlarda olmaktadır (3-6). Mezanşimal hamartomların gelişimsel bir anomali veya reaktif bir proses olmaktan çok, anöploidi göstermesi nedeniyle gerçek bir neoplazm sayılabileceği, daha ileri lezyonlara ve undiferansiye sarkoma dönüşebileceği de düşünülmektedir (7).

Literatürde hamartomların tedavisi için lokalize vakalarda parsiyel rezeksiyon veya lobektomi uygulandığı, tümörün tam olarak çıkarılabildiği vakalarda prognozun genellikle iyi olduğu bildirilmektedir (3-6). Vasküler yapıdan zengin hamartomlarda görülebilen

konjenital kalp yetmezliđi tüketim koagülopatisi, trombositopeni, hemolitik anemi ve ağır kanama gibi acil durumlarda IV siklofosamid verilerek tümörde hızlı küçülme sağlanabildiđi de bildirilmiştir (8).

Hastamızın fizik muayene bulguları ve karaciđer fonksiyon testlerindeki belirgin bozukluk ilk anda karaciđere ait malign bir kitleyi düşündürmüştü (3,5). Ancak hastanın genel durumunun iyi olması, alfafötoprotein ve sedimentasyon düzeylerinin yüksek olmaması ve abdominal ultrasonografide kistik dejenerasyonun saptanması bu tanıdan uzaklaştırıyordu (3). Kesin tanı için gereken laparoskopi yapıldığında yaygın olarak karaciđeri tutan kitlenin kolayca kanaması nedeniyle eksizyon yapılamadı, biopsiyle tanı kondu.

Literatürde mixed hamartomların genellikle karında şişlik şikayeti ile getirilen iki yaşından küçük çocuklarda görüldüğü daha büyük çocuklarda da olabildiđi bildirilmektedir. Bizim olgumuzda bu klasik bilgilere uymaktadır. Mixed hamartomların daha çok sağ lobu tuttuđu, bizim hastamızda olduđu gibi her iki lo-

bu tutan hamartomlarında olduđu bildirilmektedir. Literatürdeki olguların serum transaminaz deđerlerinin genellikle normal olmasına karşılık bizim hastamızdaki 4-5 kat yükseklik daha yaygın bir tutulumu düşündürmektedir. Bu olgudaki gibi alfafötoprotein düzeylerinin genellikle normal olduđu, abdominal ultrasonografide saptanan kistik lezyonların preoperatif olarak tanı koymada yardımcı olduđu belirtilmektedir (3,5,6).

Genel olarak mixed hamartomların tedavisinin cerrahi olduđu, rezeksiyon veya lobektomi yapılarak postoperatif komplikasyon olmayan olgularda prognozun iyi olduđu bildirilmektedir (3,5,6). Bizim hastamıza yaygın tutulumu nedeniyle bu tip bir cerrahi tedavi yapılamadı. Literatürde hastamızdaki kadar serum transaminaz deđerlerindeki bozuklukla giden vaka bildirilmemektedir. Hastamıza cerrahi tedavide uygulanamadığından literatürdeki olgulardan daha kötü bir prognoza sahip olduđunu düşünüyoruz ve karaciđer transplantasyon adayı olarak izliyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. Greenberg M, Filler RM. Hepatic tumors. In: Pizzo P, Poplac DG (eds). Pediatric Oncology. J B Lippincott Company, Philadelphia, 1989; 569 - 576.
2. Roy, Silverman, Alagille. Hepatic tumors. In: Pediatric Clinical Gastroenterology. Fourth Edition, 1995; 877 - 888.
3. Shuto T, Kinoshita H, Yamada C et al. Bilateral lobectomy excluding the caudate lobe for giant mesenchymal hamartoma of the liver. Surgery 1993; 113 (2) : 215 - 217.
4. Yandza T, Valayer J. Benign tumors of the liver in children: analysis of a series of 20 cases. J Ped Surg 1986; 21(5): 419 - 423.
5. Rhodes RH, Marchhildon MB, Luebke DC et al. A mixed hamartoma of the liver: light and electron microscopy. Hum Pathol 1987; 9(2): 211 - 221.
6. Lack EE. Mesenchymal hamartoma of the liver. Am J Ped Hematol Oncol 1986; 8(2): 91 - 98.
7. Ota TM, Hendricks JB, Pharis P et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. Cancer 1994; 74(4): 1237-1242.
8. Alkalay AL., Puri AR, Pomerance JJ et al. Mesenchymal hamartoma of the liver responsive to cyclophosphamide therapy; therapeutic approach. J Ped Surg 1985; 20(2): 125 - 128.