

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Yenidoğan karaciğerinde diffüz-fatal infantil hemanjiyoendotelyoma: Olgu sunumu

Diffuse fatal infantile hemangioendothelioma in an infant liver: Case report

Serkan Şenol¹, Asım Yörük², İhsan Kuru³, Asuman Kırıl⁴, Gizem Ersoy⁴

ÖZET

İnfanfil hemanjiyoendotelyoma 3 yaşın altındaki çocuklarda karaciğerde görülebilen nadir bir tümördür. Genellikle insidental saptanmakla birlikte karaciğer büyümesiyle de ortaya çıkabilirler. Burada hepatosplenomegalisi olan ve takibinde solunum-dolaşım yetmezliği gelişen yenidoğan bir hasta karaciğerinde infanfil hemanjiyoendotelyoma olgusu literatür eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: İnfant, karaciğer, fatal, infanfil hemanjiyoendotelyoma

ABSTRACT

Infantile hemangioendothelioma is a rare tumor in the liver in children under 3 years of age. It is usually incidentally detected but may also occur with liver enlargement. Herein a case of neonatal infantile hemangioendothelioma in liver with hepatosplenomegaly and respiratory-circulatory failure resulting in monitoring is presented with literature. *J Clin Exp Invest* 2015; 6 (3): 312-314

Key words: Infant, liver, fatal, infantile hemangioendothelioma

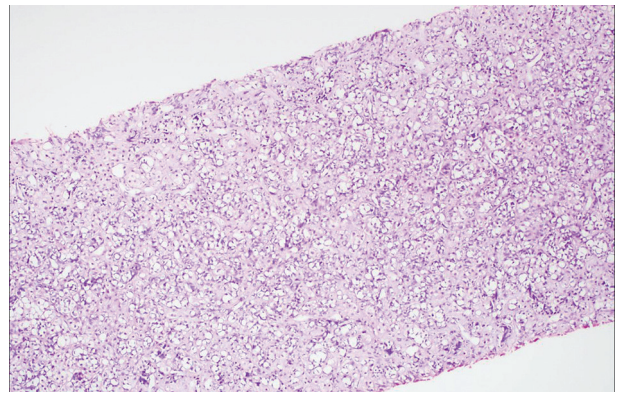
GİRİŞ

İnfanfil hemanjiyoendotelyoma 3 yaşın altındaki çocuklarda hepatoblastomadan sonra karaciğerde en sık görülen tümördür ve hemen hepsi 6 ayın altında tespit edilir [1,2]. Daha çok insidental olarak saptanmakla birlikte karaciğer büyümesiyle de ortaya çıkabilirler. Boyutları birkaç milimetreden 20 cm'ye kadar olabilir ve genellikle iyi sınırlıdır [3,4]. Burada Hepatomegali ile gelen ve karaciğerde multipl tümöral lezyonlar içeren, takibinde solunum- dolaşım yetmezliği gelişen İnfanfil Hepatik Hemanjiyoendotelyoma olgusu literatür eşliğinde sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Solukluk şikâyetiyle başvuran yenidoğan hasta hemoglobin 5,2 ve beyaz küre sayısı 28500 saptanması üzerine lösemi ön tanısıyla çocuk kliniğine sevk edildi. Hastanın şiş ve gergin batinında inguinale kadar uzanan 8-9 cm'lik hepatomegalisi ve 2-3 cm splenomegalisi mevcuttu. USG'de karaciğerde vaskülarizasyon artışı ve organın büyük kısmını kaplayan jeografik sınırlı multipl alanlar izlendi. Takibin ilerleyen günlerinde anemi ve trombositopeni gelişen hastada kemik iliği ve periferik

yayma değerlendirmesi normaldi. Tru-cut karaciğer biyopsisinde hepatositler arasında lobüler halde, yer yer şişkin epitelioid görünümlü hücreler ile döşeli endotelial hücrelerden oluşan kapiller kümeler izlendi (Resim 1,2). Bu hücre kümelerinde CD31 ve CD34 ile immün reaktivite gözlenirken (Resim 3,4), Hep-Par-1 ve CK7 ile immün reaktivite saptanmadı. Ayrıca tümör hücrelerinde mitoz, atipi ve nekroz izlenmedi. Bu bulgularla olgu infanfil hemanjiyoendotelyoma olarak raporlandı. Hasta birkaç hafta sonra solunum ve dolaşım yetmezliğinden kaybedildi.



Resim 1. Hafif fibrotik stromada bol kapiller yapılardan oluşan lezyon (H&E, x100)

¹ Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye

² Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkolojisi Kliniği, İstanbul-Türkiye

³ Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye

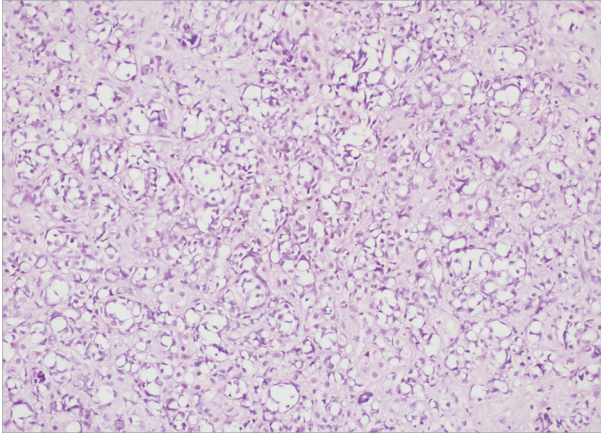
⁴ Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul-Türkiye

Correspondence: Serkan Şenol,

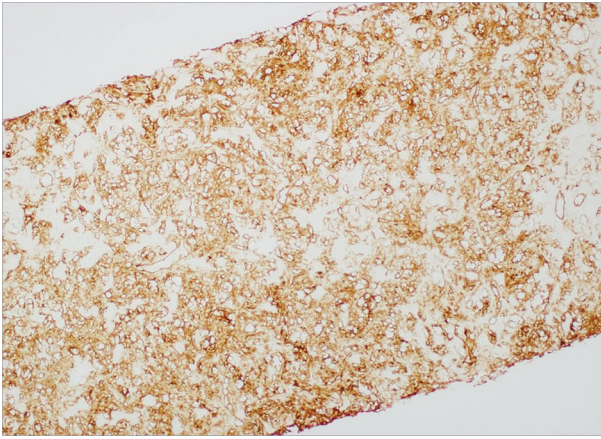
Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hast., Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye Email: drserkansenol@gmail.com

Received: 17.06.2015, Accepted: 10.08.2015

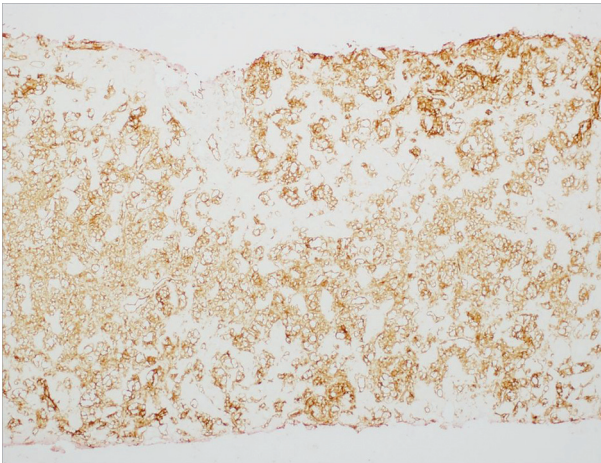
Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2015, All rights reserved



Resim 2. Kısmen vakuollü ve şeffaf sitoplazmalı epitelioid özellikte endotelle döşeli kapiller proliferasyon (H&E, x200)



Resim 3. CD31 ile tümörde diffüz pozitiflik (İmmünohistokimya, x100)



Resim 4. CD34 ile tümörde diffüz pozitiflik (İmmünohistokimya, x100)

TARTIŞMA

İnfanfil Hepatik Hemanjiyoendotelyoma çocuklarda karaciğerin en sık görülen vasküler tümörüdür ve tüm çocukluk çağı hepatik tümörlerinin %12'sini oluşturur [5]. Abdominal kitle en yaygın şikayet olup, hastalarda hepatomegali, yüksek kardiyak çıkış volümü, kalp yetmezliği ve trombositopeni de gelişebilmektedir. Hastalığın doğal seyri değişiklik göstermekle birlikte semptomatik olanlarda, özellikle de kalp yetmezliği ya da sarılığı olanlarda ölüm gelişebileceği bildirilmektedir [6,7]. İnfantil hemanjiyoendotelyoma histomorfolojik olarak şişkin endotelyal hücreli küçük damarlardan oluşan bir neoplazi olup, daha selim tip1 ve malignite özellikleri gösterebilen tip2 formları tariflenmiştir [2]. Endotelyal hücreler dendritik ya da epitelioid görünümündedir ve sitoplazmaları bizim vakamızda olduğu gibi geniş ve vakuollü görülebilir, stromaları miksoid veya fibröz özellikte olabilir. Hepatosellüler primer lezyonlardan (adenom, karsinom vs.) veya epitelyal maligniteler gibi antitelardan ayırımında morfolojik özelliklerin yanı sıra CD31 ve CD34 gibi vasküler lezyonlara özgü immünohistokimyasal belirteçler yararlıdır. Ayrıca anjiosarkom gibi vasküler malignitelerden atipi, nekroz ve mitoz yokluğu yanı sıra yarı benzeri vasküler kanallı solid büyüme paterninin olmaması ile ayrılırlar [2,4,8,9]. İntermedier gruba giren infantil hemanjiyoendotelyomada prognozu genelde tümörün kendisinden çok, sebep olduğu hematolojik anormalliklere bağlı kardiyak ve solunum problemleri ile karaciğer yetmezliği belirler [8-12]. Ancak nadir de olsa literatürde metastazlarından bahsedilen infantil lezyonlar malignite potansiyeli taşıyabilirler ve agresif davranış sergileyebilirler [13]. Diğer yandan bu tümörler karaciğerde diffüz tutulumla da ortaya çıkabilirler. Bu konuda literatüre bakıldığında, Diffüz İnfantil Hepatik Hemanjiyoendotelyomalı bir hasta karaciğerinde tümörün neden olduğu hacim artışına bağlı kardiyopulmoner arrest ve ölüm rapor edildiği görülmektedir [14]. Bizim olgumuzdaki benzer şekilde infantlarda karaciğerde kitle görünümü oluşturmadan masif büyüme ve hematolojik malignensiye benzer klinik bulgular veren olguların biyopsi örneklerinde ayırıcı tanıda infantil hemanjiyoendotelyomanın da göz önünde bulundurulması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Kirchner SG, Hellar RM, Kasselberg AG, et al. Infantile hemangioendothelioma with subsequent malignant degeneration. *Pediatr Radiol* 1981;11:42-45.

2. Dehner LP, Ishak KG. Vascular tumors of the liver in infants and children. A study of 30 cases and review of the literature. *Arch Pathol* 1971;92:101-111.
3. Sevinir B, Ozkan TB. Infantile hepatic hemangioendothelioma: clinical presentation and treatment. *Turk J Gastroenterol* 2007;18:182-187.
4. Selby DM, Stocker JT, Waclawik MA, et al. Infantile hemangioendothelioma of the liver. *Hepatology* 1994;20:39-45.
5. Kim EH, Koh KN, Park M, Kim BE, Im HJ, Seo JJ. Clinical features of infantile hepatic hemangioendothelioma. *Korean J Pediatr* 2011;54:260-266.
6. Moon SB, Kwon HJ, Park KW, et al. Clinical experience with infantile hepatic hemangioendothelioma. *World J Surg* 2009;33:597-602.
7. Ganguly R, Mukherjee A. Infantile hemangioendothelioma: a case report and discussion. *Pathol Res Pract* 2010;206:53-58.
8. Prokurat A, Kluge P, Chrupek M, et al. Hemangioma of the liver in children: proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation? *Med Pediatr Oncol* 2002;39:524-529.
9. Yasunaga C, Sueishi K, Ohgami H, et al. Heterogenous expression of endothelial cell markers in infantile hemangioendothelioma. Immunohistochemical study of two solitary cases and one multiple one. *Am J Clin Pathol* 1989;91:673-681.
10. Nord KM, Kandel J, Lefkowitz JH, et al. Multiple cutaneous infantile hemangiomas associated with hepatic angiosarcoma: case report and review of the literature. *Pediatrics* 2006;118:907-913.
11. Emre S, McKenna GJ. Liver tumors in children. *Pediatr Transplant* 2004;8:632-638.
12. Stanley P, Geer GD, Miller JH, et al. Infantile hepatic hemangiomas. Clinical features, radiologic investigations, and treatment of 20 patients. *Cancer* 1989;64:936-949.
13. Ishak KG. Primary hepatic tumors in childhood. In: Popper H, Schaffer F, eds. *Progress in liver diseases*, chap 28. New York: Grune & Stratton, 1976:636-667.
14. Sjekavica I, Petroveckí M, Sunjara V, et al. Diffuse infantile hepatic hemangioendothelioma: a case report. *Lijec Vjesn* 2013;135:242-245.