



# Hepatomegalinin Nadir Bir Nedeni; İnfantil Hepatik Hemanjiom Endotelyoma

## A Rare Cause of Hepatomegaly: Infantile Hepatic Hemangiomendothelioma

Reyhan Gümüştekin<sup>1</sup>, Nafiye Urgancı<sup>2</sup>, Sema Vural<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Onkoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

### ÖZ

İnfantil hepatik hemanjiomendotelyoma, karaciğerde bebeklik döneminde en sık rastlanan, endotel hücrelerinden köken alan benin vasküler bir neoplazidir. Kızlarda erkeklerden daha fazla görülmektedir. İnfantil hemanjiomendotelyoma genellikle selimdir, kendiliğinde 1 yaşına kadar küçülebilir. Klinik olarak çoğunlukla asemptomatik olmakla birlikte hepatomegali, abdominal kitle, sarılık ve bulantı kusma rastlanan klinik bulgulardır. Bu çalışmada, karın şişliği yakınması ile getirilip non invazif yöntemler sonucunda nadir görülen infantil hepatik hemanjiomendotelyoma tanısı konulan 1,5 aylık erkek olgu sunulmak istendi.

**Anahtar Kelimeler:** İnfantil hemanjiomendotelyoma, karaciğer, çocukluk çağı

### ABSTRACT

Infantile hepatic hemangiomendothelioma, a benign vascular neoplasia derived from endothelial cells, is the most common newborn tumor located in the liver. The tumor has female predominancy. Mostly, it is associated with a good prognosis and may show spontaneous regression by the time the infant is 1 year of age. Although most of the patients are asymptomatic, abdominal mass, hepatomegaly, jaundice, nausea, and vomiting can be encountered among common clinical findings. Herein, a 1.5-month-old boy with abdominal distention was referred to our gastroenterology unit for hepatomegaly. Non-invasive diagnostic modalities revealed infantile hepatic hemangiomendothelioma.

**Keywords:** Infantile hemangiomendothelioma, liver, childhood

### GİRİŞ

İnfantil hepatik hemanjiomendotelyoma (İHH), çocuklardaki üçüncü en sık hepatik tümör olup prevalansı %1, insidansı ise 0,4–1,9/1.000.000/yıldır. Bebeklik döneminde en sık rastlanan, endotel hücrelerinden köken alan benign vasküler bir neoplazidir. Karaciğer dışında akciğer, dalak, beyin, overler, kalp, santral sinir sistemi ve kemik gibi dokularda da görülebilir (1-4). Olguların %85'i 6 aydan daha küçük çocuklardır ve bunların %40–50'sinin cildinde de hemanjiomlar bulunmaktadır (5-8). Kız çocuklarında 2/1-3/1 oranında erkeklerden daha fazla görüldüğü bildirilmektedir (4, 6). Hemanjiomendotelyomanın karaciğer tutulumu nodüler veya diffüz tipte olabilir ve %50 olguda histopatolojik olarak kalsifikasyon görülebilmektedir. Nodüler karaciğer tutulumu hastalığın erken safhasında görülürken, çoğu olguda multipl karaciğer tutulumu mevcuttur. İlerleyen dönemlerde nodüllerin büyüyerek birleşmesiyle yaygın tutulum gözlenir (8). İnfantil hemanjiomendotelyoma genellikle selimdir, kendiliğinde bir yaşına kadar küçülebilir, ancak bazen sarkomların da görüldüğü bildirilmektedir (4, 8). İnfantil hemanjiomendotelyoma, karaciğerin vasküler neoplazileri arasında en fazla semptomu neden olanıdır (9). Klinik bulgular ortalama 47 günlük iken (1-365 gün) ortaya çıkar, olguların %80'inden fazlasına yaşamın ilk üç ayında tanı konulmaktadır. Çoğu olgu asemptomatik olmakla birlikte klinik bulgular tümörün büyüklüğü ve yerleşim yerine bağlı olarak değişmektedir. Hepa-

tomegali (%83), abdominal kitle (%66), ciltte hemanjiom (%65), iştahsızlık, kusma (%25), kalp yetmezliği, anemi, trombositopeni, koagülopati ve sarılık gibi semptomlar görülebilir (5, 10, 11). Tanıda görüntüleme yöntemleri oldukça faydalıdır. Ultrasonografide karaciğer içerisinde tek veya çoklu hipoekoik kalsifiye lezyonlar gözlenirken bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans inceleme ve invaziv yöntem olan karaciğer biyopsisi de tanıda yardımcı olmaktadır (12-14). Histolojik olarak benign görünümdeki bu tümör, %70 oranında kalp yetmezliği gibi yaşamı tehdit eden ciddi komplikasyonlara neden olmaktadır (10, 14).

Bu yazıda; karında şişlik ve kilo alımının azalması şikayeti ile getirilen, infantil hemanjiomendotelyoma tanısı alan 1,5 aylık erkek bebek klinik ve radyolojik yöntemler ile literatür gözden geçirilerek ele alındı.

### OLGU SUNUMU

Bir buçuk aylık erkek hasta, karında şişkinlik yakınmalarıyla çocuk polikliniğine getirildi. Öyküsünde anne babası akraba olmayan, takipli sorunsuz gebelik sonucu miadında 3500 gr olarak normal spontan vajinal yol ile doğan bebeğin, postnatal dönemde özellik olmadığı, postnatal 20. günden itibaren karın şişliğinin fark edildiği, çeşitli doktorlara başvurularına rağmen tanı konulmadığı ve karın şişliğinin giderek artması nedeni ile başvurdukları öğrenildi. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 3800 gr (10-25p) ve

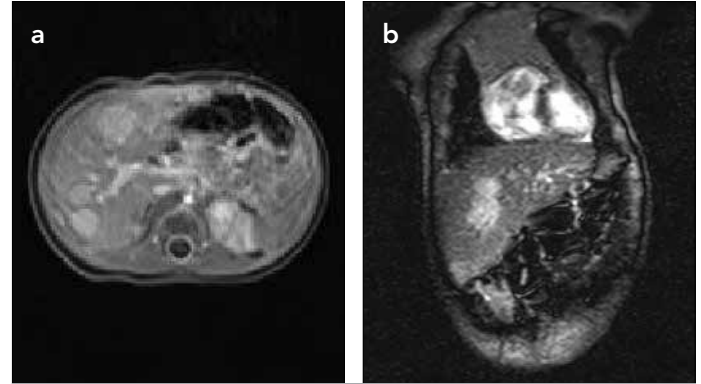
boyu 54 cm (25-50p) olan olgunun genel durumu orta, soluk görünümüne olup sırtında vertebranın sol torakal kısmında 1 x 1 cm boyutlarında basmakla solmayan, karnabahar görünümünde mor renkli hemanjiom tespit edildi. Kardiyovasküler sistemde kalp tepe atımı 140/dk olup ritmik, apekte 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm saptandı. Solunum sesleri bilateral tabii olup solunum sayısı 44/dk idi. Batını distandü olup, karaciğer midklavikuler hatta 4 cm palpe edildi. Dalak ele gelmedi.

Laboratuvar incelemelerine Hgb: 8,8 gr/dL, Hct: %24, beyaz küre: 7500/mm<sup>3</sup>, PLT:195 000/mm<sup>3</sup> idi. AST: 120 U/L ALT: 18 U/L, ALP 170 U/L, GGT 10 U/L, total protein 5 gr/dL albümin 3,7 gr/dL, demir 42 ng/dL, demir bağlama kapasitesi 200 ng/dL, ferritin 65 ng/mL, Ig A 190 mg/dL, Ig G 1040 mg/dL, Ig M 170 IU/mL, protrombin aktivitesi %51 INR 1,7 idi. Periferik yaymada eritrositer seri hipokromikti, trombosit kümesi görüldü, atipik hücre ve hemoliz bulguları gözlenmedi. Olgunun ekokardiyografisinde kardiyak fonksiyonlar normal olarak değerlendirildi. Batın ultrasonografisinde karaciğerde her iki lobda segment 2'de 24 x 17 x 14 mm ve segment 4'te 18 x 18 mm boyutlu, düzgün konturlu, hipoekoik solid nodüller gözlemlendi. Doppler ultrasonografide periferik ve intralezyoner akımlar normal saptandı. Batın MRG incelemesinde karaciğer sol lobta en büyüğü 2 cm çapta olmak üzere yaygın kontrast madde tutulumu gösteren solid lezyonlar multipl hemanjiom, infanil hemangioendotelyoma olarak değerlendirildi (Resim 1a, b). Hepatit göstergeleri ve TORCH IgM negatif, Nöron spesifik enolaz (NSE), kanda ve idrarda vanilmandelik asit (VMA) düzeyleri normal saptandı. Olgunun gerek protrombin aktivitesinin düşük olması gerekse de radyolojik görüntüleme yöntemleri ile lezyonun infanil hemangioendotelyoma ile uyumlu saptanması nedeni ile karaciğer biyopsisi yapılmadı. Olgu takip ve tedavisinin devamı için onkoloji polikliniğine gönderildi. Halen klinik olarak asemptomatik olan olgu onkoloji kliniğinden herhangi bir tedavi başlanmaksızın izlem altındadır. Olgunun anesinden sözlü onam alınmıştır.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağı karaciğer tümörleri tüm çocukluk çağı tümörlerinin %2-3'ünü oluşturmaktadır. İnanil hemanjiyoendotelyoma çocuk çağı karaciğer tümörleri içinde üçüncü sıklıkta %12 oranında görülen en sık benign vasküler tümördür (4, 8). Olguların çoğu asemptomatik olmakla birlikte yaklaşık %85'inde klinik ilk 6 ayda ortaya çıkmaktadır (4). Klinik bulgular tümörün yerine ve büyüklüğüne göre değişmekle birlikte sarılık, hepatomegali ve batın distansiyonuna sık rastlantlanmaktadır (2, 5). Literatürde kızlarda daha fazla görüldüğü bildirilmekle birlikte bizim olgumuz 1,5 aylık erkek olup sık görülen klinik bulgulardan karın şişkinliği ve hepatomegali yakınması ile getirildi. Olgumuzda olduğu gibi anemi, trombositopenide sık rastlanan hematolojik anormalliklerdir.

Tanı için karaciğer biyopsisi veya anjiyografi kullanılırken, günümüzde tipik kontrastlanma özelliklerinden yararlanılarak invaziv olmayan tekniklerle tanı konulabilmektedir. Tanıda USG, renkli Doppler USG, BT, MRG ve anjiyografi gibi görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmaktadır (12-14). Ultrasonografi genellikle ilk adım olarak kabul edilmektedir. İnanil "hemanjiyoendotelyoma"nın ultrasonografik görüntülemesinde sıklıkla karaciğerde düzgün sınırlı hipoekoik lezyonlar ve anormal geniş vasküler yapılar, infarkt, kanama, kalsifiye odak ve fibröz doku görülebilmektedir (12). Olgu-



**Resim 1. a, b.** (a) T2 ağırlıklı MRG'de belirgin hiperintens olarak izlenmektedir. (b) Koronal görüntüde, hepatik arterin orijin aldığı yaygın heterojen hiperdens lezyonlar olarak izlenmektedir

muzda literatürde belirtildiği gibi ultrasonografide karaciğerde düzgün konturlu, hipoekoik solid nodüller gözlenirken MRG incelemesinde bu lezyonların yaygın kontrast madde tutulumu gösteren multipl hemanjiomlar olduğu görüldü. Olguya karaciğer iğne biyopsisine gerek olmadan non-invaziv görüntüleme yöntemleri ile infanil hemanjiyoendotelyoma tanısı konuldu.

Asemptomatik, selim infanil hemanjiyoendotelyoma genellikle bir yıl içerisinde tedavi gerektirmeden %70 spontan regresyona uğrarken, bazen semptomatik hastalarda tedavi gerektirebilir. Semptomatik olgularda tedavi seçenekleri hastaya göre değişmekle birlikte medikal veya son seçenek olarak cerrahi yöntemlerdir. İnanil hemanjiyoendotelyoma tedavi endikasyonları; kalp yetmezliği, solunum zorluğu, koagülopati, abdominal kompartman sendromu ve hepatik fonksiyon testlerinin bozulmasıdır (4). Dokuz aydan beri takibimiz altında olan olgumuz klinik olarak halen asemptomatik olarak seyrettiği için hiç bir medikal tedavi uygulanmadı.

## SONUÇ

Bu yazıda; prognozu oldukça iyi olan karaciğerin benign tümörü infanil hemanjiyoendotelyoma akıldaki tutulmalı; tanının ultrasonografi, BT veya MRG ile konulabileceği ve radyolojik görüntüleme yöntemlerinin kullanılması ile invaziv işlemlerden kaçınılabileceği vurgulandı.

**Hasta Onamı:** Sözlü hasta onamı bu olguya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir – N.U.; Tasarım – N.U., R.G.; Denetleme – N.U., S.V.; Kaynaklar – N.U., S.V.; Malzemeler – R.G.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – R.G.; Analiz ve/veya Yorum – N.U., R.G., S.V.; Literatür Taraması – N.U., R.G. S.V.; Yazıyı Yazan – N.U.; Eleştirel İnceleme – N.U., R.G., S.V.; Diğer – N.U., R.G., S.V.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Verbal informed consent was obtained from patients' parents who participated in this case.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept – N.U.; Design – N.U., R.G.; Supervision – N.U., S.V.; Resources – N.U., S.V.; Materials – R.G.; Data Collection and/or Processing – R.G.; Analysis and/or Interpretation – N.U., R.G., S.V.; Literature Search – N.U., R.G. S.V.; Writing Manuscript – N.U.; Critical Review – N.U., R.G., S.V.; Other – N.U., R.G., S.V.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

#### KAYNAKLAR

1. Moon SB, Kwon HJ, Park KW, Yun WJ, Jung SE. Clinical experience with infantile hepatic hemangioendothelioma. *World J Surg* 2009; 33: 597-602. [\[CrossRef\]](#)
2. Mavili E, Kahrıman G, Tuna S, Coşkun A. Atypical imaging findings of infantile hemangioendothelioma: A case report. *Acta Radiologica* 2006; 47: 1091-3. [\[CrossRef\]](#)
3. Blankenburg F, Scheer I, Sarioglu N, Henze G, Driever PH, Riebel T. Spontaneous regression of a vascular tumor of the skull base-infantile hemangioendothelioma? *J Pediatr Hematol Oncol* 2008; 30: 712-5. [\[CrossRef\]](#)
4. Zenge JP, Fenton L, Lovell MA, Grover TR. Case report: Infantile hemangioendothelioma. *Curr Opin Pediatr* 2002; 14: 99-102. [\[CrossRef\]](#)
5. Meyers RL, Scaife ER. Benign liver and biliary tract masses in infants and toddlers. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 146-55. [\[CrossRef\]](#)
6. Ingram JD, Yerushalmi B, Connell J, Karrer FM, Tyson RW, Sokol RJ. Hepatoblastoma in a neonate: A hypervascular presentation mimicking hemangioendothelioma. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 794-7. [\[CrossRef\]](#)
7. Karahan Ö, Mavili E, Işın Ş, Kahrıman G. Olgu Bildirisi: Hepatik infantil hemanjiyo endotelyoma. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2004; 11: 197-200.
8. Mortelet' KJ, Vanzieleghem B, Mortelet' B, Benoit Y, Ros PR. Solitary hepatic infantile hemangioendothelioma: Dynamic gadolinium-enhanced MR imaging findings. *Eur Radiol* 2002; 12: 862-5. [\[CrossRef\]](#)
9. Singh S, Chowdhury V, Prakash A, Aggarwal A. Infantile hemangioendothelioma of liver: A case report. *J Indian Med Assoc* 2008; 106: 120-2.
10. Fok TF, Chan MS, Metreweli C, Ng PC, Yeung CK, Li AK. Hepatic haemangioendothelioma presenting with early heart failure in a newborn: Treatment with hepatic artery embolization and interferon. *Acta Paediatr* 1996; 85: 1373-5. [\[CrossRef\]](#)
11. Daller JA, Bueno J, Gutierrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, et al. Hepatic hemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 98-105. [\[CrossRef\]](#)
12. Roos JE, Pfiffner R, Stallmach T, Stuckmann G, Marincek B, Willi U. Infantile hemangioendothelioma. *Radiographics* 2003; 23: 1649-55. [\[CrossRef\]](#)
13. Ng WH, Ching AS, Chan KF, Fung WT. Clinics in diagnostic imaging. Infantile hepatosplenic haemangioendotheliomas. *Singapore Med J* 2003; 44: 491-5.
14. Lucaya J, Enriquez G, Amat L, Gonzalez-Rivero MA. Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. *American Roentgen Ray Society* 1985; 144: 820-6. [\[CrossRef\]](#)