

Olgu Bildirisi: Hepatik İnfantil Hemanjiyoendotelyoma⁺

Ö. İbrahim Karahan*, Ertuğrul Mavili*, Şerif Işın**, Güven Kahrıman*

*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD. Kayseri

** Tomoçek Görüntüleme Merkezi, Ereğli, Konya

Hepatik infantil hemanjiyoendotelyoma benign bir vasküler karaciğer tümörüdür. Eskiden, tanıyı koymak için karaciğer biyopsisi ve anjiyografi yapılırdı. Bugün, görüntüleme teknolojisindeki ilerlemeler sayesinde invazif olmayan yöntemlerle tanı koymak mümkün olmaktadır. Hepatik infantil hemanjiyoendotelyomanın görüntüleme bulgularından haberdar olmak gereksiz invazif işlemleri önleyecektir.

Bu sunuda, iki olgunun hepatik infantil hemanjiyoendotelyoma görüntüleme bulgularını gözden geçirdik.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer, İnfantil, Hemanjiyoendotelyoma, MRG, BT

Case Report: Hepatic Infantile Hemangioendothelioma

Hepatic infantile hemangioendothelioma is a benign, vascular liver tumor. In the past, liver biopsy and angiography were used for establishing the accurate diagnosis. With the advances in imaging technology, it is now possible to establish the diagnosis with noninvasive procedures. To be aware of imaging features of hepatic infantile hemangioendothelioma will prevent unnecessary invasive procedures.

In this paper, we review the imaging features of hepatic infantile hemangioendothelioma in two patients.

Key Words: Liver, Infantile, Hemangioendothelioma, MRI, CT

+ 22. Ulusal Radyoloji Kongresinde Poster olarak sunulmuştur.

Hepatik infantil hemanjiyoendotelyoma (HİH) karaciğerin vasküler tümörü olup hayatın ilk altı ayında hepatomegalie yol açmaktadır.¹⁻⁶ Olguların bir kısmı kendiliğinden iyileşirken, bir kısmı medikal veya cerrahi tedavi gerektirir. Tanı için karaciğer biyopsisi veya anjiyografi kullanılırken; günümüzde tipik kontrastlanma özelliklerinden yararlanılarak invazif olmayan tekniklerle tanı konulabilmektedir.³

Görüntüleme yöntemlerinin kullanılması girişimsel işlemlere olan ihtiyacı azaltacağından, iki infantil hemanjiyoendotelyoma olgusunun görüntüleme bulguları literatür eşliğinde tartışıldı.

OLGU BİLDİRİLERİ

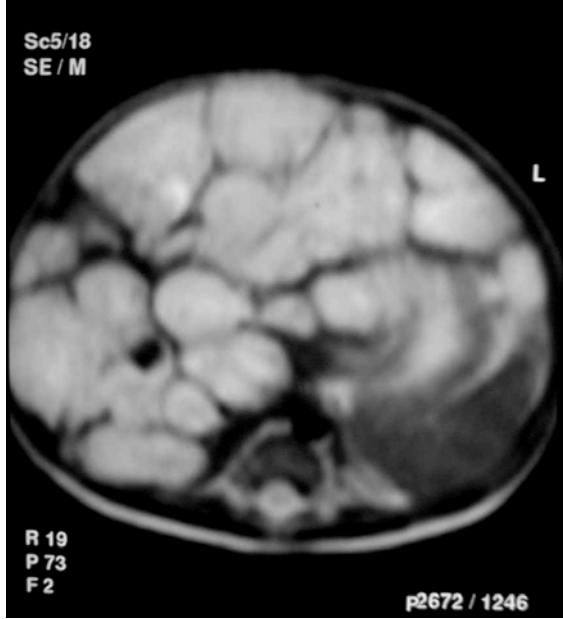
Olgu 1

Karın şişliği ve sarılık şikayetiyle hastanemize getirilen 38 günlük erkek olgunun fizik muayenesinde genel durumu orta, karın bombe ve karaciğer kot kenarını 5 cm geçmekteydi. Sağ el ve bacağına iki adet hemanjiyom mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde direkt/indirekt bilirübinleri 9/4.3 U/L, AST 250 U/L, ALT 430 U/L, ALP 1500 U/L idi. Pediatri servisine yatırılan olguya ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemeleri yapıldı.

Gri skala US'de tüm karaciğer segmentlerini yaygın olarak tutan, en büyüğü 3 cm çapında, düzgün sınırlı multipl hipoeoik nodüler lezyonlar izlendi. Bu lezyonlar BT'de kontrast öncesi kesitlerde hipodens, İV kontrast sonrası arteriyel fazda yer yer periferik göllenme şeklinde belirgin kontrast tutulumu gösterip, geç fazda karaciğer parankimi ile izodens hale geldi. MRG'de nodüler lezyonlar, T1 ağırlıklı (A) (450/12) görüntülerde hipointens, T2 (1800/100) ve ağır T2 A (1800/200) görüntülerde ise belirgin hiperintens idi (Resim 1 A). BT ve MRG'de, hepatik arterin orijin

aldığı çölyak trunkus düzeyinden itibaren aorta proksimal kesiminde dilatasyon, distal kesiminde belirgin kalibrasyon azalması saptandı (Resim 1 B). Bu bulgularla HİH tanısı alan olguya 5 mg/kg prednizolon tedavisi başlandı ve takibe alındı.

Resim 1A. Olgu 1'e ait T2 ağırlıklı MRG'de; Aksiyel görüntüde, BT'de tanımlanan nodüler lezyonlar belirgin hiperintens olarak izlenmektedir.



Olgu 2

Karın şişliği ve kabızlık nedeniyle hastanemize getirilen olgunun fizik muayenesinde genel durumu orta, karın belirgin bombe ve karaciğer kot kenarını 7 cm geçmekteydi. Laboratuvar tetkiklerinde AST 350 U/L, ALT 450 U/L, ALP 950 U/L olup yüksekti. Trombositleri 45 000 mikrolitreydi. Pediyatri servisine yatırılan olguya USG ve BT incelemeleri yapıldı.

Gri skala US'de karaciğer kraniyokaudal ~14 cm idi. Karaciğerin tüm segmentleri tutan, en büyüğü 4 cm çapında, çok sayıda düzgün sınırlı hipoekoik nodüler lezyon izlendi. BT'de kontrastsız kesitlerde hipodens (Resim 2 A), İV kontrast madde enjeksiyonu sonrasında periferden santrale doğru dolan (Resim 2 B) ve geç fazda karaciğer parankimi ile izodens hale gelen lezyonlar izlendi (Resim 2 C). Hepatik arterin orjin aldığı çölyak trunkus düzeyinden itibaren aorta proksimal kesiminde dilatasyon, distal kesiminde ise belirgin kalibrasyon azalması mevcuttu. Bu bulgularla HİH tanısı alan olguya 5 mg/kg prednizolon tedavisi başlanan hastada tedavinin ikinci günü dissemine

intravasküler koagulopati gelişti ve olgu tedavinin üçüncü günü eksitus oldu.

Resim 1B. Koronal görüntüde, hepatic arterin orjin aldığı çölyak trunkus düzeyinden itibaren aorta distal kesiminde belirgin kalibrasyon azalması izlenmektedir.



TARTIŞMA

Hepatik infantil hemanjiyoendotelyoma, infantların en sık görülen semptomatik vasküler karaciğer tümörü olup tanısı anjiyografi veya biyopsi ile konulmaktayken, günümüzde invazif olmayan yöntemlerle tipik kontrastlanma özelliklerinden yararlanılarak tanı konulabilmektedir. Olguların %85'den daha fazlası yaşamın ilk 6 ayında semptom verir.¹⁻⁵ Fizik muayenede hepatomegali, abdominal kitle, anemi, konjestif kalp yetmezliği ve sarılık en sık rastlanan bulgulardır. Kızlarda iki kat daha fazla görülür ve olguların %40-50'sinde deri hemanjiyomları vardır.¹⁻⁶ Vücudun çeşitli kısımlarında yer alan hemanjiyomların, sendromların bir parçası olabileceği ve bazen hemanjiyomlara bağlı gelişen kalp yetmezlikleriyle ani ölümlerin gelişebileceği bildirilmektedir.^{7, 8} Olgularımızda eşlik eden başka patoloji yoktu ancak bir olgumuz tedavi sırasında gelişen dissemine intravasküler koagulopati sonucu eksitus oldu.

Hepatik infantil hemanjiyoendotelyomanın US özellikleri değişkenlik gösterir. Karaciğerde düzgün sınırlı hipoekoik lezyonlar ve anormal geniş vasküler

Olgu Bildirisi: Hepatik İnfantil Hemanjiyöendotelyoma

yapılar görülür.^{1, 4} Sunulan her iki olgunun US özellikleri literatürle uyumlu idi. Renkli doppler US'de geniş anormal vasküler yapılarda arteryo-venöz şantlara ait akım paternleri tanımlanabilir.⁹⁻¹² Olgularda, proksimalden itibaren geniş olarak izlenen aortanın, çölyak arter düzeyinde ani daralma göstermesi, US ve/veya renkli doppler US'de izlenebilir ve vasküler tümörden ziyade arteryo-venöz şantları gösterir.^{4, 6}

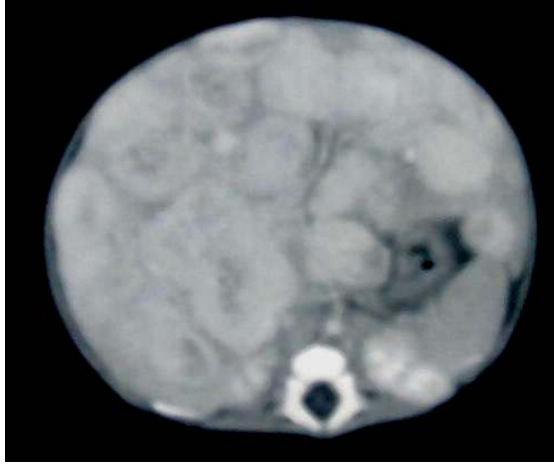
#

Resim 2A. Olgu 2'ye ait Dinamik BT incelemesinde; A) Kontrast öncesi görüntüde, en büyüğü 3 cm çapında düzgün sınırlı multipl hipodens nodüler lezyonlar izlenmektedir.

#



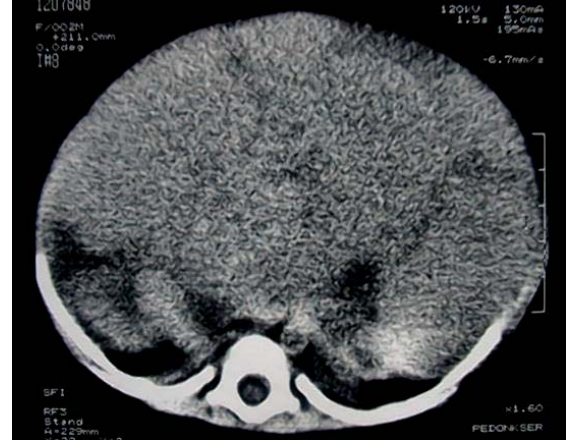
Resim 2B. Arteriyel faz görüntüde, belirgin ve periferden başlayan kontrast tutulumu gözlenmektedir.



Hepatik arteriyografi kesin tanı için kullanılmaktaydı. Geniş ve tortiyoz besleyici arter, erken drenaj veni, kontrast maddenin göllendiği geniş vasküler yapılar ve hepatic arterin orijin aldığı düzeyden itibaren aortanın distal kesiminin kalibrasyonunda azalma olguların çoğunda saptanır.⁶ Ancak karaciğerde tek kitle lezyonu ve özellikle de arteryo-venöz şant varlığında

sadece anjiyografi ile HİH'ı hepatoblastoma, kist, apse, fokal nodüler hiperplazi, kistik mezenkimal hamartom, hepatoblastom ve metastazlardan ayırmak zordur.^{1, 4}

Resim 2C. Geç faz görüntüde ise lezyonlar karaciğer parankimi ile izodens hale gelmiştir.



BT'de kontrastsız kesitlerde çevre karaciğer parankiminden daha düşük dansiteye sahip, iyi sınırlı, homojen, yuvarlak veya oval lezyonlar olarak izlenebilirler. Ayrıca kalsifikasyonda saptanabilir. İV kontrast madde enjeksiyonu sonrası erken faz BT kesitlerinde lezyonlar çevre karaciğer parankimine göre daha yüksek oranda kontrast tutar. Kontrast tutulumu diffüz veya periferik şekilde oluşur. Lezyonların çevresini saran pek çok dilate ven kontrastın göllendiği havuzlar şeklinde görülebilir. Geç faz kesitlerde lezyonlar karaciğer parankimi ile izodens hale gelir.^{1, 4} Sunulan olguların BT'lerinde literatürle uyumlu olarak kontrastsız kesitlerde hipodens, İV kontrast madde enjeksiyonu sonrasında periferden santrale doğru dolan ve geç fazda karaciğer parankimi ile izodens hale gelen lezyonlar izlendi.

MRG'de HİH lezyonları, T1 A görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens olarak görülürler. T1 A görüntülerde karaciğerde geniş 'signal void' gösteren anormal vasküler yapılar görülebilir. Ayrıca koronal MRG görüntülerde aortada oluşan kalibrasyon değişiklikleri çok net olarak saptanır. Gadolinium DTPA enjeksiyonu sonrasında periferden başlayarak santrale doğru bir dolun izlenir. Ağır T2 görüntülerde lezyon hiperintens olarak izlenir.^{1, 6, 13} Olgularımızda saptanan MRG görünüşleri literatürle uyumlu idi.

Bu makalede HİH'nın tanısının BT veya MR'la konulabileceği ve radyolojik görüntüleme

#

yöntemlerinin kullanılması ile invazif işlemlerden kaçınılabileceği vurgulandı.

KAYNAKLAR

1. Roos JE, Pfiffner R, Stallmach T, Stuckmann G, Marincek B, Willi U. Infantile hemangioendothelioma. Radiographics. 2003;23:1649-1655.
2. Gurel S, Canyigit M, Haliloglu M. Infantile hemangioendothelioma. Tani Girisim Radyol. 2003 ;9:269-70
3. Kaniklides C, Dimopoulos PA, Bajic D. Infantile hemangioendothelioma. A case report. Acta Radiol 2000; 41:161-164.
4. Lucaya J, Enriquez G, Amay L, et al. Computed tomography of infantile hepatic hemangioendothelioma. AJR 1985; 144:821-826.
5. Parmar RC, Bavdekar SB, Borwankar SS, et al. Infantile hemangioendothelioma. Indian J Pediatr 2001; 68:459-461.
6. Israel G, Krinsky G, Lee V. The "skinny aorta". Clin Imaging 2002; 26:116-121.
7. Hervella M, Iglesias ME. Vascular tumors as syndromic indicators. An Sist Sanit Navar. 2004; 27 Suppl 1:33-44.
8. Lunetta P, Karikoski R, Penttila A, Sajantila A. Sudden death associated with a multifocal type II hemangioendothelioma of the liver in a 3-month-old infant. Am J Forensic Med Pathol. 2004; 25:56-59.

9. Fellows KE, Hoffer FA, Markowitz RI, et al. Multiple collaterals to hepatic infantile hemangioendotheliomas and arteriovenous malformations:effect on embolization. Radiology 1991; 181:813-818.
10. Paltiel HJ, Patriquin HB, Keller MS, et al. Infantile Hepatic Hemangioma:Doppler US. Radiology 1992; 182:735-742.
11. Klein MA, Slovis TL, Chang CH, et al. Sonographic and Doppler features of infantile hepatic hemangiomas with pathologic correlation. J Ultrasound Med 1990; 9:619-624.
12. Mortelet KJ, Vanzeleghem B, Mortelet B, et al. Solitary hepatic infantile hemangioendothelioma: dynamic gadolinium-enhanced MR imaging findings. Eur Radiol 2002; 12:862-865.
13. Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. From the archives of the AFIP. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. Radiographics 1993; 13:657-670.

Yazışma Adresi

Doç. Dr. Ö. İbrahim Karahan
P.K. 18 38280 Talas/Kayseri
Tel : 352 438 0226
Faks : 352 438 0226
E-Posta : oikarahan@yahoo.com

#