

Karaciğerin Mezenkimal Hamartomu

Latife CANDAN¹, Ulviye YALÇINKAYA², Esat KAYA³

ÖZET:

Mezenkimal hamartom, karaciğerin nadir görülen benign lezyonlarından biridir. Sıklıkla yaşamın ilk iki yılında, büyük abdominal kitle olarak ortaya çıkar. Daha çok sağ lobda görülen bu lezyonlar, gelişimsel bir anomali ya da reaktif bir değişiklik olarak kabul edilir.

Karın sağ tarafında kitle yakınması ile getirilen, 14 aylık kız çocuk sağ adrenal glandda kitle ön tanısı ile operasyona alındı ve operasyon sırasında karaciğer sağ lobda 16 cm. çaplarında lezyon görüldü. Lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde, miksomatöz stroma içinde yer alan duktus yapıları ve hepatosit adalarından oluşan iyi sınırlı tümöral gelişim izlendi. İmmunohistokimyasal boyamalarda, bu duktus yapılarının keratin ve vimentin ile pozitif boyandığı saptandı. Lezyon mezenkimal hamartom olarak değerlendirildi. Olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Anahtar kelimeler: mezenkimal hamartom, karaciğer, pediatrik tümörler

SUMMARY:

MESENCHYMAL HAMARTOMA OF THE LIVER

Mesenchymal hamartoma is a rare benign lesion of liver. The most common presentation is big abdominal mass in the first 2 years of life. Mostly these lesions are seen in the right lob. Hamartoma is thought to be a developmental abnormality or reactive change.

Fourteen months old female child was referred to our hospital and she underwent surgical treatment for the diagnosis of right adrenal gland mass. At surgery, the mass was 16 cm. in diameter in the right lobe of liver. Histopathological examinations of the tissue revealed a lesion with a well defined borders. The tumor was consist of some islands of hepatocytes and ductal structures which were embedded in myxomatous stroma. Immunohistochemical stains showed positivity for cytokeratin and vimentin in the ductal structures. In the light of these features the diagnosis was mesenchymal hamartoma. Because of its rarity, the case was presented.

Key words: mesenchymal hamartoma, liver, pediatric neoplasia.

GİRİŞ

Karaciğerin mezenkimal hamartomu daha çok yaşamın ilk iki yılında görülen, nadir, benign bir karaciğer malformasyonudur(1). Az sayıda erişkin yaşta olgu da bildirilmiştir(2,3). Tümör genellikle sağ lobda, nadiren sol lobda ve çok daha nadir olarak bilateral olur(4). Genellikle ağrısız abdominal kitle olarak ortaya çıkar. İnfantil karaciğer tümörlerinin ayırıcı tanısında önemli yer tutar.

OLGU SUNUMU

Karın sağ tarafında kitle yakınması ile getirilen, 14 aylık kız çocuğa yapılan radyolojik incelemeler sonrası sağ adrenal gland kitlesi düşünüldü. Nöroblastom ön tanısı ile hasta operasyona alındı. Operasyon sırasında karaciğer sağ lobda, 16 cm. çapta tümöral lezyon görüldü.

İnsizyonel biyopsi yapıldı. Makroskopik olarak kitle iyi sınırlı, sert, solid, sarı-kahverengi görünümdeydi. Yer yer birkaç mm. çapta kistik boşluklar dikkati çekti. Doku örneklerinin histopatolojik incelemesinde hiposellüler miksoid stroma içinde, safra duktuslarını döşeyen epitele benzer kübik veya yassılmış epitelle döşeli duktuslar yanı sıra, epiteli seçilemeyen küçük kistik boşluklar görüldü. Arada sıkışmış hepatosit adaları izlendi (Resim 1). İmmunohistokimyasal olarak duktuslar ve hepatosit adaları keratin ile (Resim 2), bazı kistik boşluklar vimentin ile (Resim 3) pozitif boyandı. Bu özellikleri ile lezyon mezenkimal hamartom olarak değerlendirildi. Hastanın ailesine kitlenin rezeksiyonu önerildi, ancak aile bunu kabul etmedi. İzlemlerde kitlede büyüme saptanmadı.

¹: Yrd. Doç. Dr. Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A. D.

²: Araş. Gör. Dr. Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Hastalıkları A. D.

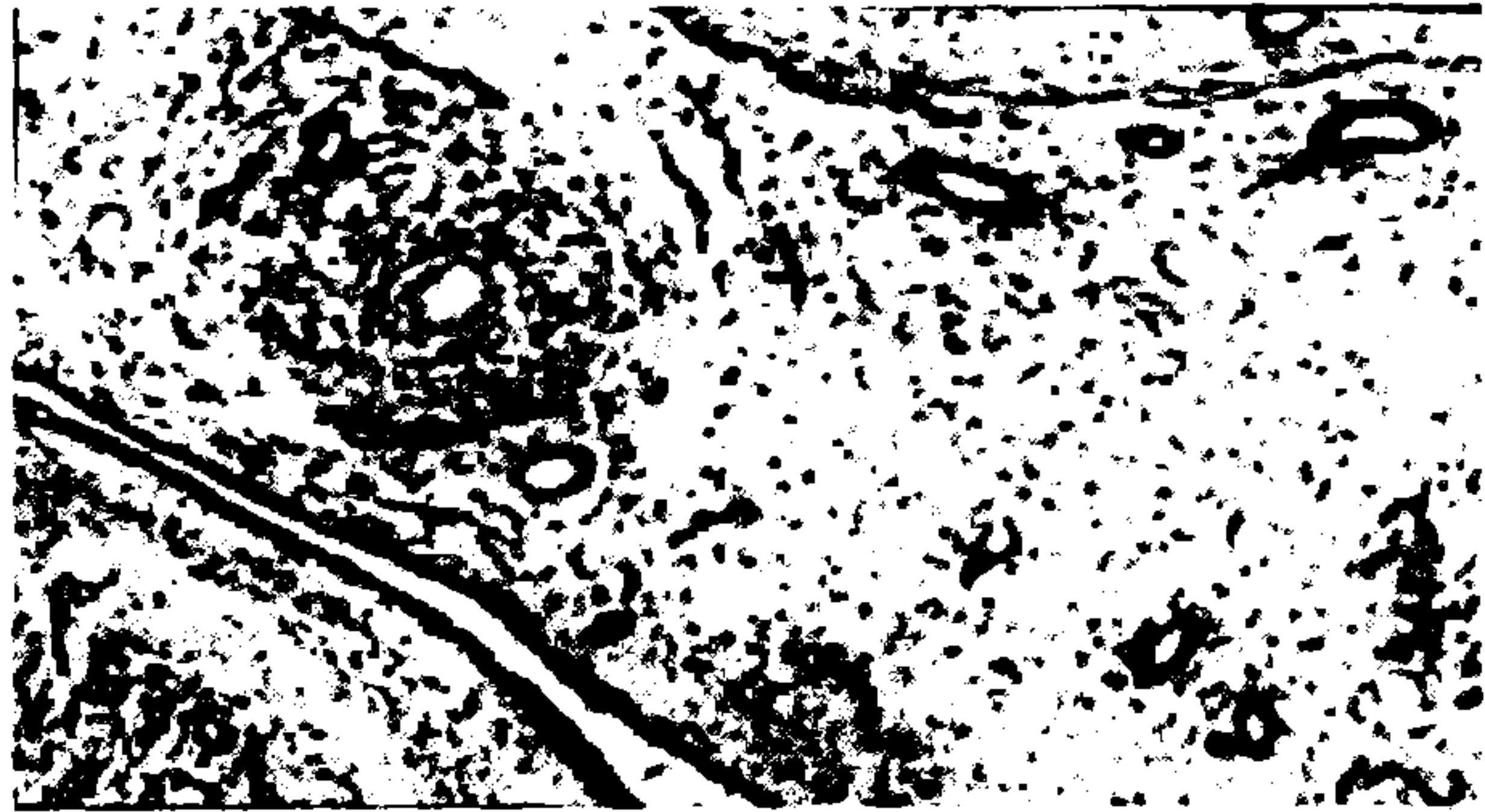
³: Yrd. Doç. Dr. Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji A. D.



Resim 1: Orta ve üstte karaciğer parankimi. Solda ve sağda karaciğerden keskin bir sınırla ayrılan lobuler büyüme gösteren lezyon: (Hematoksilen-Eosin x40)



Resim 2: Miksomatöz stroma içinde yer alan duktuslarda keratin immunoreaktivitesi. Sağ ve sol yanlarda hepatosit kordonları-(Keratinx100)



Resim 3: Vasküler yapılarda ve mezankimal stromada vimentin immunoreaktivitesi (Vimentinx200)

TARTIŞMA

Mezenşimal hamartom daha çok çocukluk çağında görülen, nadir, benign bir karaciğer tümörüdür. Başlangıçta lenfanjiom, safra hücreli fibroadenom, dev lenfanjiom ve kavernöz lenfanjiom gibi terimlerle adlandırılmıştır (1, 5). Mezenkimal hamartom terimini 1956 yılında Edmondson önermiştir (6).

Mezenkimal hamartomun klinik bulgusu genellikle bizim olgumuzda olduğu gibi abdominal şişlik ve kitledir. Görülme yaşı ortalama 10. aydır. Olguların %70'i erkektir (7). Fizik muayenede sıklıkla orta hattı geçen, ağrısız, büyük kitle palpe edilir. Alt ekstremiteler ve abdomende ödem gibi bası bulguları olabilir (1).

Klinik ve radyolojik olarak preoperatif doğru tanı güçtür. Çoğu zaman bu olguda olduğu gibi ekploratris laparotomi ve biyopsi gerekir. Bazı olgularda AFP düzeyi yüksek bulunmuştur. Ancak diğer rutin laboratuvar testleri ve karaciğer fonksiyon testleri normaldir. Olgumuzda da AFP düzeyi yüksek, karaciğer fonksiyon testleri normaldir(8). Lezyon %80 sağ lobdadır. Her iki lobda olması %5 kadar sıklıktadır (1). %20 olguda kitle pedünlüdür (1, 8)

Mezenkimal hamartomun orijini daha çok gelişimsel anomali veya iskemik zedelenmeye reaktif değişiklik olarak kabul edilir (6-8). Mezenkimal stromanın portal alanlardaki bağ dokudan kaynaklanığı ileri sürülmektedir(6). Son yıllarda yapılan bazı çalışmalarda anöploidi ve 19. kromozomda translokasyon saptanmış, mezenkimal hamartomun gerçek bir neoplazm olabileceği, hatta karaciğerin andiferansiye (embriyonel) sarkomu ile ilişkili olabileceği üzerinde durulmuştur (9).

Mezenkimal hamartom, makroskopik olarak soliter, iyi sınırlı, çapı 5-23 cm. arasında değişen bir lezyondur(7). Olguların %90'dan fazlasında, olgumuzda olduğu gibi, kistler makroskopik olarak görülebilir. Mikroskopik olarak, farklı miktarlarda kollajen içeren miksoid

bir stroma içinde yıldızimsı ve iğsi hücrelerden oluşan primitif mezenşimal doku ve bunun içinde safra duktusları ve damar yapıları izlenir. Safra duktusları normal görünümüne değil, uzantılı ve geniş olarak izlenir. Bu duktusları döşeyen epitel atrofik veya dejeneredir. Makroskopik olarak izlenen kistler, dilate safra duktusları ya da mezenşimin dejenere olması sonucu oluşmuş boşluklardır. Hepatositler sıklık-la lezyonun periferinde tabakalar halinde veya daha merkezde küçük kümeler olarak izlenir(10). Olgumuzda hepatositler lezyonun periferinde ve içinde kordonlar halinde izlendi.

Mezenkimal hamartomun ayırıcı tanısı primer karsinom, rabdomyosarkom, fokal nodüler hiperplazi, soliter nonparazitik kistler ve adenomlar gibi karaciğer lezyonları (5) yanısıra Wilms' tümörü, nöroblastom gibi karaciğer dışındaki dokulardan köken alan tümörlerle (1) de yapılmalıdır. Tedavi lezyonun bütünüyle çıkarılmasıdır. Rekürrens nadirdir (1).

Intraabdominal kitleler araştırılırken karaciğerin mezenkimal hamartomu da akla getirilmelidir. Son derece karakteristik bir mikroskopik görünümü olan mezenkimal hamartom, histopatolojik olarak kolaylıkla tanınabilecek, bir lezyondur.

KAYNAKLAR

1. Lack EE. Mesenchymal hamartoma of the liver: a clinical and pathologic study of nine cases. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1986; 8: 91-98.
2. Drachenberg C.B, Papadimitriou J.C, Rivero M.A, Wood C. Adult mesenchymal hamartoma of the liver: Report of a case with light microscopic, FNA cytology, immunohistochemistry, and ultrastructural studies and review of the literature. *Modern Pathology* 1991; 4: 392-395.
3. Wada M, Ohashi E, Jin H, Nishikawa M, Shintani S, Yamashita M. et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: Report of an adult case and review of the literature. *Internal Medicine* 1992; 31: 1370-1375.
4. Shuto T, Kinoshita H, Yamada C, Hirohashi K, Shiokawa C, Kubo S. et al. Bilateral lobectomy excluding the caudate lobe for giant mesenchymal hamartoma of the liver. *Surgery* 1993; 113: 215-222.
5. Sutton C.A, Eller J.L. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Cancer* 1968; 22: 29-34.
6. Edmondson H.A. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 1956; 91: 168-186.
7. Stocker J.T, Ishak K.G. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983; 1: 245-267.
8. Lennigton W.J, Gray G.F, Page D.L. Mesenchymal hamartoma of the liver. A regional ischemic lesion of a sequestered lobe. *Am J Dis Child* 1993; 147: 193-196.
9. Otal T.M, Hendricks J.B, Pharis P, Donnelly W.H. Mesenchymal hamartoma of the liver DNA flow cytometric analysis of eight cases. *Cancer* 1994; 74:1237-1242.
10. Saul SH: Masses of the liver. In Sternberg SS. (Ed) *Diagnostic surgical pathology*. 2 nd edit. New York: Raven Press Ltd., 1994: 1517-1580.