

## PELİOSİS HEPATİS GELİŞEN BİR FANCONİ APLASTİK ANEMİ OLGUSU

### *A PATIENT WITH FANCONI APLASTIC ANEMIA DEVELOPED PELIOSIS HEPATIS*

Ali BAY<sup>1</sup>, Neşe YARALI<sup>1</sup>, Serdar ÖZKASAP<sup>1</sup>, Pamir IŞIK<sup>1</sup>, Abdurrahman KARA<sup>1</sup>,  
Suat FİTÖZ<sup>2</sup>, Bahattin TUNÇ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>S.B. Dr. Sami Ulus Çocuk Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

<sup>2</sup>Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Kliniği, Ankara

#### ÖZET

Peliosis hepatis karaciğerin değişik etiyolojik faktörler ve farklı patogenetik mekanizmalara bağlı olarak gelişen nadir bir vasküler hastalıdır. Kemik iliği yetmezliği sendromlarında sıklıkla kullanılan androjenler nadiren peliosis hepatisine neden olabilirler. Biz Fanconi aplastik anemi tanısı ile 4 yıldır androjen kullanan ve peliosis hepatis gelişen bir olguyu sunduk.

**Anahtar Sözcükler:** Peliosis hepatis, aplastik anemi, androjen

#### Yazışma Adresi:

**Dr. Ali BAY**

Dr. Sami Ulus Çocuk  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

**e-posta:**

abay1968@yahoo.com

## ABSTRACT

Peliosis hepatis (PH) is an uncommon vascular disorder of the liver that may be caused by several etiologic agents and different pathogenetic mechanisms. Androgens which are widely used in the treatment of bone marrow failure syndromes can cause hepatic peliosis in rare cases. We describe a case of Fanconi aplastic anaemia in which PH developed after 4 years of treatment with androgens.

**Key Words:** Peliosis hepatis, aplastic anaemia, androgen

## GİRİŞ

Peliosis hepatis (PH) karaciğerin değişik nedenlerle oluşan nadir görülen bir vasküler hastalığıdır. Histolojik olarak değişik büyüklüklerde içi kan dolu kistlerle karakterizedir. Peliosis çocuklarda en sık kistik fibrosis, malnutrisyon, Fanconi aplastik anemisi, Marfan sendromu, adrenal tümör, konjenital kardiyomyopati, myotübüler myopati ve renal transplantasyondan sonra rapor edilmekle birlikte sağlıklı çocuklarda eşlik eden E.Coli veya bartonella henselae enfeksiyonları sırasında da gelişebileceği bildirilmiştir (1-3). Peliosis hepatis aynı zamanda anabolik steroidler, azotopurin, 6-merkaptopürin, 6-thioguanine, tamoxifen, östrojen ve immunoglobulin tedavisinden sonra da bildirilmiştir (4-6). Genellikle asemptomatik olmakla beraber karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme, hepatomegali, sarılık ve

hemoperitonyuma yol açabilir. Biz de Fanconi aplastik anemisi tanısı ile takip ettiğimiz ve anabolik steroid tedavisi alırken PH gelişen 11 yaşındaki bir olguyu nadir görülmesi nedeniyle sunduk

## OLGU SUNUMU

Kasım 2001 tarihinde sekiz yaşında iken kliniğimize solukluk, halsizlik ve gelişme geriliği yakınması ile başvuran hastaya Fanconi anemisi tanısı kondu. Fizik muayenesinde soluk görünümde olup, boy :110cm ve vücut ağırlığı: (16kg) ile 3. persentilin altında baş çevresi 48cm idi (-2SD). Karın cildinde sağ alt kadranda 7 cm çapında café au- lait lekesi ve sol başparmak anomalisi vardı. Tam kan sayımında Hb 4.7gr/dl, BK: 2100/mm<sup>3</sup>, trombosit 29.000/mm<sup>3</sup> olan hastanın kemik iliği aspirasyonunda hiposelülarite saptandı. Diepoksibütan

(DEB) testi pozitif bulunan hasta klinik izleme alındı. Batın ve üriner sistem ultrasonografik tetkiki normal sınırlarda idi. Hemogloblin ve trombosit düzeylerinde düşme olan ve transfüzyon ihtiyacı olan hastaya tanıdan 4 ay sonra oksimetolon 2mg/kg/gün ve gün aşırı prednizolon 5 mg başlandı.

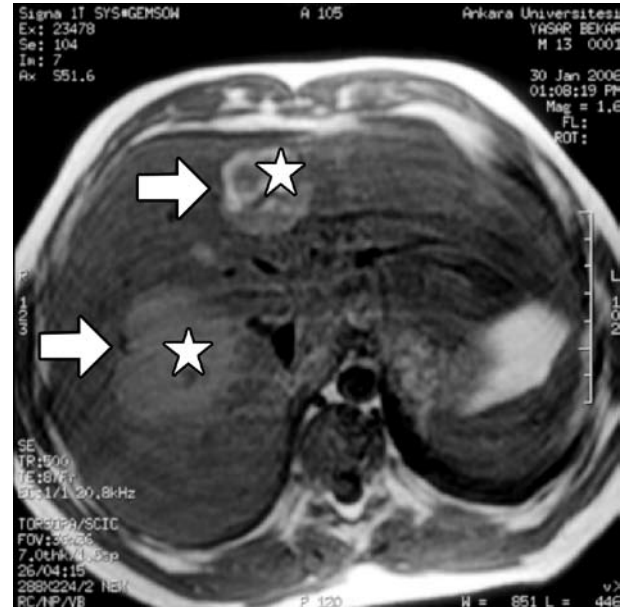
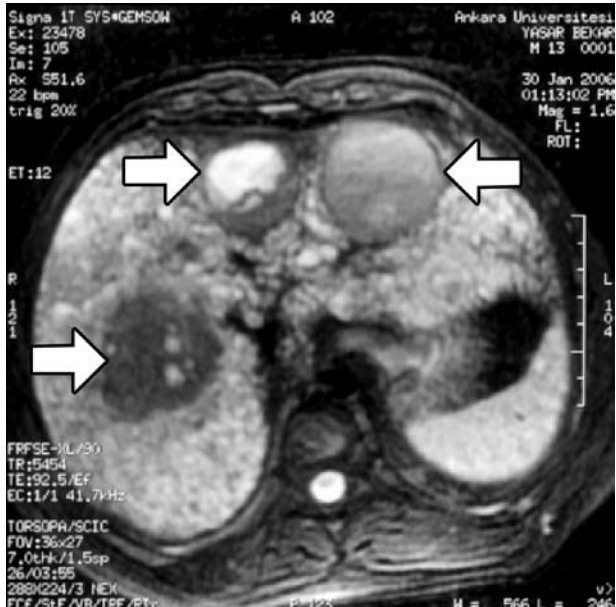
Androjen tedavisine başlandıktan sonra aralıklı eritrosit ve trombosit süspansiyonu transfüzyonları ile takip edilen hasta 4 yıl sonra karın ağrısı yakınması ile servisimize başvurdu. Fizik muayenesinde hepatomegalisi gelişen hastanın laboratuvar incelemesinde; Hb: 7 gr/dl, WBC: 3400/ mm<sup>3</sup>, trombosit: 12.000/ mm<sup>3</sup> bulundu. Böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda olan hastanın karaciğer fonksiyon testlerinde total protein artış saptandı (ALT 190 U/l, AST 90 U/l bilirubin: 1.4 mg/dl, GGT 69 U/l, T.PRO 7.2 gr/dl, albumin: 4.4 gr/dl). Alfa fetoprotein değeri (3.4 ng/dl ) normal sınırlarda olan hastanın anti-HBs pozitif iken anti- HCV negatifti. Yapılan batın ultrasonografisinde; karaciğer içerisinde en büyükleri sol lobda 68 mm, sağ lobda 43 mm çaplı çok sayıda, içerisinde ekojenik nodüller ve ileri derecede heterojenite izlenen kompleks kitle lezyonları izlendi.

Ultrasonografide görülen lezyonların kesin olarak ayırıcı tanısı yapılabilmesi için yapılan MRI incelemesinde lezyonların PH ile uyumlu olduğu saptandı (Resim 1-4). Hastamızda MRI incelemesinde karaciğer tutulumu ile birlikte dalakta da tutulum olduğu saptandı.

Peliosis hepatis tanısı konan hastada etyolojik neden olarak oximetolon ve prednizolon düşünüldüğünden kesildi. Eritrosit ve trombosit süspansiyonu transfüzyonlarıyla izlenen hastanın yapılan ultrasonografik takiplerde 1 yıl içinde lezyonlarda belirgin küçülme izlendi. Fakat daha sonra ani gelişen bir intrakraniyal kanama sonucu hastamız kaybedildi.

### TARTIŞMA

Anabolik steroidler kemik iliği yetmezliği sendromlarının tedavisinde sık kullanılan ilaçlardır. Uzun süre androjen kullanan hastalar artmış hepatik tümör gelişimi riski altındadırlar (1). Bu tümörler genellikle androjen bağımlıdır ve tedavi kesildiğinde gerilerler. Peliosis nadir olmakla beraber androjen kullanımına bağlı olarak gelişebilen ciddi bir komplikasyondur (6). Peliosis hepatis histolojik olarak değişik büyüklüklerde içi kan



Resim 1 (a,b): Karaciğerin tüm segmentlerinde ve dalakta, T1A serilerde (a) hipointens, T2A serilerde (b) hiperintens yaygın milimetrik nodüler lezyonlar izlenmektedir. Ayrıca en büyüğü sağ lobda 75mm çapında olmak üzere birkaç adet içinde yer yer hemorajik sinyal değişiklikleri ile uyumlu olarak T1A serilerde hiperintens sinyal değişiklikleri (b,yıldızlar) gözlenen psödokist oluşumları mevcuttur (a-b, oklar).

dolu kistlerle karakterizedir. Çocuklarda en sık kistik fibrosis, malnutrisyon, Fanconi aplastik anemisi, Marfan sendromu ve renal transplantasyondan sonra ve değişik ilaçların kullanımından sonra bildirilse de %20-50 olguda alta yatan herhangi bir neden saptanamayabilir (7).

Sinusoidal obstrüksiyon, hepatoselüler nekroz ve sinusoidal bariyerin direkt lezyonları PH gelişiminde olası patogenetik mekanizmalar olarak öne sürülmüştür (6). Klinik bulguları asemptomatik olgulardan ilerleyici hepatik yetmezliğe kadar değişebilir. Genelde bizim hastamızda olduğu gibi karaciğerde büyüme, karın üst kadranda ağrı, karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme saptanır. Nadir olgularda ölümcül spontan intraabdominal kanamalar bildirilmiştir (8). Ayrıca portal hipertansiyona bağlı ösafagus varisleri asit gelişen olgular da bildirilmiştir (6). Karaciğerdeki kaviter lezyonlardaki kan göllenmeleri pıhtı oluşumu veya dissemine intravasküler koagülopatiye (DIC) neden olabilse de bizim hastamızda DIC bulgusu yoktu.

Peliosis hepatis karaciğerde tek bir lezyon olabileceği gibi bizim hastamızda olduğu gibi büyüklükleri değişik çok sayıda lezyon olarak da karşımıza çıkabilir. Etyolojik nedenle karaciğerdeki lezyon sayısı ve lokalizasyonu arasında bir korelasyon yoktur. Peliosis karaciğer dışında kemik iliğinde, lenf bezlerinde, dalakta ve akciğerde de gelişebilir (9). Bizim hastamızda da hem karaciğer hem de dalakta lezyon vardı.

Peliosis hepatis tanısı için, öncelikle bu hastalığa neden olabilecek ilaç kullanan veya predispozan bir hastalığı olanlarda bu komplikasyonun gelişebileceğinin düşünülmesi gerekir. Tanı radyolojik görüntüleme yöntemleriyle konulmaktadır. Ultrasonografi bilgisayarlı tomografi, MRI ve angiografi ile ayırıcı tanısı yapılabilmektedir. MRI da T1 kesitlerinde hipointens T2 kesitlerinde ise hiperintens çok sayıda periferik lezyon saptanır(10). Angiografide ise parankimal fazda dolan ve venöz fazda da devam eden içi kan dolu çok sayıda nodüler vasküler lezyon görünümü elde edilir.

Peliosis hepatis ayırıcı tanısında hemangiomlar, hepatoma, hematomlar, karaciğer apseleri, primer ve metastatik tümörler düşünülmalıdır (6). Genelde bizim hastamızda olduğu gibi PH neden olan ilaçların kesilmesi, alta yatan primer hastalığın tedavisi, enfeksiyonlara bağlı ise enfeksiyon tedavisi ile lezyonlarda gerileme

saptanır (3,4). İntraabdominal kanama ve hepatik rüptür oluştuğunda ise transarteriyel embolizasyon ve cerrahi tedavi uygulanır (6).

Burada 4 yıl androjen kullandıktan sonra karın ağrısı yakınması ile başvuran bir PH olgusunu sunduk. Olgumuzda karaciğer yetmezliği, intraabdominal kanama gibi bir komplikasyon gelişmedi ve lezyonlar androjen kesilmesi ile bir yıl içinde anlamlı ölçüde geriledi. Androjen kullanan hastalarda karaciğerde kitle saptandığında önemli bir komplikasyon olan PH'in gelişebileceğinin akılda tutulması gerekmektedir

#### KAYNAKLAR:

- 1- Velazquez I, Alter BP. Androgen and liver tumors: Fanconi's anemia and non-Fanconi's conditions. *Am J Hematol* 2004; 77:257-267
- 2- Cavalcanti R, Pol S, Carton F, Campos H, Degott C, Driss F, Legendre C, Kreis H. Impact and evolution of peliosis hepatis in renal transplant recipients. *Transplantation* 1994; 58:315-316.
- 3- Ahsan N, Holman MJ, Riley TR, Abendroth CS, Langhoff EG, Yang HC. Peliosis hepatis due to Bartonella henselae in transplantation: a hemato-hepato - renal syndrome. *Transplantation* 1998;65:1000-1003.
- 4- Nadell J, Kosek J. Peliosis hepatis. Twelve cases associated with oral androgen therapy. *Arch Pathol Lab Med* 1977;101:405-410.
- 5- Arnold GL, Kaplan MM. Peliosis hepatis due to oxymetholone - a clinically benign disorder. *Am J Gastroenterol*, 1979; 71:213-216.
- 6- Tsirigotis P, Sella T, Shapira MY, Bitan M, Bloom A, Kiselgoff D, Levin M, Libster D, Abdul Hai A, Gesundheit B, Or R, Slaviv S, Resnick I. Peliosis hepatis following treatment with androgen-steroids in patients with bone marrow failure syndromes. *Haematologica*. 2007;92:106-110.
- 7- Vignaux O, Legmann P, de Pinieux G, Chaussade S, Spaulding C, Couturier D, Bonnin A. Hemorrhagic necrosis due to peliosis hepatis: imaging findings and pathological correlation. *Eur Radiol* 1999;9:454-456.
- 8- Jacquermin E, Pariente D, Fabre M, Huault G, Valayer J, Bernard O. Peliosis hepatis with initial presentation as acute hepatic failure and intraperitoneal hemorrhage in children. *J Hepatol* 1999; 30:1146-1150.
- 9- Warfel KA, Ellis GH. Peliosis of the spleen. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1982;106:99-100.
- 10- Gouya H, Vignaux O, Legmann P, de Pigneux G, Bonnin A. Peliosis hepatis: triphasic helical CT and dynamic MRI findings. *Abdom Imaging* 2001; 26:507-509.