

PAPER DETAILS

TITLE: Yenidoganda Nadir Görülen Tümör: Infantil Hemanjioendotelyoma

AUTHORS: Fatma KAYA, Mustafa KOPLAY, Ayhan TASTKIN, Yavuz KÖKSAL

PAGES: 0-0

ORIGINAL PDF URL: <https://dergipark.org.tr/tr/download/article-file/2156830>

Yenidoğanda nadir görülen tümör: İnfantil hemanjioendotelyoma*

Fatma Kaya¹, Mustafa Koplay², Ayhan Taştekin³, Yavuz Köksal⁴

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları¹ ve Radyoloji⁴ Anabilim Dallar, Neonatoloji² ve Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi³ Bilim Dalları, Konya

* 19. Ulusal Neonatoloji Kongresi, 17-20 Nisan 2011 tarihinde poster olarak sunulmuştur.

Yenidoğanda blue rubber bleb nevus sendromu ile hemanjioendotelyomanın nadir birlikteliği paylaşılmalı istenildi. 10 günlük yenidoğan spontan solunumunun durması, ciltte kavernöz hemanjiom, hepatomegali, pnömoni, kardiyojenik şok ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Çekilen batin tomografisinde karaciğerde hemanjioendotelyoma ile uyumlu görünüm saptanan olgu blue rubber bleb nevus sendromu ve hemanjioendotelyoma birlikteliği tanısı ile takip edildi. İnfantil hemanjioendotelyoma damar kökenli olan nadir görülen ve etyolojisi bilinmeyen bir neoplazidir. Klinik gidişi ve prognozu değişken olup, önceden tahmin etmek zordur. Nadir görülür, metastatik adenokarsinom ile karışabilir. Blue rubber bleb nevus sendromu yenidoğanda nadir rastlanmakla birlikte vakamızda hemanjioendotelyoma ile birlikte seyretmesi dikkat çekicidir.

Anahtar kelimeler: Blue rubber bleb nevus sendromu, hemanjioendotelyoma, yenidoğan

A rare tumor of the newborn: Infantile hemangioendothelioma

We would like to share rare association of hemangioendothelioma with blue rubber bleb nevus syndrome in newborns. New born of 10 days was taken into newborn intensive care unit with spontaneous respiratory arrest, cavernous hemangioma of skin, hepatomegaly, pneumonitis, cardiogenic shock. According to the abdominal tomography scan, our case whose appearance was considered in conformity with hemangioendothelioma of liver is followed up with the diagnosis of association of hemangioendothelioma with blue rubber bleb nevus syndrome. Infantile hemangioendothelioma is a neoplasia seen rarely, originated from vessels and whose etiology is unknown. Its clinical course and prognosis is variable and cannot be known beforehand. Seen rarely and may be confused with metastatic adenocarcinoma. Blue rubber bleb nevus syndrome is seen rarely in newborns and it is attention grabbing in our case that it is viewed together with hemangioendothelioma.

Key words: Blue rubber bleb nevus syndrome, hemangioendothelioma, newborn

Giriş

Blue rubber bleb nevus sendromu multipl tekrarlayan hemanjiom gibi vasküler malformasyonları içeren primer cilt ve gastrointestinal sistemi tutan bir hastalıktır. Hemanjioma endotelyoma ise damar kökenli neoplazidir. Vakamızda blue rubber bleb nevus sendromu ile hemanjioendotelyomanın nadir birlikteliği paylaşılmıştır.

Yazışma Adresi:

Fatma Kaya
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Ana Bilim Dalı,
Konya

E-posta: fatma.kaya540@hotmail.com

Olgu

On günlük yenidoğan spontan solunum yokluğu, bilateral krepitan ral, hepatomegali, sol ayakta 1x1.5cm, gövdede 1.5x2 cm, yüzde 1.5x1 cm olan hemanjiom ile genital bölgede ise en büyüğü 1x1 cm olan hemanjiomlar saptandı. Pulmoner hipertansiyonu ve bronkopnömonisi saptanan hastaya pnömoni ve kalp yetmezliği tedavisi başlandı. Laboratuvar incelemesinde karaciğer fonksiyon testleri, kreatinin, alfa-feto protein değerleri yüksekti. Metabolik taramalarında tetkiklerinde hipotiroidisi saptandı. Çekilen batin ultrasonunda karaciğer her iki lobu normalden belirgin derecede büyük olup, en büyüğü sağ lobda yaklaşık 3x2 cm ebadında hafif ekojen multipl kitle lezyonları izlendi. Dinamik çekilen üst ve alt batin tomografide kara-

ciğer her iki lobu normalden belirgin derecede büyük olup en büyüğü sağ lobda 3x2.5 cm ebadında, kısmen düzgün sınırlı hipervasküler kitle lezyonları izlendi. Gözde vasküler anomali saptanmayan vakamızın mevcut kitlesel lezyonları infantil hemanjioendotelyomayı düşündürdü (Resim 1). Takibinde idrar çıkışı azalan, kreatinin değeri artan hastaya periton dializi açıldı. Genel durum bozukluğu olan hastaya kemoterapisi verilemeden hasta kardiyak arrest oldu.

Tartışma

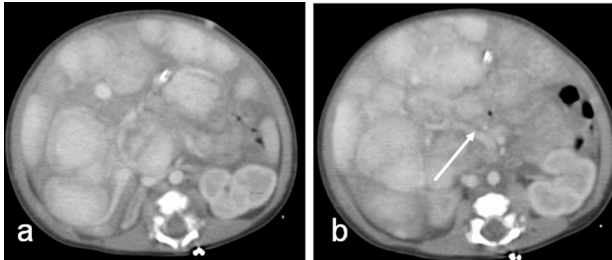
Blue rubber bleb nevus sendromu tekrarlayan vasküler malformasyonları içerir. Bu malformasyonlar beyin, karaciğer, akciğer ve diğer sistemleri tutabilir (1,2).

İnfantil hemanjioendotelyoma damar kökenli bir neoplazi olup, akciğer, dalak, kemik, beyin, meme gibi birçok organı tutabilmektedir. Primer karaciğer tutulumunu ilk kez İshak ve arkadaşları (3) 32 vakalılık bir seride bildirmişlerdir. İlk defa 1982 yılında Weiss ve Ezinger (4) tarafından yumuşak dokuda hemanjiom ve anjiosarkom arasında klinik özellik gösterdiği gözlenmiştir. Gastrointestinal vasküler malformasyonlardan kaynaklanan kanamalar demir eksikliği anemisine neden olabilir. Bu kanama melana veya hematokezya şeklinde olabilir (5). Bizim olgumuzda kardiyojenik şok vardı. Ciltte yaygın kavernoöz hemanjiom, karaciğerde hemanjioendotelyoma ile uyumlu multiple kitle lezyonları saptanmıştı. Karaciğerde hemanjioendotelyoma yetişkin kadınlarda sıktır. Yenidoğanlarda nadir görülmektedir. Hemanjioendotelyomanın karaciğer tutulumu nodüler veya diffüz tipte olabilir. Nodüler karaciğer tutulumu hastalığın erken safhasında görülür. Çoğu vakada multiple karaciğer tutulumu mevcuttur. İlerleyen safhalarda nodüllerin büyüyerek birleşmesiyle yaygın tutulum gözlenir. Lezyonlar portal hipertansiyona ve sple-

nomegaliye yol açabilir (1). Vakamızda kısmen düzgün sınırlı multiple hipervasküler lezyonlar izlenmiştir. Prognoz karaciğerin diğer malignitelerinden ve anjiosarkomdan daha iyidir (1). Bu yüzden tanısı önemlidir. Tanı görüntüleme yöntemleri ve biyopsi ile konulabilir (6). Vakamızda kanama zamanının uzunluğundan dolayı karaciğer biyopsisi yapılamadı. Radyolojik incelemede karaciğer her iki lobunda infantil hemanjioendotelyoma ile uyumlu multiple hipervasküler solid nodüler lezyon görüntüsü olan vakaya hemanjioendotelyoma tanısı konulmuştur. Tedavide parsiyel hepatektomi, kemoterapi ve radyoterapi kullanılabilir (7). Olgumuza genel durum bozukluğundan dolayı kemoterapi verilemedi. Hastamız periton diyalizi sonrası kaybedildi. Yenidoğanlarda hemanjioendotelyomanın nadir görülmesi ve blue rubber bleb nevus sendromu ile birlikteliği önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Bean WB. Blue rubber-bleb nevi of the skin and gastrointestinal tract. In: Bean WB. Vascular Spiders and Related Lesions of the Skin. Springfield, IL: Charles C Thomas;1958:17-185.
2. Dwivedi M, Misra SP. Blue rubber bleb nevus syndrome causing upper GI hemorrhage: a novel management approach and review. Gastrointest Endosc 2002; 55:943-46.
3. Ishak KG, Sesterhenn IA, Googman MZ, et al. Epitheloid hemangioendothelioma of the liver: A clinicopathologic and follow-up study of 32 cases. Hum Pathol 1984;15:839-52
4. Weiss SW, Enzinger FM. Epitheloid hemangioendothelioma: A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982;50:970-81.
5. Bak YT, Oh CH, Kim JH, et al. Blue rubber bleb nevus syndrome: endoscopic removal of the gastrointestinal hemangiomas. Gastrointest Endosc 1997;45:90-2.
6. Lauffer JM, Zimmerman A, Krahenbühl L, et al. Epitheloid hemangioendothelioma: A rare hepatic tumor. Cancer 1996;78:2318-27
7. Makhoul HR, Ishak KG, Goodman ZD. Epitheloid hemangioendothelioma of the liver: A clinicopathologic study of 137 cases. Cancer 1999;85:562-82.



Resim 1: Aksiyel BT (a, b) kesitlerinde karaciğer her iki lobunda infantil hemanjioendotelyoma ile uyumlu multipl hipervasküler solid nodüler lezyonlar izlenmektedir. Hepatik arter (ok) geniş olarak izlenmektedir.