

HEMANJİOENDOTELİOMALI BİR YENİDOĞAN OLGUSU

Ferhan KARADEMİR, İsmail GÖÇMEN, Halit ÖZKAYA, Celal BÜYÜKYAZI, Ziya METE

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Hemokromatoz; nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen retikuloendotelial sistemde demir artışı olmadığı halde; karaciğer, pankreas, kalp ve endokrin organlarda demir depolanması ile karakterize olan bir klinik antitedir. Karaciğer hemanjiomları; 6 aydan önce sarılık, kusma ve diyare gibi belirtiler ile ortaya çıkan ve bazen sadece batin çevresinde artış ile semptom veren bir klinik tablodur.

Anahtar kelimeler: Hepatosplenomegali, direkt hiperbilirubinemi, trombositopeni, hemanjioendotelioma, hemokromatoz.

SUMMARY

A NEWBORN WITH HEMANGIOENDOTHELIOMA

Hemochromatosis is a rare condition with unknown etiology. Although there is no iron storage in the reticuloendothelial system, the disease's characterized by iron storage in liver, pancreas, heart and other endocrin glands. Liver hemangiomas present itself with symptoms such as icterus, vomiting, and diarrhea. Sometimes increase in the abdomen circumference is the only sign.

Key words: Hepatosplenomegaly, direct hyperbilirubinemia, trombocytopenia, hemangioendothelioma, hemokromatozis.

GİRİŞ

Hemanjioendoteliomalar erken süt çocukluğu döneminde hepatik vasküler tümörlerin en sık görülen tipidir. Laboratuvar bulgular olarak derin anemisi, sarılığı trombositopenisi, fizik muayenesinde ciltte yaygın ikteri olan, hepatosplenomegalisi bulunan yapılan karaciğer biyopsisinde hemanjioendotelioma ve hemokromatoz tespit edilen yenidoğan olgumuz; sık görülmeyişi, sarılıkların verifiye edilmesinde

unutulmaması gerektiğini düşünülerek sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Üç günlük erkek hasta. Sarılık, kusma, yüzde kanama odakları ve ishal yakınimleri ile kliniğimize getirildi. Anamnezde yakınımının birinci gün ortaya çıktığı ve üçüncü güne kadar arttığı öğrenildi.

Prenatal ve natal öyküsünde özellik olmayan olgumuz 40 haftalık bir hamilelik sonrası 24

yaşındaki gravida 2, parite 1 anneden spontan vajinal yol ile 2700 gr. ağırlığında doğmuş olup, soy geçmişte bir özellik saptanmamıştır. Fizik muayenesinde; genel durumu orta, ağlama (+), tonus iyi ve aktivitesi yeterli, yüzünde peteşi ve ekimozlar mevcut, solunum seslerini dinlemekle bilateral olarak normal alındı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde; oskültasyonda tüm odaklarda 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuluyordu. Batın muayenesinde midklavikuler hattı 5-6 cm geçen hepatomegali ile kot kenarını 4-5 cm geçen splenomegali saptandı. Genitoüriner sistem muayenesinde inguinal herni ve hidrosel saptandı. Nörolojik muayenesi normal değerlendirildi. Her iki üst ve alt ekstremiteleri doğal görünümde idi.

Laboratuar bulgularında; Hb: 8.4 gr/dl, Hct: %26.1, BK: 17.600/mm³, trombosit sayısı: 29.000/mm³ bulundu. Periferik yaymada anizisitoz, poikilositoz, hipokromi (+++) saptandı ve trombosit görülmedi. Kan biyokimyasında glisemi 22 mg/dl, Na: 138 mEq/L, K: 5.6 mEq/L, total Ca: 7.4 mg/dl, kreatinin: 2.3 mg/dl, D. Bil.: 9.7 mg/dl, İnd. Bil.: 9.7 mg/dl, idi. Karaciğer fonksiyon testlerinde SGOT: 141 İÜ/L, SGPT: 64 İÜ/L, ALP: 87 İÜ/L, Ürik Asit: 14.2 mg/dl, gibi yüksek düzeylerde bulundu. CRP 12 mg/dl, idi. Boğaz kültürlerinde Escherichia coli, konjunktiva kültüründe Staphylococcus saphropticus; göbük kültüründe gram (-) bakteri, ikinci kan kültüründe Staphylococcus aureus üredi. İdrar tetkikinde bilirubin (++) , ürobilinojen (±) ve gaitada gizli kan (+) idi. Ayırıcı tanıda intrauterin enfeksiyonları elimine etmek için TORCH IgG ve IgM değerlerine bakıldı. Enfeksiyonu doğrulayacak bir değer elde edilemedi. HbsAg (-) bulundu. Alfa 1 antitripsin 4.25 gr/L (N: 1.43-4.40 gr/L) idi. Kanama zamanı: 5', pıhtılaşma zamanı: 3', PT: 12 sn., PTT: 30 sn. tespit edildi.

TARTIŞMA

Hastamıza ön tanı olarak TORCH enfeksiyonu, sepsis, kolestatik sarılık, galaktozemi, neonatal hepatit ve alfa-1 antitripsin eksikliği düşünüldü (8,9).

Yenidoğanda TORCH düşündürülen rubellaya sekonder göz bulguları katarakt, korneada bulanıklık, retina pigmentasyonu hastamızda tespit edilemedi. Ayrıca sitomegalovirüsü

destekleyecek mikrosefali, periventriküler kalsifikasyon olmaması yanında, purpurik döküntüleri, sağ inguinal herni ve hidrosel ve kan transfüzyonlarına rağmen devam eden trombositopeni tespit edildi. Sifiliz açısından incelendiğinde osteokondrit, periostit, egzamatoid cilt döküntüleri, mukokütanöz cilt lezyonları yoktu. Herpes enfeksiyonlarını düşündürecek cilt vezikülleri, konjonktivit ve akut santral sinir sistemi bulguları mevcut değildi. Bütün bunlara ilaveten TORCH ile yapılan IgM çalışmaları (-) olarak bulunmuş, kranial US de normal olarak rapor edilmiştir. Yapılan göz konsültasyonu sonucunda pozitif hiçbir bulguya rastlanmadığından TORCH tanısından uzaklaşıldı (8,9).

Yoğun anemi ve sarılığı olan yenidoğanda hemoliz de görülebilir. Ancak hastamızda trombosit düzeyi çok düşük (29.000/mm³) olup neonatal trombositopeni düşünüldü ise de karaciğer biyopsisini sonucunda bu tanıdan da uzaklaşıldı (3).

Neonatal hepatit tanısından hepatit markerlerinin müspet bulunamaması nedeni ile uzaklaşıldı (8,9).

Hastamızda fizik muayene bulgularından; kusma, sarılık, diyare, anemi, döküntülerin olması, galaktozemi düşündürmekle birlikte gözlerinde kataraktın olmayışı, idrarında redükten maddelerin bulunmayışı, sütle beslenme ile tablo arasında bağlantının olmaması sonucu galaktozemiden de uzaklaşıldı (8,9).

Tripsin ve diğer proteolitik enzimlerin inhibitörü olan alfa-1 antitripsin eksikliği ihtimali tanı olarak düşünülmüş ise de alfa-1 antitripsin değerinin normal düzeyde olması alfa-1 antitripsin eksikliği tanısından da uzaklaşıldı (8,9).

Yapılan batın ultrasonografisi ve hepatobilier sintigrafide safra yollarında antresi ile uyumlu bulgular saptanmadı (3, 8, 9). Tüm vücut röntgen incelemeleri ve kranial ultrasonografi normal olarak değerlendirildi. Hepatobilier sintigrafide karaciğerde parankim hasarı gözlenip, safra yolları açık olarak izlendi ve atrezi bulgusuna rastlanmadı.

Yapılan tüm bu incelemelere rağmen tanı konulamayınca karaciğer biyopsisi yapılması kararlaştırılarak, biyopsi sonucunda hemanjio

endotelioma, hemakromatoz grade 4 olarak rapor edildi (1-3,8,9).

Hastanın tedavisinde sefotaksim + ampisina ile başlandı. 6. gün hemokültürde gram (-) basil ürediğinden antibiyotik kombinasyonu seftazidim + gentamisin olarak değiştirildi. Anemi ve trombositopeniyi tedavi etmek amacıyla taze kan tranfüzyonu ve intravenöz immünglobulin, taze dondurulmuş plazma transfüzyonu uygulandı.

Karaciğer biyopsisi yapıldıktan bir hafta sonra; akut renal yetersizlik gelişti. Sıvı yüklemeleri ve medikal tedaviye yanıt alınmadı. Kardiyovasküler kollaps sonucu exitus oldu.

Nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen fatal bir hastalık olan neonatal hemokromatoz retikuloendoteial sistemde demir artışı olmadığı halde karaciğer, pankreas, kalp ve endokrin organlarda demir depolanmasında artış ile karakterizedir. (1-3).

Yenidoğan prematür veya SGA 'lı olabilir. Plasenta büyüktür. Hepatomegali, hipoglisemi, hipoproteinemi, hipoalbuminemi, hiperbilirubinemi ile seyreden progresif fatal bir tablo görülür (1, 3).

Koagülopati sıklıkla K vitamini veya plazma tedavisine pek yanıt vermez ise de hastamızın beşinci gün gövdesinde oluşan yaygın maküler döküntüleri oluşması, enjeksiyon yerindeki kanamalarının uzun sürmesi nedeni ile 1 mg K vitamini ve 10 mg/kg taze donmuş plazma verdikten sonra kanamaları durmuş ve döküntüleri azalmıştır (3,7).

Bunun yanı sıra diğer bulgulardan hepatomegali, hipoglisemi, hipoproteinemi, hiperbilirubinemi, hipoprotrombinemi, hipoalbumineminin olması neonatal hemokromatozis tanısını destekler özellikteydi (1, 2).

Karaciğer hemanjiomları ise sıklıkla 6 aydan önce belirti verir. İlk semptomlar sarılık, kusma veya diyare olabilirken bazı infantlarda semptom olmadan sadece batin çevresindeki artış olabilir. Hastamızda bu bulgularla kliniğimize başvurmuştu (3-7).

Abdomenin radyonüklit incelenmesinde ve tomografik incelemede karaciğer dokusundaki

defekt gösterilebilir (3-7). Hastamıza yapılan hepatobilier sintigrafisinde karaciğer parankim hasarı saptanmıştır.

Hemanjioteliomada; hepatik anjiyografide anormal vasküler yapı, kan incelemesinde trombositopeni ve hemoliz ve bunlara ait klinik bulgular gözlenir. Trombositopeni ve anemi, hemolizin devam etmesi nedeniyle tranfüzyon ile düzeltilemez (3-7).

Hastamıza da hastanede kaldığı süre içerisinde muhtelif defalar kan verilmesine rağmen trombosit ve eritrosit değerleri yükseltilememiştir.

Sonuç olarak hepatosplenomegalisi, direkt hiperbilirubinemisi olan hastalarda; enfeksiyon hastalıkları, metabolik hastalıklar, kolestatik hastalıklar ve diğer ön tanılar düşünülmele beraber tanı konulamayan durumlarda karaciğer biyopsisinin mutlaka yapılması gerektiği düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Moerman P, Pouwels P, Vandenberghe K: Neonatal hemochromatosis. *Histopathology* 17:345, 1990
2. Holliday JW: Inherited iron overload. *Acta Paediatr Scand Suppl* 361:86, 1989
3. Von Schweinitz D, Gluer S, Mildenerger H: Liver tumors in neonates and very young infant: diagnostic pitfalls and therapeutic problems. *Eur J Pediatr Surg* 5:72, 1995
4. Wong DC, Mosel JP: Infantile hepatic hemangioendothelioma. *Australia's Radiol* 39:140, 1995
5. Davenport M, Hansel L, Heaton ND, et al: Hemangioendothelioma of the liver in infants. *J Pediatr Surg* 30:44, 1995
6. Rawedwar RH, Deskmukh SS, Dak SN, et al: Infantile hemangioendothelioma of the liver in a neonate. *Indian Pediatric* 30: 1441, 1993
7. Selby DM, Stocker JT, Woclowiw MA, et al: Infantile hemangioendothelioma of the liver. *Hepatology* 20:39, 1994