

YENİDOĞANDA VİRAL PNÖMONİYE EŞLİK EDEN PELİOSİS HEPATİS: OLGU SUNUMU

Uz. Dr. Uğur KOÇAK¹, Yrd. Doç. Dr. Yalçın BÜYÜK², Uz. Dr. Ferah A. KARAYEL¹, Uz. Dr. Yüksel A. YAZICI¹,

¹ Adli Tıp Kurumu, Cerrahpaşa, İstanbul

² Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Adli Tıp Anabilim Dalı, Kırıkkale

Özet

Hastaneye ölü olarak getirildiği bildirilen ve ailesinden alınan öyküye göre de bir gün öncesine kadar yakınması bulunmayan 24 günlük erkek bebeğe yapılan otopsi sonucunda viral pnömoni ve peliosis hepatitis teşhis edilmiştir. Bu yaş grubunda oldukça nadir görülmesi ve herhangi bir kronik tüketici hastalık ya da anabolizan ilaç kullanım öyküsü bulunmamasına rağmen viral pnömoni ile peliosis hepatitis birlikteliği saptanmış olduğundan olguya ait veriler literatür örnekleriyle karşılaştırılarak sunulmuştur. Bebeğe saptanan peliosis hepatitis tablosunun, annenin kullanmış olabileceği ilaçlar kaynaklı olarak gelişebileceği de düşünülmüş, ancak aileye ulaşılamadığından bu konuda değerlendirme yapılamamıştır.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, viral pnömoni, peliosis hepatitis

PELİOSİS HEPATİS IN A NEWBORN WITH VIRAL PNEUMONIA: CASE REPORT

Summary

We report the case of a newborn boy who was accepted as death upon arrival to hospital. There was no history of previous disease and use of any drug. At autopsy, interstitial (viral) pneumonia and peliosis hepatitis were detected. There were no reported peliosis hepatitis cases with viral pneumonia and its presence in this age group was striking. Possible role of drugs used by mother was also thought in the etiology of peliosis but any information about drug use by mother could not be possible to obtain. This very rare case of peliosis hepatitis together with viral pneumonia in a newborn was presented with discussion.

Key words: Newborn, viral pneumonia, peliosis hepatitis

Giriş

Peliosis hepatitis, karaciğerde içi kanla dolu lakunar boşlukların bulunmasıyla karakterize, ilk önce yetişkin olgularda tanımlanmış, neoplastik olmayan bir lezyondur (1,2). Kronik, tüketici hastalıklar ve uzun süreli anabolik steroid kullanımı ile birlikteliği bilinmektedir (3,4). Erken bulgu olarak sinüsoidlerde dilatasyon görülmekte olup, sinüsoidal endotel hücrelerin hasarı sorumlu tutulmaktadır (1,5). Çoğu olguda belirgin bir endotel tabaka saptanmasa da bu içi kanla dolu lakunar boşluklar bazen bir endotel tabakası ile de kaplı olabilmektedir (6,7).

Peliosis hepatitis; dilatasyonun primer olduğu nadir durumlardan bir tanesidir. Hepatositlerde ve hepatik venüllerde majör bir patoloji bulunamaması sebebiyle sinüzoidlerdeki bu genişlemenin primer bir hadise olduğunu ileri süren yayınlar mevcuttur (6). Ancak bazı hastalarda santral lobüler ven duvarlarında değişiklikler görülmesi sebebiyle karaciğer kan akımının sinüzoidler ile santral lobüler venlerin birleşme noktasındaki bir blokaja bağlı olabileceği ileri sürülmüştür (8).

Çoğunlukla kronik açlığa maruz kalan veya uzun süre anabolik steroidler kullanan (9-11), böbrek transplantasyonu sonrasında azotiyoprin kullanan (8) ve HIV enfeksiyonu sebebiyle ilaç kullanan hastalarda (12) görüldüğü bildirilmiştir. Cohen ve arkadaşları (13) karaciğer absesini taklit eden bir vakada perkütan drenajın ölümlü sonuçlandığını bildirmiştir.

Peliosis hepatitis çocuklarda nadir olarak görülmektedir (5,14,15). Yetişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da uzun süreli anabolik steroid ilaç kullananlarda, kronik hastalık veya konjestif sağ kalp yetmezliği olan hastalarda görüldüğüne dair yayınlar mevcuttur (16). Jackuemin ve arkadaşları daha önce sağlıklı iken hemorajik şok tablosuyla hastaneye başvuran iki çocukta peliotik karaciğer lezyonlarından aktif intraperitoneal kanama tespit edildiğini, çocuklardan birinin hipovolemik şok sebebiyle öldüğünü, diğerinin acil operasyon ile kurtarıldığını bildirmiştir (5). Bu çocuklarda peliosis hepatitis kendisini akut karaciğer yetmezliği tablosu ile göstermiş ve her iki vakada Eschericia Coli'ye bağlı pyelonefrit saptanmıştır. Odièvre

ve arkadaşları genel bakımı kötü bir çocukta geçici peliozis hepatitis tablosu tespit edildiğini, etiolojiyi açıklayabilecek başka bir sebep bulunamadığını bildirmiştir (14).

Hastaneye ölü olarak getirildiği bildirilen ve ailesinden alınan öyküye göre de bir gün öncesine kadar yakınması bulunmayan 24 günlük erkek bebeğe yapılan otopsi sonucunda viral pnömoni ve peliosis hepatitis teşhis edilmiştir. Bu yaş grubunda oldukça nadir görülmesi ve herhangi bir kronik tüketici hastalık ya da anabolizan ilaç kullanım öyküsü bulunmamasına rağmen viral pnömoni ile peliosis hepatitis birlikteliği saptanmış olduğundan olguya ait verilerin paylaşılması düşünülmüştür.

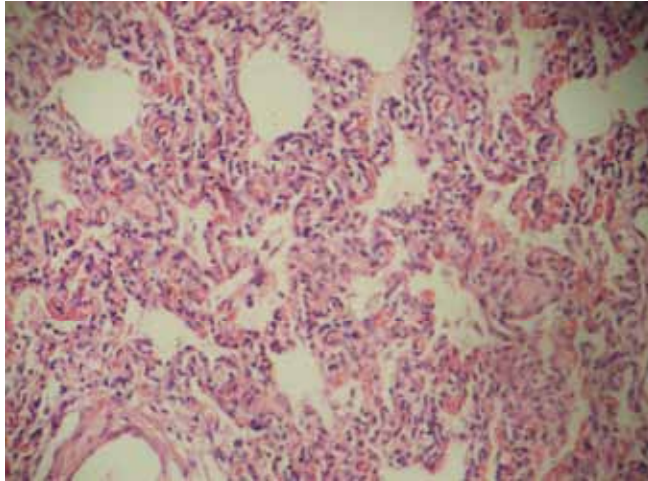
Olgu

Olgu, daha önce sağlıklı iken ailesi tarafından gece uyuduğu sırada inlediğinin fark edilmesi üzerine acil olarak hastaneye götürülen, ancak burada yapılan müdahaleye rağmen kısa süre içinde ölen 24 günlük bir yenidoğana aittir. Ölüm sebebi tespit edilemediği için ilgili Cumhuriyet Başsavcılığı tarafından adli otopsi yapılması istenmiştir. Bebeğin ailesi de ilk çocuklarının ölmesi dolayısıyla ileride başka çocuklarının ölümünün engellenmesi için otopsi yapılmasını talep etmiştir.

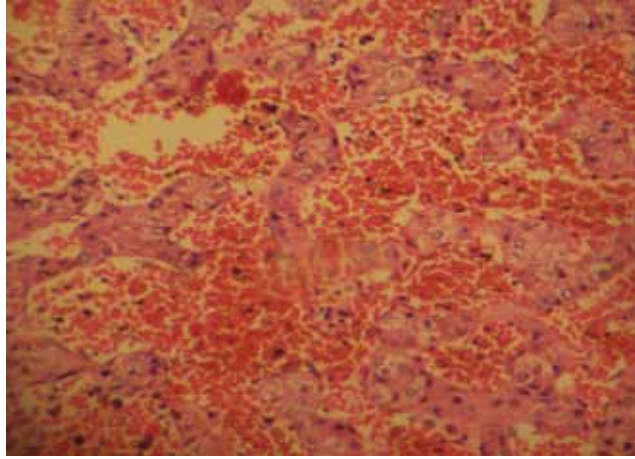
Otopsi Bulguları: Harici muayenede herhangi bir travmatik lezyon veya konjenital anomali tespit edilmedi. İç muayenede; patolojik bulgular olarak, akciğerlerin sert ve solid kıvam aldığı, kesitlerinde alacalı görünüm olduğu, karaciğer kesitlerinde sarı renk değişimi ve alacalı görünüm olduğu tespit edildi. Toksikolojik analizde herhangi bir uyutucu-uyuşturucu veya toksik maddeye rastlanmamıştır. Ölüm sebebinin tespiti için iç organlardan bol örnekleme yapılmış olup, histopatolojik incelemede akciğerde viral (interstisyel) pnömoni, karaciğerde ise peliozis hepatitis tespit edilmiştir.

Histopatolojik Bulgular: Akciğer; alveol septumları mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu ile belirgin olarak kalınlaşmış olup, yer yer serum eksüdayonu, ekstrasvaze eritrositler, dökülmüş alveol epitel hücreleri ve alveolar makrofajlar görüldü. Tip II pnömosit üreyişi dikkat çekici olup, bazı alanlarda alveol lümenlerinin kollabe olduğu saptandı. Akciğerde saptanan bulgular interstisyel (viral) pnömoni ile uyumlu bulundu (Resim 1). Böbrek, beyin ve myokard örneklerinde hiperemi ve timus örneklerinde de ağır hiperemi görüldü. Karaciğer parankimi içinde bir alanda içleri eritrositlerle dolu kistik boşluklar ve bu boşluklar arasında kısmen düzeni kaybolmuş hepatosit kordonları saptandı. Karaciğerde saptanan bulgular peliosis hepatitis ile uyumlu bulundu (Resim 2).

Otopsi Sonucu: Yapılan değerlendirmeler neticesinde bebeğin ölümünün viral pnömoniyeye bağlı olarak meydana geldiği, peliozis hepatitisin ölüme doğrudan etkisi olmadığı kanaatine varılmıştır.



Resim 1. Akciğerde interstisyel pnömoni (HE X 200)



Resim 2. Karaciğer parankimi içinde içleri eritrositlerle dolu kistik boşluklar ve bu boşluklar arasında kısmen düzeni kaybolmuş hepatosit kordonları (HE X 200).

Tartışma ve Sonuç

Peliosis hepatis, karaciğerde çok sayıda, içi kanla dolu kistlerle karakterize non-neoplastik bir lezyon olup ilk kez tüberküloz ya da kanser gibi kronik tüketici hastalıklarla birlikteliği tanımlanmıştır (17).

İlk kez 1861 yılında Wagner (18) tarafından tanımlanan bu lezyonların anabolik ya da kontraseptif steroidler, danazol, azatiyopirin gibi ilaç kullanımı, Castleman hastalığı, Hodgkin lenfoma, malnütrisyon, Bartonella türleriyle enfeksiyon, hairy cell lösemi, malin histiositosis, renal transplantasyon gibi bir çok durumla olan ilişkisi gösterilmiştir (18-26). İmmünsüprese olgularda B.henselae enfeksiyonu "bacillary peliosis hepatis" denilen ve fibromiksoid stroma içinde kistik, kanla dolu boşluklar şeklinde bir tabloya yol açmaktadır (27).

Otopsilerde rastlantısal olarak saptanmakta ve olguların çoğunda klinik belirtilere neden olmamaktadır. Sıklıkla erişkinlerde görülmekte ve çoğu olguda spesifik klinik belirtilere neden olmamaktadır. Görüntüleme metotları ile elde edilen bulgular da spesifik olmayıp, tablo multipl apse, metastaz ya da vasküler malformasyon gibi yanlış tanılara neden olabilmektedir (28).

Nadir de olsa hepatik rüptür ve ağır hepatik disfonksiyona neden olmuş peliosis hepatis olguları da bildirilmiştir. Çocukluk çağıında oldukça nadir olmasına rağmen, Hiorns ve ark. Tarafından (29) 3 yaşındaki bir kız çocukta inferior vena kava kompresyonuna sebep olan peliosis hepatis olgusu yayınlanmıştır. Fanconi anemisi tanısı ile androjen ve steroid tedavisi altında olan 13 yaşındaki erkek çocuk hastanın nekrotizan enterokolit kaynaklı Clostridium septicum sepsisi sonucu öldüğü ve otopside multipl hepatik tümörle birlikte peliosis hepatis saptandığı bildirilmiştir (30). Yenidoğan döneminde ulaşabildiğimiz kadarıyla yayınlanmış tek olgu 1980 yılında Kawamoto ve ark (4) tarafından yayınlanmıştır.

Peliosis hepatis, daha ziyade kronik hastalıklar ve anabolizan ilaç kullanım öyküsü ile ilişkili bulunmakla birlikte Omori ve ark (31) 31 yaşındaki bir kadın hastada post-partum dönemde aktif intraperitoneal kanama sebebi olan peliosis hepatis saptamışlar ve olguda hepatik arterin başarılı embolizasyonu tam iyileşme sağlamışlardır. Bu olguda saptanan peliosis hepatis gelişimi için östrojen ve progesteronun sorumlu olmadığı bildirilmiştir. Ogo ve arkadaşları (32) intravenöz madde sui-istimali, oral kontraseptif kullanım öyküsü veya altta yatan bir kardiyak patolojisi olmayan ve S. aureusa bağlı endokardit teşhisi konan bir kadın hastada dev hepatomegali tespit edildiğini bildirmiştir. Bu hastanın karaciğer biyopsisinde peliozis hepatis tespit edilmiştir. Tabloyu izah edebilecek hiçbir konjestif kalp yetmezliği bulgusu olmaması sebebiyle dev hepatomegalinin sebebinin şiddetli enfeksiyona bağlı peliozis hepatis olduğu bildirilmiştir. Erişkin grup olgularından birinde de 72 yaşında erkek hastada lenfoplazmasitik lenfoma ile birlikte otopside saptandığı bildirilmiştir (17). Asfiktik sebeplerle ölen 5 çocuk olgusunda ise fokal peliosis hepatis saptandığı bildirilmiş ve asfiksini sekeli olarak de gelişebileceği ileri sürülmüştür (33).

Patogenezi tam olarak açıklanamayan peliosis hepatis için ileri sürülen muhtemel mekanizmalar arasında sinüsoidal duvarın enfeksiyon ajanları ya da ilaçlar ile hasara uğraması, neoplastik infiltrasyonlarda ise sinüsoidal akımın obstrüksiyonu bulunmaktadır (17). Mikroskopik olarak içi kanla dolu olan boşluklar hepatik kordonlarla sınırlandırılmış şekilde görülür. Endotel ve döşeyici bir epitel de bulunabilir. Bu boşluklar bitişik hepatik parankim içerisinde sinüsoidlerle devamlılık da gösterebilirler.

Annesinin ifadesine göre daha önceden sağlıklı görünen 24 günlük bebeğin otopsisinde viral (interstisyel) pnömoni ve peliosis hepatitis birlikteliği saptanmış olup, literatürde bizim ulaştığımız kadarıyla bu güne kadar sunulmuş olan olgular içinde viral enfeksiyonlar ile birlikteliğinden bahsedilmemiştir. Annenin kullandığı ilaçlar kaynaklı olarak bu tablonun oluşmuş olabileceği de düşünülmüş, ancak aileye ulaşılamadığından bu türden bir bilgi elde edilememiştir.

Kaynaklar

1. Stocker JT, Louis PD, ed. Pediatric Pathology. Lippincott Williams&Wilkins, 2002: 742.
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL, ed. Robbins Pathologic Basis of Disease. WB Saunders Co 1994: 873.
3. Ishak KG. Hepatic lesions caused by contraceptives and anabolic steroids. Semin Liver Dis 1981; 1:116-18.
4. Kawamoto S, Wakabayashi T. Peliosis hepatitis in a newborn infant. Arch Pathol Lab Med 1980; 104:444-445.
5. Jacquemin E, et al. Peliosis hepatitis with initial presentation as acute hepatic failure and intraperitoneal hemorrhage in children. J. Hepatol. 1999; 30:1146-50.
6. Zafrani ES, et al. Ultrastructural lesions of the liver in human peliosis. A report of 12 cases. Am. J. Pathol. 1984; 114:349-59.
7. Zafrani ES, Bernuau D, Feldmann G. Peliosis-like ultrastructural changes of the hepatic sinusoids in human chronic hypervitaminosis A: report of three cases. Hum. Pathol. 1984; 15:1166-70.
8. Degott C, et al. Peliosis hepatitis in recipients of renal transplants. Gut 1978; 19:748-53.
9. Bagheri SA, Boyer JL. Peliosis hepatitis associated with androgenic-anabolic steroid therapy. A severe form of hepatic injury. Ann. Intern. Med. 1974; 81:610-8.
10. Gelfand MM, Wiita B. Androgen and estrogen-androgen hormone replacement therapy: a review of the safety literature, 1941 to 1996. Clin. Ther. 1997; 19:383-404.
11. Pavlatos AM, et al. Review of oxymetholone: a 17alpha-alkylated anabolic-androgenic steroid. Clin. Ther. 2001; 23:789-801.
12. Scoazec JY, et al. Peliosis hepatitis and sinusoidal dilation during infection by the human immunodeficiency virus (HIV). An ultrastructural study. Am. J. Pathol. 1988; 131:38-47.
13. Cohen GS, et al. Peliosis hepatitis mimicking hepatic abscess: fatal outcome following percutaneous drainage. J. Vasc. Interv. Radiol. 1994; 5:643-5.
14. Odièvre M, et al. Transitory hepatic peliosis in a child. Archives Francaises De Pediatrie 1977; 34:654-8.
15. Willen H, et al. Peliosis hepatitis as a result of endogenous steroid hormone production. Virchows Arch. A Pathol. Anat. Histol. 1979; 383:233-40.
16. Nuernberger SP, Ramos CV. Peliosis hepatitis in an infant. J. Pediatr. 1975; 87:424-6.
17. Marcus V.N. Corpa. et al. Peliosis hepatitis associated with lymphoplasmocytic lymphoma: an autopsy case report. Archives of Pathology and Lab Med 2002; 128(11): 1283-1285.
18. Nadell J, Kosek J. Peliosis hepatitis: twelve cases associated with oral androgen therapy. Arch Pathol Lab Med 1977; 101: 405-410.
19. Sherman D, Ramsay B, Theodorou NA. et al. Reversible plane xanthoma, vasculitis, and peliosis hepatitis in giant lymph node hyperplasia (Castleman's disease): a case report and review of the cutaneous manifestations of giant lymph node hyperplasia. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 105-109.
20. Bhaskar KV, Joshi K, Banerjee CK. et al. Peliosis hepatitis in Hodgkin's disease: an infrequent association. Am J Gastroenterol 1990; 85: 628-629.
21. Simon DM, Krause R, Galambos JT. Peliosis hepatitis in a patient with marasmus. Gastroenterology 1988; 95: 805-809.
22. Perochka LA, Geaghan SM, Yen TSB. et al. Clinical and pathological features of bacillary peliosis hepatitis in association with human immunodeficiency virus infection. N Engl J Med 1990; 323: 1581-1586.
23. Zafrani ES, Degos F, Guigui B. et al. The hepatic sinusoid in hairy cell leukemia: an ultrastructural study of 12 cases. Hum Pathol 1987; 18: 801-807.
24. Fine KD, Solano M, Polter DE. et al. Malignant histiocytosis in a patient presenting with hepatic dysfunction and peliosis hepatitis. Am J Gastroenterol 1995; 90: 485-488.
25. Izumi S, Nishiuchi M, Kameda Y. et al. Laparoscopic study of peliosis hepatitis and nodular transformation of the liver before and after renal transplantation: natural history and aetiology in follow-up cases. J Hepatol 1994; 20: 129-137.
26. Cavalcanti R, Pol S, Carnot F. et al. Impact and evolution of peliosis hepatitis in renal transplant recipients. Transplantation 1994; 58: 315-316.
27. Sternberg SS, ed. Diagnostic Surgical Pathology. Lippincott Williams&Wilkins 1999:1514.
28. Van de Moortele K, Beele X, Hendrickx S. et al. Peliosis hepatitis. The New England J Med 1997; 22: 1603.
29. Hiorns MP, Rossi UG, Roebuck DJ. Peliosis hepatitis causing inferior vena cava compression in a 3-year-old child. Pediatr Radiol 2004; 22: 239-53
30. Shapiro P, Ikeda RM, Ruebner BH. et al. Multiple hepatic tumors and peliosis hepatitis in Fanconi's anemia treated with androgens. Am J Dis Child 1977; 131(10): 1104-6.
31. Omori H, Asahi H, Irinoda T. et al. Peliosis hepatitis during postpartum period: successful embolisation of hepatic artery. J Gastroenterol 2004; 39(2): 168-71.
32. Ogo T, Monita C, Nomura H, Matsubara F, Naeyama S, Shirai-shi G. Tricuspid valve endocarditis in a non-drug addict associated with peliosis hepatitis. Intern Med 1997; 36: 799-803.
33. Selby DM, Stocker JT. Focal peliosis hepatitis, a sequela of asphyxial death? Pediatr Pathol Lab Med 1995; 15: 589-596.

İletişim Adresi: Uz. Dr. Uğur KOÇAK
Adli Tıp Kurumu, Cerrahpaşa/İstanbul
e-posta: ukocak@hotmail.com