

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz^{1b}, Zuhale Bayramoğlu^{1b}

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Neonatal dönemde hepatobiliyer sistemde görülen kolestatik hastalıklar, tümöral lezyonlar, vasküler ve edinilmiş patolojilerin, önemli klinik özellikleri ve görüntüleme bulguları.
- Neonatal dönemde pankreasta görülen konjenital anomaliler ve herediter hastalıklar, inflamatuvar hastalıklar ve tümöral lezyonların, önemli klinik özellikleri ve görüntüleme bulguları.

Durmaz S, Bayramoğlu Z. Neonatal hepatopankreatobiliyer sistem patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 375-391.

GİRİŞ

Neonatal dönem hepatopankreatobiliyer sistem patolojileri çocuk yaş grubunun önemli morbidite sebeplerindendir. Bu patolojilerin bir kısmı sadece bu yaş grubuna özgüdür. Biliyer atrezi başta olmak üzere bu hastalıkların prognozunda erken tanı oldukça önemlidir. Tanıda radyolojik görüntüleme anahtar role sahiptir ve ultrasonografi her zaman ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir [1]. Bu derlemede, hepatobiliyer sistem patolojileri; kolestatik hastalıklar, tümöral lezyonlar, vasküler ve edinilmiş patolojiler başlıkları altında, pankreas patolojileri ise konjenital anomaliler ve herediter hastalıklar, inflamatuvar hastalıklar ve tümöral lezyonlar başlıkları altında görüntüleme bulguları ile birlikte ele alınacaktır.

1. HEPATOBİLİYER SİSTEM

1.1. Kolestatik Hastalıklar

Neonatal dönemde term bebeklerde insidansı 1/2500 olarak bildirilmiş olup bu oran pretermelerde daha yüksektir. Etyoloji hepatoselüler (enfeksiyonlar, otoimmün, genetik ve metabolik patolojiler) ve biliyer (yapısal anomaliler, intra-ekstrahepatik safra yolu obstrüksiyonu) kaynaklı olabilir. Biliyer atrezi (BA) neonatal kolestazın (NK) en sık (%25-%40) sebebidir [1, 2]. Sarılık, koyu idrar ve akolik dışkılama tipik klinik bulgulardır. Direkt (konjuge) hiperbilirubinemi ile birlikte transaminaz (ALT, AST) ve gama glutamil transpeptidaz (GGT) yüksekliği görülür. GGT, NK ayırıcı tanısında önemli bir belirteç olup, BA daha

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

✉ Selahattin Durmaz • dr.selahattindurmaz@gmail.com

çok yükselir [3]. Kolestaz zemininde gelişen sarılık daima patolojiktir. Tanı ve tedavisi geciken olgularda kronik karaciğer hastalığı gelişir [2, 3]. Kuzey Amerika ve Avrupa Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Derneklerinin yayınladığı ortak rehberde [2], 2 haftadan uzun süren (anne sütü ile beslenen bebeklerde 3 hafta beklenebilir) tüm neonatal dönem sarılıklarının kolestaz açısından tetkik edilmesi önerilmiş, total bilirubin değerinden bağımsız olarak direkt bilirubin değerinin 1 mg/dl'den yüksek olması patolojik olarak kabul edilmiştir [2].

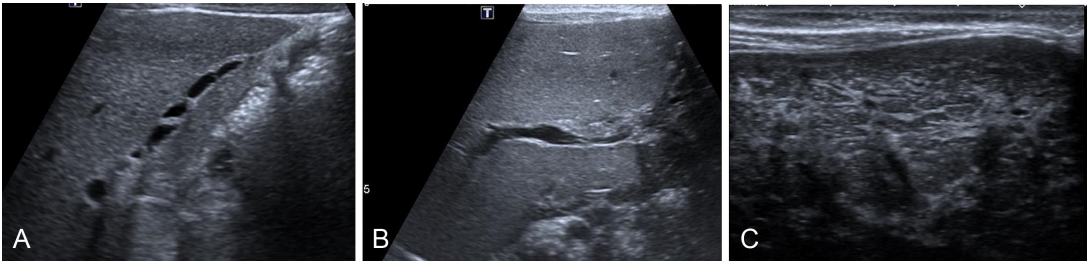
NK şüpheli olgularda ultrasonografi (USG), obstrüktif ve nonobstrüktif patolojilerin ayırımında ilk seçenek görüntüleme yöntemidir. Ayırım yapılamayan olgularda, endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi (ERKP), manyetik rezonans kolanjiopankreatografi (MRKP) ve hepatobiliyer sintigrافی (HBS) gibi görüntüleme yöntemleri de kullanılabilir. Kesin tanı genellikle karaciğer biyopsisi ya da intraoperatif kolanjiogram ile konur [2, 4].

1.1.1. Biliyer Atrezi

BA intrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarını etkileyen progresif inflamasyon, fibrozis ve destrüksiyon sonucu gelişen obliteratif kolanjiyopatidir [5]. İnsidansı coğrafya ve etnik kökene bağlı olarak farklılık göstermekte olup Avrupa ve Kuzey Amerika'da 10-19 000 canlı doğumda 1 iken, Doğu Asya'da 5000 canlı doğumda 1'dir [2, 3, 5]. Kızlarda, erkek çocuklara oranla hafif artmış sıklık saptanmıştır (E:K=1:1,5) [3]. Obliteratif

kolanjiopati gelişimini tetikleyen genetik, enfektif ve inflamatuvar faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir [2, 3]. Hastaların %70-80'inde izole formda, %10-20'lik kısımda başka malformasyonlar eşlik etmektedir. En sık görülen Biliyer Atrezi Splenik Malformasyon Sendromu'nda polispleni, situs inversus ve çeşitli kardiyovasküler anomaliler izlenmektedir [3, 5]. Ayrıca vakaların %8'lik kısmını oluşturan, BA bulgularına ek olarak porta hepatiste kistik yapı görülmesi ile karakterize kistik BA alt tipi de tanımlanmıştır [6]. Ana tedavi metodu, Kassai prosedürü olarak da bilinen safra drenajının yeniden sağlanmasını amaçlayan hepatik portoenterostomi (HPE) ameliyatları postnatal ilk 60 günde uygulanırsa tedavi başarısı %70 iken 90 günden sonra ise %20'ye düşmektedir. Tedavide başarısız olunan hastalarda, sekonder biliyer siroz gelişmekte ve transplantasyon ihtiyacı doğmaktadır [2, 5]. BA, 2 yaş altında çocuklardaki karaciğer transplantasyonlarının %75'inden sorumludur [3].

Yüksek frekanslı problemler ile değerlendirme USG'nin tanısal doğruluğu artmaktadır [6]. Safra kesesinin yokluğu, normalden küçük olması (uzunluk <15-19 mm), anormal morfoloji sergilemesi BA tanısını destekleyen bulgulardır (Resim 1A). Ancak, BA olgularının yaklaşık %20'sinde safra kesesinin normal olabileceği de akılda tutulmalıdır [3, 5, 6]. Zhou ve ark'nın [7] meta-analizinde (1990-2015) [7], **triangular kord belirtisi ve eşlik eden safra kesesi anomalilerini BA tanısında en güvenilir bulgular olarak bildirilmiştir. Özellikle bu iki bulgunun bir arada görülmesi BA tanısı açısından oldukça anlamlıdır** [7, 8].



Resim 1. A-C. (A) Biliyer atrezi tanısı almış yenidoğanda 4 saat açlık süresine rağmen yeterli distansiyon sağlanamayan hipo-displastik safra kesesi. (B) Anterior periportal alanda 4 mm kalınlıkta triangular kord işareti. (C) Periportal ve peribiliyer alanda ileri derecede fibrozis lehine lineer ekojenite artışları

Trianguler kord belirtisi; portal ven bifurkasyonu anteriorunda, ortak safra kanalının fibrotik kalıntısını temsil eden tübüler ya da triangüler ekojen, >3-4 mm kalınlıktaki yapı olup %95'in üzerinde özgünlüğe sahiptir (Resim 1B). Ancak bu bulgunun izlenmemesi BA'yi ekarte ettirmez [3, 5]. Siroz zemininde karaciğer kan akımını korumak için kompansatuar olarak gelişen hepatik arter hipertrofisi (çap >1,5 mm), hepatik arter çapının portal ven çapına oranının artması (>0,45) ve hepatik subkapşüller kan akımı BA'nin diğer USG bulgularıdır [4]. Kistik BA alt tipinde, genel USG bulgularına ek olarak porta hepatiste kistik yapı izlenir. Tip 1 koledok kisti ile ayırmda, intrahepatik safra yollarında dilatasyon ve kist içerisinde çamur ya da taş izlenmesi koledok kistini destekler [4]. Hastalığın ilerlemesi ile geç dönemde hepato-splenomegali, karaciğer parankiminde kabalaşma-heterojenite gibi bulgular eklenir [6] (Resim 1C).

MRKP, ekstrahepatik safra yollarının tamamının görüntülenmesi halinde BA'yi dışlamak için kullanılabilir ancak yüksek maliyet, sedasyon ihtiyacı, yanlış pozitif ve yanlış negatif sonuçlar nedeniyle rutinde kullanımı sınırlıdır [4, 6] Hepatobiliyer iminodiasetik asit (HIDA) sintigrafisi özellikle yüksek sensitivitesi nedeniyle obstrüktif ve obstrüktif olmayan patolojileri ayırt etmede yardımcı bir yöntemdir. Ciddi neonatal hepatit (NH), Alagille sendromu, kistik fibroz, alfa 1 antitripsin eksikliği gibi yalancı pozitif sonuçlar ortaya çıkabilir [9]. Kesin BA tanısında altın standart yöntem intraoperatif kolanjiogramdır [4].

1.1.2. İdiyopatik Neonatal Hepatit

Neonatal dönemde sebebi açıklanamayan veya cerrahi gerektirmeyen kolestaz ya da hepatit olguları idiyopatik neonatal hepatit (INH) başlığı altında incelenir. Görüntüleme, safra kesesinin boyut, morfoloji ve fonksiyonu normaldir. Hepatomegali, parankimde ekojenite artışı ve periportal ödem gibi nonspesifik bulgular izlenebilir [4, 6]. Hepatobiliyer sintigrafisi

BA'nin dışlanması ve safra yollarının patent olduğunun gösterilmesi için kullanılabilir ancak özgünlüğü düşüktür [9].

1.1.3. Alagille Sendromu

Arteriohepatik displazi olarak da biinen Alagille sendromu (ALGS), JAG1 ve NOTCH2 genlerindeki mutasyon sonucu gelişen multisistemik, otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır [6]. İnsidansı 70 000-100 000'de 1 olarak bildirilmiştir [10]. Histopatolojik olarak intrahepatik safra yollarının azlığı tipik bulgudur. **Alagille sendromunun 5 major tanı kriteri olan, kolestaz, dismorfik yüz (geniş alın, küçük sivri çene), oküler anomaliler (posterior embriyotokson), vertebral anomaliler (kelebek vertebra) ve konjenital kardiyak patolojilerden (en sık periferik pulmonik stenoz) 3'ünün görülmesi tanısaldır** [6, 10]. Hastaların %70'inde kolestaz bulguları görülür [10] ve bunların %15'inde karaciğer transplantasyon ihtiyacı doğar [6]. BANin aksine, Kasai prosedürü uygulanan hastalarda morbidite artar ve karaciğer bulguları progresse olur. Tedavi yaklaşımlarındaki bu farklılıklar nedeniyle ALGS'nun, BA başta olmak üzere diğer NK etyolojilerinden ayrımı oldukça önemlidir [4, 6]. Cho ve ark [10] NK tanısı almış 186 hasta üzerinden yaptıkları çalışmada, direkt hiperbilirubinemi olan, USG'de safra kesesi anomalisi tespit edilen bir yenidoğanda trianguler kord belirtisi ve hepatik arter hipertrofinin yokluğunda ALGS düşünülmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Şüpheli olgularda kesin tanı karaciğer biyopsisi ve genetik mutasyonların gösterilmesi ile konur [1, 6, 10].

1.1.4. Koledok Kisti

Koledok kistleri (KK), intrahepatik ve/veya ekstrahepatik safra yollarının konjenital dilatasyonudur. İnsidansı, batı ülkelerinde 1/100 000-150 000 iken, bazı Asya ülkelerinde (Japonya) bu oran 1/13 000'de

olarak bildirilmiştir. Kız çocuklarında, erkek çocuklarına kıyasla daha sık görülür [11]. Genel teori genellikle **Karoli hastalığının patogenezi açıklamak için kullanılan konjenital duktal plak malformasyonudur. Diğerleri ise, anormal pankreatobiliyer bileşke (APBB) olarak bilinen, koledok ve pankreatik kanalın normalden daha uzun (>1,5 cm) bir ortak kanala sahip olması [12] ve pankreatik sıvının biliyer sisteme reflüsü sonucu safra yollarında kronik inflamasyon, destrüksiyon ve dilatasyon gelişmesidir.** Hastalarda neonatal kolestaz veya batın içi kitle gibi semptomlar [3, 6] ile kolanjit, kolelitiazis ve pankreatit gibi komplikasyonlar görülebilir. Kolanjiyosellüler karsinom gelişme riski artmıştır [4].

KK, lokalizasyonlarına bağlı olarak Todani sınıflaması [12] ile 5 tipe ayrılır. Tip 1 (en sık, %80-90), ortak safra kanalının (OSK) fusiform ya da kistik dilatasyonudur (Resim 2). Tip 2, OSK'nın divertikül şeklinde sakküler dilatasyonudur. Tip 3, OSK'nın intraduodenal kistik dilatasyonudur. Koledokosel olarak da bilinir. Tip 4A'da, intrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarını, tip 4B'de ise sadece ekstrahepatik safra yollarını etkileyen kistik dilatasyonlar izlenmektedir. Tip 5 (Karoli hastalığı), intrahepatik safra yollarının birkaç milimetre ile birkaç santimetre arasında değişen sakküler ya da fusiform dilatasyonudur. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH) ile birlikte görülebilmektedir. Hepatik fibrozis eşlik eden olgular Karoli sendromu olarak adlandırılır [4, 6]. MRKP cerrahi planlamada ve hastalığın yaygınlığını tespit

etmede kullanılabilir. Hepatobiliyer sintigrafisi, izlenen kistlerin safra yolları ile ilişkisini göstermede faydalıdır [6].

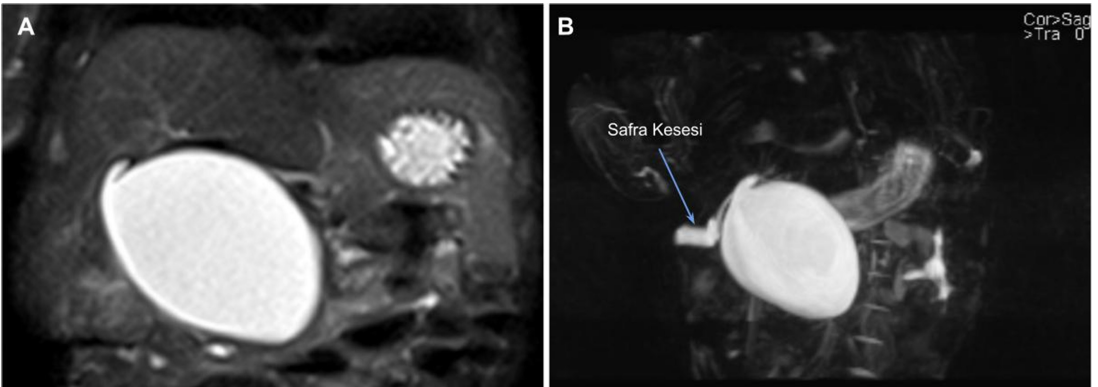
1.1.5. Kolelitiazis

Kolelitiazis yenidoğan döneminde nadiren görülür ancak sepsis, prematürite, uzun süreli total parenteral nutrisyon (TPN) gibi risk faktörleri safra taşı gelişimine sebep olabilir. Yenidoğan döneminde safra taşı bulunan bebeklerin çoğunda biliyer sistem anomalileri (koledok kisti gibi) veya hemolitik hastalıklar mevcuttur [1]. Koledokolitiazis ve kolanjit gibi komplikasyonlar gelişebilir [1, 6]. Altta yatan predispozan faktörün kaldırılması durumunda safra taşları 1 yaşına kadar kendiliğinden kaybolurlar bu nedenle komplikasyon gelişmediği sürece tedavi gereksizdir. USG'de safra taşları küçük ekojen odak şeklinde görülürler ve boyutları 3 mm'yi geçmediği sürece posterior akustik gölgelenmeye izlenmez (Resim 3) [6].

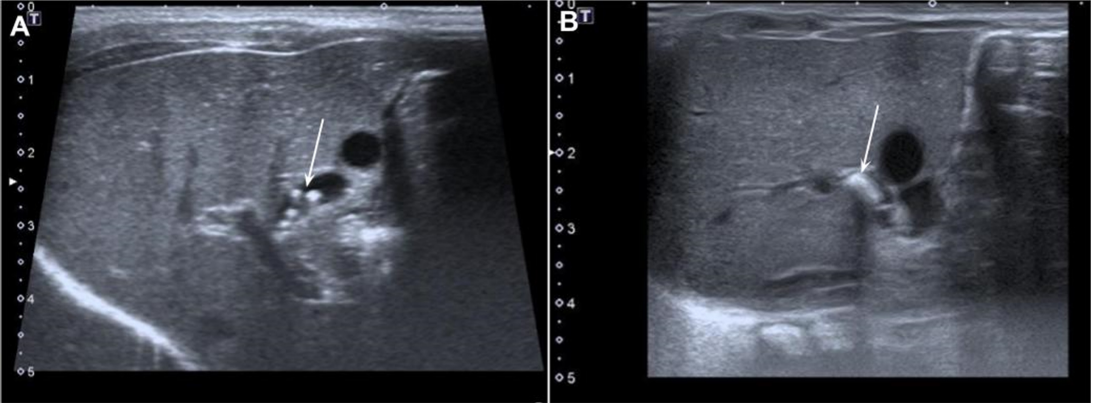
1.2. Tümöral Lezyonlar

1.2.1. İnfantil Hepatik Hemanjiyom

Güncel Uluslararası Vasküler Anomaliler Çalışma Grubu rehberinde [13] benign vasküler tümörler başlığı altında incelenen infantil hepatic hemanjiyom (İHH), yenidoğan döneminde



Resim 2. Koronal T2-AG (A) ve MRKP incelemede koledokta, tip 1 koledok kisti ile uyumlu olarak fusiform tarzda dilatasyon izlenmektedir.



Resim 3. İki farklı yenidoğanda, safra kesisi lümeninde ekojen kalkül imajları izlenmektedir (oklar).

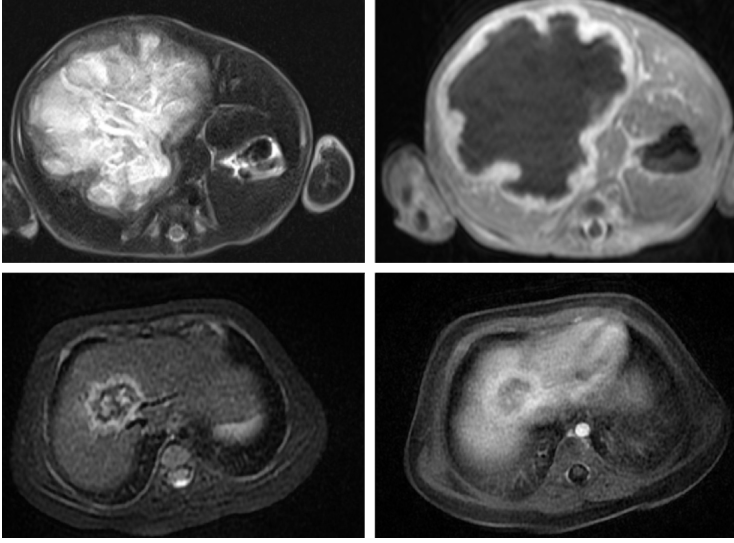
görülen en sık benign karaciğer tümördür. Daha önce bu lezyonlar için kullanılan hemanjiyoendotelyoma terimi günümüzde kullanılmamaktadır. Kız çocuklarında, görülme oranı hafif de olsa daha yüksektir(1,3-2:1). Beşten fazla kutanöz infantil hemanjiyomu bulunan hastalarda İHH açısından USG ile tarama önerilmektedir [14]. İHH tipik olarak doğumdan itibaren ilk haftalarda (4-8 hafta) ortaya çıkar ve proliferatif faz olan ilk aylarda büyüme gösterirken oldukça yavaş ilerleyen (8-9 yıl) regresyon fazı ile birlikte puberte döneminde tamamen rezorbe olurlar [15]. Çoğunlukla patolojik tanı gerekmez [16]. Dağılımlarına bağlı olarak fokal, multifokal ya da diffüz (normal parankimin yerini almış sayısız lezyon) paternde görülebilirler [6]. Özellikle diffüz İHH olgularında batın içi kitle, obstrüktif sarılık, kusma gibi semptomlar ve yüksek debili kalp yetersizliği, abdominal kompartman sendromu, tüketim koagülopatisi gibi ciddi komplikasyonlar görülebilir. Bu tümörler tiroid hormonunu inaktive eden tip 3 iyodotiroinin deiyodinaz salgıladıklarından hastalarda hipotiroidizm gelişebilir. Multifokal ve diffüz İHH bulunan yenidoğanlarda seri tiroid fonksiyon testleri ve yakın kardiyak takip yapılmalıdır [16]. Asemptomatik olguların klinik takiplerinde “bekle ve gör” stratejisi uygulanarak lezyonların zamanla regrese olmaları beklenir. Semptomatik olgularda ise kliniğe bağlı olarak medikal (propranolol günümüzde altın standart), radyolojik (embolizasyon) ya da cerrahi tedavi uygulanır. Diffüz İHH, diğer tiplere kıyasla daha agresif ve tedaviye daha az yanıtlı

olduğundan sıklıkla transplantasyon ihtiyacı doğabilir [14].

Hepatik hemanjiyomların bir diğer alt tipi olan konjenital hepatik hemanjiyom (KHH) ise doğum esnasında izlenir ancak İHH’da saptanan glukoz transporter-1 proteini (GLUT-1) ekspresyonunun bu tümörlerde negatif olması ayırıcıdır [15].

USG’de, fokal ve multifokal İHH’lar iyi sınırlı ve sferik morfolojide, hipoekoik veya bazen erişkin tip hepatik hemanjiyomlara benzer şekilde hiperekoik görülebilirler. Özellikle büyük olanlar nekroz, hemoraji, kalsifikasyon ve tromboza bağlı heterojen görünüm sergileyebilir. Diffüz tipte karaciğerde belirgin boyut artışı ve heterojen görünüm izlenir. Doppler incelemede İHH’lar tipik olarak hipervasküler lezyonlardır [16].

MRG’de, T2 ağırlıklı görüntülerde (AG) karaciğer parankimine kıyasla hiperintens, T1-AG’de ise hipointens izlenirler (Resim 4). Multifokal İHH’da iyi sınırlı, uniform çok sayıda lezyon görülürken diffüz İHH’da izlenen sayısız lezyonlar normal karaciğer parankimin yerini almıştır ve belirgin hepatomegali mevcuttur. Kontrastsız BT’de bu lezyonlar tipik olarak hipodens izlenirler. Büyük olanlarda hiperdens hemoraji ve kalsifikasyon alanları görülebilir. Dinamik kontrastlı MRG ve BT’de erken arteriyel fazlarda diffüz veya periferik, geç fazlarda ise progresif sentripedal kontrastlanma gösterirler [15, 16]. Küçük İHH’larda erken fazlarda uniform kontrastlanma görülebilirken, büyük olanlarda ise hemoraji ve nekroz nedeniyle geç fazlarda



Resim 4. Karaciğer sağ lobunda, T2 ağırlıklı incelemelerde hiperintens görünümde ve sentripedal kontrastlanma gösteren infantil hepatik hemanjiom 3 aylık tedavi sonrası belirgin regrese görünümündedir.

santral kesim kontrastlanmayabilir [15]. İHH' da görülebilen arteriovenöz şantlarda akım hızı artmış vasküler yapılar, T2-AG'lerde lezyon içerisinde ve etrafında flow voidler şeklinde izlenirler. **Özellikle büyük ve diffuz İHH'lerde arteriovenöz şant varlığı hemodinamiyi ciddi şekilde etkileyebilir ve çölyak trunkus distalindeki aorta segmentlerinde kalibrasyonda azalma görülebilir** [6, 15]. KHH ve İHH'un görüntüleme özellikleri benzerdir ve radyolojik olarak ayrımları güçtür. Kalsifikasyon varlığı, heterojenite ve sınırların belirsiz olması KHH'ü destekler [15].

1.2.2. Mezenkimal Hamartom

Mezenkimal hamartom (MH) immatür mezenkimal dokular ve anormal safra yollarından oluşan benign karaciğer tümörüdür [6]. Çoğunlukla 2 yaşın altında görülür (vakaların %85'i 3 yaşın altında, %95'i 5 yaşın altında). Tipik olarak büyük kitlesel lezyonlardır ve boyutları 30 cm'ye kadar ulaşabilir. Nadir de olsa MH olgularında undiferansiye embriyonel sarkoma malign transformasyon bildirilmiştir. Lezyonların hızlı büyüme potansiyelleri ve malign transformasyon olasılığı nedeniyle

kesin tedavi komplet cerrahi rezeksiyondur. Tam rezeke edilemeyen lezyonlarda rekürrens riski olsa da parsiyal rezeksiyon ya da aspirasyon yapılabilir. Bazı olgularda transplantasyon ihtiyacı bildirilmiştir [16].

MH'lar, değişken oranda kistik ve solid komponentler barındıran büyük (>10 cm) kitlesel lezyonlardır. Hemoraji ve nekroz nadiren görülür ve varlıkları maligniteyi düşündürür [16]. Bu tümörler, çoğunlukla multikistikdir ve sağ lobda (%75) yerleşim gösterirler [17].

USG'de, kistik komponentler anekoik, solid komponentler ise hiperekoik izlenir. Kistik yapılar içerisinde ekojen septasyonlar görülebilir. Doppler incelemede solid komponent ve septalarda minimal vaskülarizasyon mevcuttur. BT'de genelde kompleks kistik kitleler şeklinde izlenirler. İntravenöz kontrast madde sonrası septalarda ve solid komponentlerde minimal kontrastlanma görülür. Kalsifikasyon nadirdir [15, 16]. Yüksek protein içerikli kistler T1-AG'lerde hiperintens izlenebilir. Solid komponentler fibrozis nedeniyle T1 ve T2-AG'lerde karaciğer parankimine kıyasla hipointens görülürler. BT'de olduğu gibi, postkontrast görüntülerde solid komponent ve septalarda hafif kontrastlanma görülür [16].

1.2.3. Hepatoblastom (HB)

Infantil dönemde ve erken çocukluk döneminde en sık görülen primer malign karaciğer tümörüdür. Prematürite ve düşük doğum ağırlığı önemli risk faktörleridir. Vakaların çoğu sporadik olsa da bazı genetik sendromlarda (familyal adenomatöz polipozis, Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofi, trisomi 18...) HB görülme riski artmıştır. Hastalar genelde ele gelen batın içi kitle ya da iştahsızlık, kilo kaybı gibi nonspesifik semptomlarla başvururlar. Hastaların %90'ında oldukça yüksektir ve AFP yüksekliği görülmeyen olgularda prognoz daha kötüdür. Yenidoğan döneminde 25 000-50 000 ng/mL'ye ulaşan AFP yüksekliği görülebilir ve bu değerler erişkin düzeyine (<25 ng/mL) ortalama 6-8 ayda iner. Metastatik ya da yaygın HB olgularında AFP değerleri >1 000 000 ng/mL'ye ulaşabilmektedir. En sık akciğer metastazı görülür [18]. **HB olgularında tedavi öncesi evrelemede en sık PRETEXT (PRETreatment EXTent of tumor) evreleme sistemi kullanılır. Temel olarak, karaciğerin 4 ana segmentinden (sağ anterior, sağ posterior, sol lateral ve sol medial) kaçına tümörün uzandığı, vasküler invazyon ve uzak metastaz varlığı açısından değerlendirme yapılır.** Hastalığın evresine bağlı olarak direkt cerrahi rezeksiyon ya da neoadjuvan kemoradyoterapi sonrası cerrahi rezeksiyon yapılabilir. Rezeksiyonun mümkün olmadığı tümörlerde karaciğer transplantasyonu uygulanır [6, 15, 18].

HB tanısında, evreleme ve tedavi planlamasında görüntüleme oldukça önemli bir role sahiptir. Bu tümörler genelde, büyük (>12 cm), iyi sınırlı, nekroz ve hemoraji alanları içeren heterojen kitlesel lezyonlardır. Daha nadir karşılaşılan multifokal ve infiltratif formları da mevcuttur. Epitelyal tip tümörler daha homojen izlenirken, mikst tip ve mezankimal tip tümörler daha heterojen görünüme sahiptir [15, 18]. USG'de sıklıkla, iyi sınırlı, karaciğer parankimine göre hiperekojen solid kitlesel lezyonlar olarak izlenirler. Nekroz ve hemorajiyi temsil eden anekoik ve hiperekoik alanlar kitlenin heterojen görünümüne katkıda bulunur. HB, kontrastsız BT'de, karaciğer

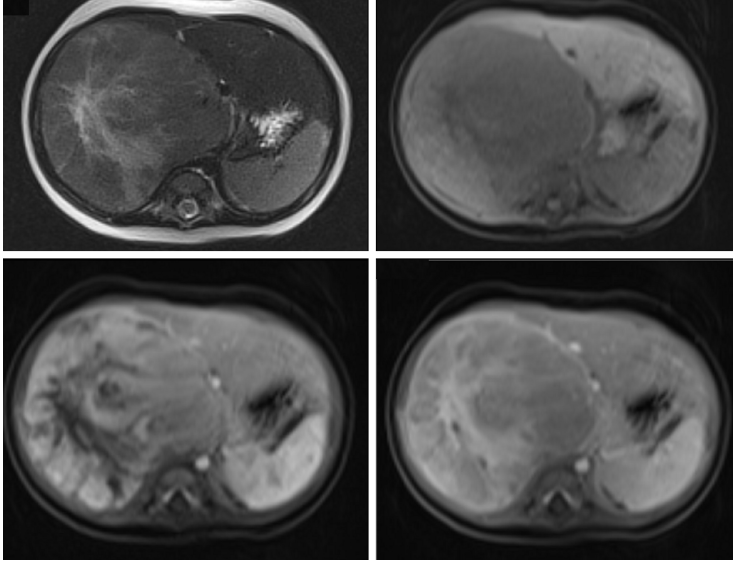
parankimine göre hipodens, iyi sınırlı, büyük kitleler şeklinde izlenirler. Hiperdens hemoraji ve kalsifikasyon (%50) alanları da görülebilir. İntravenöz kontrast sonrası heterojen kontrastlanma gösterirler. Metastaz açısından toraks BT görüntülemesi önerilir [18]. MRG'de tipik olarak T1-AG'lerde hipointens T2-AG'lerde heterojen hiperintens izlenirler (Resim 5). T1-AG'lerde hiperintens hemoraji alanları da görülebilir. Dinamik kontrastlı serilerde heterojen kontrastlanma gösterirler ve yer yer kontrastlanmayan nekrotik alanlar barındırırlar. Dinamik serilerde washout, damar invazyonu ve tümör trombüsü açısından da değerlendirme yapılmalıdır. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin difüzyon kısıtlaması gösterirler [18]. Genellikle hepatobiliyer fazda kontrast tutulumu göstermezler ancak az da fonksiyonel hepatosit barındırabilir ve kontrastlanabilir [15].

1.2.4. Metastaz

Pediyatrik dönemde karaciğerde en sık görülen tümörler metastatik lezyonlardır. Neonatal dönemde en sık karaciğer metastazı yapan tümör nöroblastom olup bunu lösemi ve renal tümörler takip eder. Yolk sac tümörü, rabdomyosarkom ve rabdoid tümör neonatal dönemde karaciğer metastazı yapabilen diğer malignitelere [19].

1.3. Vasküler Patolojiler

Konjenital hepatic vasküler patolojiler; nadiren görülen, karaciğerin vasküler yapıları arasındaki anormal bağlantıları temsil eden malformasyonlardır. İzole olarak görülebilecekleri gibi herediter hemorajik telenjektazi gibi sistemik hastalıklarla birliktelik gösterebilirler. Karaciğer dual kan akımına sahip olduğundan arteriovenöz (hepatik arter-hepatik ven), arterioportal (hepatik arter-portal ven) ve portovenöz (portal ven-hepatik ven) olmak üzere 3 tip malformasyon tanımlanmıştır. Mulliken sınıflamasına göre, arteriovenöz ve arterioportal



Resim 5. Karaciđer sađ lobu tama yakın dolduran T1 ađırlıklı incelemede hipointens, T2 ađırlıklı incelemede hiperintens, arterial fazda hipervasküler grnmde ve venz fazda washout gsteren PRETEXT evre 2 hepatoblastom.

řantlar yksek akımlı, portosistemik řantlar ise dřk akımlı hepatik vaskler malformasyonlar bařlıđı altında incelenir [20].

1.3.1. Konjenital Hepatik Arteriovenz Malformasyon (AVM)

İnsidansı 1/100.000'den azdır. Hastalar genelde, yksek debili kalp yetersizliđi, hepatomegali, portal hipertansiyon ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile prezente olurlar. Bazı olgular ge ocukluk dneminde de tanı alabilir. İHH'dan farklı olarak neoplastik doku iermez, zamanla byme gstermez ve tedavi edilmedike regrese olmazlar. Tedavide ncelikle yksek debili kalp yetersizliđine ynelik konservatif medikal yaklařım uygulanır. Yanıtsız olgularda transkateter embolizasyon ile hedefe ynelik tedavi yapılabilceđi gibi bazı vakalarda cerrahi rezeksiyon da uygulanabilir. zellikle ok sayıda besleyici damarı bulunan ve diđer tedavi seeneklerine yanıt vermeyen lezyonlarda karaciđer transplantasyonu tek tedavi seeneđidir [20, 21].

USG'de AVM'ler tipik olarak tek lobda yerleřimli, normal parankimin yerini almıř, yumuřak doku kitlesinin eřlik etmediđi tortiyoz damar kmesi řeklinde izlenirler. Doppler incelemede bu blgedeki arteriyel ve venz yapılar da yksek hızlı, dřk direnli (dřk rezistif indeks) kan akımı saptanır. Hepatik venlerde, kalibrasyonunda artıř ve spektral Doppler incelemede arteriyel akım paterni grlebilir [20, 21]. Manyetik rezonans grntleme AVM ile İHH ayırımında olduka faydalıdır. Yksek kan akımlı anormal vaskler yapılar T2-AG'lerde flow voidler řeklinde izlenirler. Dinamik kontrastlı serilerde progresif sentripedal dolum gsteren İHH'lardan farklı olarak AVM nidusunda hızlı kontrastlanma ve erken yıkanma grlr [6, 21].

1.3.2. Konjenital Arterioportal Malformasyon (APM)

Hepatik arterler ile portal venz sistem arasındaki anormal bađlantıyı temsil eder. Hepatik arterioportal řantlar sıklıkla travmaya

bağlı gelişirler. Konjenital form tüm vakaların %10'unu oluşturur [20]. Herediter hemorajik telenjektazi, Ehler-Danlos sendromu ve BA ile birlikteliği bildirilmiştir [21]. Portal hipertansiyona sebep olduğundan, neonatal dönemde hastalarda abdominal distansiyon (asit), splenomegali ve tekrarlayan gastrointestinal sistem kanaması gibi semptomlar görülür [6]. Portal hipertansiyon zemininde irreversible karaciğer parankim hasarı gelişebilir [20]. Tedavide tek APM bulunan hastalarda transkateter embolizasyon oldukça faydalıdır. Embolizasyon ve cerrahiden fayda görmeyen hastalarda karaciğer transplantasyonu tek tedavi seçeneğidir [20, 21].

Doppler USG tanıda en faydalı görüntüleme yöntemidir. Hepatik arter ve portal ven çapı artmıştır. Portal vende pulsatil, hepatofugal kan akımı görülmesi oldukça tanısaldır. Etraf karaciğer parankiminde, yüksek akım hızına bağlı vibrasyon artefaktları görülebilir. Ciddi olgularda hepatic venlerde de pulsatil akım saptanabilir [6, 21].

1.3.3. Konjenital Portosistemik Şant (PSS)

Portal sistem ile sistemik venöz dolaşım arasındaki anormal bağlantıyı temsil eder. Prevalansı 1/30 000 olarak bildirilmiştir. Anatomik olarak intrahepatik ve ekstrahepatik olmak üzere ikiye ayrılır. Ekstrahepatik PSS'lar Abernethy malformasyonu olarak da bilinirler. Tip 1'de portal ven yoktur ya da belirgin hipoplaziktir. Splenik ve mezenterik venlerden gelen kan akımı tamamen sistemik dolaşıma geçer. Tip 2'de ise portal ven mevcuttur ve parsiyel şant izlenir. İntrahepatik PSS'lar için de çeşitli anatomik alt tipler tanımlanmıştır. Duktus venozus bu alt tiplerinden biridir. Çoğunlukla doğumdan sonra saatler içerisinde kapanır. Özellikle prematürelde 1 aya kadar patent kalabilir. PSS bulunan yenidoğanlarda, galaktozemi (sütten geçen galaktozun karaciğeri bypass etmesiyle), kolestaz, karaciğer fonksiyon testlerinde (KCFT) anormallikler ve hiperamonyemi gibi çeşitli

bulgular görülebilir. Bunların gelişmesinde ana mekanizma splanknik dolaşımın tümüyle ya da parsiyel olarak karaciğeri bypass edip doğrudan sistemik dolaşıma karışmasıdır [22]. Tedavi edilmeyen olgularda ilerleyen dönemde hepatic ensefalopati, hepatopulmoner sendrom gibi çeşitli komplikasyonlar gelişebilir. Fokal nodüler hiperplazi, hepatic adenom, hepatoblastom ve hepatoselüler karsinom gibi tümörlerin gelişme riski artmıştır [20, 22].

Küçük çaplı intrahepatik PSS'lar 1-2 yaşına kadar kendiliğinden regrese olabilirler ancak büyük kalibrasyonlu intrahepatik şantlar ve ekstrahepatik şantlar tedavi edilmediği sürece gerilemezler [6, 22]. Portal ven patent olgularda, şant cerrahi yöntemlerle bağlanabilir ya da girişimsel radyoloji tarafından metalik koiller yardımıyla oblitere edilebilir. Şantın ligasyonu ya da obliterasyonu sonrası mutlaka portal ven basıncı kontrol edilmelidir. Portal venin izlenmediği ya da belirgin hipoplazik olduğu olgularda ise bu tedavi metodları uygulanmadığından karaciğer transplantasyonu düşünülmelidir [20].

Doppler USG ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir ancak ekstrahepatik PSS'ların tespit edilmesi zordur. Şantın görüntülenemediği olgularda, ana portal venin ve intrahepatik portal venöz dalların izlenmemesi, hepatic arterde kompensatuar çap artışı PSS olasılığını akla getirmelidir. Portal venin patent olduğu olgularda ise, spektral Doppler incelemede portal vende, kardiyak pulsasyona bağlı bifazik ya da trifazik akım paternleri görülebilir [6, 22]. BT ve MRG, PSS'in sonografik olarak gösterilemediği olgularda yararlıdır. Ayrıca bu görüntüleme yöntemleri şantın lokasyonunun, büyüklüğünün ve oryantasyonunun daha iyi ortaya konulmasını sağlar [22].

1.3.4. Preduodenal Portal Ven (PPV)

Portal venin nadir bir konjenital anomalisidir. Embriyolojik dönemde portal ven, vitelin venin ventral ve dorsal dallarından gelişir. Normal gelişim esnasında ventral dallar tipik olarak atrofiye giderken dorsal dallardan portal

ven gelişir. PPV anomalisinde bu durumun tersi söz konusudur ve sonuç olarak portal ven, duodenum anteriorundan seyrederek [23]. Polispleni ve BA olgularında da PPV insidansı artmıştır [6, 22]. Hastaların yarısı insidental olarak tespit edilirken, kalan yarısı duodenal obstrüksiyona bağlı dirençli kusma, kilo alamama gibi bulgularla başvururlar. Obstrüksiyonun sebebi genelde portal vendeki anomaliden ziyade PPV'e eşlik eden duodenal atrezi/stenoz ya da anüler pankreas gibi patolojilerdir [22].

1.4. Edinilmiş Patolojiler

1.4.1. Portal Ven Trombozu (PVT)

İnsidansı her 100.000 canlı doğumda 1 iken bu oran YYBÜ'lerinde tedavi gören çocuklarda 1000'de 36 olarak bildirilmiştir. Bazı hastalarda hafif derecede KCFT anormallikleri bildirilse de, PVT bulunan yenidoğanların kan testlerinde de çoğunlukla anormallik tespit edilmez [24]. En önemli risk faktörü umbilikal venöz kateter (UVK) yerleştirilmesidir. Tromboz gelişiminde kateter (boyut, yer, süre) ve hasta (düşük doğum ağırlığı, sepsis hipoksi, enfeksiyon...) ile ilişkili değişkenler önemli etkenlerdir. Tromboz çoğunlukla sol portal vende izolelidir ve spontan rezorbe olur. Düşük oranda da (~%5) olsa hastaların bir kısmında uzun dönemde portal hipertansiyon ve gastrointestinal kanama gibi komplikasyonlar ve sol lob atrofisi gelişebilir [24]. Gri skala USG'de trombus, lümen içerisinde ekojen materyaller şeklinde izlenir. Tam tıkanıklık durumunda Doppler USG'de lümeninde akım saptanmaz [6]. Kabul görmüş tedavi yaklaşımı; 1) klinik olarak güvenliyse UVK'in çekilmesi, 2) trombozun USG ile yakın takibi ve progresyon durumunda antikoagülan tedavi verilmesidir [25].

1.4.2. Hepatik Abse (HA)

Yenidoğan döneminde nadir görülen ancak fatal seyredebilen bir hadisedir. Literatürde

günümüze kadar bildirilen olgu sayısı 100'ün altındadır. Sıklıkla doğumdan itibaren 2. hafta sonrasında görülürler [26]. Umbilikal kateterizasyon ana risk faktörlerindedir. Özellikle TPN ile beslenen bebeklerde UVK'in uygun pozisyonda olması apse gelişim riskini artırır [6]. Neonatal sepsis, nekrotizan enterokolit, geçirilmiş cerrahi ve prematürite diğer risk faktörleri arasındadır. Hastalarda genellikle neonatal sepsisi düşündüren ateş, kusma, genel durum bozukluğu, beslenememe, CRP yüksekliği, lökositoz, KCFT yüksekliği izlenir. Geç kalınan olgularda cerrahi tedavi ihtiyacı artar ve çeşitli komplikasyonlar (transdiyafragmatik yayılım, PVT...) gelişebilir. USG, neonatal HA'nin tanısında ve tedaviye yanıtın takibinde en kullanışlı görüntüleme yöntemidir. Hepatik abseler tipik olarak periferik hiperekojen rimi bulunan, kompleks, heterojen eko paternde, avasküler koleksiyonlardır. Hepatik apseye reaktif gelişmiş sağ taraflı plevral efüzyon da görülebilir [6]. Neonatal hepatik abse olgularında konservatif tedavi yaklaşımı ön plandadır. Yanıt alınmayan olgularda açık ya da USG-BT eşliğinde drenaj yapılabilir [26].

1.4.3. Hepatik Hematom (HH)

Çoğunlukla subkapsüler yerleşimlidir. Umbilikal kateterizasyona bağlı vasküler yaralanma, sepsis, hipoksi, travma ve koagülopati neonatal HH nedenleri arasında sayılabilir. Ayrıca karaciğerde yerleşimli tümöral lezyonlar ve vasküler malformasyonların da kanayarak HH'a sebep olabilir [6, 27]. Büyük hematomlarda anemi, taşikardi, solukluk, sarılık gibi klinik bulgular görülebilir ve özellikle subkapsüler hematomlarda rüptür ve batın içerisine kanama riski mevcuttur [6, 28]. Neonatal HH'lar USG'de çoğunlukla, kompleks internal ekojeniteye sahip, avasküler koleksiyonlar şeklinde izlenirler [28]. Takip görüntülemelerde boyutlarda azalma ve eşlik eden kalsifik değişiklikler ayırıcıdır. Batın içerisine kanama ve hemodinamik instabilite gelişen olgularda cerrahi tedavi uygulanır [27, 28].

2. PANKREAS

2.1. Konjenital Anomaliler ve Herediter Hastalıklar

2.1.1. Pankreas Divisum

Pankreasın en sık görülen konjenital anomalisidir. İnsidansı ERKP uygulanan hastalarda %3-8, MRKP çekilenlerde ise %9'dur [29]. Embriyolojik dönemde, dorsal (Santorini kanalı) ve ventral (Wirsung kanalı) pankreas kanallarının eksik ya da yetersiz füzyonu sonucu gelişir. Vakaların çoğunda dorsal ve ventral kanal arasında herhangi bir bağlantı bulunmazken (tip 1), bazı olgularda iki kanal arasında ince bağlantılar görülebilir (tip 2), bazılarında ise ventral kanal total olarak izlenmez (tip 3) [8, 30]. Akut pankreatit insidansı %25-38 olarak bildirilmiştir [29]. **MRKP'de, dorsal pankreatik kanalın, ortak safra kanalını, major papillaya döküldüğü seviyenin kraniyalinde, anteriordan çaprazlayıp minör papillaya açılması tanısaldır.** Minör papilla düzeyinde Santorinosel olarak adlandırılan fokal dilatasyon da görülebilir [29, 30].

2.1.2. Anüler Pankreas

Pankreas divisumdan sonra ikinci en sık konjenital pankreas anomalisidir. Ventral pankreas tomurcuğunun anormal rotasyonu neticesinde, duodenumun pankreas dokusu tarafından kısmen ya da tamamen çevrelenmesidir. Prevalansı 1/2000 olarak bildirilmiştir. En sık duodenum 2. kıta etkilenirken (%85), daha az sıklıkla (%15) 1. ve 3. kıta etkilenir [8, 30]. Ekstramural ve intramural olmak üzere iki tip tanımlanmıştır. Ekstramural tipte ventral kanal duodenumu çevreleyip ana pankreatik kanala açılır. Hastalar sıklıkla tıkayıcı semptomlarla başvururlar. İntramural tipte ise pankreatik doku duodenum duvarındaki kas liflerine karışmıştır ve çok sayıda küçük kanal vasıtasıyla direkt duodenuma drene olur. Bu gruptaki hastalarda duodenal ülser bulguları

ön plandadır [8, 29]. Neonatal dönemde, anüler pankreas olgularının yarısında duodenal obstrüksiyon bulguları gelişir. Yaklaşık %70'inde ise duodenal stenoz/atrezi, Down sendromu ve konjenital kalp hastalıkları gibi konjenital anomaliler mevcuttur [30, 31]. Duodenal obstrüksiyon semptomları bulunan olgularda, düz abdominal radyografi ve USG'de "double bubble" işareti görülebilir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de obstrüksiyon bulgularının yanında pankreatik dokunun duodenumu kısmen ya da tamamen çevrelediği izlenir. MRKP'de ise annüler pankreatik kanal duodenumu çevrelemektedir. İnkomplet anüler pankreas olgularında, pankreatik doku duodenumu anterolateral ya da posterolateralden kısmen çevreler ve "timsah çenesi" görünümü oluşturur [30].

2.1.3. Ektopik Pankreas

Ektopik pankreas, pankreatik dokunun normal pankreas ile anatomik ya da vasküler bağlantısı bulunmaksızın başka bir lokasyonda yerleşimli olmasıdır. Toplumda görülme oranı otopsi serilerinde %1 ile %15 arasında değişkenlik göstermektedir [31]. Sıklıkla gastrik antrum, proksimal duodenum ve jejunumda submukozal yerleşim gösterir. Hastalar genelde asemptomatiktir ve insidental tanı alırlar ancak bazı olgularda epigastrik ağrı, peptik ülser yakınmaları, hemoraji ya da invajinasyon görülebilir. Ektopik pankreas dokusunda da, enflamatuvar ve neoplazik hadiseler görülebilir [29, 30]. **Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de ektopik pankreas dokusu normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir [31].**

2.1.4. Kistik Fibrozis (KF)

KF transmembran regülatör (KFTR) proteinini kodlayan gendeki mutasyon sonucu gelişen, özellikle ekzokrin gland fonksiyonlarını etkileyen, otozomal resesif,

herediter bir hastalıktır [32]. İnsidansı 100 000 canlı doğumda 19,9 olarak bildirilmiştir. Etkilenen olgularda steatore, malabsorbsiyon ve gelişme geriliđi gibi klinik bulgular görülür [33]. Salgı epitellerinde klor transportunun bozulması sonucu üretilen salgıda viskozite artışı ve obstrüksiyon gelişir ve hastaların %85-90'ında pankreas yetersizliđi ile sonuçlanır [8].

Görüntüleme ile ilerleyen dönemlerde normal pankreas dokusu yerini yağ doku, fibrozis ve kalsifikasyonlara bırakır. Geç dönemlerde USG'de, pankreas boyutları azalır, yağ birikimine bađlı parankim hiperekojen görünüm kazanır. Duktal dilatasyonlar neticesinde hipoekoik kistik lezyonlar örülebilir. Manyetik rezonans görüntüleme, yağ infiltrasyonu, fibrozis bulguları ve kistik dilatasyonlar daha ayrıntılı görüntülenebilirken, BT ise kalsifikasyonların tespitinde daha faydalıdır [8].

2.1.5. Shwachman-Diamond Sendromu

Ekzokrin pankreas yetersizliđi, kemik iliđi disfonksiyonu, gelişme geriliđi ve metafizyel kondrodisplazi gibi iskelet anomalileri ile karakterize, nadir görülen, otozomal resesif, multisistemik bir hastalıktır. Hastalar malabsorbsiyon bulguları ile başvururlar. Ter testinin normal olması KF'den ayırıcıdır. USG'de yağ birikimi nedeniyle pankreasta diffüz ekojenite artışı mevcuttur. Pankreas boyutlarında azalma izlenmez [34].

2.2. İnflamatuar Hastalıklar

2.2.1. Pankreatit

Neonatal pankreatit oldukça nadir görülen bir hadisedir. Yapısal anomaliler (pankreas divisum, biliyer sistem anomalileri...), sistemik hastalıklar (sepsis, şok...), infeksiyon ve metabolik hastalıklar (hiperlipidemi, hiperkalsemi) başlıca etyolojik faktörlerdir [35].

Hastalar ateş, genel durum bozukluđu, irritable, oral alımın azalması gibi bulgular ile başvururlar. USG ilk başvurulacak görüntüleme yöntemidir. Pankreasta fokal ya da diffüz volüm artışı, ödeme bađlı hipoekoik görünüm, pankreatik kanalda çap artışı ve peripankreatik sıvı tespit edilmesi, pankreatiti düşündüren tipik USG bulgularıdır [32].

2.3. Tümöral Lezyonlar

Non-hodgkin lenfoma ve nöroblastom başta olmak üzere bazı agresif tümörlerin sekonder pankreas tutulumu daha sıktır [36].

2.3.1. Pankreatoblastoma (PB)

Erken çocukluk döneminin en sık görülen pankreas tümörüdür. Erkeklerde yaklaşık 2 kat daha sık görülür [32, 36]. Vakaların çođu sporadik olmakla birlikte özellikle konjenital olguların Beckwith-Wiedemann sendromu ile birlikteliđi mevcuttur [32, 37]. HB ve embriyonel karsinom gibi embriyonel tümörlere benzer şekilde PB olguların 1/3'ünde AFP yüksekliđi görülebilir [36]. Tanı esnasında olguların 3'te 1'i metastatiktir ve karaciđer en sık metastatik odaktır [37].

PB boyutları 1,5 cm ile 20 cm arasında deđişmekle birlikte ortalama 10,6 cm olarak bildirilmiştir. Hemorajik nekroz, kistik dejenerasyon alanları ve kalsifikasyonlar barındırabilirler [36]. USG ve BT'de iyi sınırlı, lobüle konturlu, heterojen ekojenite/dansitede, hipoekoik/hipodens kistik komponentler içeren dev kitleler şeklinde izlenirler. Çođu iyi sınırlı olsa da yüksek gradeli olanların infiltratif davranış sergileyebilir ve nöroblastomu taklit edebilir [37].

2.3.2. Adacık Hücre Hiperplazisi (Nesidioblastozis)

Adacık hücre hiperplazisi, daha önce nesidioblastozis olarak adlandırılan, β hücre hiperfonksiyonu, neonatal hiperinsülinemi ve

hipoglisemi ile karakterize tümör benzeri patolojidir [37]. Hastalar, tipik olarak ciddi miktarda İV glukoz infüzyonu gerektiren derin hipoglisemi ile başvururlar [36]. Diffüz (%75'i) ve fokal (%25'i) olmak üzere iki tip tanımlanmıştır. Diffüz tipte, USG, BT ve MRG'de pankreas volümünde diffüz artış görülebileceği gibi herhangi bir anormallik izlenmeyebilir. Fokal tip ise çoğu zaman USG, BT ya da MRG ile tespit edilemez [37]. Diffüz tipte tama yakın pankreas rezeksiyonu uygulanırken, fokal tipte sadece lezyon eksize edilir. Son zamanlarda yapılan çalışmalarda intraoperatif USG ve 18F-fluoro-L-DOPA PET/BT'nin fokal ve diffüz tipin ayırımında faydalı olabileceği bildirilmiştir [36, 37].

SONUC

Neonatal HPBS patolojilerinin tanısı ve tedavi sonrası takiplerinde radyolojik görüntüleme yöntemleri oldukça önemli rol oynamaktadır. Kolay ulaşılabilir olması, anestezi gerektirmemesi, gerçek zamanlı görüntüleme olanağı vermesi ve radyasyon maruziyeti bulunmaması nedeniyle USG her zaman ilk seçenek görüntüleme yöntemidir. Ancak özellikle karaciğer ve pankreas tümörlerinin karakterizasyon, evreleme ve takiplerinde tercih edilmesi gereken modalite MRG'dir. Radyoloğun, yenidoğan dönemi hepatobiliyer ve pankreas patolojilerinin klinik özellikleri ve görüntüleme bulgularına aşina olması doğru tanı, tedavi ve prognoz açısından hayati önem taşımaktadır.

Kaynaklar

- [1]. Lane E, Murray KF. Neonatal cholestasis. *Pediatr Clin North Am.* 2017; 64(3):621–39. [CrossRef]
- [2]. Fawaz R, Baumann U, Ekong U et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017; 64(1):154–68. [CrossRef]
- [3]. Di Serafino M, Gioioso M, Severino R et al. Ultrasound findings in paediatric cholestasis: how to image the patient and what to look for. *J Ultrasound.* 2020; 23(1):1–12. [CrossRef]
- [4]. Abbey P, Kandasamy D, Naranje P. Neonatal jaundice. *Indian J Pediatr.* 2019; 86(9):830–41. [CrossRef]
- [5]. Napolitano M, Franchi-Abella S, Damasio MB et al. Practical approach to imaging diagnosis of biliary atresia, Part 1: prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging, and postnatal ultrasound. *Pediatr Radiol.* 2021; 51(2):314–31. [CrossRef]
- [6]. Shamir SB, Kurian J, Kogan-Liberman D, Taragin BH. Hepatic imaging in neonates and young infants: state of the art. *Radiology.* 2017; 285(3):763–77. [CrossRef]
- [7]. Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X. Ultrasound for the diagnosis of biliary atresia: a meta-analysis. *AJR Am J Roentgenol.* 2016; 206(5):W73–W82. [CrossRef]
- [8]. Back SJ, Maya CL, Khwaja A. Ultrasound of congenital and inherited disorders of the pediatric hepatobiliary system, pancreas and spleen. *Pediatr Radiol.* 2017; 47(9):1069–78. [CrossRef]
- [9]. Mandelia A, Lal R, Mutt N. Role of hepatobiliary scintigraphy and preoperative liver biopsy for exclusion of biliary atresia in neonatal cholestasis syndrome. *Indian J Pediatr.* 2017; 84(9):685–90. [CrossRef]
- [10]. Cho HH, Kim WS, Choi YH et al. Ultrasonography evaluation of infants with Alagille syndrome: in comparison with biliary atresia and neonatal hepatitis. *Eur J Radiol.* 2016; 85(6):1045–52. [CrossRef]
- [11]. Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33(6):637–50. [CrossRef]
- [12]. Lewis VA, Adam SZ, Nikolaidis P et al. Imaging of choledochal cysts. *Abdom Imaging.* 2015; 40(6):1567–80. [CrossRef]
- [13]. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). *ISSVA classification of vascular anomalies.* Available at: <https://www.issva.org/classification>, Accessed on June 15, 2021].
- [14]. Zavras N, Dimopoulou A, Machairas N, Paspala A, Vaos G. Infantile hepatic hemangioma: current state of the art, controversies, and perspectives. *Eur J Pediatr.* 2020; 179(1):1–8. [CrossRef]
- [15]. Yikilmaz A, George M, Lee EY. Pediatric hepatobiliary neoplasms: an overview and update. *Radiol Clin North Am.* 2017; 55(4):741–66. [CrossRef]
- [16]. Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: pediatric liver masses:

- radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. *Radiographics*. 2010; 30(3):801–26. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Fernandez-Pineda I, Cabello-Laureano R. Differential diagnosis and management of liver tumors in infants. *World J Hepatol*. 2014; 6(7):486–95. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Chung EM, Lattin GE Jr, Cube R et al. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation. Part 2. Malignant tumors. *Radiographics*. 2011; 31(2):483–507. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg*. 2007; 42(11):1797–803. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Garcia-Tsao G. Congenital hepatic vascular malformations. In: DeLeve LD, Garcia-Tsao G, eds., *Vascular liver disease: mechanism and management*. verlag. New York, USA: Springer, 2011:213–18.
- [21]. Gallego C, Miralles M, Marín C, Muyor P, González G, García-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. *Radiographics*. 2004; 24(3):755–72. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Albers BK, Khanna G. Vascular anomalies of the pediatric liver. *Radiographics*. 2019; 39(3):842–56. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Corness JA, McHugh K, Roebuck DJ, Taylor AM. The portal vein in children: radiological review of congenital anomalies and acquired abnormalities. *Pediatr Radiol*. 2006; 36(2):87–96, quiz 170. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Williams S, Chan AK. Neonatal portal vein thrombosis: diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2011; 16(6):329–39. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Bhatt MD, Chan AK. Venous thrombosis in neonates. *FAC Rev*. 2021; 10:20. [\[CrossRef\]](#)
- [26]. Semerci SY, Babayigit A, Cebeci B, Buyukkale G, Cetinkaya M. Hepatic abscesses in preterm infants: report of three cases and review of the literature. *J Trop Pediatr*. 2016; 62(3):255–60. [\[CrossRef\]](#)
- [27]. Costa S, De Carolis MP, Savarese I, Lacerenza S, Romagnoli C. Hepatic hematoma in a neonate with a high level of alpha-fetoprotein. *Eur J Pediatr*. 2008; 167(5):591–3. [\[CrossRef\]](#)
- [28]. Ognibene N, Rossi E. Sonographic diagnosis of subcapsular liver hematoma in newborn: a case report. *J Gastrointest Dig Syst*. 2016; 6(2):408. [\[CrossRef\]](#)
- [29]. Borghei P, Sokhandon F, Shirkhoda A, Morgan DE. Anomalies, anatomic variants, and sources of diagnostic pitfalls in pancreatic imaging. *Radiology*. 2013; 266(1):28–36. [\[CrossRef\]](#)
- [30]. Srisajjakul S, Prapaisilp P, Bangchokdee S. Imaging of congenital pancreatic lesions: emphasis on key imaging features. *Jpn J Radiol*. 2015; 33(9):525–32. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. Alexander LF. Congenital pancreatic anomalies, variants, and conditions. *Radiol Clin North Am*. 2012; 50(3):487–98. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Di Serafino M, Vitale V, Severino R et al. Pediatric ultrasonography of the pancreas: normal and abnormal findings. *J Ultrasound*. 2019; 22(3):261–72. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Piskin FC, Yavuz S, Kose S et al. A comparative study of the pancreas in pediatric patients with cystic fibrosis and healthy children using two-dimensional shear wave elastography. *J Ultrasound*. 2020; 23(4):535–42. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Berrocal T, Prieto C, Pastor I, Gutierrez J, al-Assir I. Sonography of pancreatic disease in infants and children. *Radiographics*. 1995; 15(2):301–13. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Siafakas CG, Brown MR, Miller TL. Neonatal pancreatitis associated with familial lipoprotein lipase deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999; 29(1):95–8. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2006; 26(4):1211–38. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Shet NS, Cole BL, Iyer RS. Imaging of pediatric pancreatic neoplasms with radiologic-histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2014; 202(6):1337–48. [\[CrossRef\]](#)

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz, Zuhul Bayramoğlu

Sayfa 376

Triangular kord belirtisi ve *Eğitici Nokta* eşlik eden safra kesesi anomalilerini BA tanısında en güvenilir bulgular olarak bildirilmiştir. Özellikle bu iki bulgunun bir arada görülmesi BA tanısı açısından oldukça anlamlıdır.

Sayfa 377

Alagille sendromunun 5 major tanı kriteri olan, kolestaz, dismorfik yüz (geniş alın, küçük sivri çene), oküler anomaliler (posterior embriyotokson), vertebral anomaliler (kelebek vertebra) ve konjenital kardiyak patolojilerden (en sık periferik pulmonik stenoz) 3'ünün görülmesi tanısaldır.

Sayfa 378

Karoli hastalığının patogenezi için kullanılan konjenital duktal plak malformasyonudur. Diğeri ise, anormal pankreatobiliyer bileşke (APBB) olarak bilinen, koledok ve pankreatik kanalın normalden daha uzun (>1,5 cm) bir ortak kanala sahip olması ve pankreatik sıvının biliyer sisteme reflüsü sonucu safra yollarında kronik inflamasyon, destrüksiyon ve dilatasyon gelişmesidir.

Sayfa 380

Özellikle büyük ve diffuz İHH'lerde arteriyovenöz şant varlığı hemodinamiyi ciddi şekilde etkileyebilir ve çölyak trunkus distalindeki aorta segmentlerinde kalibrasyonda azalma görülebilir.

Sayfa 381

HB olgularında tedavi öncesi evrelemede en sık PRETEXT (PRETreatment EXTent of tumor) evreleme sistemi kullanılır. Temel olarak, karaciğerin 4 ana segmentinden (sağ anterior, sağ posterior, sol lateral ve sol medial) kaçına tümörün uzandığı, vasküler invazyon ve uzak metastaz varlığı açısından değerlendirme yapılır.

Sayfa 385

MRKP'de, dorsal pankreatik kanalın, ortak safra kanalını, major papillaya döküldüğü seviyenin kranialinde, anteriordan çaprazlayıp minör papillaya açılması tanısaldır

Sayfa 385

Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de ektopik pankreas dokusu normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir

Sayfa 386

Geç dönemlerde USG'de, pankreas boyutları azalır, yağ birikimine bağlı parankim hiperekojen görünüm kazanır. Duktal dilatasyonlar neticesinde hipoekoik kistik lezyonlar örülebilir. Manyetik rezonans görüntüleme, yağ infiltrasyonu, fibrozis bulguları ve kistik dilatasyonlar daha ayrıntılı görüntülenebilirken, BT ise kalsifikasyonların tespitinde daha faydalıdır.

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz, Zuhul Bayramoğlu

1. Neonatal kolestaz ile ilgili aşağıda verilen bilgilerden hangisi yanlıştır?
 - a. Biliyer atrezide hem intrahepatik hem de ekstrahepatik safra yolları etkilenir.
 - b. Ciddi neonatal hepatit ve Alagille sendromu olguları hepatobiliyer iminodiasetik asit (HIDA) sintigrafisinde, biliyer atreziyi taklit edebilir.
 - c. Alagille sendromunda safra kesesinde şekil, boyut ve kontur anomalileri görülebilir.
 - d. Tip 1 koledok kistleri, kistik biliyer atrezi ile karışabilir. İntrahepatik safra yollarında dilatasyon izlenmesi biliyer atreziyi düşündürür.
 - e. Çocukluk çağında yapılan karaciğer transplantasyonlarının en sık sebebi neonatal kolestazdır.
2. Biliyer atrezinin görüntüleme bulguları ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
 - a. Triangular kord belirtisi ve eşlik eden safra kesesi anomalileri en güvenilir USG bulgularıdır.
 - b. Biliyer atrezi olgularında hepatik subkapsüler kan akımı artmıştır.
 - c. Safra kesesinin normal olması biliyer atrezi olasılığını ekarte ettirmez.
 - d. Bazı biliyer atrezi olgularında porta hepatiste kistik yapı izlenebilir.
 - e. Triangular kord belirtisi, fibrotik ana safra kanalını temsil eder ve varlığı biliyer atrezi için kesin tanı koydurucudur.
3. Neonatal dönem karaciğer tümörleri ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
 - a. Neonatal dönemde görülen en sık benign karaciğer tümörü infantil hepatik hemanjiom, en sık malign karaciğer tümörü ise hepatoblastomdur.
 - b. Multiple neonatal karaciğer lezyonu varlığında hipovasküler natür nöroblastom metastazını, hipervasküler natür hepatik hemanjiomu düşündürebilir.
 - c. Mezenkimal hamartomlar solid kitlesel lezyonlardır ve çoğunlukla hemoraji, nekroz ve kalsifikasyon alanları barındırırlar.
 - d. Hepatoblastom olgularında AFP yüksekliği, damar invazyonu ve tümör trombüsü sıktır.
 - e. Neonatal dönemde karaciğere en sık metastaz yapan tümör nöroblastomdur.
4. Neonatal dönem portal ven trombozu ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
 - a. En önemli risk faktörü umbilikal venöz kateter yerleştirilmesidir.
 - b. Çoğunlukla sol portal vende izoledir.
 - c. Portal hipertansiyon, gastrointestinal kanama ve sol lob atrofisi en önemli komplikasyonlardır.
 - d. Kılavuzlarda antikoagülan tedavi kullanımı önerilmektedir.
 - e. Uzun dönemde çoğunlukla önemli bir problem oluşturmazlar.

5. Konjenital pankreas patolojileri ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
- Pankreasın divisum, dorsal ve ventral pankreatik kanalların eksik ya da yetersiz füzyonu sonucu gelişir.
 - Pankreas divisumda, altın standart görüntüleme metodu MRKP'dir.
 - Anüler pankreas olgularında "double bubble" işareti deudonal obstrüksiyona sekonder gelişir.
 - İntramural tip anüler pankreas olguları sıklıkla tıkaçıcı semptomlar ile başvururlar.
 - Ektopik pankreas dokusu bilgisayarlı tomografi ve MRG'de normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir.