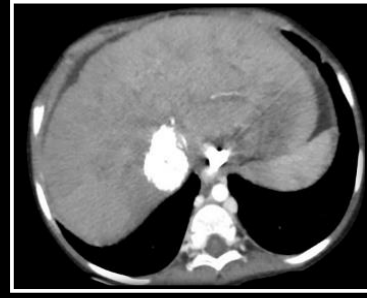


## GİRİŞ

- İnflamatuvar miyofibroblastik tümör (İMT), en sık çocukları ve genç yetişkinleri etkileyen, nadir görülen, iyi huylu, mezenkimal solid bir tümördür.
- Her ne kadar histopatolojik olarak benignese de, lokal invazyon ve tekrarlama eğilimi nedeniyle malign bir tümör gibi davranabilir.
- Burada kronik karaciğer yetmezliğine ve portal hipertansiyona yol açan lokal ileri İMT'li 3 yaşında kız hastanın, suprahepatik ve infrahepatik inferior vena kava(IVC) ve portal ven replasmanı ile birlikte yapılan canlı donör karaciğer nakli ile tedavi edilmesinin sunulması amaçlandı.

## OLGU

- 3 yaşında kız hasta, bir yıldır olan kemoterapiye dirençli İMT, kronik karaciğer yetmezliği ve inatçı özofagus varis kanaması öyküsü ile başvurdu.
- Bilgisayarlı tomografide, suprahepatik ve infrahepatik inferior vena kavayı (İVK), hepatik venleri içine alan , ekstrahepatik safra kanallarını, portal ven ve dallarını ve hepatik arterleri çevreleyen büyük bir kitle saptandı.
- Hastaya amcasından alınan sol lateral segment grefti ile canlı vericili karaciğer nakli yapıldı.
- Perikardın açılması ve supra- hepatik ve infra- hepatik İVK'nın tamamen klemplenesinden sonra, alıcı karaciğeri ve kitle suprahepatik ve infrahepatik İVK, ekstrahepatik safra kanallarını, portal konfluens seviyesine kadar portal ven ve ana hepatik arter proksimalini ve dallarını içerecek şekilde çıkarıldı.
- İVK ve greftin hepatik ven rekonstrüksiyonu kriyoprezerve edilmiş kadaverik iliak ven grefti kullanılarak yapıldı. Portal ven devamlılığı kadavra iliak ven jump grefti ile sağlandı.
- Alıcının ana hepatik arteri ve greftin sol hepatik arterinin arasında arter anastomozu yapıldı. Safra kanalı rekonstrüksiyonu Roux ve Y hepatikojejunostomi ile yapıldı.
- Erken postop dönemde aşamalı karın kapatılması gerekti. Postoperatif 1. yılda sağ diyafragma hernisi ile başvuran hastaya torakoskopik onarım yapıldı. Hastanın 3 yıllık izleminde ek sorun yaşanmadı.



Resim 1a



Resim 1b



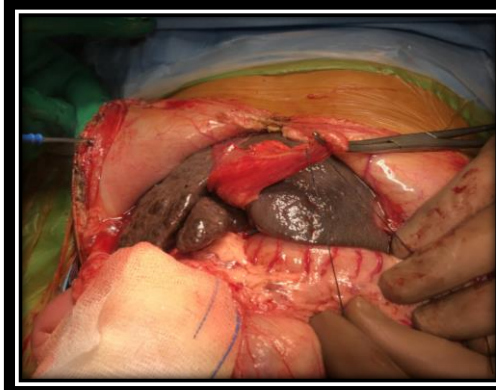
Resim 1c

### Resim 1. Hastanın preop Ct görüntüleri

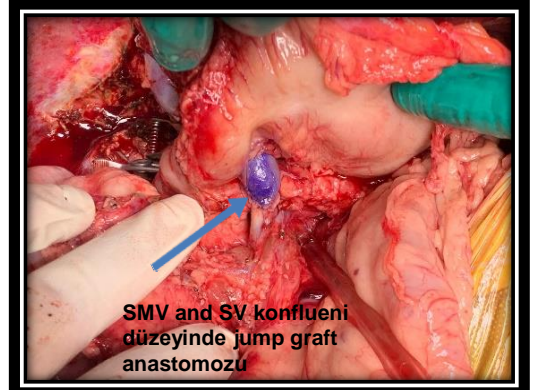
**1a:**Segment VII-VIII yerleşimli sağ hepatik venin IVC'ye döküldüğü düzeyde 35X32X23 mm büyüklüğünde, kalsifiye kitle. Bu düzeyde IVC ve Sağ hepatik ven seçilememektedir.

**1b** Karaciğer hilusunda sağ hepatik arteri ve portal veni çevreleyen, sol hepatik artere yakın komşuluk gösteren yumuşak doku kitlesi

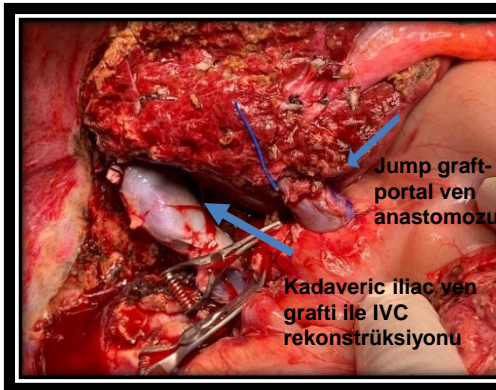
**1c:** Ana portal vena confluens düzeyinden itibaren ve intrahepatik IVC'de tromboz



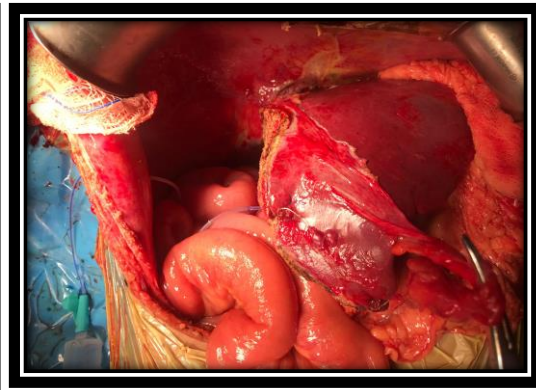
Resim 2



Resim 3



Resim 4



Resim 5

**Resim 2:** Sirotik Karaciğerin Operatif Görünümü, **Resim 3:**Kadavra iliak ven kullanılarak greft portal veninin jump greft ile rekonstrüksiyonu, **Resim 4:** SMV ve SV konfluens düzeyinde jump greft Anastomozu, **Resim 5 :** Nakledilen LLS grefti

## SONUÇ

- İMT, lokal invazivlik, nüks, uzak metastazlar ve malign transformasyon gibi nadiren görülen malign özelliklere sahip benign bir tümördür.
- Karaciğer transplantasyonuna yol açan son dönem karaciğer yetmezliğine neden olabilir.
- Tam rezeksiyon için karmaşık cerrahi prosedürler gerekebilir.