

Fibrolamellar tip hepatosellüler karsinoma

Fibrolamellar type hepatocellular carcinoma

Ahmet Mesrur HALEFOĞLU, Evren YILDIZ, Zeki KARPAT

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Departmanı

ÖZET

Fibrolamellar tip hepatosellüler karsinoma nadir görülen bir tümör olup, konvansiyonel hepatosellüler karsinomaya kıyasla ayırt ettirici klinik, radyolojik, histolojik ve prognostik özelliklere sahiptir. Biz olgu bildirimizde özgeçmişinde siroz hikayesi olmayan 28 yaşındaki bir erkek hastayı tanımladık. Hastanın rutin laboratuvar muayenesinde karaciğer enzimleri yüksekti ve yapılan ultrasonografide büyük bir karaciğer kitlesi tespit edildi. Manyetik rezonans görüntüleme ile bu tümörler için tipik olan büyük lobüle şekilli kitle lezyonu, erken fazda yoğun heterojen kontrast tutulumu, santral skar dokusu ve ekstrahepatik malign lenf nodları ortaya kondu. Core biopsisini takiben yapılan histopatolojik inceleme ile fibrolamellar tip hepatosellüler karsinoma tanısı doğrulandı. Hasta karaciğer dışı hastalık yayılımı nedeniyle rezeksiyona uygun bulunmadı ve kemoterapiye gönderildi.

Anahtar kelimeler: Karaciğer tümörleri, Manyetik rezonans görüntüleme.

SUMMARY

Fibrolamellar type hepatocellular carcinoma is a rare malignant tumor that has distinctive clinical, radiological, histological and prognostic features in comparison to conventional hepatocellular carcinoma. In our case report, we describe a 28 year old male who has no history of chirrhosis. In a routine laboratory examination, liver enzymes were found abnormal and ultrasonographic examination revealed a huge liver mass. Magnetic resonance imaging demonstrated typical features of these tumors which include large lobulated mass, early heterogenous dense enhancement, santral scar tissue and extrahepatic malignant lymph nodes. Following core biopsy, histopathologic examination confirmed the diagnosis. The patient was regarded as unresectable due to extrahepatic disease and underwent to chemotherapy.

Key Words: Liver neoplasms, Magnetic resonance imaging.

GİRİŞ

Fibrolamellar tipte hepatosellüler karsinoma (HCC), konvansiyonel HCC'ye nazaran farklı klinik, histolojik, radyolojik ve prognostik özellikleri olan ve oldukça nadir görülen bir malign tümördür. Bu özellikleri arasında siroz veya kronik karaciğer hastalığı hikayesi bulunmayan genç hastalarda ortaya çıkması, serum tümör markerlarının bulunmaması, kür yönünden yüksek rezektabilite şansı olması ve klasik HCC'ye nazaran sürvi süresinin daha uzun olması sayılabilir (1, 2).

Fibrolamellar HCC'nin konvansiyonel HCC'den ayrımının yapılabilmesi oldukça önemli olmakla birlikte bu tümörün özellikle

hepatik adenoma ve fokal nodüler hiperplazi (FNH) gibi benign karaciğer tümörlerinden ayırt edilebilmesi de büyük önem taşımaktadır.

Perkütan biopsi ve histopatolojik inceleme her zaman kesin tanıya imkan sağlayamamaktadır. Bunun sonucu olarakta, bazı hastalarda potansiyel küratif rezeksiyonlar yapılamayabilmekte ve diğer bazı hastalar ise fibrolamellar HCC ile konvansiyonel HCC, adenoma veya FNH ayrımının yapılamadığı düşüncesi ile gereksiz rezeksiyonlara maruz kalabilmektedir.

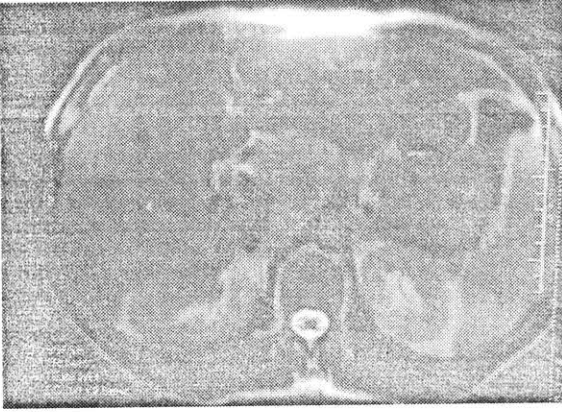
OLGU BİLDİRİSİ

Daha önce bir şikayeti bulunmayan 28 yaşındaki bir erkek hastada rutin laboratuvar incelemesi sırasında karaciğer enzimlerinin yüksek olduğu tespit edilmiş. Ancak alfa-fetoprotein normal sınırlardaymış. Ultrasonografiye gönderilen hastada karaciğerde büyük bir kitle bulunmuş ve hasta ileri tetkik amacıyla manyetik rezonans görüntülemeye gönderilmiş.

Biz incelememizde rutin aksiyal planda SE T 1, aksiyal ve koronal planlarda SSFSE T 2

Yazışma Adresi:

Ahmet Mesrur HALEFOĞLU
Birlik Sok. Parksaray Ap. No:17/4 80600
Levent-İstanbul
Tel: 0 (212) 279 56 43
Faks: 0 (212) 241 50 15
E-mail: halefoglu@hotmail.com



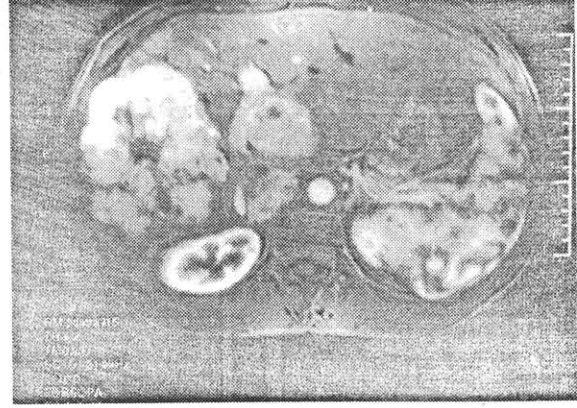
Resim 1: Aksiyal SSFSE T2 ağırlıklı görüntü, karaciğer sağ lobta 12 x 10 cm boyutlarında parankime göre hiperintens karakterde kitlesel lezyon izleniyor. Kitlenin santralinde ise hipointens karakterde skar dokusu mevcut.



Resim 3: Aksiyal portal faz postkontrast SE T1 ağırlıklı görüntü, kitlenin bu fazda karaciğer parankimi ile izointens hale geldiği görülüyor.

ağırlıklı görüntüleri elde ettikten sonra, hastaya kg başına 0.1 mmol gadolinium DTPA vererek dinamik görüntüleri (arteriyel, portal ve geç dönem) 1.5 tesla MR cihazımızla elde ettik.

Bu görüntülerde karaciğer sağ lobunu kaplayan, lobüle konturlu, 12 x 10 cm boyutlarında kitle tespit ettik. Bu kitle T1 ağırlıklı görüntülerde normal karaciğer parankimine göre hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise parankime göre hiperintens sinyal intensite özelliği göstermekteydi (Resim 1).



Resim 2: Aksiyal erken arteriyel faz postkontrast SE T1 ağırlıklı görüntü, kitlenin yoğun ve heterojen tarzda kontrast madde tuttuğu, santraldeki skar dokusunun ise kontrast madde ile boyanmadığı görülüyor. Porta hepatis ve aorta-kaval alanda nekrotik komponentler içeren malign özellikle lenf nodları görülüyor.

Kitlenin santralinde tüm sekanslarda hipointens özellik gösteren skar dokusu bulunmaktaydı (Resim 1, 2, 3).

Kontrast madde verilmesini takiben erken arteriyel fazda kitlenin yoğun şekilde heterojen tarzda kontrast tuttuğu saptandı (Resim 2).

Portal fazda alınan görüntülerde ise kitle karaciğer parankimi ile izointens hale gelmişti (Resim 3).

Hastada porta hepatis düzeyinde 6 cm lik ve aorto-kaval bölgede ise 3 cm lik iki adet patolojik lenf nodu mevcuttu (Resim 1, 2, 3).

Ayırıcı tanıda klinik ve radyolojik özellikler bir arada değerlendirildiğinde ön planda fibrolamellar HCC düşünüldü ve yapılan core biopsi neticesi fibrolamellar tipte iyi differansiye HCC olarak geldi.

Hastada tümörün ekstrahepatik yayılımının da olması nedeniyle olgu unrezektabl olarak kabul edildi ve kemoterapiye başlandı.

TARTIŞMA

Fibrolamellar HCC'nin klasik görüntüleme bulgusu, içerisinde santral skarı olan, büyük, lobüle ve heterojen bir kitle olarak tanımlanabilir. Fibrolamellar HCC siroz bulgusu olmayan

karaciğerde ortaya çıkar ve klasik olarak genç erişkinlerde görülür (ortalama 28 yaş) ve seks ayrımı yapmaz. Prognozu klasik HCC'ye nazaran daha iyi olmakla beraber, lokal invazyon ve metastaz yapar.

Ultrasonografide deđişken eko örneđi gösteren soliter, iyi sınırlı, lobüle kitle şeklinde görülür, santralindeki skar dokusu ise hiperekojen olarak izlenir.

Bilgisayarlı tomografide (CT) kontrastsız kesitlerde hipodens ve heterojen olarak izlenirken, kontrastlı incelemede arterial fazda heterojen ve hiperdens olarak görülür. Portal ve geç fazda parankim ile izodens hale gelirken, santral skarı geç fazda hiperdens olarak izlenir.

Manyetik rezonans görüntülemesinde T 1 ađırlıklı görüntülerde hipointens, T 2 ađırlıklı görüntülerde ise heterojen hiperintens olarak görülür. Kontrastlı görüntülerde erken arterial fazda kitlenin yoğun ve heterojen tarzda kontrast madde tuttuđu izlenir. Portal ve geç fazda alınan görüntülerde kontrast tutulumu azalır. Geç dönemde alınan görüntülerde santral skar dokusunun kontrast tutulumu tipiktir.

Anjiyografide kitle hipervasküler özellik gösterir ve genişlemiş feeding arterler ortaya konur.

Tümörün kendisi nadiren büyük nekroz ve kanama alanları gösterebilmekle beraber, makroskopik yağ dokusu asla içermez.

Tümörün mikroskopik bulguları çok karakteristik olup, histopatolojik konfirmasyon altta yatan sirozun bulunmadıđı hastalarda fibrolamellar bir stroma boyunca dađılmış büyük poligonal eozinofilik malign hepatositlerin gösterilmesi temeline dayanır.

Hepatik arteriyal fazda alınan görüntülerde % 80 olguda bu tümörlerin heterojen hipervasküler karakterleri ortaya konmaktadır. 10 ile 20 dakikada alınan görüntüler rutin olarak kullanılmamakla beraber, tümör dokusuna ait fibröz skar dokusunun gecikmiş persistan boyanmasını ortaya koyduklarından tanıda yarar sağlarlar.

Birçok yazar fibrolamellar HCC'nin benign karaciğer tümörlerinden özellikle hepatik ade-

noma ve FNH'e çok yakın benzerlik gösterebileceđini ileri sürmektedirler (3, 4, 5). Bunların hepsi büyük ölçüde sirozu olmayan genç hastalarda ortaya çıkmaktadır.

FNH ve hepatik adenomlar, hepatik arteriyal CT veya MR görüntülerde homojen hipervasküler kontrast tutulumu göstermektedirler, buna karşın fibrolamellar HCC olgularının % 90'ında heterojen bir kontrast tutulumu söz konusudur.

FNH veya hepatik adenomanın CT'deki atenuasyon deđeri veya MR'daki sinyal intensitesi kontrastsız, portal faz ve geç fazda alınan görüntülerde komşu karaciğer parankimi ile tipik olarak benzer deđerlerdedir (6, 7, 8).

Adenomalar sıklıkla spontan kanama içerirler (Fibrolamellar HCC'de nadir) ve fibrolamellar HCC olgularında hiç karşılaşılmayan fokal yağ içeriđine ait görüntüleme bulgularına sahiptirler (6).

Kalsifikasyon fibrolamellar HCC olgularında % 70'e varan oranlarda görülebildiđi halde FNH veya adenomlarda nadir olarak ortaya çıkar.

FNH olgularında görülen santral skar dokusu birçok araştırmacı tarafından belirtildiđi şekilde (6, 8) fibrolamellar HCC'de görülenden hemen daima belirgin olarak daha küçüktür. FNH olgularında görülen bu küçük santral skar dokusunun yapılan çalışmalarda (6, 8) T 2 ađırlıklı görüntülerde hiperintens olduđu ortaya konurken, fibrolamellar HCC'de görülen ve daha büyük olan santral skar dokusunun hem T 1 ve hem de T 2 ađırlıklı görüntülerde hipointens olduđu gösterilmiştir.

Tümörün kendi morfolojisinin dışında CT veya MR görüntüleri metastatik lenfadenopatinin varlıđını ortaya koyabilmektedir ve bu durum da tümörün malign karakterini açıkça ortaya çıkarmaktadır. Bizim olgumuzda da porta hepatitis ve aorta-kaval düzeyde metastatik lenfadenomegaliler mevcuttu.

Ayırıcı tanıda çok önemli olan konvansiyonel HCC kronik karaciğer hastalıđı bulunan daha yaşlı bir popülasyonda ortaya çıkmaktadır.

Konvansiyonel HCC'de santral skar, fibrozis ve kalsifikasyon nadir olarak görülürken, nekrozis, kanama ve fokal tümör yağı fibrolamellar HCC'ye göre çok daha sık olarak ortaya çıkmaktadır. Konvansiyonel HCC ünifokal, mültifokal veya diffüz olabilir ve sıklıkla portal ve hepatik venleri invaze eder.

Alfa-fetoprotein gibi tümör markerları ve DCP (des-gamma-carboxy-prothrombin) konvansiyonel HCC olgularında genellikle yüksek iken, fibrolamellar HCC olgularında normal değerlerdedir (9). Bizim olgumuzda da alfa-fetoprotein değeri normal sınırlar içerisindeydi.

KAYNAKLAR

1. Vecchio FM: Fibrolamellar hepatocellular carcinoma of the liver: a distinct entity within the hepatocellular tumors -- a review. *Appl Pathol*, 6: 139-148, 1988.
2. Wood WJ, Rawlings M, Evans H, Lim CNH: Hepatocellular carcinoma: importance of histologic classification as a prognostic factor. *AM J Surg*, 155: 663-666, 1988.
3. Soyer P, Roche A, Levesque M, Legmann P: CT of fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *J Comput Assist Tomogr*, 15: 533-538, 1991.
4. Hamrick-Turner JE, Shipkey FH, Cranston PE: Fibrolamellar hepatocellular carcinoma: MR appearance mimicking focal nodular hyperplasia. *J Comput Assist Tomogr*, 18: 301-304, 1994.
5. Corrigan K, Semelka RC: Dynamic contrast-enhanced MR imaging of fibrolamellar carcinoma. *Abdom Imaging*, 20: 122-125, 1995.
6. Ros PR.: Benign liver tumors. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I, (ed) *Textbook of gastrointestinal radiology*, Philadelphia, Pa: Saunders, 1994, 1861-1878.
7. Paulson EK, McClellan JS, Washington K, Spritzer CE, Meyers NC, Baher ME: Hepatic adenoma: MR characteristics and correlation with pathologic findings. *AJR*, 163: 113-116, 1994.
8. Mathieu D, Brunston JN, Arouillard J, Pointreau CC, Vassile N: Hepatic adenomas and focal nodular hyperplasia: dynamic CT study. *Radiology*, 160: 53-58, 1986.
9. Fujiyama S, Morishita T, Hashiguchi O, Sato T: Plasma abnormal prothrombin (des-gamma-carboxy- prothrombin) as a marker of hepatocellular carcinoma. *Cancer*, 61: 1621-1628, 1988.
10. Ros PR.: Malignant liver tumors. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I, (ed) *Textbook of gastrointestinal radiology*, Philadelphia, Pa: Saunders, 1994, 1897-1946.