

# ERİŞKİNDE HEPATOBLASTOM

Doç.Dr. Ali AKYÜZ(\*) ● Doç.Dr. Uğur ÇEVİKBAŞ(\*\*) ● Doç.Dr. Necmettin SÖKÜCÜ(\*)  
● Ast.Dr. Hasan YERSİZ(\*)

**ÖZET:** Bu çalışma 22 yaşında erkek hastada epitelyal tipte hepatoblastom vakasını içermektedir. Hasta 19 yaşında iken ilk defa hepatoblastom tanısı konuldu. Karaciğer sağ lobunu tamamen işgal eden tümör cerrahi olarak çıkartıldı. Tümör 3 yıl sonra sol lobda meydana geldi. Tekrar cerrahi girişim uygulanarak tümör çıkartıldı. Tümör histokimyasal, immünohistokimyasal (PAP) yöntemlerle araştırıldı ve epitelyal tipte hepatoblastom olduğu saptandı. Vakaya iki kez cerrahi girişim uygulanması, erişkin yaşta meydana gelmesi ve epitelyal tipte görünümü nedeniyle ilginç bulunarak sunuldu. Konu ilgili literatür tetkik edilerek tartışıldı.

**SUMMARY:** *Hepatoblastoma in the adult.* In this study a case of pure epithelial hepatoblastoma was reported. In a twenty-two years old male patient. When the patient in nineteen years old firstly tumor to right lobe of the was removed. Subsequently the tumor was developed in the left lobe of liver after three years. This tumor also was removed and then the tumors were investigated with histochemical and immunohistochemical techniques. It was detected as a pure epithelial hepatoblastoma. The case was found interesting with epithelial hepatoblastoma and developed in the adult male that were removed two times. The case was discussed with literature.

## GİRİŞ

Bu tümörler genellikle çocukluk çağının ilk üç senesinde ortaya çıkmalarına karşın az olasılıkla oyun çocuğu çağında da görülebilirler. Çoğu kez fizik muayenede karnın sağ tarafında bir kitle ve laboratuvar bulgusu olarak trombostozis, alfa fetoprotein (AFP) artması, kemik iliği yaymasında yaygın megakaryositlerin gözükmesi ile ortaya çıkarlar.

Genellikle hayatın birinci dekadında ortaya çıkmaları yanında az olasılıkla da olsa, erişkinlik döneminde veya konjenital olarakda gözükebilirler (1,3,5). Bizim vakamızın 21 yaşında genç bir hasta olması, iki kez cerrahi girişimin uygulanması ve patolojik anatomik yapı olarak pür epitelyal tipte bir hepatoblastoma tanısının konması nedeniyle kaynakları gözden geçirerek vakayı sunmayı uygun bulduk.

## OLGU

Hastamız 22 yaşında erkek, 2.1.1980 tarihinde buluntu, kusma, yakınmaları ile kliniğimize başvurdu, yapılan incelemeler sonucu bu yakınmalar duodenal ülserle bağlanarak ameliyat kararı verildi. Eksplozasyonda karaciğer sağ lob, sağ tarafında kısmen kesenin arkasında, kapsüllü bir tümör saptandı. Kolesistektomi ve sağ parsiyel lobektomi uygulandı. Hastanın ameliyat sonrası dönemi komplikasyonsuz geçti. Hastahaneden sağlık ile çıkartılarak kontrole gelmesi salık verildi. Daha sonra hasta çağrılan kontrollere gelmedi.

Ameliyattan üç buçuk sene sonra, epigastriumunda özellikle sol tarafında şişlik beliren hasta 21.11.1983 tarihinde kliniğimize tekrar başvurarak yatırıldı. Yapılan klinik ve laboratuvar muayenelerinde karaciğer sol lobda bir tümörün olduğu saptandı. Ultrasonografide bu tümörün heterojen ekojen olduğu (Ultrasonund) görüldü (Resim 1). Alfafetoprotein yaklaşık normal hudutlarda idi. Sedimantasyonu çok yüksek değildi. Lökosit formülünde göze çarpan bir nitelik yoktu.

Dergiye geldiği tarih: 5.10.1984.

(\*) İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Cerrahi Anabilim Dalı Topkapı-İstanbul

(\*\*) İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı Topkapı-İstanbul



*Resim 1: Sağ lobda yaklaşık 12 cm. çapında benek tarzında ve bazı kısımlarda daha sık örgülü sonolüsent odaklar içeren heterojen ekojen oluşum.*

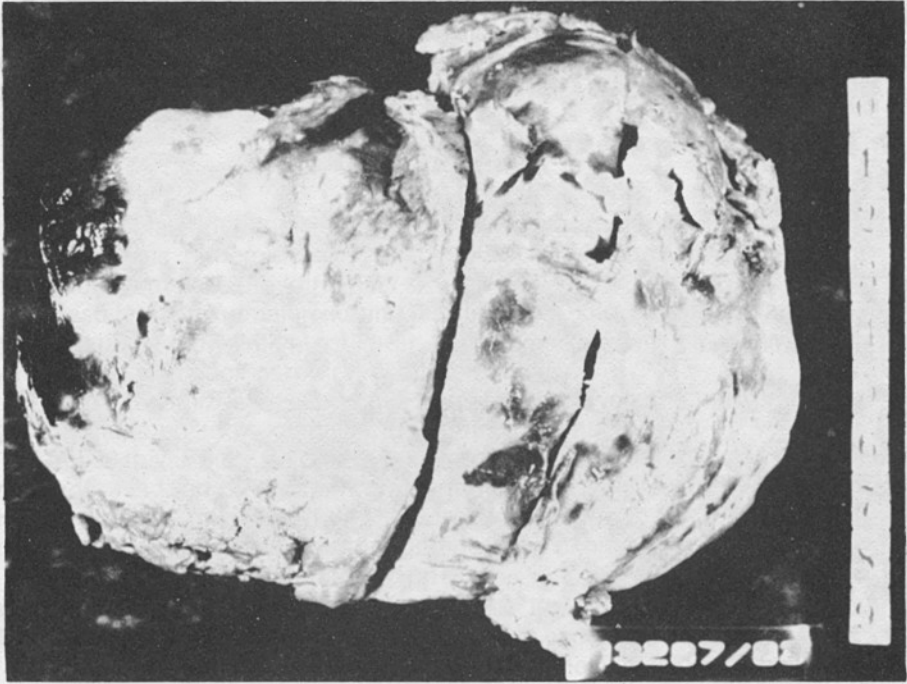
Hastanın explorasyonuna karar verildi. Yapılan cerrahi girişimde karaciğer sol lobunu tamamina yakın işgal eden, üzeri kapsüllü solid tümör saptandı. Karaciğer sağ lobu normal hudutlarda idi.

Bu koşullarda sol regle hepatektomiye karar verildi. Tekniğine uygun sol regle hepatektomi yapıldı. Ameliyat sonrası dönemi komplikasyonsuz geçti.

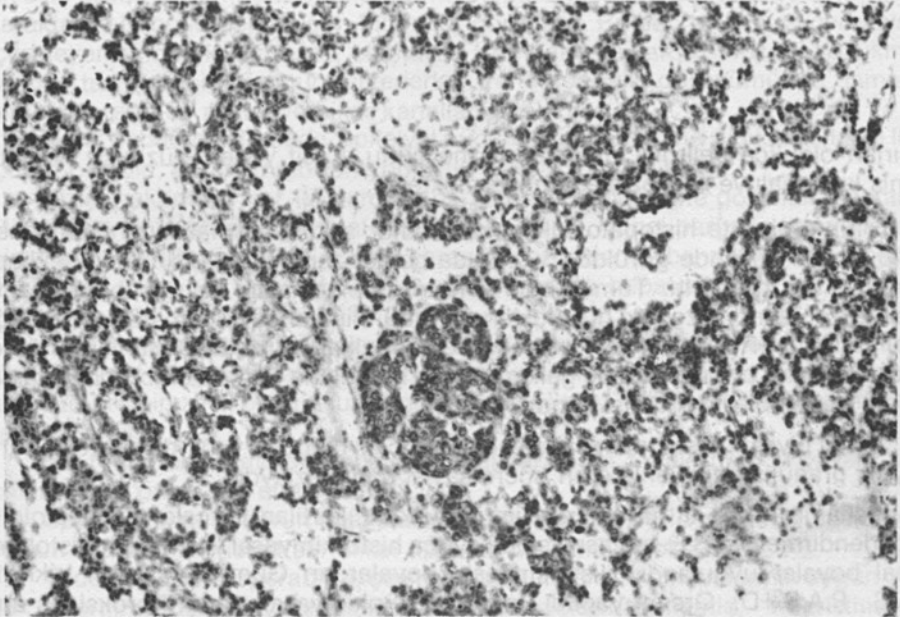
Vakanın Patolojisi: Hastanın 1980 (Protokol No: 5/80) ve 1983 (Protokol No: 13287/83) yıllarındaki piyesleri makroskopik ve mikroskopik olarak incelendi.

Hastanın 1980'de çıkarılan birinci karaciğer parçası makroskopik olarak 20 cm. çapında olup, bunun 2 cm.lik dış kısmı normal karaciğer görünümünde saptandı. Kesiti nodüllü, geniş kistik kanamalı nekrotik alanlar içermekteydi.

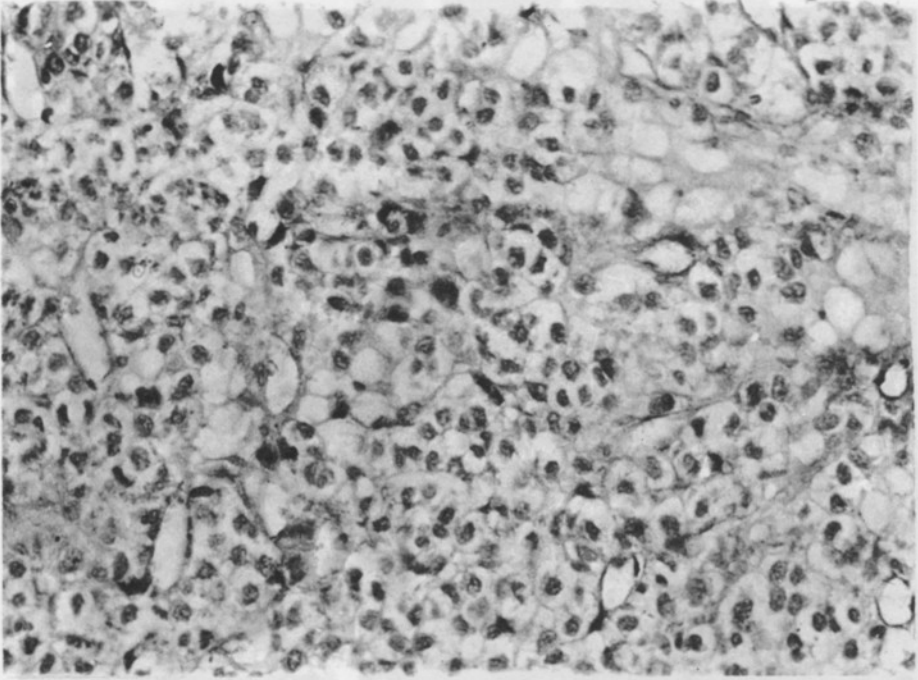
Hastanın 1983 yılındaki cerrahi girişiminde çıkartılan parça (Resim 2) 14x8x6 cm ölçülerinde olup çevresinde normal karaciğer dokusu, kesitinde 7 cm çapında



*Resim 2: İkinci operasyonda tümörün nodüllü ve pseudo kapsüllü olduğu görülmekte.*



*Resim 3: Birinci operasyonda fetal, embryonal alanlar ve squamos epitel görünümü (H.E. X 125).*



Resim 4: İkinci operasyonda bazı tümör hücrelerinde hafif A.F.P. varlığı (P.A.P. metodu).

sınırları oldukça belirgin tümör alanı mevcuttu. Kesit yüzeyi düzensiz nodüllü, geniş kanamalı ve nekroz alanları içermekteydi.

Birinci piyeste histopatolojik olarak tümör stromadan fakir geniş düzensiz solid yapılar şeklinde görüldü. Bu yapıda damar zenginliği ve sinusoid şeklinde dar yarıklar mevcuttu. Tümör hücrelerinin stoplazmaları belirgin bazıları açık renkte kromatinden zengin nükleusları görüldü. Bir alanda squamatöz epitel değişimi saptandı (Resim 3). Yer yer hemopoez odakları vardı. Bazı alanlarda tümör hücreleri daha primitif şekilde gelişmişti. Bu bulgularla fetal ve embryonal alanlar içeren hepatoblastom tanısı kondu.

İkinci piyesin histopatolojisinde, daha önceki bulgular yanında hücreler daha büyük, granüllü, glikojen içeren hücre sayısı daha fazlaydı.

Vakamızın her iki cerrahi girişim sonunda çıkartılan parçalar histopatolojik değerlendirme için H.E. boyası dışında ayrıca histo-kimyasal ve İmmunohistokimyasal boyalar uygulandı. Histokimyasal boyalardan Gümüş, Masson trikrom, P.A.S., P.A.S.+D., Orcein yapıldı. İmmunohistokimyasal olarak Peroksidas anti Peroksidas (P.A.P.), metoduyla alfa fetoprotein, alfa bir antitripsin, Hepatitis B yüzey antijeni araştırıldı.

Hastanın her iki ameliyat materyeline yapılan histokimyasal boyalarla düzen-  
siz gelişmiş bağ dokusu içinde tümör alanları saptandı. P.A.S. boyasında ikinci  
tümörde glikojen zenginliği görüldü. P.A.P. boyasıyla yer yer hepatositlerde zayıf  
olarak alfafetoprotein birikimi izlendi (Resim 4). Alfa bir antitripsin ve HB<sub>s</sub>Ag ni  
birikimi görülmüdü.

### TARTIŞMA

Hepatoblastom genellikle çocukluk çağı tümörlerindedir. Az olasılıkla genç-  
lik ve ileri yaş döneminde ortaya çıkarlar. 1970 yılına kadar erişkinlere ait 13  
hepatoblastom vakası bildirilmiştir.

Hastaların yakınmaları karında şişlik, ağrı, kilo kaybı, zaman zaman olan  
bulantı kusma gibi klinik bulgulardır. İleri aşamada, sarılık oluşabilir. Bazan tümör  
yırtilmasına bağlı acil cerrahi girişim gerekebilir.

Bizim vakamızda başlangıçtaki bulantı, kusma ve her iki dönemde de karında  
şişliğin palpe edilmesi kaynaklarla uyum sağlanmaktadır.

Laboratuvar bulgusu olarak vakaların 2/3'ünde Alfafetoprotein yüksek bulun-  
maktadır. Nadiren direkt karın grafilerinde tümör içinde kalsifikasyonlar saptan-  
makta (özellikle mikst tipte) dir. Sintigrafide karaciğerin tümürlü bölgesi hipoaktif  
olarak ortaya konabilir. Ultra sonografide solid ekojen kitle imajı alınır.

Bizim olgumuzda, alfafetoprotein yaklaşık normal hudutlarda bulundu. Ultra-  
sonografide eko veren solid kitle imajı alındı. Direkt grafilerde patoloji saptanmadı.  
Tam kan muayenesinde orta derecede anemi saptandı.

Hepatoblastomalar, makroskopik olarak genellikle tek odak halinde, lobüllü,  
orta kısımları nekroze ve yalancı bir kapsülle çevrili tümörlerdir. Işat ve Glunz'a  
(4) göre mikroskopik olarak pür epitelial tip ve mezenşimal dokular içeren mikst tip  
diye iki gruba ayrılır. Epitelyal tip normal hepatositlere benzer fetal ve embriyonal  
karakterde hücrelerden oluşur. Mitoz sık görülmez. Bu hücreler safra içeren yada  
içermeyen silindirik kordonlar oluşturur. Kompakt alanlarda sinuzoid gözükmeyiz.  
Mozaik tarzında bir görünüm arzederler. Vena centralis görünümünde damarlar  
olmasına rağmen portal ve biliar kanallar gözükmeyiz.

Mikst hepatoblastomada, epitelyal hücreler yanında daha sıklıkla kollajen lifler  
içeren osteoid, kartilag, rabdomyoblastik alanlar içerebilir (2).

Bizim vakamızın her iki parçasında yalnız epitelyal tipte görünüm saptandı.  
Mikst tipte görülen mezankimal yapılar görülmüdü. İkinci parçada hepatositlerin  
biraz daha büyük görülmesi normal karaciğer hücrelerine benzerliği dikkat çekici-  
dir. Daha uzun bir zamanda tekrar parça alınırsa hepatosellüler karsinomdan  
ayrımakta güçlük çekilir miydi?

Glikojenden zengin hücrelerin fazlalığıda ayrı bir özellik taşımaktadır. Litera-  
türde bu gibi bulgulara rastlamadık. Peroksidaz metoduyla dokuda aradığımız  
alfa fetoprotein zayıf bulunuşu, literatürde bildirilen yüksek orandaki pozitifliğe bi-  
raz uymaktadır.

Bu tümörlerin patolojik anatomik yapıları hem tedavi hemde yaşam süre  
bakımından önem arz etmektedir.

Epitelyal tipte tümörün total olarak çıkartılması 36 ay ile beş sene arasında bir  
yaşam vaad etmesine karşın mikst tipte ise bu zaman çok kısadır.

Tedavide tümör operabl ise çeşitli karaciğer cerrahi girişimlerinin uygun olanı  
ile çıkartılmalıdır. Çıkartılmadığı zaman, cyclophosphamid, vincristine, 5-  
flourouracil, adriamysin, gibi stostatiklerle tedavi edilmelidir. Radioterapinin etkin-  
liği yoktur.

Bizim vakamızda birinci cerrahi girişim sırasında sağ parsiyel lobektomi ve kolesistektomi yapılarak tümör çıkartıldı, ikinci cerrahi girişim sırasında sol regle hepatektomi yapıldı.

Her iki girişim sonucu çıkartılan kitlenin pür epitelyal tipte olması hastalığın nüks ettiğini gösterdiğinden, ikinci cerrahi girişimden sonra stostatik uygulanmasına başlandı. Hasta onkolojiler tarafından izlenmektedir.

Sonuç olarak hepatoblastom çocukluk çağı tümörlerinden olmasına karşın, az olasılıkla erişkinlerde de rastlanmaktadır. Operable dönemde rastlandığı zaman yapılacak iş tümörün çevresindeki normal dokularla birlikte çıkartılmasıdır. Pür epitelyal türde olanlarda cerrahi girişim sonrası yaşam uzun, mikst tipte ise çok kısadır. İnoprabl olan vakalarda stostatikler uygulanmalıdır.

## KAYNAKLAR

- 1- Albert M.E., Seeler R.A.: Alpha-fetoprotein in embryonal hepatoblastoma. J.Pediatr. 77: 1058 (1970).
- 2- Arthur, G.W. Milton. F.: Primary hepatic tumors of childhood. Hum. Pat. 14:512-537 (1983).
- 3- Curter, R.: Hepatoblastoma in the adult. Cancer. 23: 191-197. (1969).
- 4- Ishak. K.G., Glunz. P.R.: Hepatoblastoma and hepatocarcinoma in infancy and childhood: report of 47 cases. Cancer, 20:396 (1967).
- 5- Preumeni. C.F., Jr. Miller, R.W., Hill J.A.: Primary carcinoma of the liver in childhood: an epidemiologic study. J.Nat Center Inst. 40: 1087 (1968).