

# QARACİYƏRİN DİGƏR BƏDXASSƏLİ BİRİNCİLİ TÖRƏMƏLƏRİ

Qaraciyərdə törəmələr *birincili* (öz toxumasından inkişaf edən) və *ikincili* (metastazlar) ola bilər. Birincili şişlər qaraciyərdəki bütün toxumalardan inkişaf edə bilər, lakin, hepatositlərdən, öd epitelindən və damarlardan inkişaf edən xoş və bəd xassəli şişlərə daha çox rast gəlinir.

Hemangioma qaraciyərin birincili şişləri arasında ən çox rast gəlinən xoş xassəli damar şişidir. Rast gəlmə tezliyinə görə ikinci yerdə metastatik şişlər durur. Metastatik şiş qaraciyərin birincili xərçəngindən 20 dəfə çox rast gəlir. Qc metastaz yerinə görə limfa düyünlərindən sonra ikinci yerdə durur. Praktiki olaraq qastrointestinal xərçənglərin hamısı və digər orqanlardan inkişaf edən bəd xassəli şişlərin yarısından çoxu qaraciyərə metastaz verir. Üçüncü yerdə hepatosellular karsinoma, sonrakı yerlərdə isə, xolangiokarsinoma, hepatik adenoma, fokal nodulyar hiperplaziya durur. Digər toxumalardan inkişaf edən birincili qaraciyər şişləri nadirdir. ***Burada qaraciyərdə az rast gəlinən birincili bədxassəli şişlərdən bəhs ediləcəkdir.***

## İNTRAHEPATİK XOLANGİOKARSİNOMA

### İntrahepatik xolangiokarsinomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Qaraciyərdaxili öd epitelindən inkişaf edir
- Hepatosellular xərçəngdən sonra ən çox rast gəlinən birincili bədxassəli qaraciyər törəməsidir
- Birincili biliar sirroz və skleroz xolangit risk faktorlarıdır
- Daha çox mərkəzdə və öd yolları ətrafında yerləşir
- İntrahepatik və portal strukturlara yayılmaya, atrofiya törətməyə meyillidir, ekstrahepatik metastazları azdır
- Diffuz yayılmada Qc Tx yaxşı nəticələr vermir

Xolangiokarsinoma öd axacaqları epitelindən inkişaf edən bəd xassəli şişdir. İnkişaf etdiyi yerə görə intrahepatik və ekstrahepatik (xole-dox xərçəngi) növləri vardır.

İntrahepatik xolangiokarsinoma bədxassəli şişlər arasında 2%, qaraciyər şişləri arasında

10% rast gəir və qaraciyərin birincili bəd xassəli şişləri arasında hepatosellular xərçəngdən sonra ikinci yerdə durur. Bu xəstəlik bir çox cəhətlərinə görə hepatosellular xərçəngə bənzəyir və bunları ayırmaq bəzən çətin olur. Buna baxmayaraq bu iki xəstəliyin fərqli cəhətləri də var.

HSX-dan fərqli olaraq intrahepatik xolangiokarsinomanın (İHX) xroniki qaraciyər xəstəlikləri ilə əlaqəsi zəifdir və Qc parenximası normal olur. Lakin birincili biliar sirrozda və skleroz xolangitdə İHX riski var.

HSX da olduğu kimi, morfoloji cəhətdən xolangiokarsinoma tək kütlə, düyünlü və diffuz tipli ola bilər. İHX-lər daha çox mərkəzi və periportal sahələrdə yerləşirlər. HSX-lar kimi intrahepatik xolangiokarsinomalar da intrahepatik yayılmağa meyillidirlər, ekstrahepatik yayılma isə, az rast gəlir (20%).

Xolangiokarsinoma ilk dövrlərdə zəif əlamətlərlə biruzə edir. Qarında ağrı, kütlə hissi, arıqlama, sarılıq və digər xolestaz əlamətləri gec mərhələdə ortaya çıxır. Öd axacaqlarının tutulması, kompressiyası, damarların tıxanması və ya parenximanın diffuz tutulması sarılıq törədir. Laborator göstəricilər qeyri-spesifikdir və əsasən xolestaz əlamətləri ortaya çıxır. Şiş markerləri normal olur. Görüntüləmə üsulları ilə HSX və İHX-nı bir-birindən ayırmaq çətin və bəzən biopsiya ilə də fəqləndirmək çətinlik törədir. Hər iki patologiyada bədxassəli törəmələrə məxsus sürətli qan axını və kontrastlaşma əlaməti (arterial kontrastlaşma, venoz yuyulma) nəzərə çarpır. HSX-dan fərqli olaraq İHX-nın əksəriyyəti hipovaskulyardır, perihiliar yerləşməsi və “kapsulyar retraksiya” əlaməti çox rast gəlir. Biopsiyada İHX-lar adenokarsinoma kimi görünür və immunositokimya aparmadan metastatik adenokarsinomalardan fəqləndirmək çətin olur. Belə hallarda adenokarsinoma mənbələrini

(mədə-bağırsaqlar, sidik-cinsiyət, süd vəzi, ağciyər, baş-boyun) yoxlamaq gərəkir: boyun, toraks, abdominal və çanaq KT, mammoqrafiya, üst və alt endoskopiya, şiş markerləri (AFP, CEA, CA-15-3, CA-125, CA-19-9 və s). Bunlar diaqnostikada faydalı olmadıqda rezektabel törəmənin çıxarılması tövsiyə olunur.

Xolangiokarsinomanın *radikal müalicəsi cərrahi üsuldur*. HSX-dan fərqli olaraq intrahepatik xolangiokarsinomada qaraciyər parenximası normal olduğu üçün rezeksiyaya göstəriş geniş tutulur və rezektabellik imkanı da daha çox olur (6-70%). Ekstrahepatik yayılması, magistral damar invasiyası və hər iki paya yayılması olmayan şişlər rezektabel qəbul edilir. Radikal rezeksiyaya baxmayaraq residiv ehtimalı yüksəkdir (iki ildə 80-90%), yaşama müddəti isə 8-50 ay arasında dəyişir. Şişin sayı, ölçüsü və damar invaziyası proqnostik əhəmiyyət daşıyır.

Son illər qeyri-rezektabel şişləri kiçiltmək və rezektabel hala gətirmək üçün və postrezeksiyon residivi azaltmaq üçün *floksuridin* infuziyası tətbiq edilir.

## HEPATOBLASTOMA

### Hepatoblastomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Uşaqlarda ən çox rast gələn (50%) bəd xassəli birincili qaraciyər şişidir
- Törəmədə kalsifikasiyalar çox rast gəlir (30%)
- Rezektabellik ehtimalı yüksək olan törəmələrdən hesab olunur (60%)

Hepatoblastoma uşaqlarda ən çox rast gələn (50%) bəd xassəli birincili qaraciyər şişidir. Histoloji cəhətdən embrional hepatositlərə bənzəyən hüceyrələrdən təşkil olunmuşdur. Şiş daxilində osteoid, gığırdaq, fibroz tipli mezen-

ximal toxumalara da rast gəlmək olur.

Ən çox sağ payda yerləşir, ölçüləri 1-2 sm-dən 10-15 sm-ə qədər dəyişə bilər. Alfa-fetoproteinin əksər hallarda yüksəlir. Osteoid toxumanın və nekrozun olması ilə əlaqədar şiş daxilində kalsifikasiyalar tez-tez (30%) müşahidə olunur. Görüntülmə əlamətlərinə görə qaraciyərin digər şişlərindən ciddi fərqlənir- hipoechoik, hipodens, hipervaskulyar, T1-də hipointens, T2-də hiperintens, heterogen.

Uşaq yaşlarında qaraciyərdə törəmə tapılırsa ilk növbədə hepatoblastomadan şübhələnmək lazımdır. Dəqiq diaqnoz patohistoloji müayinə ilə qoyulur.

Qaraciyər rezeksiyası radikal müalicə üsuludur. Hepatosellular xərçəngdən fərqli olaraq hepatoblastoma əksər hallarda (60%) rezektabel vəziyyətdə olur. Lakin ölüm faizi çox yüksəkdir (20-70%).

## ANGİOSARKOMA

### Angiosarkomanın xarakterik xüsusiyyətləri

- Kuppfer hüceyrələrindən inkişaf etdiyi ehtimal olunur
- Qaraciyərin bədxassəli törəmələri arasında ən pis gedişli şişdir

**Angiosarkoma** qaraciyərin nadir rast gəlinən bədxassəli şişi olub, Kuppfer hüceyrələrindən inkişaf etdiyi ehtimal edilir. Ədəbiyyatda müxtəlif adlarla - hepatik angiosarkoma, hemangioendotelial sarkoma, Kuppfer hüceyrə sarkoması, hemangiosarkoma adlandırılır.

Etiologiyasında torotrastın, arsenidin, vinil xloridin rolu olduğu məlumdur. Sürətlə böyüyərək çox erkən metastazlar verir və ən çox dalağa (80%) və ağciyəre (60%) yayılır.

Görüntülmə üsulları ilə digər şişlərdən fərqləndirmək çətindir. Hüceyrəspesifik kontrast-

lı (Kuppfer hüceyrələrində tutulan) MRT diaqnostikada yeni perspektivlər açsa da, hələlik dəqiq diaqnozu patohistoloji müayinə ilə qoyulur.

Müalicəsi erkən dövrlərdə rezeksiyadır. Lakin, əksər hallarda angiosarkoma qeyri-rezektabel vəziyyətdə olur və orta yaşama müddəti 1 ildən azdır.

## EPİTELİOİD HEMANGİOENDOTELİOMA

### Hemangioendoteliomaların xarakterik xüsusiyyətləri

- Endotelə bənzər hüceyrələrdən təşkil olunmuşdur
- Xoş və bədxassəli şişlər arasında durur
- Sitozolunda geniş vakolların olması xarakterik histoloji əlamətidir
- Əksəriyyəti çoxsaylı olur, hətta limfomaya bənzər konqlomeratı ola bilər
- Diffuz formalarda transplantasiya yaxşı nəticələr verir (10 illik 64% yaşam)

Hemangioendotelioma damar mənşəli mezenximal şişdir, xüsusiyyətinə görə xoş və bədxassəli törəmələr arasında yerləşir. Bu törəmə endotelə bənzər hüceyrələrdən və zəngin fibroz toxumadan təşkil olunmuşdur. Hüceyrələrin sitozolunda geniş vakolların olması xarakterik histoloji əlamət sayılır. Hemangioendotelioma əksər hallarda (70%) çoxsaylı olur və törəmələrin ölçüsü bir neçə millimetrdən başlayıb bir neçə santimetrə qədər (0,5-12 sm) çata bilər, hətta düyünlər birləşərək konqlomerat əmələ gətirə bilər (limfomalarda olduğu kimi).

Xəstəliyin səbəbi məlum deyil. Digər birincili bədxassəli törəmələrdən fərqli olaraq Qc parenxima xəstəliyi ilə əlaqəsi yoxdur.

Hemangioendotelioma xoş və bədxassəli törəmələr arasında orta yer tutur. Əksər hallar-

da zəif inkişaf edir və xəstələr 10 illərlə yaşaya bilir. Bəzən sürətli progressiv gedişli olub, fatal nəticə də verir. Klinik təzahürü müxtəlif ola bilər. Bəzən asimptomatik (25%), bəzən də PH, hətta Qc yetməzliyi ilə ortaya çıxa bilər. Simptomatik formalarda Qc enzimlərində dəyişmə, ağrı, hepatomeqaliya olur. Şiş markerləri artmır ( $\alpha$ -fetoprotein, CEA, CA-19). Xarakterik görüntüləmə əlaməti yoxdur, əksər əlamətləri metastazları xatırladır (normal Qc fonu, çoxsaylı düyünlər, USM- də hiper- və ya hipoekoik,

kapsulyar retraksiya, periferik haşiyə, T1-də hipointens, T2-də hiperintens, kalsifikasiya). Diaqnozu dəqiqləşdirmək üçün biopsiya lazımdır. Hemangioendoteliomanın müalicəsində rezeksiya və Qc Tx əsas yer tutur. Qaraciyərin 2-3 segmentini tutan şişlərdə rezeksiya, diffuz tutulmada Qc Tx, ekstrahepatik yayılmalarda isə kimyaterapiya tövsiyə edilir. Qc Tx ən çox tövsiyə olunan üsuldur və yaxşı uzaq nəticələr verir (5 illik yaşam 70%, 10 illik yaşam 64%).

## ƏDƏBİYYAT

1. Assy N, Nasser G, Djibre A, et al. Characteristics of common solid liver lesions and recommendations for diagnostic workup. *World J Gastroenterol.* Jul 14 2009;15(26):3217-27.
2. Bayramov NY. Qaraciyər rezeksiyası. Ankara 1998
3. Darwin PE, Harris JE. Cholangiocarcinoma. <http://emedicine.medscape.com/article/277393>, 2009
4. Gray KD, Ribero D, Vauthey JN. Malignant liver tumors. In: Camerun JL. *Current Surgical Therapy*. 9th edition. Mosby Elsevier 2008, 346-351
5. Kew MC. Hepatic tumors and cysts. In: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver disease*. 7th ed. Vol 2, 2002, 1577-1602.
6. La Quaglia MP. Hepatic tumors in childhood. In: Blumgart LH, ed. *Surgery of the liver, biliary tract and pancreas*. 4 th edidion, Saunders, Elsevier, Philadelphia, 2007:159-1177
7. Sherlock S, Dooley J, eds. *Diseases of the Liver and Biliary System*. Oxford, UK: Blackwell Science;1997.
8. Strobel D, Seitz K, Blank W, Schuler A, Dietrich CF, von Herbay A, et al. Tumor-specific vascularization pattern of liver metastasis, hepatocellular carcinoma, hemangioma and focal nodular hyperplasia in the differential diagnosis of 1,349 liver lesions in contrast-enhanced ultrasound (CEUS). *Ultraschall Med.* Aug 2009;30(4):376-82.
9. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, *Current Surgical Diagnosis and Treatment*. 12th edition, 2006, p 539-572
10. Zimmermann A. Tumors of the liver-patologic aspects. In: Blumgart LH, ed. *Surgery of the liver, biliary tract and pancreas*. 4 th edidion, Saunders, Elsevier, Philadelphia, 2007:1085-1130