

## BİR HEPATOBLASTOM VAKASI

Dr.Osman YILMAZ \*, Dr. Ümran ÇALIŞKAN \*\*, Dr. Adil KARTAL \*\*\*,  
Dr. Dursun ODABAŞ \*\*\*\*, Dr. Özden VURAL \*\*\*\*\*

### ÖZET

*Hepatoblastom büyük oranda yenidoğanlarda, nadiren de 2 yaşın üzerinde görülür. Akciğer, beyin ve lenf ganglionlarına metastaz yapar.*

*Histolojik olarak hepatoblastomun iki tipi vardır: Epitelial tip ve mikst tip. Bu tümörün hepatokarsinomdan histopatolojik olarak ayırımı zordur.*

*Bu bildiride bir hepatoblastom vakası takdim edilerek, klinikopatolojik özellikleri tartışıldı.*

### SUMMARY

#### *A Case of Hepatoblastoma*

*Hepatoblastoma appears largely in infants and are seldom after 2 years of age. It metastasizes to lungs, brain and lymph nodes.*

*Histologically, there are two types of hepatoblastoma: Epithelial type and mixed type. Differentiation of this tumor from hepatocarcinoma is difficult.*

*In this report we presented a case of hepatoblastoma and discussed its clinicopathologic features according to literature data.*

### GİRİŞ

Hepatoblastom yenidoğanlarda görülen oldukça malign bir tümördür. Nadiren çocuklar ve erişkinlerde de görülebilir. Siroz ile herhangi bir ilişkisi yoktur. Çeşitli konjenital anomalilerle birlikte bulunabilir (1).

Elektron mikroskopu ile yapılan tetkikler bu tümörlerin epitelyel ve mezenkimal diferansiyasyon kabiliyetine sahip hepatoblastlara benzeyen multipotent embriyonal hücrelerden kaynaklandığı görüşünü desteklemektedir (1, 2).

Nadir görülen bu tümörü klinik ve patolojik özellikleri ile birlikte, vakanın yaşını da dikkate alarak yayınlamayı uygun gördük.

### VAKA TAKDİMİ

Altı aylık erkek çocuk. Bir aydan beri karnındaki şişlik nedeni ile S.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Polikliniğine getirildi. Yapılan muayenesinde T.A.:100/70 mm Hg, Nb.: 76/dak. Karaciğer inguinal bölgeye kadar büyümüş ve sert olarak ele geliyor. Dalak ele gelmiyor, karında ek kitle ve sistemik muayenesinde başka patoloji tespit edilmedi.

Laboratuvar bulguları: Hb.: 11 gr/dl., B.K.: 9000/mm<sup>3</sup>, P.yayma: %60 lenfosit, %40 parçalı, eritrositler: normositer, normokrom, trombositler bol, kümeli, atipi mevcut değildi. Protrombin zamanı: 14 ", SGOT: 34, SGPT: 108, T.Protein: 5,8 gr, Alb.: 3,6 gr, Glob.: 2,2 gr AKŞ: %95, BUN: %23 mg, Sed.: 8 mm/saat. Batın ultrasonografisi: Karaciğer sağ lob ön tarafında farklı eko gösteren, sınırlı büyümeye sahip tümöral kitle. Akciğer grafisi normal. Direkt karın grafisinde KC büyük olup kalsifikasyon görülmedi. IVP normal bulundu.

\*\* S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Öğr. Üy., Yrd. Doç. Dr.

\*\* S.Ü.T.F. Çocuk Sağ. ve Hast. A.B.D. Öğr. Üy., Doç. Dr.

\*\*\*S.Ü.T.F.Genel Cerrahi A.B.D. Öğr. Üy. Doç. Dr.

\*\*\*\*\*S.Ü.T.F.Çocuk Sağ. ve Hast. A.B.D. Öğr. Üy. Yrd. Doç. Dr.

\*\*\*\*\* S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Araş. Gör.

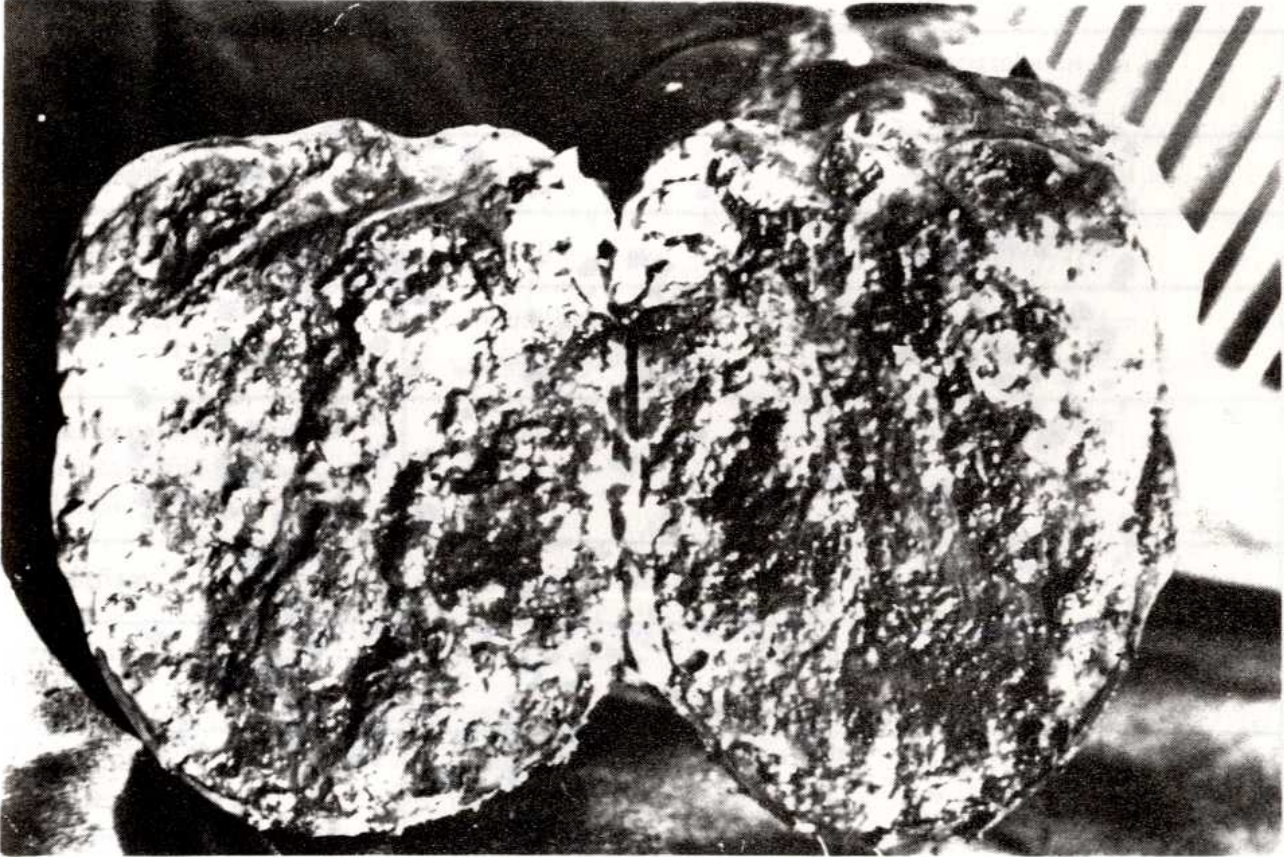
Hasta karaciğer tümörü ön tanısı ile ameliyata alındı. Laparatomide karaciğer sağ lob anterior segment süperior ve inferioründe ve kısmen posterior segmentinde karaciğerin yaklaşık 3/5 ini tutan damarlanması, bol, karaciğer dokusundan sınırlanabilen tümoral kitle tespit edildi. Finger fracture dissection yöntemiyle irregular hepatektomi yapılarak kitle çıkarıldı ve Patoloji Anabilim Dalı Laboratuvarına gönderildi. Postoperatif dönemde komplikasyon geliştirmeyen hasta bundan sonraki tedavisinin düzenlenmesi için radyoterapi ve kemoterapi verilmek üzere onkoloji merkezine sevk edildi.

Makroskopik bulgular: 18 x 6 x 6 cm ölçülerinde, kesitleri geniş kanama alanları içeren, gri-kahverengi, sınırları düzgün, dıştan bakıldığında kaba nodüler görünümünde tümörol kitle (Resim 1).

Mikroskopik bulgular: İncelenen tümör kesitlerinde normal karaciğer parenkim hücrelerinden daha küçük, yuvarlak hiperkromatik nüveli, tümör hücrelerinin oluşturduğu trabeküller, kitleler, sinüzoidleri andıran boşluklar görülmektedir. Yer yer tümör hücreleri berrak sitoplazmalıdır. Bazı alanlarda geniş lenfa damarları, ince cidarlı, içleri eritrositlerle dolu damar kesitleri bulunmaktadır. Yer yer küçük hemopoez odakları mevcuttur (Resim 2,3)

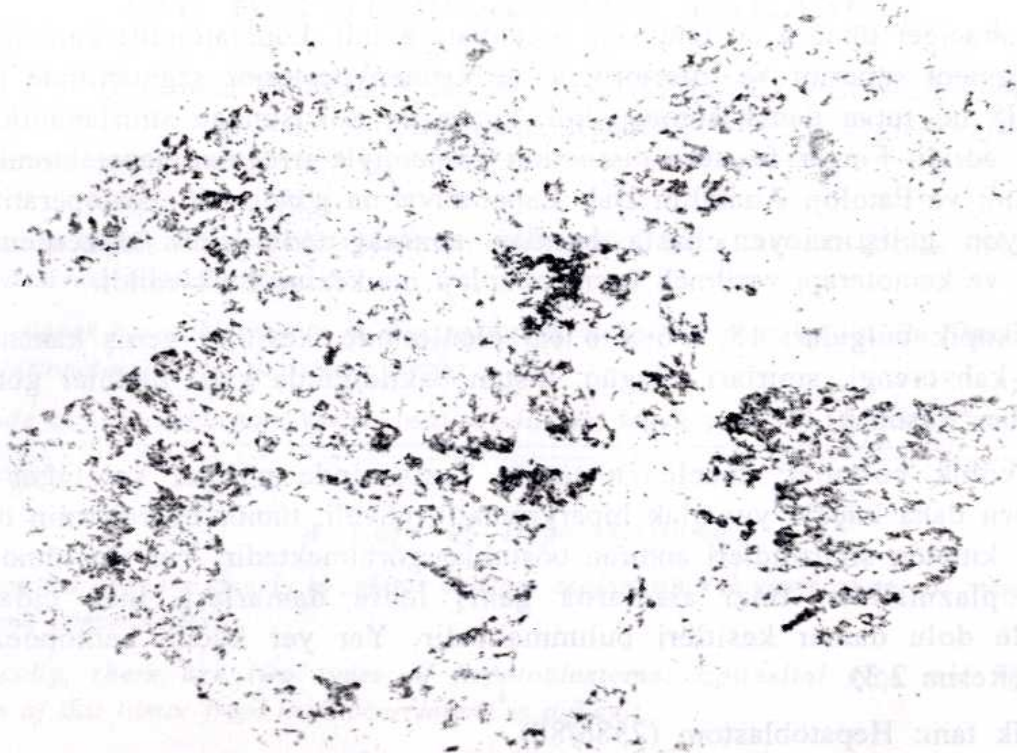
Patolojik tanı: Hepatoblastom (2586/88)

Hasta yakınları hastalarını onkoloji merkezine götürmediklerini söylediler. Hastanın genel durumu bozulunca 3 ay sonra tekrar Tıp Fakültesi Çocuk kliniğine getirdiler. Çekilen akciğer grafisinde yaygın metastazlar görüldü (Resim 4).



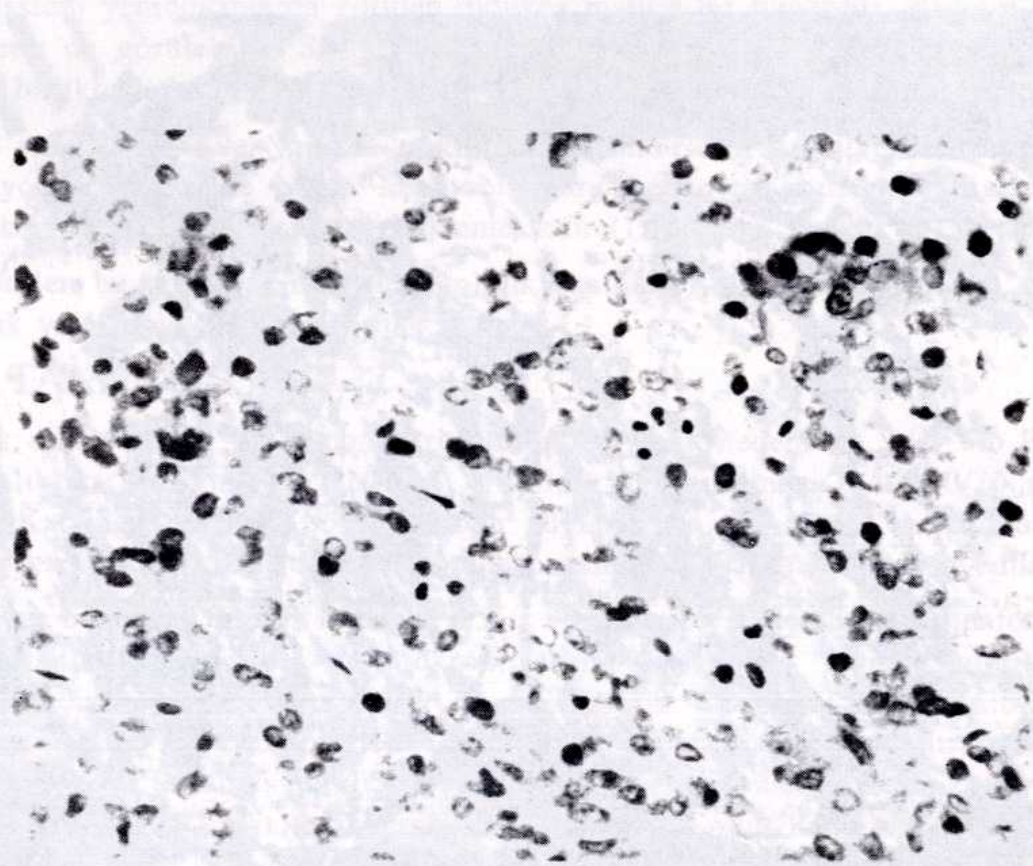
*RESİM 1*

*Hepatoblastomun makroskopik görünümü*



RESİM 2

Tümör kesitinde geniş lümenli lenf ve kan damarları. HE x 120



RESİM 3

Trabeküller oluşturmuş tümör hücreleri. Küçük bir ekstramedüller hemopoez odağı. HE X 540



RESİM 4

Her iki akciğerde yaygın tümör metastazları.

TABLO I

Hepatoblastom ile hepatokarsinom arasındaki histopatolojik farklar

Histopatolojik bulgular	Hepatoblastom	Hepatokarsinom
Tümör kitlesi	tek	tek veya multipl
Psödokapsül	mevcut	genellikle yok
Trabeküler yapı	genellikle iki hücre kalınlığında	genellikle ikiden fazla hücre kalınlığında
Normal hepatosite göre tümör hücresinin büyüklüğü	küçük	büyük
Pleomorfizm	yok veya minimal	var
Tümör dev hücreleri	yok	var
Ekstamedüller hemopoez	var	yok

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Hepatoblastom genellikle ilk 2 yaş içinde görülen ve hızlı seyreden bir habis tümördür. Vakaların 1/3 ünde teşhis konduğunda tümörün akciğer, beyin ve lenf ganglionu metastazı yapmış olduğu görülür (2). Bizim vakamızda tümör çok erken başlamış, 6 aylık

iken tümör teşhis edilmiş, akciğer metastazları da ancak teşhis konduktan 3 ay sonra ortaya çıkmıştır.

Hepatoblastom erkeklerde kızlara göre biraz daha sık görülür, oran 1,5:1 şeklindedir (3). Tek vakanın değerlendirmede bir önemi olmamasına rağmen, vakamızın erkek bebek oluşu literatür lehindedir.

Makroskopik olarak tümör, lobüllü, soliter bir kitle şeklinde olup, büyüklüğü genellikle 2-20 cm arasında değişir (4). Bizim vakamızda da tümör dıştan bakıldığında lobüllü görünümde solid bir kitle şeklindeydi. Büyüklüğü de sık görülen büyüklükte olup 18 x 6 x 6 cm ölçülerindeydi.

Hepatoblastom mikroskopik olarak epitelyal tip ve mikst tip olarak iki şekilde görülür (2, 4, 5). Epitelyal tip embriyonal ve fetal hücrelerden oluşur. Embriyonal hücreler dar sitoplazmalı, büyük, yuvarlak veya oval koyu nükleuslu hücreler olup, şeritler, psödorozet ve rozet tarzında yapılar oluşturur. Fetal hücreler ise, yağ, glikojen, safra pigmenti içeren geniş sitoplazmalı, hepatositlere benzer hücrelerdir. Mikst tipte ise tarif edilen epitelyal tipteki hücrelerle birlikte, tümör stromasında kıkırdak, osteoid, çizgili kas dokusu görülür (2).

Bizim vakamızdaki tümör epitelyal tip olup embriyonal ve fetal hücrelerden oluşmuştur. Şerit şeklinde yapılar vardı, fakat rozet veya psödorozet şeklinde yapılar görülmedi.

Hepatoblastomun ayırıcı tanısında hepatokarsinomun (hepatom) önemli bir yeri vardır. Hepatoblastom bazı histolojik özellikler ile hepatokarsinomdan kolaylıkla ayırılabilir (1). Bunlar tablo I de gösterilmiştir.

Hepatoblastomaların geçerli tedavisi cerrahidir. Cerrahi girişimde tümörün total rezeksiyonu esastır. Başlangıçta rezektabl olmayan hepatoblastomlar kemoterapi yardımıyla rezektabilite şansı kazanabilir (6). Postoperatif dönemde uygulanan kemoterapi sürviyi artırır. Vakamız Ünifokal hepatoblastom olmasına ve total olarak çıkarılmasına rağmen postoperatif dönemde etkin bir tedavi görmediğinden üç ay sonra metastazla gelmiştir.

## KAYNAKLAR

- 1.Rosai, J.: Ackerman's Surgical Pathology. Sixth Ed. Vol. 1, The C.V. Mosby Company, St Louis p. 633, 1981.
- 2.Robbins, S., Cotran, R.S., Kumar, V.: Pathologic Basis of Disease. Third Ed. W.B. Saunders Company, Tokyo, p. 938, 1984.
- 3.Leventhal, B.G.: Neoplasm and Neoplasm-like Structures. In "Behrman, R.E., Vaughan, V.C., Nelson, W.E. (ed.), Nelson Textbook of Pediatrics, Thirteenth Ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia, p. 1105, 1987.
- 4.Shende, A., Valderrama, E.: Miscellaneous Childhood Tumors. "Lanzkowsky, P. (Ed.): Pediatric Oncology, Mc Graw Hil Book Company, New York, St. Louis, San Francisco, p. 375, 1983.
- 5.Gibson, J.B., Sobin, L.H.: Histological Typing of Tumors of the Liver, Biliary Tract, and Pancreas. World Health Organisation, Genova, p.24, 1978.
- 6.Leonard, A.S., Alyono, D., Fischel, R., Nesbit, M.E., Nguyen, D.H., Mc Clain, K.L.: role of the Surgeon in the Treatment of Children's Cancer. Surg. Clin. North Am., 65:1387-1422, 1985.