

# FOKAL NODULAR HIPERPLAZİYA

## FOKAL NODULAR HIPERPLAZİYA ƏKSƏR HALLARDA MÜALİCƏ TƏLƏB ETMİR

### FOKAL NODULAR HIPERPLAZİYANIN XARAKTERİK XÜSUSİYYƏTLƏRİ

- Damar ətrafında yaxşı qidalanan hepatositlərdən əmələ gəlir
- Mərkəzi çapığı, fibroz arakəsmələri, arteriyası və öd yolları var, lakin klassik qapı üçlüyü və mərkəzi venası yoxdur
- Ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriya olur
- Hipervaskulyar törəmədir, arterial fazada hipervaskulyar görünür, venoz və parenximatöz fazalarda izo- və ya zəif hiper görünürlər
- Böyümə və ağırlaşma ehtimalı azdır, malignizasiya ehtimalı yox dərəcəsindədir
- Müalicəyə ehtiyac yoxdur

### TƏRİFİ

Fokal nodulyar hiperplaziya (FNH) qaraciyərdə damar malformasiyası ətrafında normal hepatositlərin çoxalmasından əmələ gələn regenerativ düyündür, mərkəzi , arteriyası, çapığı və fibroz arakəsmələri ola bilər. Hamartoma kimi qəbul edilir, neoplastik proses sayılmır, böyümə və ağırlaşma ehtimalı azdır.

### RASTGƏLMƏ TEZLİYİ

Hemangiomadan sonra ən çox rast gələn birincili xoşxassəli epitelial törəmə olub rast gəlmə tezliyi 0,9-1%-dir.

### ETİOLOGİYA VƏ PATOGENEZİ

Etio-patogenezi dəqiq bilinmir. Hemangiomalarla birlikdə rast gəlməsi (23%) və dopler USM-də arterio-venoz şuntların tapılması bu xəstəliyin damar zədələnməsi bölgələrindən inkişaf etmə ehtimalını artırır. Hesab edilir ki, arterial təchizatı yüksək olan bölgədə hepatositlər regenerativ reaksiya göstərərək artıqlar (yaxşı qidalanma fərziyəsi). Hepatik adenomadan fərqli olaraq kontraseptiv dərmanlarla əlaqəsi zəifdir (11%).

**Cədvəl 1. Tipik FNH-in morfoloji xüsusiyyətləri və klinik əhəmiyyətləri**

| Göstərici            | Xüsusiyyət  | Klinik əhəmiyyət  |
|----------------------|---|---|
| <b>Parenxima</b>     | Normal hepatositərdən ibarətdir, yağ və qlükogenlə zəngin deyil   | Normal Qc-lə müqayisədə zəif siqnal fərqi   |
| <b>Stroma</b>        | Mərkəzi çapıq və fibroz arakəsmələr   | Görüntüləmədə mərkəzi çapığın tapılması xarakterik əlamətlərdəndir  |
| <b>Qan təchizatı</b> | Mərkəzi arteriya ilə təchiz olunur, arterio-venoz fistulları çoxdur. Mərkəzi venası isə yoxdur  | Hipervaskulyardır (arterial fazada hiper görüntü). Mərkəzi ulduzşəkilli arteriyanın görünməsi əsas diaqnostik kriteriyadır.   |
| <b>Quruluşu</b>      | Hepatositlər arteriovenoz fistullar ətrafında toplanır. Mərkəzi çapıq və fibroz arakəsmələrlə paycılara ayrılır, arakəsmələrdə arteriya və öd yolları olur. Mərkəzi venası və klassik qapı üçlüyü yoxdur. | Mərkəzi çapığın, fibroz arakəsmələrin və öd yollarının olmasına görə hepatik adenomadan, klassik qapı üçlüyünün və mərkəzi venasının olmamasına görə isə normal qaraciyərdən fərqlənir. |
| <b>Kapsula</b>       | Kapsulu olmur   | Görüntüləmədə kapsula görünərsə atipik FNH və ya adenomaya şübhə yaranır  |
| <b>Diğər</b>         | Hemorragiyalar, nekrozlar və kalsifikasiyalar olmur.  | Homogen görünməyə səbəb olur  |

## MORFOLOGİYASI

FNH normal hepatositlərə çox yaxın hüceyrələrdən təşkil olunmuş törəmədir və morfoloji cəhətinə görə iki forması var: *tipik və atipik*. Tipik formada normal hepatositlərdən təşkil olunmuş törəmə fibroz arakəsmələrlə paycılara ayrılır, fibroz arakəsmədə arteriya və öd yolları qeyd edilir, mərkəzində çapıq və çarxabənzər qidalandırıcı arteriya görünür, klassik qapı üçlüyü və mərkəzi venası olmur. Ölçüləri adətən (85%) 5 sm-dən kiçikdir, az hallarda (20%) sayı iki və daha çox olur. Paycılıq, arakəsmələrdə öd yolları və damarların, mərkəzində isə çapığın və qidalandırıcı arteriyanın olmasına, kalsifikasiya və ağırlaşmalarının nadir rast gəlməsinə görə

hepatik adenomadan fərqlənir (*Cədvəl 1*).

Atipik formada mərkəzi arteriya və çapıq bariz görünmür, qanaxma, nekroz-degenerasiya, kalsifikasiya və piy distrofiyası görünə bilər, ətraf toxumalara təzyiq nəticəsində fibroz kapsul (psevdokapsul) əmələ gələ bilər.

## TƏBİİ GEDİŞİ

Tipik FNH-lar xoş gedişli olub əksər hallarda sürətli böyümə və klinik əlamətlər göstərmirlər, qanaxma, malignizasiya və digər ağırlaşmalar törətmirlər. Atipik formalarda isə, qanaxma, nekroz, kalsifikasiya, piy distrofiyası baş verə bilər. Kontraseptiv dərman alanlarda qanaxma riski artır. Malignizasiya ehtimalı isə şübhəlidir.

## KLİNİKA

FNH asimptomatik, simptomatik və az hallarda isə ağırlaşmalarla müşahidə edilir. FNH əksər hallarda 5 sm-dən kiçik olduğu üçün ciddi əlamətlər vermir və adətən təsadüfi müayinələrdə ortaya çıxır. Simptomatik dövrdə böyümə və ətrafa təzyiqlə əlaqədar ağrı baş verir. Hemorragiya nadir hallarda rast gəlinərsə də kontraseptiv alanlarda bu ehtimal artır (10%). Nadir hallarda sürətli böyümə müşahidə edilir. Malignizasiya ehtimalı çox azdır. Qaraciyər enzimi və digər göstəricilər adətən normal səviyyədədir. FNH olan xəstələrdə ağrı olarsa ilk növbədə digər xəstəlikləri araşdırmaq lazımdır.

### TƏSNİFATI

|                  |                                      |
|------------------|--------------------------------------|
| Sayına görə      | tək və çoxsaylı (nadirdir)           |
| Tərkibinə görə   | tipik, atipik (nadirdir)             |
| Gedişinə görə    | stabil, progressiv (nadirdir)        |
| Klinikasına görə | asimptomatik, simptomatik (nadirdir) |

## DİAQNOSTİKA

Fokal nodulyar hiperplaziyanın normal hepatositlərdən təşkil olunması, əsasən arterial təchizata malik olması, öd yollarının və fibroz arakəsmələrin mövcudluğu kimi morfo-funksional xüsusiyyətləri görüntüləmə üsullarında ortaya çıxır və diaqnostikada mühüm rol oynayır (*Cədvəl 1*).

**USM**-də FNH adətən izo- və ya hipoexoik görünür. Tipik halda, homogen və mərkəzində hiperexoik çapıq qeyd edilir. Doplerdə ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli şaxələnən mərkəzi arteriya görünür, arterial axın siqnalı təyin olunur.

Kontrastlı USM-də erkən arterial fazada

hiperexoik, venoz və parenximatöz fazada izoexoik görünür.

**KT.** Kontrastsız KT-də FNH hipo- və ya izodens görünür. Hipervaskulyar törəmə olduğu üçün kontrastlı müayinənin erkən arterial fazasında hiperdens şəkil alır. Hepatositlər normal olduğu üçün kontrastı qaraciyər toxumasına yaxın intensivlikdə tutaraq, portal və gec fazalarda qaraciyərə görə izodens və ya zəif hiperdens görüntüyə səbəb olur. Multidetektorlu KT-də mərkəzi arteriya görünə bilər.

**MRT** FNH təyininə daha həssasdır. Qaraciyərin toxumasına görə T1-də izo və ya hipointens, T2-də isə izo və ya zəif hiperintens şəkil alınır. Tipik FNH-ın xarakterik əlamətləri (siqnal fərqinin az olması, mərkəzi çapıq, çapıqətrafi homogenlik və xarakterik kontrastlaşma) MRT müayinəsində daha bariz görünür. Ona görə də MRT bu xəstəliyin diaqnostikasında əsas yer tutur.

**Biopsiya** tipik hallarda göstəriş deyil. Atipik formalarda və bəd xassəli törəmələrdən fərqləndirmək çətin olduqda biopsiya göstərişdir.

**Laborator müayinələr.** FNH-ın spesifik laborator əlaməti yoxdur və əksər hallarda laborator göstəricilərdə hər hansı dəyişiklik tapılmır.

### Diaqnostik taktika və kriteriyalar

Qaraciyərdə asimptomatik və mərkəzində çapığı olan törəmə tapıldıqda FNH-dan şübhələnmək lazımdır. FNH-ın ən xarakterik əlaməti *ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriyasının olmasıdır (Cədvəl 2)*. Bu əlamət kontrastlı USM, Dopler, KT-angiografiya və MRT ilə görünə bilər. Digər görüntü əlamətlərinin heç biri (kontrastsız müayinədə qaraciyərdən az fərqlənmə, mərkəzi çapıq, kontrastlaşma xüsusiyyəti, homogen görüntü)

## Cədvəl 2. FNH-in diaqnostik kriteriyaları

Əsas kriteriya (olması diaqnozu təsdiqləyir)

**Ulduzşəkilli və ya çarxşəkilli mərkəzi arteriya**

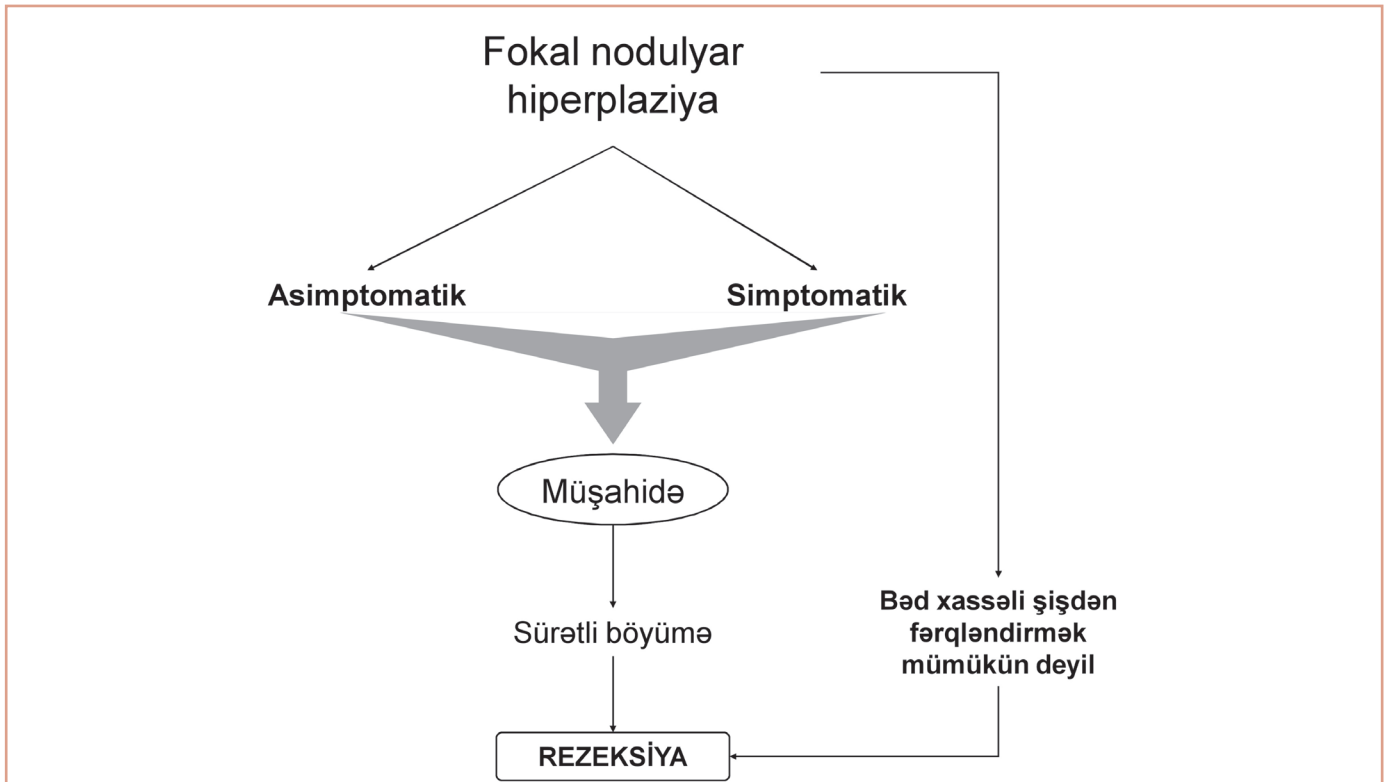
Bu kontrastlı USM, Dopler, KT-angiografiya və MRT ilə görünə bilər

İkinci dərəcəli kriteriyalar (ən azı üçü olmalıdır)

- Mərkəzi çapıq (70%)
- Çapıqətrafı homogen görüntü (96%)
- Normal Qc-lə müqayisədə zəif siqnal fərqi
- Xarakteristik kontrastlaşma xüsusiyyəti: *arterial fazada hiper, portal venoz fazada izo, gec fazalarda (5-10 dəq) mərkəzi çapıq kontrastlaşır və hiper görünür.*

patoqnomonik deyil və diaqnoz bu əlamətlərin birlikdə görünməsi əsasında qoyulur. Lakin bu tipik əlamətlər 30-70% hallarda müşahidə edilir. Digər tərəfdən atipik FNH-da qeyri-

spesifik əlamətlər ortaya çıxa bilər (qanaxma, kalsifikasiya, yağ olması, çapığın olmaması və s.). Diaqnostik çətinlik olduqda biopsiya və ya rezeksiya lazımdır.



**Şəkil 1. Fokal nodulyar hiperplaziyanın müalicəsi**

## MÜALİCƏSİ

FNH az hallarda çox böyük ölçülərə çatır, nadir hallarda ağırlaşmalara səbəb olur və malignizasiya ehtimalı çox azdır. Ona görə də həm asimptomatik, həm də simptomatik formalarda müşahidə edilməsi tövsiyə olunur.

Ağırlaşmanın olmaması üçün bu xəstələrdə oral kontraseptivlər istifadə edilməməlidir. Törəmə sürətlə böyüyərsə rezeksiya lazım gəlir (*Şəkil 1*). Rezeksiyaya ikinci göstəriş HSX-dan fərqləndirmənin çətin olmasıdır. Bu hal adətən atipik FNH-da rast gəlinir.

## XÜLASƏ

- FNH qaraciyərdə damar malformasiyası ətrafında normal hepatositlərin çoxalmasından əmələ gələn regenerativ düyündür. Neoplastik proses sayılmır.
- Digər hipervaskulyar törəmələrdən fərqli olaraq FNH periferik yox, əsasən mərkəzi arteriya ilə qidalanır.
- Gedişinə və morfoloji çəhətinə görə iki forması var: tipik və atipik
- Tipik variantda mərkəzdə çapıq və mərkəzi qidalandırıcı arteriya olur, fibroz arakəsmələrlə paycılara ayrılır, bu arakəsmələrdə arteriya və öd yolları mövcuddur, hepatositlər normaldır, mərkəzi venası və kapsulu olmur. Qanaxmaya, böyüməyə meyilli deyil, malignizasiya ehtimalı yox dərəcəsindədir.
- Atipik variantda mərkəzi arteriya və çapıq bariz görünür, qanaxma, böyümə, degenerasiya və piy görünə bilər, kapsulu (pseudokapsula) ola bilər.
- FNH adətən simptom törətmir, təsadüfi müayinələrdə tapılır. Nadir hallarda böyüyərək sıxmaya bağlı əlamət törədir. Əsas klinik əhəmiyyəti bədxassəli şişlərdən ayırmanın lazım olmasıdır ki, bu da atipik variantda çox rast gəlinir.
- Görüntüləmə üsulları FNH-ın diaqnozunu 30-70% hallarda dəqiqləşdirməyə imkan verir. MRT və üçfazlı kontrastlı müayinələr əhəmiyyətlidir.
- Tipik FNH-ın ən xarakterik diaqnostik əlaməti mərkəzində çarxşəkilli şaxələnmiş arteriyasının tapılmasıdır ki, bu Doplerdə, kontrastlı müayinələrdə (kontrastlı USM, multidetektor KT, MRT) görünə bilər.
- FNH-ın digər xarakterik əlamətləri mərkəzi çapığın olması, çapıqətrafı homogen görünmə, qaraciyərdən az fərqlənmə və kontrastlaşma xüsusiyyətidir: arterial fazada hipervaskulyar görünür, venoz və parenximatöz fazalarda isə izo və ya zəif hiper görünürlər.
- Atipik formalarında qeyri-xarakterik əlamətlər (heterogen, qanaxma, piy distrofiyası və s.) görünə bilər və bunu HSK-dan, adenomadan, hemangioma və metastazlardan fərqləndirmək çətin ola bilər. Bu hallarda biopsiya, hətta rezeksiya zərurəti yaranır.
- FNH-ın hər iki formasını müşahidə etmək məsləhət görülür. Rezeksiya böyümə göstərən, ciddi simptomlar törədən və bədxassəli şişlərdən fərqləndirilməsi mümkün olmayan hallarda göstərişdir.

**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. Belghiti J, Vilgrain V, Paradis V. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, ed. *Surgery of the liver, biliary tract and pancreas.* 4 th edidion, Saunders, Elsevier, Philadelphia, 2007:1131-1151
  4. Cherqui D, Rahmouni A, Charlotte F, et al. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma in young women: a series of 41 patients with clinical, radiological, and pathological correlations. *Hepatology.* Dec 1995;22(6):1674-81
  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. Liaw MJ, Capman CW. Benign liver lesions. . In: Cameron JL. *Current Surgical Therapy.* 9th edition. Mosby Elsevier 2008,335-342
  7. Rebouissou S, Bioulac-Sage P, Zucman-Rossi J. Molecular pathogenesis of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma. *J Hepatol.* Jan 2008;48(1):163-70.
  8. Sherlock S, Dooley J, eds. *Diseases of the Liver and Biliary System.* Oxford, UK:. Blackwell Science;1997.
  9. 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.
  10. William RJ. Liver and Portal venouse system. In: Gerard MD, Lawrence WW, *Current Surgical Diagnosis and Treatment.* 12th edition, 2006, p 539-572
  11. 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
- 
-