

Guzkowy ogniskowy przerost wątroby u dzieci – leczenie chirurgiczne

*Barbara Antoniak¹, Krzysztof Ebinger¹, Anna Piotrowska¹, Teresa Dudek-Warchoł¹,
Jadwiga Małyk², Andrzej Kamiński¹

¹Klinika Chirurgii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. med. Andrzej Kamiński

²Katedra i Zakład Patomorfologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny
Kierownik Zakładu: prof. dr hab. n med. Barbara Górnicka

FOCAL NODULAR HYPERPLASIA IN CHILDREN – SURGICAL TREATMENT

Summary

Introduction. Focal nodular hyperplasia (FNH) in children, is a relatively rare, tumor-like lesion of the liver, most frequently detected incidentally by ultrasonography. Small tumors require only oncological control, without surgical treatment. Large size of the tumor, its intensive growth and not clearly confirmed histological specimen are indications for surgical resection of the lesion.

Aim. The aim of the study is to analyze clinical data and outcome of five patients treated for FNH.

Material and methods. From January 2005 to December 2012, 5 children with FNH (4 girls and 1 boy), aged 2-17 years, were hospitalized in the Department of Children Surgery, Medical University of Warsaw. The tumor was discovered accidentally in all cases. The patients' plasma level of the alpha-fetoprotein (AFP) was within normal limits. The tumor was localized in the 3rd segment of the liver in two and in the 4th segment in one patient. Two remaining lesions occurred in two segments each (first in 2nd and 3rd, second in 7th and 8th segment). The diameter of the lesion ranged from 5-10 centimeters. All patients were qualified for surgery. The postoperative histological specimens confirmed FNH. The medical records of those patients were analyzed retrospectively.

Results. Postoperative period was complicated in 1 patient by a biliary fistula, which was successfully operated 6 days after initial intervention. Follow up period ranged from 3 to 6 years. Results of the laboratory tests and radiological studies were correct in all patients.

Conclusions. 1. Indication for surgical treatment of FNH was size of the tumor in four and localization of the lesion in one patient. 2. The tumor had a form of a single mass and its complete resection was surgically possible in the all cases. 3. The radiological studies didn't reveal recurrence of the disease during a few year follow up period.

Key words: focal nodular hyperplasia in children

WSTĘP

Guzkowy ogniskowy przerost wątroby (ang. *Focal Nodular Hyperplasia* – FNH) jest rzadko rozpoznawany u dzieci. Etiopatogeneza choroby nie jest jednoznacznie określona. Do czynników ryzyka zalicza się współwystępowanie malformacji naczyniowych zarówno w wątrobie, jak i ośrodkowym układzie nerwowym (OUN). Znane jest także współwystępowanie FNH z zespołem Rendu-Oslera-Webera oraz wrodzonym brakiem żyły wrotnej. Opisano pojedyncze przypadki guza u dzieci po chemioterapii (1, 2).

FNH występuje w dwóch formach morfologicznych. Około 80% przypadków stanowią guzy lite z obecnością blizny centralnej, w większości przypadków jednoogniskowe. Pozostałe guzy definiowane są jako postać nieokreślona obejmująca teleangiektazje, formy mnogie oraz zmiany o charakterze hiperplastyczno-gruczolakowatym (1).

FNH jest często wykrywany przypadkowo podczas wykonywania badania ultrasonograficznego jamy brzusznej (3).

Postępowanie terapeutyczne obejmuje leczenie operacyjne lub zachowawcze. Guzy duże, szybko rosnące, o niepewnej histologii są wskazaniem do leczenia operacyjnego (4).

Rokowanie u pacjentów z FNH zwykle jest dobre, często możliwa jest samoistna regresja guza. Jednakże w piśmiennictwie opisywane są pojedyncze przypadki przemiany złośliwej (2).

CEL PRACY

Celem pracy jest przedstawienie diagnostyki, sposobu postępowania i wyników leczenia pacjentów z FNH.

MATERIAŁ I METODY

W latach 2005-2012 leczono 5 dzieci z FNH w wieku od 2 do 17 lat. Retrospektywnie przeanalizowano ich dane.

WYNIKI

Wśród analizowanych pacjentów były 4 dziewczynki i 1 chłopiec. Wiek pacjentów wynosił od 2 do 17 lat. U wszystkich pacjentów bezobjawowy guz wykryty był przypadkowo. Poziom markerów procesu nowotworowego (AFP) był w normie. U jednego dziecka stwierdzono przewlekłe zakażenie wątroby typu C.

U wszystkich pacjentów w okresie przedoperacyjnym wykonano badanie usg oraz CT jamy brzusznej. W badaniu usg uwidoczniło jednoogniskowe zmiany o charakterze izo- lub hipoechogennym, modelujące naczynia wątrobowe z obecnością naczyń krwionośnych w obrębie zmiany. U żadnego pacjenta w badaniu usg nie stwierdzono blizny centralnej. W badaniu CT u wszystkich pacjentów uzyskano intensywne wzmocnienie kontrastu w fazie tętniczej, zaś tylko w 1 przypadku stwierdzono charakterystyczną bliznę centralną (ryc. 1). Guzy zlokalizowane były w 3 segmencie u dwójga dzieci, u pozostałych kolejno w 2 i 3, w 4 oraz w 7 i 8 segmencie. Średnica guza wynosiła od 4 do 10 cm. U jednego pacjenta wykonano biopsję w okresie przedoperacyjnym, która wykazała cechy przewlekłego stanu zapalnego wątroby typu C. Wszystkich pacjentów zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. W dwóch przypadkach resekowano 3 segment wątroby, u pozostałej trójki dzieci wykonano lewą hemihepatektomię, poszerzoną lewą hemihepatektomię oraz prawą hemihepatektomię. U wszystkich pacjentów w badaniu histopatologicznym potwierdzono rozpoznanie FNH.

Okres pooperacyjny był powikłany u jednego dziecka przetoką żółciową zaopatrzoną chirurgicznie w 6 dobie pooperacyjnej.

Okres obserwacji pooperacyjnej wynosi od 3 do 6 lat. U wszystkich dzieci wyniki badań laboratoryjnych i obrazowych wątroby są prawidłowe.

DYSKUSJA

Wśród pierwotnych guzów wątroby u dzieci 43% to zmiany łagodne. Zaliczamy do nich przede wszystkim naczyniaki, potworniaki, gruczolaki i łagodny przerost guzkowy. FNH występuje rzadko, średnio w 2% przypadków pierwotnych guzów wątroby u dzieci. Wykrywany jest u dzieci w każdym wieku, jednakże najczęściej pomiędzy 2 a 5 rokiem życia. Większość dzieci z FNH stanowią dziewczynki – ok. 66% (2, 4). W naszym materiale chorobę zdiagnozowano u 4 dziewczynek i 1 chłopca.

Etiopatogeneza choroby dotychczas pozostaje niejasna. Ostatnio zwraca się uwagę na możliwość przerostu hepatocytów w odpowiedzi na zwiększony napływ krwi do wątroby przy współistniejących malformacjach naczyniowych (3). Opisujemy przypadki występowania FNH po chemioterapii (2). U żadnego z naszych pacjentów nie stwierdzono współwystępowania FNH z naczyniakami wątroby lub w OUN ani z atrezią żyły wrotnej. Również nie stosowano u nich wcześniej chemioterapii. Choroba przebiega najczęściej bezobjawowo, a tylko bardzo duże guzy mogą dawać objawy uciskowe. Rozpoznanie często stawiane jest po kontrolnym badaniu usg jamy brzusznej. U wszystkich naszych pacjentów obecność guza stwier-

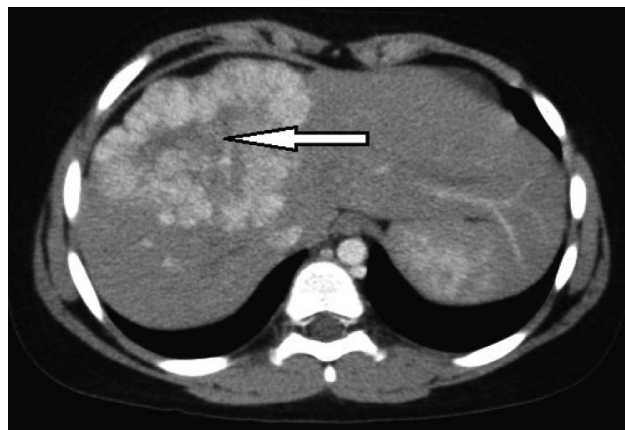
dzono przypadkowo. Wyniki badań oceniających funkcję wątroby były prawidłowe. Nie wykryto również markerów procesu nowotworowego (AFP), co jest zgodne z doniesieniami innych autorów. W jednym przypadku FNH towarzyszyło przewlekłe zapalenie wątroby typu C.

FNH jest zmianą guzową, nieotorbioną, jedno- lub wieloogniskową. U dzieci częściej występują guzy duże, o średnicy powyżej 5 cm (64%) i jednoogniskowe (74%) (2). W naszym materiale zmiany były jednoogniskowe, a średnica guza wynosiła od 4 do 10 cm, w tym w 4 przypadkach przekraczała 5 cm.

W badaniu usg obecność izo- lub hipoechogennej zmiany miększu wątroby z bogatym unaczynieniem oraz obecnością blizny centralnej powinna nasuwać podejrzenie ogniskowej hiperplazji guzkowej. Jednakże blizna centralna widoczna jest w usg jedynie w 20% przypadków (4). Część autorów uważa, że kontrastowa ultrasonografia może wykazywać większą czułość w rozpoznawaniu FNH, ale tylko w przypadkach guzów o średnicy powyżej 3 cm. W związku z trudnością w wizualizacji charakterystycznych dla FNH zmian badanie usg pozostaje jedynie badaniem wstępnym (5). W przedstawionej grupie dzieci w badaniu usg bogate unaczynienie guza stwierdzono we wszystkich przypadkach, jednakże u żadnego dziecka nie uwidoczniło blizny centralnej. Tomografia komputerowa wykazuje większą czułość w wykrywaniu FNH, szczególnie zmian o średnicy powyżej 5 cm, zaś rezonans magnetyczny w zmianach mniejszych. Intensywne kontrastowe wzmocnienie w fazie tętniczej oraz obecność blizny centralnej są uznawane za patognomoniczne cechy FNH (1, 5). Badanie CT u wszystkich pacjentów wykazało intensywne wzmocnienie w fazie tętniczej, zaś bliznę centralną stwierdzono tylko u jednego pacjenta (ryc. 1).

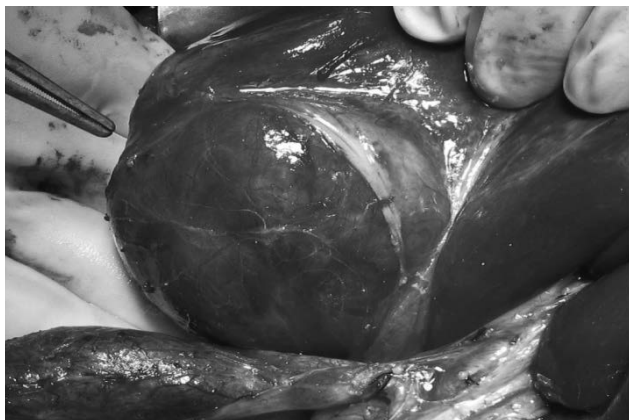
Lautz stwierdził intensywne wzmocnienie w fazie tętniczej w 98% oraz obecność blizny centralnej w 60% przypadków w badaniu CT. W przypadkach wątpliwych sugeruje wykonanie biopsji cienkoigłowej, a niekiedy resekcji chirurgicznej guza (2).

Do 2005 roku strategia postępowania w łagodnych guzach wątroby u dzieci oparta była na leczeniu chirurgicznym. W latach późniejszych podejście do standardowej



Ryc. 1. Obraz CT – ogniskowy przerost guzkowy wątroby (FNH). Widoczna „blizna centralna”.

terapii uległo zmianie. W guzach łagodnych, do których należy FNH, przyjęto postawę „wyczekującą”. Wskazaniem do operacji w tych przypadkach pozostały wyłącznie guzy duże (> 5 cm średnicy), szybko rosnące lub o niejednoznacznym rozpoznaniu (4, 6). W naszym materiale resekcję guza wykonano u wszystkich pacjentów. Wskazaniem do leczenia operacyjnego u 4 dzieci była wielkość guza, a w jednym przypadku jego lokalizacja (ryc. 2 i 3). Guzy miały charakter jednoogniskowy i możliwa była ich radykalna resekcja. U wszystkich operowanych w badaniu histopatologicznym potwierdzono rozpoznanie FNH. U żadnego dziecka w okresie obserwacji nie stwierdzono nawrotu choroby.



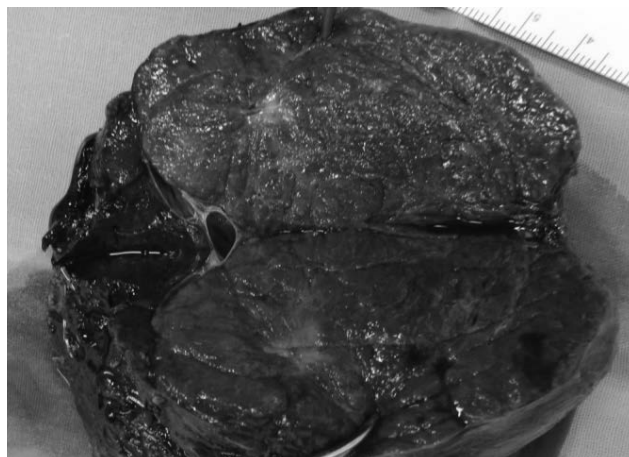
Ryc. 2. Zdjęcie śródoperacyjne – prawostronna hemihepatektomia z powodu FNH.

WNIOSKI

Wskazaniem do leczenia operacyjnego w 4 przypadkach FNH była wielkość guza, a w jednym jego lokalizacja.

nadesłano: 20.11.2013

zaakceptowano do druku: 23.12.2013



Ryc. 3. Usunięty prawy płąt wątroby – widoczny przekrój guza.

W każdym przypadku guz był pojedynczy i możliwa była jego radykalna resekcja.

Kilkuletnia obserwacja nie wykazuje wznowy procesu nowotworowego. □

Piśmiennictwo

1. Raszeja-Wyszomirska J, Wasilewicz MP, Zasada-Cedro K et al.: Łagodne lite guzy wątroby – aktualny stan wiedzy. *Pol Mer Lek* 2009; 157: 62-67.
2. Lautz T, Tantemsapya N, Dzakovic A et al.: Focal nodular hiperplasia in children: clinical features and current management practice. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1797-1803.
3. Ventur A, Piscaglia F, Vidili G et al.: Diagnosis and management of hepatic focal nodular hiperplasia. *J Ultrasound* 2007; 10: 116-127.
4. Wei-Hsin Ch, Cheng-Ming P, Chia-Man Ch et al.: Focal nodular hiperplasia of the liver in a 5-year-old girl. *J Chin Med Assoc* 2010; 73: 611-614.
5. Vilgrain V: Focal Nodular Hiperplasia. *AJR* 2005; 58: 236-245.
6. Kuczyńska R, Bała G, Czerwonka-Szflarska M: Ogniskowa hiperplazja guzkowa wątroby u 15-letniej dziewczynki. *Gastro-enerol Pol* 2004; 11: 203-206.

Adres do korespondencji:

*Barbara Antoniak

Klinika Chirurgii Dziecięcej WUM

ul. Marszałkowska 24, 00-576 Warszawa

tel.: +48 (22) 522-73-42, fax: +48 (22) 621-46-31

e-mail: barbara.antoniak@wp.pl