الفصل الستون

الأورام الكبدية

Liver Tumours

نادراً ما تحدث الأورام الكبدية في الأطفال بنسبة تتراوح من ٠,٥ إلى ٢٪ من الأورام في الفئة العمرية من الأطفال.

الورم الوعائي الطفلي
(Infantile haemangiomata)

- ورم وعائي حميد.
- يحدث غالباً وبشكل منفرد في السنة الأولى من العمر.
- يحدث بشكل شائع في الأغشية المخاطية والجلدية ولكن من الممكن أن يؤثر على أي جهاز عضوي.
- تم وصف نوعين هيستولوجيين من الآفات في الكبد:
  - الورم الوعائي الشعيري (أو الورم البطاني الوعائي)
  - الورم الوعائي الكهفي.
- تعتبر ضخامة الكبد والتمدد الباطني من السمات المتجلية.

- من الممكن أن يكون الاكتناف في صورة ورم وحيد أو متعدد البؤر.
- تتضمن المضاعفات الفشل القلبي عالي الإخراج، التهديد مدى الحياة، متلازمة كاسباك- ميريت (فقر الدم، الاعتلال الخثري الاستهلاكي، الركود الصفراوي)، التشوه الوعائي بما في ذلك الأعضاء الأخرى، والنزف داخل الصفاق الثانوي للفتق. من الممكن أن يحدث قصور الدرقية مرتبطاً بالنشاط المتزايد لثنائي يوديناز اليودوثيرينمن النمط الثالث.
- يتم إجراء التشخيص من خلال التصوير بما في ذلك الموجات فوق الصوتية (USS) باستخدام جهاز دوبلر، للتصوير المقطعي المحوسب (CT) بالإضافة إلى التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI). هذا ويمنع استعمال اختزاع الكبد (Liver biopsy) بالإبرة بسبب الخطورة العالية من النزف. قد يتم الحصول على النسيج الكبدي عند بضع البطن في الحالات المختارة، بينما لا يمكن استبعاد الخباثة عند التصوير.

التدبير العلاجي

- عديم الأعراض: لا يتم السماح بالمعالجة بسبب البرء التلقائي للآفة بمرور الوقت.
- مصحوب بالأعراض: يعتمد على حدته.
- تتكون المعالجة الطبية من معالجة أعراض الفشل القلبي عالي الإخراج باستخدام الديجوكسين، أدوية إدرار البول بالإضافة إلى مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين (ACE). تتضمن المعالجات الأخرى لتحسين أوب الآفات المعالجة الإشعاعية، الكورتيكوستيرويدات (Corticosteroids)، الإنترفيرون والمعالجة الكيميائية باستخدام الفينكريستين.

- تتضمن المعالجة الجراحية استئصال الآفة من خلال استئصال فصوص الكبد أو ربط الشريان الكبدي بناءً على حجم وتمركز الآفة.
- يجب الإبقاء على زرع الكبد (Liver transplantation) للحالات التي لا تستجيب مع الخيارات العلاجية المذكورة أعلى.

الورم العابي المتوسط

(Mesenchymal hamartomas)

- نادراً ما يكون ورماً حميداً.
- يؤثر على الأطفال بشكل نمطي أثناء أول سنتين من العمر.
- قد يتجلى هذا الورم مصحوباً بأعراض تمدد البطن ولكنه غالباً ما يكون كشفاً عارضياً عند الفحص السريري أو التصوير ونادراً ما يكون مصحوباً بالأعراض.
- من الناحية البيوكيميائية، قد ترتفع ألفا البروتين الجنيني (AFP) إلى حدٍ ما، عادةً ما تكون اختبارات وظيفة الكبد (Liver function tests) طبيعية.
- التصوير باستخدام الموجات فوق الصوتية (USS)، التصوير المقطعي المحوسب (CT) بالإضافة إلى التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI).
- يتم إجراء التشخيص النهائي على أساس الهيستولوجيا الذي عادةً ما يتم الحصول عليه أثناء الاستئصال.

فرط التنسج العقيدي البؤري

(Focal nodular hyperplasia) (FNH)

- ورم ظهاري حميد.

- من الممكن أن تختلف الآفة في الحجم وقد تكون وحيدة أو متعددة.
- يتجلى في جميع الفئات العمرية ولكنه أكثر شيوعاً في الإناث.
- كثيراً ما يتجلى بوجود ألم باطني.
- التصوير باستخدام الموجات فوق الصوتية (USS)، ، التصوير المقطعي المحوسب (CT) بالإضافة إلى التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI).
- يتم استخدام ثلاث إستراتجيات للمعالجة :
  - المعالجة التحفظية مع المتابعة السريرية والإشعاعية المنتظمة.
  - الاستئصال الجراحي للورم.
  - المعالجة بالإصمام أو ربط الشريان الكبدي.
- عدم وجود تقارير عن الاستحالة الخبيثة.

فرط التنسج العقدي المتجدد

(Nodular regenerative hyperplasia) (NRH)

- نادراً ما يحدث في الأطفال.
- عادةً ما يكون عديم الأعراض؛ يتم استكشاف ضخامة الكبد والطحال بالصدفة.
- عادةً ما يوحي التصوير المقطعي المحوسب (CT) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) بالتشخيص.
- قد يشمل الكبد كاملاً وقد يؤدي إلى فرط ضغط الدم (Portal hypertension) البابي ومضاعفاته.
- إن التدبير العلاجي هو معالجة المضاعفات.

الورم الأرومي الكبدي

(Hepatoblastoma)

- ورم جنيني مشتق من الخلايا الظهارية للكبد الجنيني ويتسم بالنمو السريع.
- كثيراً ما يكون ورماً كبدياً خبيثاً في الأطفال ويتم تشخيصه بشكل أكثر شيوعاً عند سن ثلاث سنوات.
- رجحان ذكري.
- ينتشر من خلال الغزو الوعائي في الرئتين بشكل نمطي.
- عادةً ما يتجلى الورم الأرومي الكبدي (Hepatoblastoma) مصحوباً بوجود ألم باطني وفشل في النمو.
- يعتبر فقر الدم وكثرة الصفيحات أكثر شيوعاً كما تعتبر مستويات ألفا البروتين الجنيني (AFP) المرتفعة جداً من السمات المميزة كما أنها إحدى دلالات الاستجابة للعلاج.
- يعتبر التصوير المقطعي المحوسب (CT) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) من الفحوصات الضرورية للتفريق الدقيق بين الورم والنسيج الكبدي الطبيعي.
- يتم إجراء التشخيص من خلال اختزاع الكبد.
- يتكون التدبير العلاجي من المعالجة الكيميائية والاستئصال الكلي للورم من خلال استئصال الكبد الجزئي أو زرع الكبد (Liver transplantation).
- تعتبر العوامل الإنذارية الضارة هي انخفاض مصل ألفا البروتين الجنيني (AFP) (أقل من ١٠٠ نانوغرام/ ملي لتر)، عدم الاستجابة للمعالجة الكيميائية بالإضافة إلى انتشار المرض.

سرطانة الخلايا الكبدية

(Hepatocellular carcinoma) (HCC)

- نادراً ما يحدث في الأطفال، ولكن إذا ما تجلى فإنه يتجلى لدى الأطفال الأكبر سناً أو المراهقين.
- تتجلى سرطانة الخلايا الكبدية (Hepatocellular carcinoma) (HCC) بشكل أكثر شيوعاً في حالة وجود مرض كبدي كامن مثل التهاب الكبد الفيروسي (Viral hepatitis) المزمن (مثل التهاب الكبدB) أو اضطراب استقلابي (Metabolic) (مثل فرط تيروزين الدم، أو متلازمات الركود الصفراوي العائلي المترقي داخل الكبد ((Intrahepatic progressive cholestasis).
- يعتبر التمدد والتكتل الباطني من الأعراض النمطية.
- غالباً ما يرتفع ألفا البروتين الجنيني (AFP) مع أنه ليس بنفس القدر في الورم الأرومي الكبدي (Hepatoblastoma).
- من الممكن أن يعمل كلٌّ من التصوير المقطعي المحوسب (CT) والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) على تحديد ما إذا كان استئصال الكبد من أحد الخيارات.
- يتم الإشارة إلى اختزاع الكبد بموجب الموجات فوق الصوتية (USS) في حالة عدم تجلي أي اعتلال كبدي دفين.
- يتكون التدبير العلاجي من الاستئصال، المعالجة الكيميائية أو الاستئصال والمعالجة الكيميائية سوياً.

الورم الكاذب الالتهابي

(Inflammatory pseudotumour)

- من الآفات الحميدة النادرة التي قد تظهر في مختلف الأعضاء والأنسجة مع

كون الكبد الموقع الشائع نسبياً للعضو.

- تتكون الهيستولوجيا من تكاثر الخلايا مغزلية الشكل، الأورمة الليفية العضلية، مختلطة بالخلايا الالتهابية التي تتكون من الخلايا البلازمية، اللمفاويات والأورمة المنسجة العارضة.
- منذ عام ١٩٧١، تم الإبلاغ عن ١٥ حالة من الأطفال في الدوريات تتراوح أعمارهم من عشرة أشهر إلى خمسة عشر عاماً.
- من الممكن أن تكون الآفة منفردة أو متعددة.
- عادةً ما يتجلى الورم الكاذب الالتهابي مصحوباً بأعراض غير نوعية مثل الحمى، اليرقان وضعف النمو مع ارتفاع علامات الالتهاب إثر الكيمياء الحيوية.
- ليس هناك استكشافات إشعاعية أو مختبريه نوعية كما قد يكون من الصعب إجراء التشخيص التفريقي مع فرط التنسج العقيدي البؤري (FNH) عند التصوير.
- يتم إجراء التشخيص النهائي عند الاستئصال الجراحي الذي يعتبر أكثر الطرق العلاجية شيوعاً؛ عادةً ما يكون الإنذار جيداً.

داء الكبد الليفي متعدد الكيسات
(Fibropolycystic liver disease)

- مجموعة متغايرة من الاضطرابات.
- دائماً ما يرتبط بالشذوذ الكيسية الليفية في الكليتين ويقوم بمشاركة نفس العيب الجيني.
- يتمركز الجين عند منطقة الصبغي 6p21 في عام ١٩٩٤ وتم وصفه بـPKHD1 في

عام ٢٠٠٢ ؛ ولقد تم الإبلاغ عن ١١٩ طفرة مختلفة حتى الآن.

هذا ولقد تم وصف أربعة أنواع :

- التليف الكبدي الخلقي :
  - مرتبط بداء الكلى متعددة الكيسات المتنحي بالصبغي الجسدي.
  - يتجلى أثناء مرحلة الطفولة أو البلوغ مصحوباً بضخامة الكبد المنعزل أو نزف الدوالي الثانوي لفرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension).
  - من الممكن أن يكون مقترناً بمتلازمة البروتين السكري المعوز بالكربوهيدرات من النمط Ib (CDGS Ib) الذي يتسم بالتليف الكبدي الخلقي المصحوب بالقيء الدوري والاعتلال المعوي المفقد للبروتين (Protein-losing enteropathy) بالإضافة إلى الاختلال العصبي.
  - يعتبر التدبير العلاجي عبارة عن معالجة أعراض فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension).
- داء كارولي :
  - يحدث نتيجة لتشوه القنوات الصفراوية الكبيرة ؛ عدم وجود التليف الكبدي.
  - غالباً ما تكون التجلية السريرية (Clinical presentation) عبارة عن نوائب التهاب الأقنية الصفراوية (Cholangitis) الراجعة.
  - يتضمن التدبير العلاجي المعالجة بالمضادات الحيوية العدوانية.
- متلازمة كارولي

- تشوه الصفيحة القنوية للقنوات الصفراوية الكبيرة المقترنة بالتليف الكبدي.
- تعتبر مضاعفات فرط ضغط الدم (Hypertension) البابي والتهاب الأقنية الصفراوية الراجع أكثر شيوعاً.

- تعقيدات فون ماينبيرغ

- تعرف بالأورام العابية الصفراوية (Hamartomas) ، بؤرة منعزلة لتشوه الصفيحة القنوية تؤثر في القنوات الصفراوية الصغيرة، التي عادةً ما تتجلى كأحد الاستكشافات العارضة إثر هيستولوجيا الكبد.