

Karaciğerin HCC Dışı Malign Tümörleri

Malignant Tumors of the Liver Other Than HCC

© Merve Gülbiz Dağoğlu Kartal, © Zeynep Kandemirli

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Karaciğerin nadir ve atipik maligniteleri, hepatoselüler karsinomu radyolojik olarak taklit ederek ayırıcı tanıyı zorlaştıran karmaşık bir yelpazedir. Metastazlar, kolanjiyokarsinom, mezenkimal ve nöroendokrin tümörlerdeki spesifik kontrast kinetiklerinin saptanması, hastaları yanlış cerrahi müdahalelerden ve kemoterapiden koruyabilir.

Anahtar Kelimeler: Karaciğer neoplazmları, ayırıcı tanı, manyetik rezonans görüntüleme, atipik hepatik

ABSTRACT

Rare and atypical liver malignancies constitute a complex spectrum that complicates differential diagnosis by radiologically mimicking hepatocellular carcinoma. Identifying specific contrast kinetics in metastases, cholangiocarcinoma, mesenchymal, and neuroendocrine tumors can protect patients from inappropriate surgical interventions and chemotherapy.

Keywords: Liver neoplasms, differential diagnosis, magnetic resonance imaging, atypical hepatic lesions

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- İntrahepatik kolanjiokarsinom için ekstrasellüler kontrastlı kesitsel görüntülemelerde, arteriyel fazda periferik rim tarzı boyanma ve geç fazlarda (stromal fibroze bağlı) progresif sentripedal dolum en tipik bulgudur.
- Vücudun diğer bölgelerindeki lenfomalarda olduğu gibi hepatik lenfoma da agresif büyümesine rağmen vasküler yapıları oklüde etmekten (tıkamaktan veya invaze etmekten) ziyade lümen açıklığını koruyarak çevreleme (*encasement*) eğilimi gösterir.
- Müsinöz kistik neoplazi için mural kalsifikasyonlar, özgüllüğü son derece yüksek bir bulgudur.
- İntraduktal papiller neoplazide en özgül görüntüleme paterni, intraduktal kitlenin varlığına ek olarak hem proksimal hem de distal kanal dilatasyonunun bir arada izlenmesidir.
- Perivasküler epitelioid hücre tümörleri tipik olarak lezyonun santralinde belirgin bir damar yapısı gösterir. Bu durum, damarların daha çok periferde izlendiği hepatoselüler karsinomdan ayırıcı en güçlü radyolojik işarettir.

GİRİŞ

Karaciğer lezyonlarının karakterizasyonu, güncel radyoloji pratiğinin en karmaşık ve dinamik alanlarından biridir. Hepatoselüler karsinom (HCC), primer karaciğer maligniteleri arasında başı çekse de [1] radyoloğun en önemli sınavlarından biri HCC'yi taklit edebilen ancak tamamen farklı tedavi protokolleri gerektiren diğer maligniteleri ayırt edebilmektir. Özellikle Karaciğer Görüntüleme Raporlama ve Veri Sistemi (LI-RADS) (v.2018) gibi güncel sınıflama sistemleri, HCC

tanısında yüksek özgüllük sağlasa da “*Liver Imaging Reporting and Data System - Malignancy (LR-M)*” (malignite olasılığı yüksek ancak HCC spesifik değil) kategorisine giren geniş spektrum, klinisyenler ve radyologlar için hala bir gri alandır [2]. İntrahepatik kolanjiyokarsinomdan (CCA) nadir görülen mezenkimal tümörlere [epiteloid hemanjiyoendoteloma (EHE), anjiyosarkom vb.] uzanan bu spektrumu tanımak, hastayı yanlış cerrahiden, gereksiz transplantasyon bekleme listesinden veya uygunsuz kemoterapiden korumak adına hayati önem taşır.



Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Prof. Dr. Merve Gülbiz Dağoğlu Kartal, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: gulbizkartal@gmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0001-9018-4736

Geliş Tarihi/Received: 06.03.2026 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.04.2026

Yayınlanma Tarihi/Publication Date: 27.04.2026

Cite this article as: Dağoğlu Kartal MG, Kandemirli Z. Malignant tumors of the liver other than HCC. *Trd Sem.* 2026;14(1):114-129



©Copyright 2026 Yazar(lar). Türk Radyoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.

Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası (CC BY-NC 4.0) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

Bu derlemede, HCC dışı bu malignitelerin karakteristik görüntüleme bulgularını, LI-RADS perspektifindeki yerlerini ve ayırıcı tanıdaki kritik ipuçlarını güncel literatür ışığında ele almayı amaçlıyoruz.

METASTAZ

Karaciğer, metastazların en sık görüldüğü organlardan biridir ve malign bir karaciğer lezyonunun metastaz olma olasılığı primer bir tümör olma olasılığından (sirotik zemin hariç) yaklaşık 20 kat daha fazladır [3].

Gastrointestinal sistem (örneğin kolorektal, mide, pankreas ve biliyer), genitouriner sistem (örneğin böbrek, prostat), jinekolojik sistem (örneğin over, endometrium, serviks), nöroendokrin sistem ve meme kanserleri ile yumuşak doku sarkomları, melanomlar ve lenfomalar karaciğere metastaz yapma eğilimindedir. Karaciğer metastazı bulunan hastaların prognozu, metastazı olmayan hastalara kıyasla daha kötü olduğundan doğru tanı uygun tedavi yönetimi açısından kritik öneme sahiptir [4]. Çok sayıda primer kanserin karaciğere metastaz yapma eğilimi nedeniyle karaciğer metastazlarının görüntüleme bulguları geniş bir spektrum gösterir. Karaciğer metastazları multifokal nodüler, yaygın küçük nodüler (miliyer formda) veya daha nadir olarak intraduktal (intrasinüzoidal, portal ven tümör trombozu, biliyer metastaz, lenfatik invazyon) formda görülebilir. En sık görülen dağılım şekli multifokal nodüler lezyonlardır. Bununla birlikte metastazlar bazen soliter bir kitle veya konflüan kitleler şeklinde de ortaya çıkabilir.

Solid karaciğer metastazları tipik olarak arteriyel kan akımı ile beslendiğinden, altta yatan hepatik arteriyel beslenme derecesine göre hipovasküler veya hipervasküler olarak sınıflandırılabilir.

Hipovasküler Metastazlar

Kolorektal, mide, pankreas ve meme kanseri metastazları bu gruptadır.

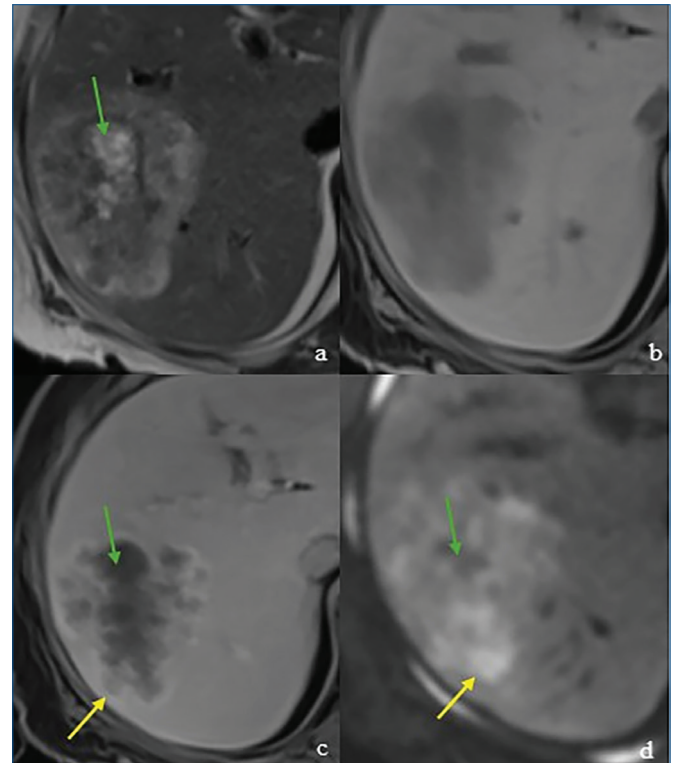
Arteriyel fazda silik bir rim boyanması gösterebilirler veya hiç boyanmayabilirler. Portal venöz fazda karaciğer parankimine göre belirgin hipointens hale gelirler. Bu hipointensite, HCC'deki "wash-out"tan ziyade lezyonun baştan beri az kanlanmasına bağlıdır (Resim 1).

Hepatobiliyer Ajanların Rolü: Metastazlar fonksiyonel hepatosit içermediği için hepatobiliyer fazda (HBP) (20 dakika) keskin sınırlı hipointens defektler olarak izlenir. Bu faz, 1 santimetrenin altındaki metastazların saptanmasında en yüksek duyarlılığa sahiptir [5]. Özellikle kolorektal kanser metastazlarında HBP'de homojen bir defekt oluşması çok sık değildir ancak bu fazda lezyonların %63.3'ü heterojen defektler şeklinde izlenmiştir. Meme kanseri metastazlarında bu görüntü

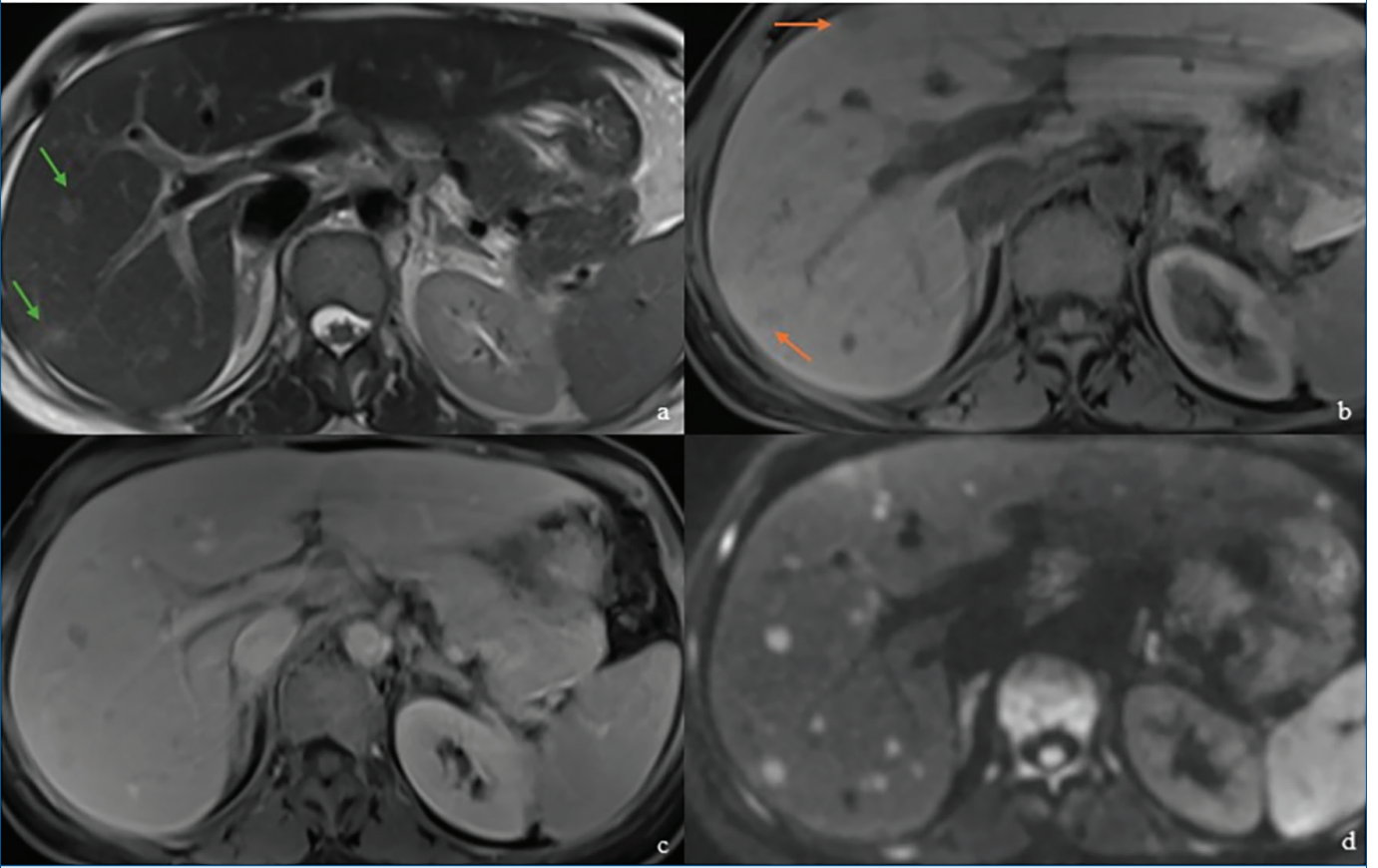
daha çok target işareti şeklinde izlenir ve santralde yüksek sinyal periferde hipointens rim şeklinde görülür [6].

Hipervasküler Metastazlar (Nöroendokrin tümör, Renal hücreli karsinom, Melanom, Tiroid)

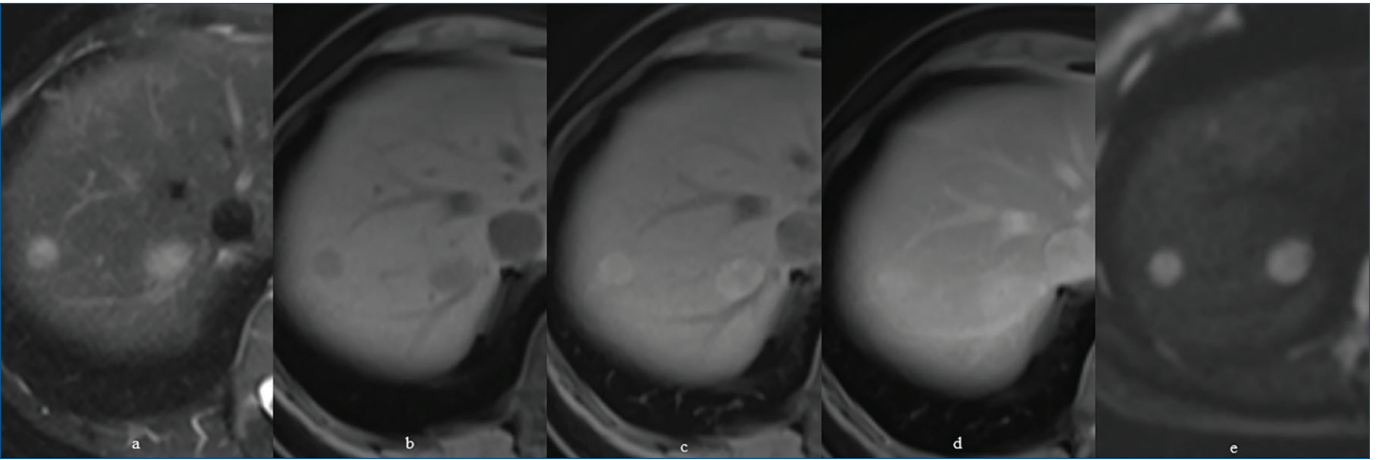
Arteriyel fazda yoğun boyanma gösterirler (Resim 2). Bu lezyonların diffüz boyanıp ardından hızlıca wash-out göstermesi onları HCC ile karıştırılabilir hale getirir (Resim 3). Bu noktada "periferik wash-out" ve periferik ağırlıklı boyanma (rim arteriyel faz hiperboyanması) ayırıcı tanının anahtarıdır. HCC'deki periferik olmayan ve nispeten homojen wash-out'un aksine, hipervasküler metastazlarda kontrast madde lezyonun periferinden hızlıca yıkanırken (periferik wash-out), santral kesim kontrast tutmaya devam edebilir veya gecikmiş boyanma gösterebilir. Bu dinamik, LI-RADS algoritmasında da metastaz lehine en belirleyici karakteristik "targetoid (hedef)" görünümü oluşturur.



Resim 1. Yetmiş dokuz yaşında yeni tanı kolon adenokarsinomu olan hastada karaciğer segment 7 ve 8'de subkapsüler intraparakimal düzensiz sınırlı T2A görüntüde (a) heterojen hiperintens, prekontrast T1A görüntüde (b) heterojen hipointens metastaz ile uyumlu soliter lezyon izlenmektedir. Lezyonun santralinde yer yer kistik-nekrotik alanlar (yeşil ok) dikkat çekmektedir. Postkontrast serilerde (c) bu alanlarda kontrast tutulumunun ve diffüzyon ağırlıklı görüntülerde (d) diffüzyon kısıtlılığının olmadığı; periferik ağırlıklı viable tümöre ait kontrast tutulumu (sarı ok) ve diffüzyon kısıtlılığı (sarı ok) mevcuttur.



Resim 2. Kırk üç yaşında akciğer, karaciğer ve kemikte yaygın metastazları olan medüller tiroid karsinomu olan hasta, T2A (a) silik sınırlı (yeşil ok), pre-kontrast T1A (b) hipointens (turuncu ok), erken arteryal fazda periferik rim tarzı kontrastlanan nodüler metastazlar (c). Dikkat çekici olan ise metastazların diffüzyon ağırlıklı serilerde (d) konvansiyonel sekanslardan sayıca daha yaygın olarak izlenmektedir.



Resim 3. Kırk yaşında glukagonoma tanılı kadın hastada düzgün sınırlı, T2 ağırlıklı serilerde (a) silik hiperintens, T1 ağırlıklı serilerde (b) hipointens, post-kontrast T1A'lıklı erken arteryel görüntülerde (c) yoğun kontrast tutan, geç arteryel faz görüntülerde (d) kontrast tutmaya devam eden ve diffüzyon kısıtlayan (e) metastatik lezyonlar izleniyor.

Sinyal Özellikleri ve Sekonder (Ancillary) Bulgular

Lezyonun doğru saptanmasının yanı sıra, iç yapısına (nekroz, kanama, fibrozis) dair şu manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları primer tümör hakkında önemli ipuçları verir [4]:

T1A Sinyal Değişiklikleri: Melanin (melanom), ekstrasellüler methemoglobin (kanama), protein (müsinöz tümörler) veya nekroz varlığında belirgin hiperintensite izlenir.

T2A Sinyal Değişiklikleri: Şiddetli nekroz/dejenerasyona bağlı belirgin kistik hiperintensite veya intratümöral kanamaya bağlı karakteristik sıvı-sıvı seviyelenmeleri [özellikle nöroendokrin tümör (NET), melanom, anjiyosarkom vb.] görülebilir (Resim 4).

Hepatobiliyer Faz: Fonksiyonel hepatosit içermedikleri için genellikle keskin sınırlı hipointens defektler olarak izlenirler. Fibrotik stromaya sahip adenokarsinomlarda ise hedef işareti (*target sign*) tipiktir.

Görünür Diffüzyon Katsayısı (ADC): NET ve lenfoma metastazları genellikle düşük ADC değerleri ile karakterizedir; müsinöz metastazlar ise müsinöz metastazlar daha yüksek ADC değerleri gösterebilir.

Kapsüler Retraksiyon: Akciğer, meme ve kolorektal kanserlerin belirgin desmoplastik reaksiyon ve fibrozis ile seyreden subkapsüler metastazlarında izlenen spesifik bir bulgudur.

Sonuç: Karaciğer metastazlarının doğru teşhisi, lezyonun yalnızca kontrastlanma miktarının değil, aynı zamanda yıkım (*wash-out*) kinetiğinin uzamsal dağılımının dikkatle incelenmesine dayanır; özellikle hipervasküler metastazları primer karaciğer tümörlerinden ayıran en temel radyolojik özellik, arteriyel fazdaki periferik boyanmayı takiben geç fazlarda gelişen “*periferik wash-out*” ve bunun sonucunda ortaya çıkan targetoid (hedef) görünümüdür. Karaciğer metastazlarının görüntüleme bulguları büyük ölçüde primer tümöre özgü çeşitli faktörlere bağlıdır; bunlar histopatolojik

kategori, tümör diferansiyasyonu (iyi, orta, kötü), histolojik davranış (solid, kistik, müsinöz) ve intratümöral değişiklikler (nekroz, dejenerasyon, hemoraji) gibi özellikleri içerir. Lezyonun doğru saptanmasına ek olarak, görüntüleme bulgularının bilinen primer kanser ile uyumlu olup olmadığı, başka bir yeni malignite olasılığı ve farklı bir histopatolojik alt tipe dönüşüm ihtimalinin de değerlendirilmesi gereklidir [4].

KOLANJİYOKARSİNOM SPEKTRUMU

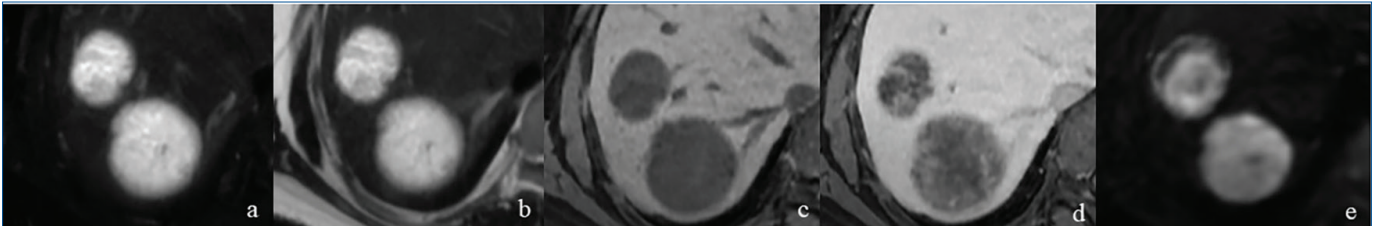
Kolanjiyokarsinom, intrahepatik ve ekstrahepatik biliyer ağaç boyunca yer alan safra yolu epitelinden köken alan malign bir tümördür. Risk faktörleri arasında primer sklerozan kolanjit (PSK), fibrokistik karaciğer hastalığı, kronik intrahepatik taş hastalığı, paraziter enfeksiyonlar (*Opisthorchis viverrini*, *Clonorchis sinensis*) ve toksinler yer alır. Daha az bilinen olası risk faktörleri ise enflamatuvar barsak hastalığı, hepatit C virüsü, hepatit B virüsü, siroz, diyabet, obezite, alkol kullanımı ve sigaradır. Tüm risk faktörlerinin ortak özelliği kronik biliyer enflamasyon a yol açmalarıdır [1]. Anatomik lokalizasyona göre üç ana tipe ayrılır:

Intrahepatik Kolanjiyokarsinom

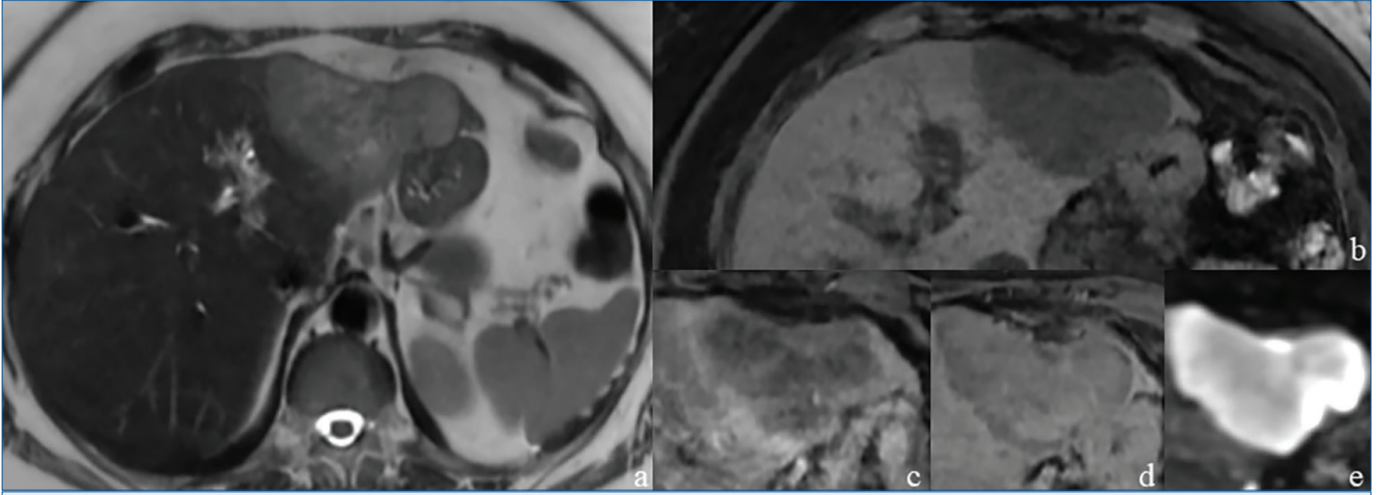
Primer hepatik maligniteler arasında HCC'den sonra ikinci sıklıkta görülür. Tüm CCA'ların %10'unu oluşturur [1]. Çoğunlukla kitle oluşturan formda karşımıza çıkar.

Kontrastlanma Dinamikleri: İntrahepatik CCA için ekstrasellüler kontrastlı kesitsel görüntülemelerde, arteriyel fazda periferik rim boyanması ve geç fazlarda (stromal fibrozis bağlı) progresif sentripedal dolum en tipik bulgudur (Resim 5).

Wash-out ve “Target (Hedef)” Paterni: Gecikmiş fazlarda tümörün periferindeki yüksek hücresellik ve vaskülarite nedeniyle kontrast madde hızlıca yıkanarak periferik *wash-out* gösterir. Bu durum, santraldeki stromal boyanmanın devam etmesiyle birlikte karakteristik “hedef paterni (*target sign*)” oluşturur [7].



Resim 4. Gastrointestinal stromal tümör tanılı hastada karaciğer parankiminde segment 7 ve 8 yerleşimli yağ baskılı T2A'lıklı serilerde (a) belirgin hiperintens, T2A'lıklı serilerde (b) hiperintens, pre-kontrast T1A'lıklı serilerde (c) karaciğer parankimine göre hipointens kistik-nekrotik metastaz lehine lezyonlar izleniyor. Lezyonların kistik-nekrotik komponentinde post-kontrast T1A'lıklı serilerde (d) belirgin kontrast tutulumu izlenmezken, diffüzyon ağırlıklı görüntülerde (e) belirgin diffüzyon kısıtlılığı dikkat çekiyor.



Resim 5. İntrahepatik kolanjiokarsinom olgusuna ait manyetik rezonans görüntüleri. (a) T2A'lıklı serilerde lezyon hiperintens izlenmektedir. (b) Pre-kontrast T1A'lıklı serilerde karaciğer parankimine göre hipointens görünüm sergilemektedir. Arteriyel faz post-kontrast T1A'lıklı serilerde (c) periferik rim tarzı boyanma, geç faz post-kontrast T1A'lıklı serilerde (d) stromal fibrozise bağlı sentripedal kontrast tutulumu ve diffüzyon ağırlıklı görüntülerde (e) tümörün periferindeki yüksek hücresellğe bağlı periferde daha belirgin olan diffüzyon kısıtlılığı izlenmektedir.

Hepatobiliyer Faz ve Ayırıcı Tanı: Gadoksetik asit kullanıldığında lezyon santralinde “bulut şeklinde (*cloud of enhancement*)” boyanma izlenebilir. Ancak geçiş fazında ortaya çıkabilen “*pseudo-wash-out*” yanılgısına düşmemek için *wash-out* değerlendirmesi mutlaka portal venöz fazda yapılmalıdır. Atipik, hipervasküler intrahepatik CCA'lar (iCCA) HCC'yi (LI-RADS LR-M kategorisi) taklit edebilir. Gecikmiş kontrastlanma prognostik bir faktör olarak kabul edilebilir.

Son yıllarda bazı yazarlar, diffüzyon kısıtlılığının derecesinin de prognostik bir faktör olabileceğini bildirmişler; lezyonun üçte birinden fazlasında diffüzyon kısıtlılığı bulunan hastalarda cerrahi rezeksiyon sonrası genel sağkalımın daha iyi olduğu gösterilmiştir [1]. Atipik görüntüleme özelliklerine sahip iCCA'lar, HCC'lar da dahil olmak üzere diğer solid lezyonları taklit edebilir. Malign taklitçiler arasında atipik HCC'lar, kombine hepatoselüler CCA'lar ve metastatik tümörler yer alır. Benign taklitçiler arasında ise sklerozan hemanjiom ve karaciğer apsesi bulunur. İntrahepatik CCA, LR-M kategorisindeki gözlemler için en önemli ayırıcı tanılardan biridir. Kombine hepatoselüler CCA ile intrahepatik CCA arasındaki ayırıcı tanı: düzensiz tümör şekli, arteriyel fazda belirgin halka tarzı kontrastlanma, HBP'de hedef görünümünün olmaması, majör vasküler tromboz varlığı ve intrahepatik safra yolu dilatasyonunun olmaması, kombine hepatoselüler CCA lehine bulgulardır. Görüntüleme bulgularının alfa-fetoprotein ve karbonhidrat antijeni 19-9 (CA 19-9) gibi tümör belirteçleri ile birlikte değerlendirilmesi, kombine hepatoselüler CCA tanısında tanısal doğruluğu artırabilir [7]. Kesin tanının elde edilmesi için tümör biyopsisi önerilmektedir. Kanıt düzeyinin düşük olmasına rağmen kesin tanının kritik klinik öneme sahip olması nedeniyle bu öneri güçlü olarak sunulmuştur [8].

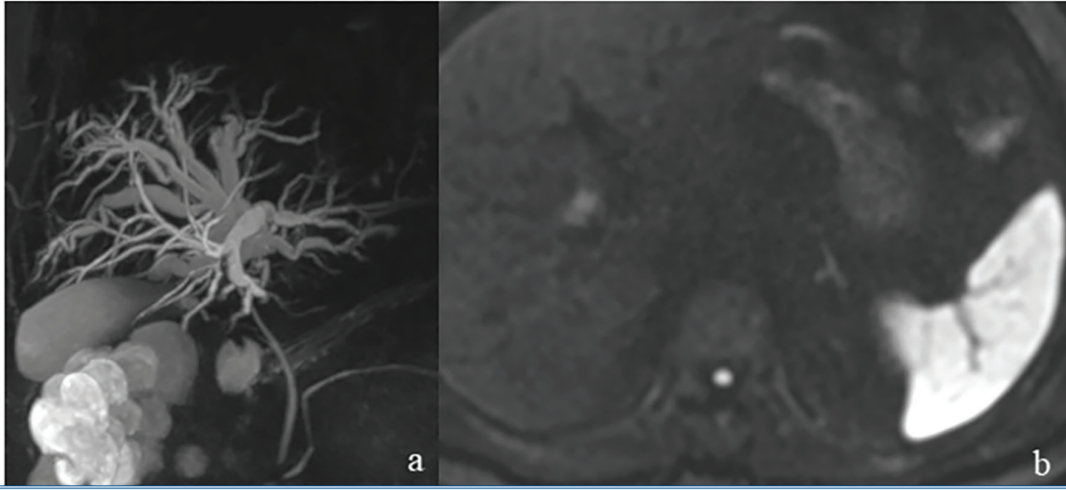
Perihiler Kolanjiyokarsinom (Klatskin Tümörü)

Tüm CCA yaklaşık %70'ini oluşturan, sağ/sol veya ortak hepatic kanaldan köken alan tümörlerdir [1]. Perihiler CCA tanımı kafa karıştırıcı olabilir çünkü intrahepatik ve ekstrahepatik safra yolları arasındaki sınır net değildir, sistik kanalın safra yoluna katılım noktası bireyler arasında değişkenlik gösterir ve perihiler safra yollarından köken alan CCA'lar intrahepatik uzanım gösterebilir. Tümörün yerleşimi cerrahi rezeksiyonun kapsamını belirlediğinden, perihiler CCA safra yolu konfluensinin rezeksiyonunu gerektiren tümör olarak tanımlanabilir ve bu nedenle belirgin intrahepatik bileşeni olan perihiler tümörleri de kapsayabilir [9].

Morfoloji ve Görüntüleme: En sık periduktal infiltratif tipte görülür. Belirgin bir kitle oluşturmaktan ziyade safra kanalında düzensiz duvar kalınlaşması, darlık ve progresif gecikmiş boyanma ile karakterizedir. Kitle proksimalinde belirgin safra yolu dilatasyonu izlenir (Resim 6) [7].

Ayırıcı Tanı ve Evreleme: Uzun segment tutulumu, asimetrik duvar kalınlaşması ve diffüzyon kısıtlanması malign darlık lehinedir.

Perihiler CCA'yı taklit eden benign safra yolu darlıkları arasında PSK, tekrarlayan pyojenik kolanjit, immünoglobulin G4 ilişkili sklerozan kolanjit, AIDS ilişkili kolanjit, iskemik kolanjit, portal biliyopati, diğer infiltratif hastalıklar, enflamasyon ve iyatrojenik darlıklar yer alır. Klinik ve laboratuvar bulguları safra yolu darlıklarının ayırıcı tanısında yardımcıdır. Malign safra yolu darlıklarının daha ileri yaş grubundaki hastalarda görülme olasılığı daha yüksektir. Enflamatuvar bağırsak hastalığı varlığı PSK lehine bir bulgudur. Vaskülit gibi sistemik tutulum



Resim 6. Perihiler kolanjiokarsinom olgusuna ait manyetik rezonans (MR) görüntüleri. (a) MR kolanjiyopankreatografi maksimum yoğunluk projeksiyonu rekonstrüksiyon görüntüsünde intrahepatik safra yollarında periferik dallara kadar uzanan belirgin dilatasyon izlenmekte olup *double-duct* bulgusu saptanmamıştır. (b) Diffüzyon ağırlıklı görüntüde hiler bölgede diffüzyon kısıtlılığı gösteren kitle lezyon izlenmektedir.

bulguları ise immüno globulin G4 ilişkili sklerozan kolanjiti düşündürür. İnsan immün yetmezlik virüsü serolojisinin pozitif olması ve immün fonksiyonların azalması AIDS ilişkili kolanjit olasılığını artırır. Karaciğer transplantasyonu veya hepatik arter embolizasyonu öyküsü olan hastalarda iskemik kolanjit ayırıcı tanıda ön planda düşünülmelidir. 100-200 U/mL üzeri yüksek CA 19-9 düzeyleri malign darlıklarda daha sık görülür.

Lokal yayılımı tanımlamak için kullanılan Bismuth-Corlette sınıflaması safra yolu anatomisine odaklansa da preoperatif değerlendirmede vasküler invazyon (hepatik arter/portal ven) mutlaka ileri rekonstrüksiyon teknikleriyle (maksimum yoğunluk projeksiyonu vb.) detaylandırılmalıdır.

Sistem yalnızca safra kanalı tutulumuna odaklandığı için perihiler CCA'da sık görülen ve cerrahi kararlar açısından kritik olan vasküler invazyonu içermez. Ayrıca lenf nodu metastazı ve uzak metastazlar hakkında bilgi vermez. Safra yolu boyunca tümörün longitudinal yayılımı, vasküler invazyon, kalan karaciğer hacmi, fonksiyonel rezerv ve uzak metastazlar birlikte değerlendirilmelidir [7].

Distal Kolanjiyokarsinom

Sistik kanalın ortak hepatik kanala katılım noktasının distalinde ve ampulla vaterinin proksimalinde yerleşen, tüm CCA'ların yaklaşık %20'sini oluşturan kötü prognostik tümörlerdir [1]. Distal CCA için değiştirilebilir ve değiştirilemez risk faktörleri arasında koledokal kistler, PSK, Lynch sendromu gibi kalıtsal mutasyonlar, koledokolitiazis, kolanjit, sigara kullanımı ve alkol tüketimi yer almaktadır [10].

Görüntüleme Bulguları: Sıklıkla hem intra/ekstrahepatik safra yollarında dilatasyon hem de distandü safra kesesi izlenir. Tümörün lokalizasyonu nedeniyle sadece safra yolunda değil pankreatik kanalda da dilatasyona yol açarak "çift kanal (*double duct*)" bulgusunu oluşturabilir.

Evreleme: MR kolanjiyopankreatografi (MRCP), biliyer ağaç içindeki intraduktal yayılımı göstermede en doğru yöntemdir. MRCP'ye dinamik T1 ağırlıklı görüntülemenin eklenmesi, ekstrahepatik CCA'da evreleme ve rezektabilite değerlendirmesinde tanısız doğruluğu artırabilir. Ayrıca gadoksetik asit kontrastlı MRI, HBP'de lezyon ile karaciğer arasındaki kontrastı artırarak kitle oluşturan tip CCA'da intrahepatik metastazların saptanmasında daha iyi tanısız performans göstermiştir. Ancak perihiler CCA'da, hepatositlerin kontrast maddeyi yoğun şekilde almasına bağlı parankimal parlaklık, tutulan safra kanalı segmentlerindeki geç kontrast tutulumu maskeleyerek tümör yayılımının olduğundan az değerlendirilmesine yol açabilir. Perinöral invazyon ve lenf nodu tutulumu en önemli kötü prognostik göstergelerdir [9, 10].

Kolanjiyokarsinomların radyolojik değerlendirmesinde anatomik lokalizasyon kadar tümörün stroma/hücre oranı ve buna bağlı gelişen kontrastlanma kinetiği de kritik öneme sahiptir; özellikle kitle oluşturan intrahepatik formlarda arteriyel boyanmayı takiben geç fazlarda izlenen periferik *wash-out* ve belirginleşen targetoid görünüm, lezyonun agresif biyolojisini yansıtanın yanı sıra HCC ve diğer hepatik malignitelerden ayırımında en güçlü radyolojik belirteçlerdir.

HEPATİK EPİTELOİD HEMANJİOENDOTELYOMA

Vasküler endotelial hücrelerden köken alan, düşük-orta dereceli ve nadir görülen bir tümördür. En sık karaciğerde izlenir.

Epidemiyoloji ve Prognostik Faktörler

Demografi: Kadınlarda hafif bir predominans izlenir (K/E: 3/2). Tanı anındaki ortalama yaş 40'ların ortası ile 50'lerin başıdır. Olguların %25'i rastlantısal olarak saptanır.

Kötü Prognostik Faktörler: Erkek cinsiyet, 55 yaş üzeri olma, akciğer/çoklu organ tutulumu ve serozal metastaza eşlik eden asit varlığı kötü seyir işaretidir; bu hasta grubunda sağkalım genellikle 1 yılın altındadır [5].

Hastalık Evreleri:

Erken Evre: Genellikle 0,5-12 cm boyutlarında, periferik subkapsüler yerleşimli nodüler tip [5].

İleri Evre: Nodüllerin birleşmesiyle karakterize diffüz tutulum.

Karakteristik Kesitsel Görüntüleme (Bilgisayarlı tomografi / Manyetik rezonans görüntüleme) Bulguları

Subkapsüler yerleşim, kapsüler retraksiyon ve kalsifikasyonlar sık izlenen temel bulgulardır. Kontrastlanma paterni değişkenlik gösterebilir (tüm fazlarda hafif homojen veya

arteriyel fazda ince halka tarzı ya da portal venöz fazda progresif kontrastlanma). Ancak tanıyı esas yönlendiren spesifik radyolojik işaretler şunlardır:

“Lollipop (Lolipop)” İşareti: Tümörün portal ve hepatik ven dalları ile sinüzoidler boyunca yayılarak vasküler obstrüksiyona yol açmasıyla oluşur. Lezyona doğru uzanan ve daralan/tıkanan damarlar bir “çubuk”, lezyonun ucundaki lezyon ise “şeker” görünümü oluşturarak bu spesifik bulguyu verir.

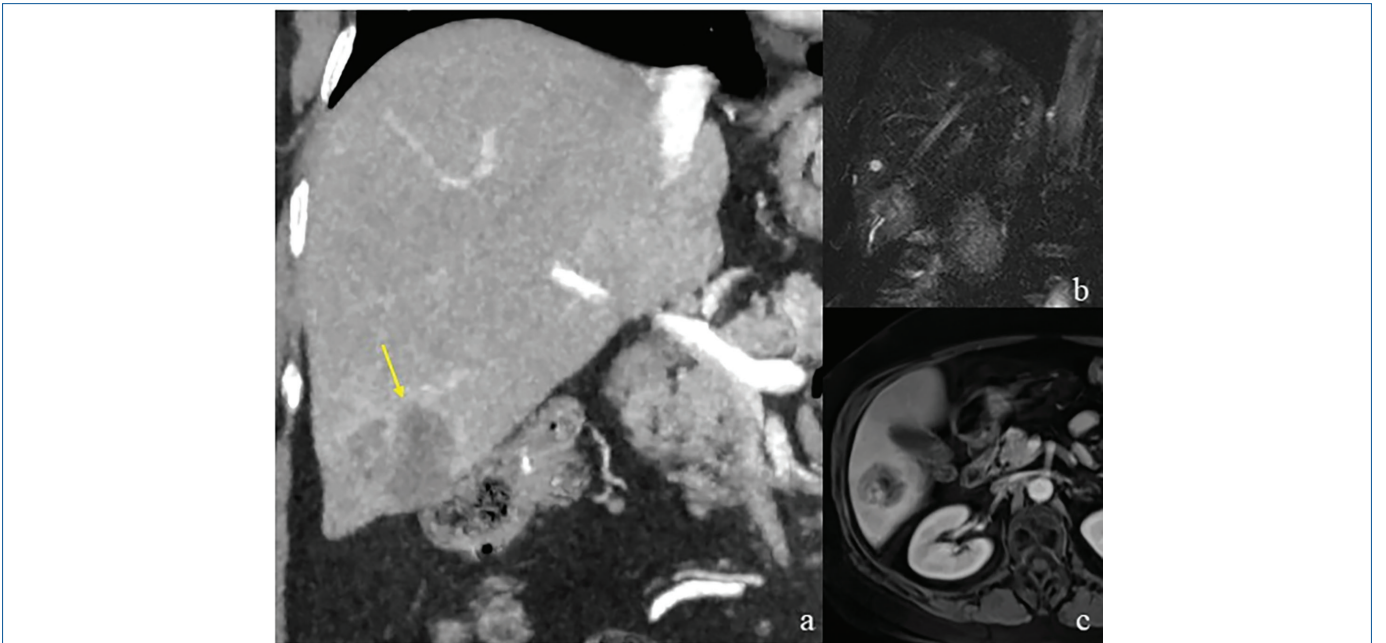
“Target (Hedef)” İşareti: Üç katmanlı bir yapıyı ifade eder:

- Fibrotik merkezden oluşan iç halka.
- Epitelyal proliferasyondan oluşan orta halka.
- Nodül ile karaciğer parankimi arasında yer alan avasküler zonedur (dış halka).

Üçlü Kombinasyon: Kapsüler retraksiyon, lollipop işareti ve hedef işaretinin birlikte bulunması hepatik EHE (HEHE) için oldukça spesifiktir ve ileri inceleme gerektirir (Resim 7) [5].

Evreleme ve Yönetim

Evreleme: Tanı alan hastalarda tüm vücut kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) veya MRG yapılmalıdır. Lezyonlar genellikle hafif-orta derecede pozitron emisyon tomografisi (PET) tutulumu gösterdiğinden, PET-BT/MR değerlendirmeye alınabilir.



Resim 7. Hemanjioendotelyoma olgusuna ait bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görüntüleri. (a) Kontrastlı BT koronal rekonstrüksiyon görüntüsünde kapsüler retraksiyona neden olan lezyonun periferine doğru uzanan vasküler yapı (lollipop işareti) (sarı ok) izlenmektedir. Aynı hastaya ait MR görüntülerinde yağ baskılı T2A ağırlıklı koronal görüntüde (b) de benzer bulgu izlenmekte, ek olarak aksiyal postkontrast T1A ağırlıklı görüntüde (c) target sign görüntüsü mevcut.

Ayırıcı Tanı: Görüntüleme bulguları HEHE açısından oldukça tipik olsa da anjiyosarkom, CCA, metastatik karsinom ve sklerozan HCC varyantı ile örtüşebileceği unutulmamalıdır.

Tedavi ve Biyopsi: İlk seçenek cerrahi rezeksiyondur. Rezeksiyon mümkün değilse ekstrahepatik hastalık varlığında dahi karaciğer transplantasyonu en iyi sağkalımı sunar. Cerrahi planlanıyorsa doğrudan rezeksiyon uygulanarak spesimen ile tanı doğrulanabilir ancak yakın zamanda cerrahi planlanmıyorsa mutlaka kor iğne biyopsisi yapılmalıdır.

HEPATİK ANJİYOSARKOM

Nadir ve oldukça agresif seyirli bir malignite olan primer hepatik anjiyosarkom, tüm primer karaciğer tümörlerinin %1'inden azını ve yumuşak doku sarkomlarının %1-2'sini oluşturur. Hastalık genellikle ileri evrede semptomatik hale gelir.

Epidemiyoloji ve Etiyoloji

Demografi: Hastaların yaklaşık %80'i tanı anında 50 yaşın üzerindedir ve hastalıkta hafif bir erkek predominansı izlenir [5].

Risk Faktörleri: Toryum dioksit (Thorotrast), vinil klorür, arsenik ve radyasyon maruziyeti, bu tümör için tanımlanmış en iyi bilinen ve karakteristik etyolojik ajanlardır.

Morfolojik Paternler ve Temel Sinyal Özellikleri Tümör anatomik olarak: çoklu lezyonlar (en sık), büyük tek bir kitle, dominant kitleye eşlik eden satelit nodüller veya diffüz infiltrasyon paternlerinde izlenebilir.

Kontrastsız Bilgisayarlı Tomografi: Genellikle iyi sınırlı, büyük ve hipoattenüe kitle(ler) şeklinde görülür.

Manyetik Rezonans Görüntüleme Sinyal Özellikleri: T1 ve T2 ağırlıklı serilerde belirgin heterojenite mevcuttur. Lezyonun agresif doğasına bağlı gelişen *hemorajiye* (kanamaya) sekonder olarak T1A serilerde karakteristik hiperintens alanlar ve intralezyonel nekroz odakları saptanır.

Kontrastlanma Dinamikleri

Arteriyel Faz: Heterojen tümör zemini içerisinde düzensiz hipervasküler odaklar görülür.

Progresif Boyanma: Portal venöz ve geç fazlarda bu hipervasküler odaklardan başlayan, düzensiz, progresif ve inkomplet bir kontrastlanma karakteristiktir. Bu boyanma kinetiği sentripedal (dıştan içe) veya sentrifugal (içten dışa) bir patern sergileyebilir.

Vasküler İlişki: Lezyon içerisinde arteriyovenöz şantlar bulunabilir. Bununla birlikte tümörün agresif yapısına rağmen makroskopik vasküler invazyon nispeten nadir görülür.

Metastaz Paternleri, Ayırıcı Tanı ve Tedavi

Kritik Radyolojik İpucu (Dalak Tutulumu): Uzak metastazlar en sık akciğer ve dalakta izlenir. **Dalağın, genel onkolojik pratikte metastazlar için oldukça nadir bir tutulum bölgesi olması nedeniyle karaciğerdeki atipik, heterojen/hemorajik lezyonlara dalak lezyonlarının eşlik etmesi, hepatik anjiyosarkom tanısını şiddetle akla getirmelidir.**

Prognoz: Hastalığın seyri oldukça agresif, genel prognozu ise kötüdür. Güncel yaklaşımda cerrahi rezeksiyon, kür için umut vadeden tek geçerli tedavi seçeneğidir [1].

HEPATİK LENFOMA

Primer Hepatik Lenfoma (PHL): Klinik ve Radyolojik Spektrum.

Hodgkin Olmayan Lenfoma (NHL): Son derece nadir bir varyantı olan PHL, tüm NHL olgularının yalnızca %0,016'sını oluşturur [11]. Karaciğerde kitle ile başvuran hastalarda sıklıkla primer karaciğer tümörü veya metastaz olarak yanlış tanı alabildiği için ayırıcı tanıda akılda tutulması kritik öneme sahiptir.

Tanım, Epidemiyoloji ve Klinik Prezantasyon

Klinik Kriter (Tanı Şartı): Hastalığın karaciğer ve drenaj lenf nodları (perihepatik/peripankreatik) ile sınırlı olması gerekir. Karaciğeri tutan dissemine NHL'den farklı olarak, PHL tanısı için karaciğerdeki hastalığın başlangıcından itibaren **en az 6 ay boyunca** uzak lenf nodu, kemik iliği veya diğer visseral organ tutulumu saptanmamış olmalıdır.

Demografi ve Semptomlar: Erkeklerde daha sık izlenir. Tanı yaşı genellikle 50'li yaşların ortasıdır (dağılım: 5-87 yaş). Hastalar genellikle karın ağrısı ve klasik B semptomları (ateş, gece terlemesi, açıklanamayan kilo kaybı) ile başvurur [11].

Morfolojik Dağılım Paternleri

Hastalık makroskopik olarak üç farklı patern sergileyebilir [1]:

Soliter Kitle: (En sık izlenen prezentasyon)

Multipl kitleler/Nodüler tutulum

Diffüz hepatik infiltrasyon ve periportal dağılım paterni (nadir)

Karakteristik Kesitsel Görüntüleme Bulguları

Ultrasonografi ve BT: US'de normal parankime göre genellikle hipoekoiktir. Kontrastsız BT'de hipodens izlenir ve kontrastlı serilerde çevre karaciğer dokusuna kıyasla daha düşük kontrastlanma (hipovasküler patern) gösterir.



Manyetik Rezonans Görüntüleme Sinyal Özellikleri: T1-ağırlıklı serilerde izointens veya hipointens, T2-ağırlıklı serilerde ise hiperintens olma eğilimindedir.

Kritik MRG Bulgusu (Diffüzyon Kısıtlanması): Lenfomanın karakteristik özelliği olan yüksek hücresellik (*hiperellülarite*) nedeniyle diffüzyon ağırlıklı görüntüleme protokolünün en önemli bileşenidir ve lezyonlarda tipik olarak belirgin diffüzyon kısıtlanması izlenir.

Vasküler İlişki (Ayrırcı Tanı Anahtarı): Vücudun diğer bölgelerindeki lenfomalarda olduğu gibi hepatik lenfoma da agresif büyümesine rağmen vasküler yapıları oklüde etmekten (tıkamaktan veya invaze etmekten) ziyade lümen açıklığını koruyarak çevreleme (*encasement*) eğilimi gösterir. Bu özellik, HCC ve CCA'dan ayırmada önemli bir ipucudur.

Pozitron Emisyon Tomografisi/Bilgisayarlı Tomografi: Tanı ve evrelemede oldukça faydalıdır; genellikle belirgin ve yoğun florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu gösterir.

Yönetim ve Prognoz

Kesin tanı histopatolojik inceleme (biyopsi) ile konur. PHL, agresif biyolojisine rağmen rezektabl olabilen bir hastalıktır ve kemoterapi/radyoterapi protokollerine oldukça iyi yanıt verir. Bu nedenle radyolojik olarak şüphelenilmesi ve erken tanı, hastanın sağkalımı açısından hayati düzeydedir [11].

MÜSİNÖZ KİSTİK NEOPLAZİ VE SAFRA YOLLARININ INTRADUKTAL PAPİLLER NEOPLAZİSİ

2010 Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflandırmasıyla birlikte pankreasın kistik neoplazilerine paralel bir terminolojiye kavuşan (eski adıyla biliyer kistadenom ve kistadenokarsinom) bu lezyonlar, günümüzde ayrı antiteler olarak değerlendirilmektedir. Örtüşen görüntüleme bulguları ve patolojik heterojeniteleri nedeniyle geçmişte yaşanan

kafa karışıklığı, güncel kesitsel görüntüleme kriterleri ile netleştirilmektedir (Tablo 1) [12, 13].

Müsinöz Kistik Neoplazi

Genellikle orta yaşlı kadınlarda izlenen, safra yolları ile ilişkisi bulunmayan, sıklıkla benign karakterli ancak invaziv karsinoma dönüşme potansiyeli taşıyan premalign kistik bir kitle lezyonudur (eski “biliyer kistadenokarsinom” tanımı, müsinöz kistik neoplazinin (MCN) invaziv formunu karşılar).

Morfoloji ve Lokalizasyon: En sık sol hepatik lobda (özellikle segment IV) yerleşen, genellikle iyi sınırlı, büyük, soliter ve multiloküle (nadiren uniloküler) kistik kitlelerdir (Resim 8).

Biliyer İlişki: Safra yolları ile doğrudan bağlantı göstermezler. Kitle etkisine bağlı hafif proksimal safra kanalı dilatasyonu gelişebilse de bu baskın bir patern değildir.

Bilgisayarlı Tomografi Bulguları: Kist duvarından köken alan ancak duvarda dışa doğru indentasyon oluşturmeyen septalar ve fibrotik kapsül tipiktir. **Mural kalsifikasyonlar, özgülüğü son derece yüksek bir bulgudur** (Resim 8).

Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları: T2-ağırlıklı serilerde hiperintens, T1-ağırlıklı serilerde ise kist içeriğine (proteinöz veya hemorajik) bağlı olarak değişken sinyal paterni gösterir. Kapsüler, septal ve nodüler kontrastlanmayı değerlendirebilmek için özellikle **subtraksiyon görüntüleri** hayati önem taşır. (Resim 9)

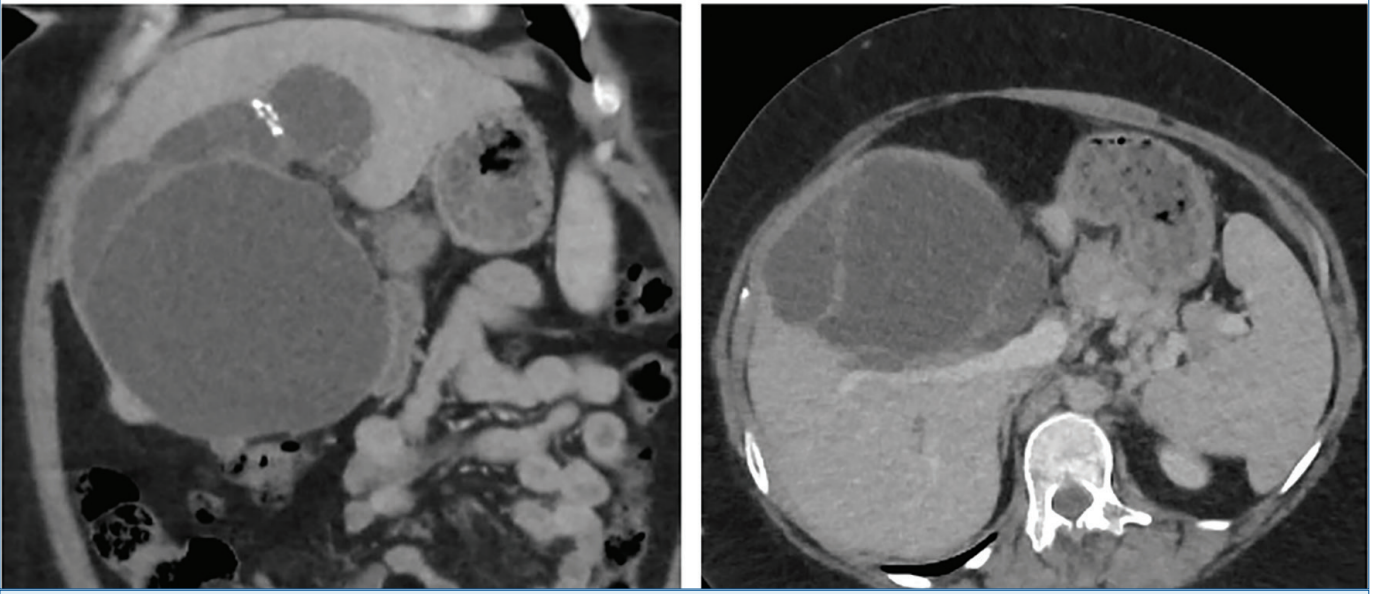
Malignite Potansiyeli ve Uyarıcı İşaretler: Mural nodül veya 1 santimetreden büyük solid komponent varlığı malignite açısından alarm vericidir. Bu bulguların benign-malign ayırımındaki negatif prediktif değeri oldukça yüksek (%91) iken pozitif prediktif değeri düşüktür (%11) [13].

Tablo 2’de MCN için ayrırcı tanıda düşünülmesi gereken lezyonlar ve ayırt edici özellikleri sıralanmıştır.

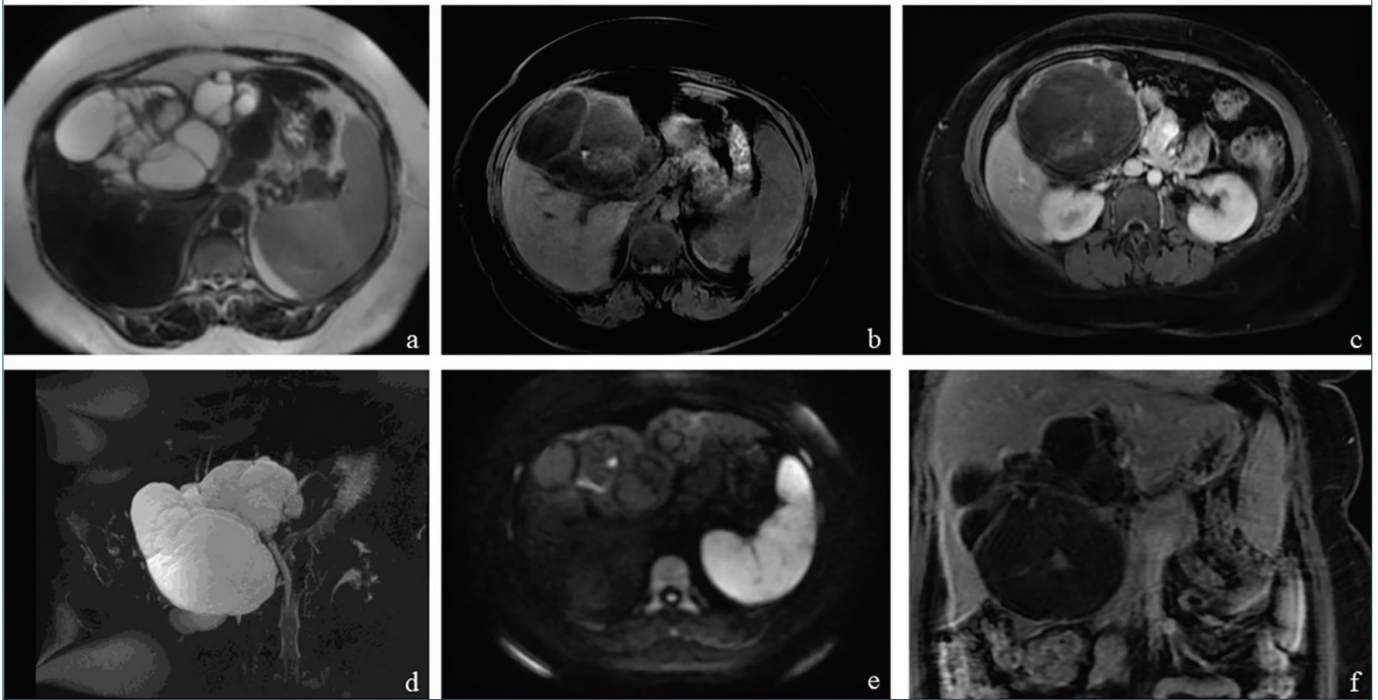
Tablo 1. MCN ve IPNB’nin karşılaştırılması

Özellikler	MCN	IPNB
Ayırt edici özellikler	Tanı için gerekli olan subepitelyal OLS varlığı	Safra yolu ile bağlantı, intraduktal kitle, safra kanalı dilatasyonu, OLS yokluğu
Önceki terminoloji	Biliyer kistadenom, biliyer kistadenokarsinom, biliyer kistik neoplazi	Biliyer papillom, biliyer papillomatozis, müsin hipersekresyonu yapan safra yolu tümörü, müsin üreten kolanjiyokarsinom, IPMN-B, IPNB-M, IPNB-NM
Demografi	Çoğunlukla kadın, orta yaş	Erkeklerde biraz daha sık, daha ileri yaş
Coğrafi dağılım	Batı ülkelerinde daha sık	Doğu Asya’da daha sık, intrahepatik yerleşim baskın
Sık görülen görüntüleme bulguları	Büyük, soliter, multiloküle kistik kitle; sol hepatik lob yerleşimi; kist duvarından köken alan septalar; mural kalsifikasyon; safra yolu ile bağlantı yok	Safra yolları ile bağlantılı, dilate kanallar içinde kitle; kanal dilatasyonu; solid komponent eşlik edebilir; MRKP’de iplik (thread) bulgusu
Malignite potansiyeli	Düşük; yaklaşık %6 invaziv karsinom	Yüksek; olguların %40-80’inde invaziv karsinom
Tedavi	Enükleasyon veya hepatik rezeksiyon	Tümörsüz cerrahi sınırlar ile cerrahi rezeksiyon

MRKP, manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi; OLS, over benzeri stroma; MCN, müsinöz kistik neoplazi; IPNB, intraduktal papiller neoplazi.



Resim 8. Müsinöz kistik neoplazi olgusuna ait bilgisayarlı tomografi görüntülerinde kalsifikasyon barındıran multiloküle kistik lezyon sağ portal vene bası uygulamakta ve basıya sekonder venöz kollaterallerin geliştiği dikkat çekmektedir.



Resim 9. Aynı hastaya ait manyetik rezonans (MR) görüntülerinde multiloküle görünümdeki kistik lezyonda pre-T1A'lıkları serilerde spontan milimetrik hiperintens (müsin içeriğine bağlı olabilecek) alanlarda ve septalarda düzensiz nodüler kontrast tutulumu ve diffüzyon kısıtlılığı izlenmekte. (a) T2A (b) pre-T1A (c) post-kontrast T1A, (d) MR kolanjiyopankreatografi maksimum yoğunluk projeksiyonu rekonstrüksiyon görüntüleri, (e) diffüzyon ağırlıklı görüntüleri, (f) post-kontrast T1A koronal görüntüleri.

Intraduktal Papiller Neoplazi

Intraduktal kitle ve buna eşlik eden safra kanalı dilatasyonu ile karakterize bir tablodur.

Karakteristik Dağılım: En özgül görüntüleme paterni, intraduktal kitlenin varlığına ek olarak hem proksimal hem de distal kanal dilatasyonunun bir arada izlenmesidir (Resim 10).

Bilgisayarlı Tomografi Bulguları: Intraduktal kiteller genellikle karaciğere izo-hiperdens karakterdedir. Arteriyel fazda belirgin kontrastlanma gösterirken portal venöz fazda bu kontrastlanmanın azalması (*wash-out* kinetiği) dikkati çeker.

Manyetik Rezonans Görüntüleme ve MRKP (Altın Standart): Kitle saptamasında BT'ye üstündür. Intraduktal solid lezyon

T1A'da izo-hipointens, T2A'da karaciğere göre hafif hiperintens izlenir. Özellikle müsin salgılayan intraduktal papiller neoplazi (IPNB) olgularında MRKP'de tipik "*thread sign*" (iplik işareti) saptanabilir (Resim 10) [12, 14].

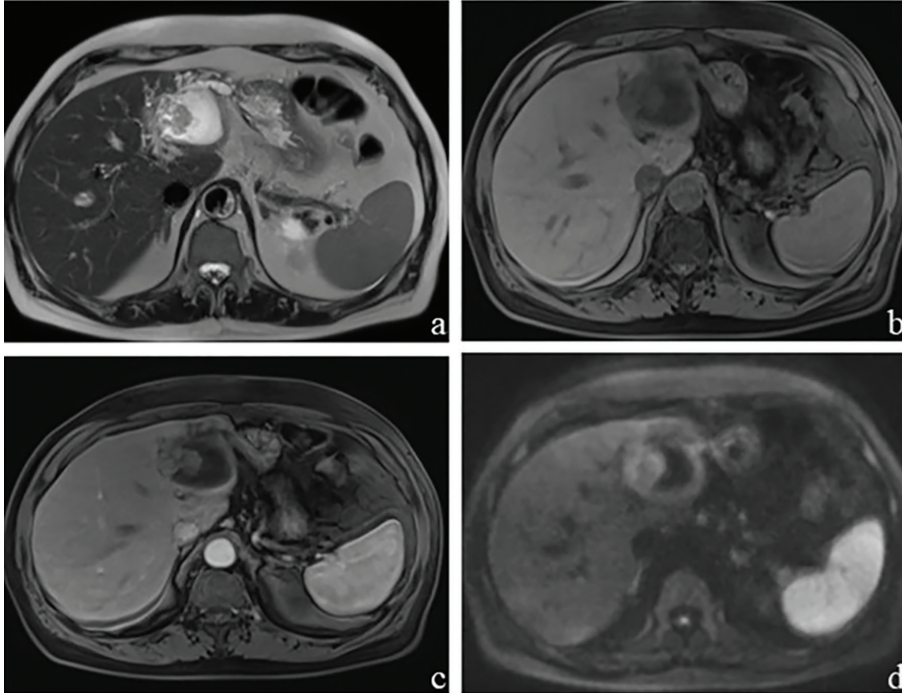
İnvaziv Karsinom Kriterleri: Açıkça görünür kitle, 2,5 santimetreden büyük lezyon boyutu, multifokalite (çok odaklılık), safra kanalı duvar kalınlaşması ve komşu hepatik parankimal invazyon varlığı, invaziv karsinom lehine en güçlü bulgulardır.

Radyolojik görüntülemede IPNB ayırıcı tanısına giren lezyonlar Tablo 3'te özetlenmiştir.

Tablo 2. MCN (görüntüleme) ayırıcı tanı

Lezyon	Ayırıcı ana ipucu
MCN	Büyük, multiloküle kistik kitle; safra yolu ile bağlantı yok
Kistik IPNB	Safra yolu ile bağlantı, intraduktal kitle, belirgin kanal dilatasyonu
Basit hepatik kist	İnce duvar, septa ve kontrastlanma yok
Kistik metastaz	Bilinen ekstrahepatik malignite, sıklıkla multifokal
Kistik HCC	Siroz/hepatit öyküsü, arteriyel kontrastlanma ve <i>wash-out</i>
Koledokal kist	Safra yolu kökeni ve devamlılık
Apse/hidatik kist	Enfeksiyon bulguları veya endemik bölge öyküsü

MCN, müsinöz kistik neoplazi; IPNB, intraduktal papiller neoplazi; HCC, hepatoselüler karsinom.



Resim 10. Düşük dereceli displazi gösteren intraduktal papiller neoplazi olgusuna ait manyetik rezonans görüntülerinde dilate duktus içerisindeki kitlede kontrast tutulumu ve diffüzyon kısıtlılığı izleniyor. (a) T2A (b) pre-T1A (c) post-kontrast T1A, (d) diffüzyon ağırlıklı görüntüler.

Tablo 3. IPNB (görüntüleme) ayırıcı tanı

Ayırıcı tanı	IPNB'den ayırt ettiren temel ipucu
MCN	Safra yolu ile bağlantı yok, intraduktal kitle yok
Basit hepatik kist	İnce duvar, septa ve kontrastlanma yok
Caroli hastalığı	Santral nokta bulgusu (<i>central dot sign</i>)
Konvansiyonel kolanjiyokarsinom	Periferik rim tarzı kontrastlanma, progresif sentripedal dolum
HCC (duktal invazyonlu)	Parankimal kitle ile devamlılık, arteriyel kontrastlanma ve <i>wash-out</i>
İntrabiliyer metastaz	Bilinen ekstrahepatik malignite, ekspansil intraduktal büyüme
Hepatolitiyazis	Kontrastlanmayan taşlar, BT'de hiperdens, T2'de hipointens
Koledok kisti/kolanjit	Kitle yok; MRKP'de thread sign IPNB lehine

MCN, müsinöz kistik neoplazi; IPNB, intraduktal papiller neoplazisi; HCC, hepatoselüler karsinom; BT, bilgisayarlı tomografi; MRKP, manyetik rezonans kolanjiyopankreatografi.

SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖR (Hemanjiyoperisitoma)

Güncel DSÖ sınıflandırmasına göre, geçmişte “hemanjiyoperisitoma” olarak adlandırılan lezyonları da kapsayan mezenkimal kökenli nadir bir tümör grubudur. Karaciğer yerleşimi son derece nadirdir ve klinik seyri benign ile malign arasında değişkenlik gösteren bir spektrumda yer alır [1].

Klinik Prezantasyon ve Paraneoplastik Sendrom

Hastalar genellikle asemptomatik olup lezyonlar tesadüfen saptanabileceği gibi, nonspesifik karın semptomları ile de başvurabilirler. **Soliter fibröz tümörün (SFT) en dikkat çekici klinik özelliklerinden biri paraneoplastik sendromlara yol açabilmesidir. Özellikle tümör tarafından insülin benzeri büyüme faktörü II üretilmesine bağlı olarak gelişen dirençli hipoglisemi atakları, bu tümör için oldukça spesifik bir klinik uyarıcıdır.**

Karakteristik Kesitsel Görüntüleme Bulguları

Morfoloji: Sıklıkla tek, kapsüllü ve kompleks yapıda büyük bir kitle şeklinde izlenir. Lezyonun iç yapısı oldukça heterojendir; kanama (hemoraji), fibrozis, kistik dejenerasyon alanları ve kalsifikasyonlar barındırabilir.

Kontrastlanma Dinamikleri: *Arteriyel Faz:* Septalarda ve solid komponentlerde oldukça belirgin ve yoğun kontrast tutulumu (hipervaskülarite) görülürken, kistik/nekrotik alanlar hipodens (BT) veya hipointens (MRG) kalır.

Geç Fazlar ve Ayırıcı Tanı Tuzağı: Tümörün içerdiği yoğun fibrotik bileşene bağlı olarak geç fazlarda progresif (giderek

artan) kontrast tutulumu ortaya çıkabilir. Bu dinamik özellik, SFT'yi radyolojik olarak CCA ile ciddi bir görüntüleme benzerliğine sokar ve ayırıcı tanıda en çok dikkat edilmesi gereken noktadır.

Ayırıcı Tanı ve Yönetim

Ayırıcı Tanı: Diğer hipervasküler hepatik lezyonlar (özellikle HCC ve hipervasküler metastazlar) ayırıcı tanıda progresif boyanma özelliği nedeniyle CCA ön planda düşünülmelidir.

Tanı ve Tedavi: Kesin tanı, kitlenin histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemesi ile konur. Tedavide tercih edilen ve küratif potansiyeli olan birincil yöntem uygun olgularda cerrahi rezeksiyondur [1].

Perivasküler Epiteloid Hücre Tümörü (PEComa)

Farklı organlarda bulunabilen ve “perivasküler epiteloid hücreler” olarak adlandırılan özgün hücrelerden köken alan nadir bir mezenkimal tümör olup, Karaciğerdeki primer yerleşimi son derece nadir olup literatürdeki radyolojik veriler sınırlıdır.

Demografi ve Klinik Seyir

Hasta Profili: Orta yaşlı kadınları ağırlıklı olarak etkiler.

Biyolojik Davranış: Çoğunlukla benign karakterli olsalar da küçük bir alt grubun lokal nüks ve uzak metastaz yapabilen malign bir davranış sergileyebileceği unutulmamalıdır.

Temel Görüntüleme Bulguları ve Lokalizasyon

Morfoloji: Genellikle iyi sınırlı, heterojen iç yapıda ve soliter (tek) bir hepatik kitle şeklinde ortaya çıkar.

Kritik Lokalizasyon (Subkapsüler): Lezyonun subkapsüler yerleşimi PEComa için çok tipik bir bulgudur ve olguların %85'ine kadar varan yüksek bir oranda görülür [1].

Vasküler Dinamikler ve HCC ile Ayırıcı Tanı (Sirotik Olmayan Karaciğer)

Primer hepatik PEComa'nın radyolojik yönetimindeki en büyük zorluk, hipervasküler doğası nedeniyle sirotik olmayan karaciğerde gelişen HCC'yi (ve diğer hipervasküler lezyonları) taklit edebilmesidir. Bu iki antiteyi ayırmada aşağıdaki vasküler ve morfolojik ipuçları büyük önem taşır.

Santral vs. Periferik Damarlanma: PEComa'lar tipik olarak lezyonun santralinde belirgin bir damar yapısı gösterir. Bu durum damarların daha çok periferde izlendiği HCC'den ayırmada en güçlü radyolojik işarettir.

Dismorfik Damar Yapıları: Olguların %70'inde lezyon içerisinde *dismorfik* (yapısı bozulmuş) damar ağları izlenir.

Erken Drenaj: Lezyon çevresinde erken drene olan venlerin varlığı PEComa lehinedir [1].

Kapsül Yokluğu: HCC'de sıklıkla izlenen gerçek tümör kapsülü, PEComa'larda bulunmaz.

Özetle sirotik olmayan bir karaciğerde, subkapsüler yerleşimli, kapsülsüz, santralinde belirgin damar içeren ve erken venöz drenaj gösteren hipervasküler bir kitle, ayırıcı tanıda mutlaka PEComa'yı akla getirmelidir.

PRİMER HEPATİK NÖROENDOKRİN TÜMÖR

Intraabdominal NET genellikle gastrointestinal sistemden (apendiks, ileum, rektum) köken alıp karaciğere metastaz yaparlar. PHNET ise ektopik pankreatik hücrelerden ya da karaciğerdeki kök hücrelerden köken aldığı düşünülen, son derece nadir lezyonlardır.

Klinik Prezantasyon ve Temel Kural

Hormonal Aktivite: PHNET'ler çoğunlukla hormonal olarak inaktiftir. Hormonal semptomlar geliştiğinde, hastalar genellikle karsinoid sendrom veya Cushing sendromu bulguları ile başvurur [11].

Dışlama Kuralı (Kritik Öneme Sahip): Karaciğerdeki NET %80'den fazlası sekonder (metastatik) karakterdedir. Bu nedenle karaciğerde bir NET saptandığında, "primer" tanısı koyabilmek için öncelikle ekstrahepatik bir odak (özellikle Gastrointestinal sistem) mutlaka titizlikle dışlanmalıdır [1].

Kesitsel Görüntüleme (BT/MRG) Dinamikleri ve Ayırıcı Tanı Tuzakları

Primer hepatik nöroendokrin tümör'ler BT ve MRG incelemelerinde tipik olarak arteriyel fazda hipervaskülarite gösterir (Resim 11). Ancak geç fazlardaki (portal venöz ve gecikmiş) davranışları, lezyon içindeki fibrozis derecesine bağlı olarak ciddi farklılıklar sergiler ve iki büyük ayırıcı tanı tuzağı

yaratır:

Hepatoselüler Karsinom ve Hipervasküler Metastaz Taklidi: Olguların %48'inde geç fazlarda kontrast yıkanması (*wash-out*) izlenir. Bu kinetik, lezyonun HCC veya hipervasküler metastaz olarak yanlış tanı almasına yol açabilir (Resim 11).

Kolanjiyokarsinom Taklidi: Olguların %26'sında ise fibrotik içeriğe bağlı olarak gecikmiş kontrast tutulumu izlenir ve bu durum tümörü intrahepatik CCA görünümüne sokar [11].

Ek Bulgular: Gecikmiş dinamik fazlarda lezyon çevresinde kapsül varlığı dikkati çekebilir; kalsifikasyon ise genellikle beklenmeyen bir bulgudur.

Moleküler Görüntüleme (PET/Sintigrafi) ve Histopatoloji

Tümörün derecesi (Ki-67 proliferasyon indeksi), nükleer tıp görüntüleme yönteminin seçimini doğrudan belirler:

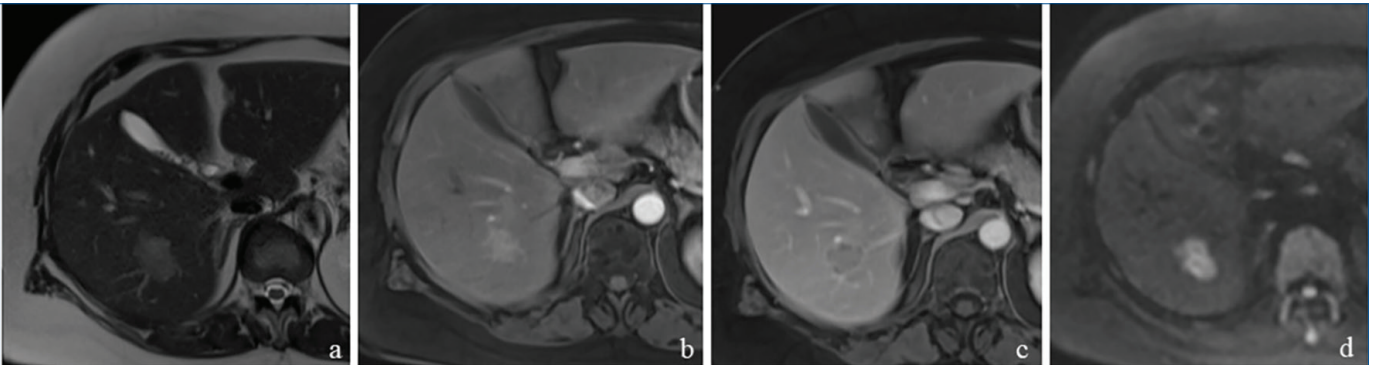
Düşük Dereceli Tümörler: Genellikle FDG-PET/BT'de hipometaboliktir. Bu olgularda özgül reseptör görüntüleme yöntemleri olan **Galyum-68 DOTA-somatostatin analogu PET/BT** ve indiyum-111 oktreatid sintigrafisi çok daha yüksek bir tanılal duyarlılık (pozitiflik oranı) sağlar.

Yüksek Dereceli Tümörler: Kötü diferansiye nöroendokrin neoplazmlar ise artmış glikoz metabolizması nedeniyle **FDG-PET/BT'de belirgin tutulum (hipermetabolizma)** gösterir.

İmmünohistokimya: Primer NET hücreleri tipik olarak kromogranin A ve sinaptofizin eksprese eder.

Yönetim ve Prognoz

Bu nadir lezyonların tedavisine ilişkin küresel çapta standart bir uzlaşma rehberi bulunmamaktadır. Bununla birlikte, seçilmiş ve uygun olgularda cerrahi rezeksiyon öncelikli tedavi yöntemidir ve yüz güldürücü sonuçlar (bildirilen 10 yıllık sağkalım oranı %68) sunmaktadır [11].



Resim 11. Primer hepatik nöroendokrin tümör olgusuna ait manyetik rezonans görüntülerinde karaciğer sağ lobda yerleşim gösteren T2A'lıklı serilerde (a) silik hiperintens, erken arteriyel (b) hipervaskülarite, geç fazda (c) *wash-out* görüntüsü ve belirgin diffüzyon kısıtlılığı (d) dikkat çekiyor.

ENFLAMATUVAR MİYOFİBROBLASTİK TÜMÖR (IMT)

İğsi şekilli miyofibroblastlar ve yoğun enflamatuvar hücrelerden (özellikle plazma hücreleri, lenfositler ve eozinofiller) oluşan nadir bir mezenkimal neoplazmdir. Karaciğer yerleşimi oldukça nadirdir ancak klinik ve radyolojik yönetimi son derece zorlayıcı olabilir [1].

Terminolojik Gelişim ve Biyolojik Davranış (DSÖ Sınıflaması)

Kavramsal Karmaşa: Geçmişte IMT tümör geniş bir “enflamatuvar psödötümör” grubu içinde değerlendirilirken, günümüzde bu iki terimin eş anlamlı kullanımı terk edilmektedir.

Güncel Yaklaşım: DSÖ sınıflamasında IMT artık reaktif bir süreç değil, aksine nüks potansiyeli olan ve nadiren uzak metastaz yapabilen, orta dereceli (*intermediate*) gerçek bir neoplazm olarak kabul edilmektedir [1].

Klinik Prezantasyon ve Laboratuvar Bulguları

Demografi: Daha çok genç yaş grubundaki hastaları etkiler.

Semptomlar: Ateş, halsizlik, kilo kaybı ve belirsiz abdominal ağrı gibi tamamen non-spesifik şikayetlerle prezente olur.

Laboratuvar: Tam kan sayımı ve biyokimyada C-reaktif protein, eritrosit sedimentasyon hızı ve lökosit sayısında artış saptanır. Bu tablo klinisyeni güçlü bir şekilde maligniteden ziyade enflamatuvar/enfeksiyöz bir sürece yönlendirir. Ancak hastalığın kesin etiyojisi halen netleştirilebilmiş değildir.

Görüntüleme Bulguları ve Radyolojik Taklitçiler

Morfoloji ve Lokalizasyon: Genellikle karaciğer sağ lobunda yerleşim gösteren, iyi sınırlı ve soliter bir kitle olarak izlenir.

Ayrırcı Tanı (En Büyük Zorluk): IMT'nin kendisine has, patognomonik veya tipik bir radyolojik kontrastlanma paterni yoktur. Bu durum lezyonun; karaciğer apsesi (enfeksiyöz taklitçi) ile HCC, kitle oluşturan iCCA ve metastazlar (malign taklitçiler) gibi çok farklı biyolojik karakterdeki lezyonlarla karışmasına neden olur.

Kesin Tanı

Spesifik görüntüleme bulgularının eksikliği ve laboratuvardaki enflamatuvar belirteç yüksekliği nedeniyle kesin tanı her zaman klinik şüpheye ve lezyonun baskın histolojik paternini ortaya koyacak olan dikkatli bir patolojik incelemeye dayanır [1].

SONUÇ

Karaciğerin fokal kitle lezyonları, güncel radyoloji pratiğinde yönetimi en zorlu olan ve oldukça geniş bir ayrırcı tanı yelpazesi sunan patolojilerdir. HCC gibi sık görülen primer tümörlere yönelik karakteristik kesitsel görüntüleme kriterleri (LI-RADS algoritması) oldukça net bir şekilde standardize edilmiş olsa da bu derlemede ele alınan metastazlar, CCA spektrumu ve nadir mezenkimal/nöroendokrin maligniteler, radyologlar için hala büyük bir tanısal zorluk (LR-M kategorisi) oluşturmaktadır.

Hipervasküler metastazların “periferik *wash-out*” kinetiğinden, CCA ve SFT'nin progresif fibrotik boyanmasına; HEHE “lolipop” ve “hedef” işaretlerinden, IMT apseyi taklit eden “bukalemun” doğasına kadar uzanan bu karmaşık spektrumda, tanıya giden yol tek bir görüntüleme fazından geçmez. Lezyonların morfolojik yapısı, uzamsal ve zamansal kontrastlanma dinamikleri, sinyal özellikleri, hücresellik dereceleri (diffüzyon kısıtlanması) ve hastanın klinik-laboratuvar profili bir bütün olarak değerlendirilmelidir.

Güncel çok fazlı kesitsel görüntüleme, hepatobiliyer spesifik ajanlar ve ileri moleküler teknikler (PET/BT, sintigrafi) bu lezyonların karakterizasyonunda temel yol gösterici olsa da, görüntüleme bulgularının sıklıkla örtüşmesi nedeniyle kesin tanı çoğu zaman multidisipliner konsey yaklaşımına ve histopatolojik/İHK doğrulamaya dayanır.

Burada radyoloğun en kritik rolü ve birincil sorumluluğu, bu atipik paternleri zamanında tanıyarak HCC veya tipik benign lezyon yanılığına düşmemek, hastayı uygunsuz kemoterapi, yanlış rezeksiyon veya hatalı transplantasyon bekleme listesi gibi tafefisi zor süreçlerden korumak ve klinisyeni doğru biyopsi/evreleme adımlarına yönlendirmektir. Karaciğerin bu nadir malignitelerinin radyolojik spektrumuna aşına olmak şüphesiz ki hasta sağkalımı ve tedavi yönetimini doğrudan şekillendiren en temel faktördür.

Dipnotlar

Çıkar Çatışması

Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Teşekkürler

Bu makalede kullanılan resimler İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı arşivinden alınmıştır. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı'na katkıları sebebiyle teşekkür ederiz.

Kaynaklar

1. Mamone G, Di Piazza A, Carollo V, Crinò F, Vella S, Cortis K, et al. Imaging of primary malignant tumors in non-cirrhotic liver. *Diagn Interv Imaging*. 2020; 101: 519-35. [\[CrossRef\]](#)
2. Ludwig DR, Fraum TJ, Cannella R, Ballard DH, Tsai R, Naeem M, et al. Hepatocellular carcinoma (HCC) versus non-HCC: accuracy and reliability of Liver Imaging Reporting and Data System v2018. *Abdom Radiol (NY)*. 2019; 44: 2116-32. [\[CrossRef\]](#)
3. Gore RM, Thakrar KH, Wenzke DR, Newmark GM, Mehta UK, Berlin JW. That liver lesion on MDCT in the oncology patient: is it important? *Cancer Imaging*. 2012; 12: 373-84. [\[CrossRef\]](#)
4. Ozaki K, Higuchi S, Kimura H, Gabata T. Liver metastases: correlation between imaging features and pathomolecular environments. *Radiographics*. 2022; 42: 1994-2013. [\[CrossRef\]](#)
5. Frenette C, Mendiratta-Lala M, Salgia R, Wong RJ, Sauer BG, Pillai A. ACG clinical guideline: focal liver lesions. *Am J Gastroenterol*. 2024; 119: 1235-71. [\[CrossRef\]](#)
6. Park YS, Lee CH, Kim JW, Shin S, Park CM. Differentiation of hepatocellular carcinoma from its various mimickers in liver magnetic resonance imaging: what are the tips when using hepatocyte-specific agents? *World J Gastroenterol*. 2016; 22: 284-99. [\[CrossRef\]](#)
7. Jensen CT, Gupta S, Saleh MM, Liu X, Wong VK, Salem U, et al. Reduced-dose deep learning reconstruction for abdominal CT of liver metastases. *Radiology*. 2022; 303: 90-8. [\[CrossRef\]](#)
8. Küçük NÖ, İnal G, Soydal Ç. PET/MR imaging in liver tumors. *Nucl Med Semin*. 2024; 10: 313-21. [\[CrossRef\]](#)
9. Joo I, Lee JM, Yoon JH. Imaging diagnosis of intrahepatic and perihilar cholangiocarcinoma: recent advances and challenges. *Radiology*. 2018; 288: 7-13. [\[CrossRef\]](#)
10. European Association for the Study of the Liver. EASL-ILCA Clinical Practice Guidelines on the management of intrahepatic cholangiocarcinoma. *J Hepatol*. 2023; 79: 181-208. Epub 2023 Apr 20. Erratum in: *J Hepatol*. 2023; 79: 1342. [\[CrossRef\]](#)
11. Gorji L, Beal EW. Surgical treatment of distal cholangiocarcinoma. *Curr Oncol*. 2022; 29: 6674-87. [\[CrossRef\]](#)
12. Lee MH, Katabathina VS, Lubner MG, Shah HU, Prasad SR, Matkowskyj KA, et al. Mucin-producing cystic hepatobiliary neoplasms: updated nomenclature and clinical, pathologic, and imaging features. *Radiographics*. 2021; 41: 1592-610. [\[CrossRef\]](#)
13. Stanietzky N, Salem AE, Elsayes KM, Rezvani M, Palmquist S, Ahmed I, et al. Unusual liver tumors: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. *Diagn Interv Radiol*. 2025; 31: 58-67. [\[CrossRef\]](#)
14. Anand S, Chandrasekar S, Raja K, Pottakkat B. Mucinous cystic neoplasm of the liver with biliary communication: an exception to the current classification. *BMJ Case Rep*. 2019; 12: bcr-2018-227063. [\[CrossRef\]](#)

- 1. Sirotik olmayan karaciğerde saptanan hipervasküler bir lezyonun arteriyel fazla periferik boyanma gösterip geç fazlarda periferik *wash-out* ve targetoid görünüm sergilemesi ayırıcı tanıda öncelikler aşağıdakilerden hangisini düşündürmelidir?**
 - a. Fokal nodüler hiperplazi
 - b. Hipervasküler metastaz
 - c. Hepatoselüler karsinom
 - d. Hemanjiom
 - e. İntrahepatik kolanjiokarsinom
- 2. Kırk beş yaşında kadın hastanın karaciğer MRG incelemesinde ağırlıklı olarak subkapsüler yerleşimli, kapsüler retraksiyon oluşturan ve portal ve hepatic ven dallarının lezyona doğru uzanarak daraldığı lolipop işaretinin izlendiği kitle saptanıyor. Bu radyolojik tablo öncelikle hangi tanıyı akla getirmelidir?**
 - a. Hepatik epitelooid hemanjioendotelyoma
 - b. Primer hepatic lenfoma
 - c. İntrahepatik kolanjiyokarsinom
 - d. Müsinöz kistik neoplazi
 - e. Hepatoselüler karsinom
- 3. Primer hepatic lenfomanın kesitsel görüntüleme bulguları değerlendirildiğinde tümörün biyolojisini yansıtan ve HCC veya intrahepatik kolanjiyokarsinomdan ayırımında kritik öneme sahip olan temel özellik hangisidir?**
 - a. Belirgin diffüzyon kısıtlaması göstermesi ve vasküler yapıları tıkamadan çevrelemesi.
 - b. Duvarında milimetrik kalsifikasyonlar barındıran kompleks kistik karakterde olması.
 - c. Arteriyel fazda hipervasküler, çok odaklı belirgin nodüler patern göstermesi.
 - d. Geç fazlarda belirgin ve kalın bir fibrotik kapsül boyanması sergilemesi.
 - e. Hepatobiliyer fazda hiperintens izlenmesi
- 4. Karaciğerde dev kitle saptanan ve dirençli hipoglisemi atakları (insulin benzeri büyüme faktörü II üretimine bağlı yaşayan bir hastada görüntüleme kitlenin geç fazlarda fibrotik bileşenine bağlı olarak progresif kontrastlanma gösterdiği izleniyor. Bu progresif boyanma özelliği radyolojik olarak hangi tümörle ciddi bir ayırıcı tanı zorluğu yaratır?**
 - a. Karaciğer apsesi
 - b. Hepatoselüler karsinom
 - c. Kolanjiyokarsinom
 - d. Intraduktal papiller neoplazi
 - e. Hemanjiom
- 5. Sirotik olmayan bir karaciğerde saptanan, subkapsüler yerleşimli hipervasküler bir kitlenin PEComa mı yoksa Hepatoselüler Karsinom mu olduğunun ayırımında PEComa lehine kullanılacak en güçlü morfolojik ipucu hangisidir?**
 - a. Lezyonun santralinde belirgin bir damar yapısı ve dismorfik damar ağı içermesi.
 - b. Radyolojik olarak gerçek ve tam bir tümör kapsülünün varlığı.
 - c. Konrast maddenin portal venöz fazda homojen olarak yıkanması.
 - d. Hepatobiliyer faz görüntülerde lezyonun izointens kalması.
 - e. T2 ağırlıklı görüntülerde lezyonun santralinde belirgin hiperintens izlenen "yıldızvari" skar varlığı