

Hasi tumor 12 éves leányban

Dr. Onozó Beáta, Dr. Kaizer László
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Patológiai Intézet

12 éves gyermek hasi térfoglalással

A 12 éves leánygyermeket a felvételét megelőzően néhány napja jelentkező hasi fájdalom miatt vizsgáltuk. A fizikális vizsgálat során a jobb hypochondriumban csecsemőfejnyi, fájdalomtalan, kemény rezisztenciát tapintottunk. A gyermek kórelőzményében jelentősebb megbetegedés, kórházi kezelés nem szerepelt.

A felvételekor készült laborvizsgálatok közül vérképe, vesefunkciós vizsgálatai nem mutattak eltérést, azonban a májfunkciós értékei emelkedtek voltak (Se össz bilirubin: **108,2** umol/l (<19.0), Direkt bilirubin: **60.3** umol/l (<5.3), SGOT: **128** U/l (<27), SGPT: **261** U/l (<39), Alkalisus foszfatáz: **1123** U/l (<720), GGT: **271** U/l (<33).)

A LDH és az alpha-amiláz érték normál tartományon belül volt. A vizsgált tumormarkerek közül (NSE, CEA, AFP, b-HCG) kizárólag a neuron specifikus enoláz mutatott diszkrét emelkedést.

Pathologiai vizsgálatra 3 kömény és 5 mákszemnyi minta érkezett, mely egy pseudopapillaris növekedést mutató, normál szövetrészleteket nem tartalmazó tumort mutatott. A szöveti kép egy alacsony dignitású kis kereksejtes tumorra utalt. A differenciáldiagnosztikai kérdések felvetették PNET – Ewing sarcoma, „blastomák” (neuroblastoma, hepatoblastoma, pancreatoblastoma, Wilms-tumor) lehetőségét, de nem volt kizárható csírasejtes tumor, solid és cysticus neoplasia és ependymoma lehetősége sem. Lymphoma, melanoma, acinaris sejtes és neuroendokrin tumorok kis valószínűséggel, de elkülönítendő kérdésként ugyancsak felmerültek.

A „core” biopsziás minta alapján *előzetes vélemény született*, mely leíró diagnózisban további diagnosztikus javaslatokat tartalmazott. (*Kis kereksejtes tumor pseudorezettákkal, további vizsgálatok szükségessége*).

Az ismételt mintavétel sebészi feltárásból történt. A műtét során egyértelművé vált, hogy a daganat a jobb májleány alatt, attól azonban függetlenül helyezkedik el és a környező nagyereket, a v. cava inferiort és az aortát részben körbefogja. A tumorra rámetasztázis indult, mely intraoperatív transzfúziót tett szükségessé, illetve az operáció során észlelt epecsorgás alapján a ductus choledochus beszűródése is valószínűsíthető volt. Tekintettel arra, hogy a daganat nem rezekciója nem volt lehetséges, kis darabot metszettek ki. A megnyílt epevezeték choledochoduodenalis anastomosisal zárták.

A daganat makroszkopikus megjelenése, inhomogenitása, vérzékeny volta, a környező szövetek infiltrációja malignus tumor, elsősorban neuroblastoma lehetőségét vetette fel.

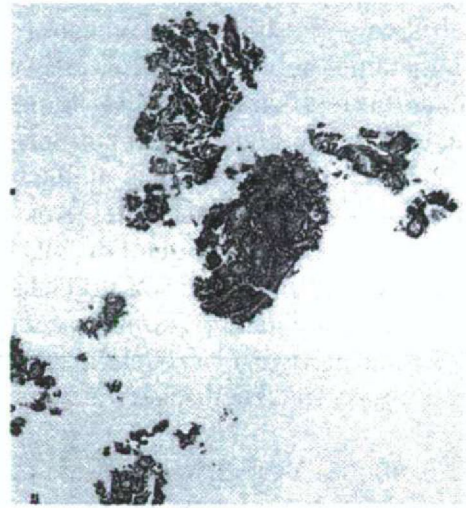
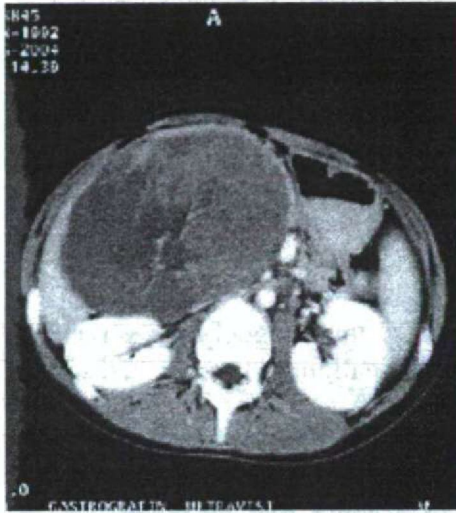
A mintát Pécsre továbbítottuk, melynek indoka az volt, hogy korábban, mint pécsi pathologus, már részt vettem hasonló eset diszkussziójában, másrészt a klinikai kép alapján neuroblastoma volt valószínűsíthető. Erre tekintettel csontvelő mintavétel is történt.

Az **excisios minta** egy 10 x 10 x 5 mm-s velős szövet volt. Fagyasztás is történt, de definitív vélemény ez alapján nem alakult ki.

Extenzív **immunhisztokémiai** vizsgálatok (CD99, synaptophysin, chromogranin, S100, cytokeratin, GFAP, EMA, Hepatocyte AB1, AFP, LCA, Mib-1, CEA, CK19, CK7, vimentin, Alpha-1-antitrypsin, ösztrogén receptor (ER), progeszteron receptor (PR)) közül synaptophysin, S100, cytokeratin, vimentin, Alpha-1-antitrypsin, ER és PR bizonyult pozitívnak.

Végleges véleményként a **pancreas solid és cysticus papillaris neoplasmája** diagnózis született.

A diagnózis felállításának nehézségét az eset ritkasága, a megbízható, definitív tumormarkerek hiánya magyarázza. A szoros klinikopathológiai összevetés segíthet e ritka tumor kapcsán a további terápia tervezésében.



A nevezéktan, **neoplasia**, utal a dignitásbeli bizonytalanságra. Egyes vélemények benignusnak, más szerzők alacsony malignus potenciálú tumornak vélik e bizonytalan histogenezisű tumort. Az eddig közölt 400 feletti esetben leírtak a nem teljesen eltávolított tumoroknál máj, cseplesz, nyirokcsomó és peritoneális érintettséget.

Női dominancia, 90% feletti női arány mellett előfordult férfiaknál is. Elsősorban a fiatal felnőttkor és az adolescens korúak betegsége. Egyes szerzők a morfológiai jelek mellett a kornak is szerepet tulajdonítanak a kedvezőtlenebb lefolyásban, a metasztázisok gyakrabban fordultak elő idősebb életkorban.

Irodalmi áttekintésünk, a referenciák sem a pontos pathogenezisre, sem a várható prognózis szempontjából hasznos, egyértelmű morfológiai jelekre nem adnak választ.

Ennél az alacsony malignus potenciálú, centrális kiterjedt necrosist és annak szövödményeit is magában rejtő tumornál a terápia egyértelműen sebészi exstirpáció. A komplett eltávolítás mellett a prognózis jó. A sugárterápia sikeres alkalmazását egyetlen esetben írták le, azonban a későbbi irodalmi adatok ezt nem erősítették meg. Az irodalmi adatok szerint cytostatikus kezelés nem bizonyult hatásosnak.

Az esetbemutató célja e ritka tumor diagnosztikai és terápiás megközelítésének problémája, a felmerülő dilemmák klinikopathológiai áttekintése.