

Szokatlan lokalizációjú, ritkán előforduló hasi daganat felismerése és eredményes kezelése

Kis János Tibor, Pálhegyi Erika

BEVEZETÉS – A cseplesz szolid tumorai ritkák, különösen igaz ez a cseplesz primitív neuroectodermális daganatára. Az angol nyelvű irodalomban csupán egyetlen közölt esettel találkozunk.

ESETISMERTETÉS – A szerzők 50 éves, ismert HBV-pozitív betegük esetét mutatják be, akit cirrhoticusan átépült mája miatt osztályukon és ambulanciájukon rendszeresen kontrolláltak. Kontroll hasi ultrahangvizsgálata során merült fel epigastriális térfoglaló folyamat gyanúja. Panaszai, laborvizsgálatai nem utaltak intraabdominalis folyamatra. Hasi CT-vizsgálatot végeztek, a felvételeken neoplasiára gyanús elváltozást nem észleltek. Néhány hónapon belül a beteg ascitese (haskörfogata) jelentősen nőtt. A megismételt hasi ultrahangvizsgálat ismételtén igazolta a közben progrediált térfoglaló folyamatot. A CT-felvételek újraértékelése során a belek és a hasfal között, az ascitesben helyet foglaló tumor jelenlétét fel lehetett ismerni. Az ascites-punctio után alma méretű rezisztencia vált tapinthatóvá. A diagnózist ultrahang vezérelte biopsziával, majd az exploráció során vett szövetszövetminta hisztológiai feldolgozásával is megerősítették. A primer peritoneális, neuroectodermális daganatot így ismerték fel. Ezt követően onkológiai kezelésben részesült; állapota fokozatosan, jelentősen javult.

KÖVETKEZTETÉS – A ritkán előforduló és szokatlan lokalizációjú daganat kórismézésének és sikeres kezelésének bemutatásával a szerzők felhívják a figyelmet a klinikum, a képalkotó vizsgálatok egymásra utaltságára, a betegkövetés fontosságára.

**cseplesz,
perifériás primitív neuroectodermális daganat**

**DIAGNOSTIC PROCEDURES
AND SUCCESSFUL TREATMENT OF
A RARE INTRAABDOMINAL NEOPLASM
IN AN UNCOMMON LOCALISATION**

INTRODUCTION – Primary neoplasms of the greater omentum are rarely revealed. The primitive neuroectodermal tumor of the greater omentum is extremely rare, only one case has been reported in the English literature.

CASE REPORT – We report a case of an omental tumour occurring in a 50-year-old man with HBV-positive liver cirrhosis (Child C). The patient had regular check-ups in our outpatient clinic. One of the regular ultrasound scans revealed an epigastric space-occupying lesion, which was not seen previously. The symptoms and the laboratory tests did not suggest an intraabdominal malignancy. Abdominal CT scan did not raise the suspicion of a neoplastic lesion either. Some weeks later a sudden increase in the amount of ascites has developed. A repeated abdominal ultrasound scan detected the tumour again. The reassessment of the CT scan provided some suspicion of the presence of an abdominal neoplasm. After draining the ascitic fluid by paracentesis an apple-sized nodule was palpable. Abdominal US-guided biopsy was performed. On histopathological examination the diagnosis of a primary peritoneal neuroectodermal tumour was made. Laparotomy proved the precise location but the tumorous conglomeration could not be removed as a whole. Following surgery the patient was treated in the oncology department and a significant improvement could be achieved.

CONCLUSION – This case highlights the importance of the correlation of the clinical data and imaging techniques and the necessity of regular patient follow-up.

**omentum,
peripheral primitive neuroectodermal tumour**

dr. Kis János Tibor (levelező szerző/correspondent), dr. Pálhegyi Erika:
Budai Irgalmasrendi Kórház Kht., Belgyógyászat és Gasztroenterológiai Osztály/
Polyclinic of the Hospitaller Brothers, Department of Gastroenterology;
1027 Budapest, Frankel Leó u. 17–19.

Érkezett: 2003. szeptember 2. Elfogadva: 2003. október 15.

Acseplez primer szolid tumorai igen ritkán fordulnak elő, eddig körülbelül 50 esetet közöltek (1–3). Ezek között elsősorban stromalis tumorok, leiomyoblastomák, leiomyosarcomák szerepelnek; a neuroectodermalis eredetű daganat extrém ritka, a cseplezzel (omentummal) kapcsolatos lokalizációról az interneten fellelhető angol nyelvű irodalom alapján eddig csupán egyetlen publikáció számolt be (4).

Saját esetünket azért tartjuk ismertetésre érdemesnek, mert egy 50 éves férfinál e ritkán előforduló és szokatlan lokalizációjú daganatot tanulságokkal járó módon ismertük fel és az onkológiai kezelés is igen jó eredménnyel járt.

Esetismertetés

A beteg anamnézise és a birtokában lévő dokumentációk szerint évek óta ismert májcirrhosisa háttérben az eilabúzuson kívül a hepatitis B-vírus is szerepet játszott. Annak ellenére, hogy a beteg már nem fogyasztott rendszeresen alkoholt – leletei is alátámasztották, hogy az utóbbi hónapokban teljes absztinenciát tartott –, a hepatológiai kórkép fokozatos progressziót mutatott, szomatikus állapota egyértelműen romlott. 2002 júniusában 5 kg-ot elérő fogyás, illetve a májcirrhosis vascularis dekompenzációja – ascites megjelenése – miatt vettük fel a kórházba.

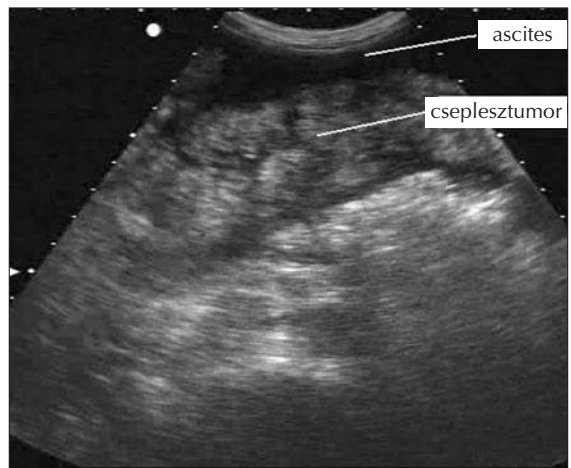
A felvételi státusból és a laborértékekből az alábbi paramétereket emeljük ki: szérumbilirubin: 13,9 U/l, SGOT: 12 U/l, SGPT: 8 U/l, GGT: 20 U/l, ALP: 243 U/l, LDH: 232 U/l, kolinészteráz: 6 U/l, protrombin: 100%, albumin: 40 g/l; *vérvkép*: fvs: $10,1 \times 10^3/\mu\text{l}$, vvs: $4,38 \times 10^5/\mu\text{l}$, Hb: 126 g/dl, thrombocyta: $600 \times 10^3/\mu\text{l}$, vörösvérsejt-süllyedés: 86 mm/h, AFP: 0,5 ng/ml alatt, CEA: 3,5 ng/ml.

Fizikális státusa: a has elődomborodó, jelentős mennyiségű ascites észlelhető. A hepar tapintata kemény, de a hasi szervek (sem a máj, sem a lép) anatómiai viszonyait pontosan nem lehetett megítélni.

Az ekkor elvégzett hasi ultrahangvizsgálatok a diffúz májbetegségen és ascitesen kívül más kóros elváltozást nem igazoltak. Kombinált diuretikus terápia (spironolacton + furosemid) hatására bőséges diuresist értünk el, az ascites fokozatosan megszűnt; a beteget javuló általános állapotban bocsátottuk otthonába. Az általunk javasolt gyógyszereket azonban nem szedte folyamatosan; haskörfogata gyorsan nőtt, tachypnoe jelentkezett, ezért a beteget 2002 júliusában ismét osztályunkra utalták. Felvételi státusa ekkor lényegében az előző zárójelentésében leírtaknak felelt meg. A hasi ultrahangvizsgálat azonban a köldök és az epigastrium között elhelyezkedő térfoglaló folyamat lehetőségét vetette fel (1. ábra). Gasztroszkópia, gyomor-bél felső passzázs (röntgen), székletből okkultvér-teszt, tumormarker (alfa-foetoprotein és carcinoembrionális antigén), az ascites citológiai vizsgálata és a hasi-CT (2002 augusztusában készült) nem igazolt malignus folyamatot. A beteg tartotta a teljes abszti-

1. ÁBRA

Hasi ultrahangvizsgálat során készült felvétel



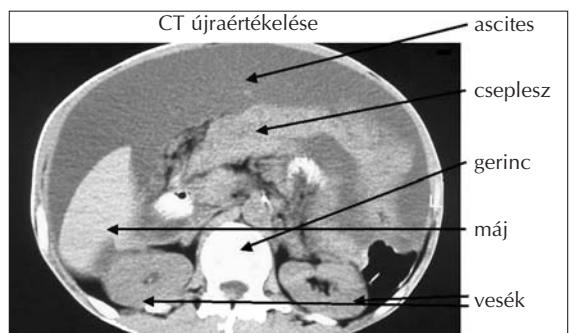
Megvastagodott, tumorosan beszűrt cseplez; a kezelés előtt vastagsága 4-5 cm volt, utána pedig 2-3 cm

nenciát, és a továbbiakban a gyógyszereit is a javasoltak szerint szedte. Encephalopathiára utaló tüneteket nem észleltünk, a szérum ammóniaszintje a normális értékhatáron belül mozgott. A klinikai kép azonban egyértelmű progressziót mutatott. A beteg gyenge, fáradékony, étvágytalan lett, testsúlya 2-3 hónapon belül úgy csökkent tovább, hogy közben a has körfogata jelentősen nőtt és terápiarezisztens ascites alakult ki.

Az ascitespunctio (paracentesis) során sanguinosus folyadékot (öt liter) bocsátottunk le. Miután a hasfeszülés megszűnt, a köldök felett almányi, kemény felszínű térfoglaló rezisztencia vált tapinthatóvá. A hasi ultrahangvizsgálat (2002 decemberében) a cseplezhez kapcsolódó konglomerátumot igazolt, a retrospektív analízis szerint ez a korábban elvégzett (2002 augusztusában) hasi-CT felvételeken is lokalizálható volt (2. ábra). Ultrahangvezérelt aspirációs túbiopsziát végeztünk. A jelzett tumorból vett minta szövettani analízise neuroectodermalis eredetű daganatot igazolt.

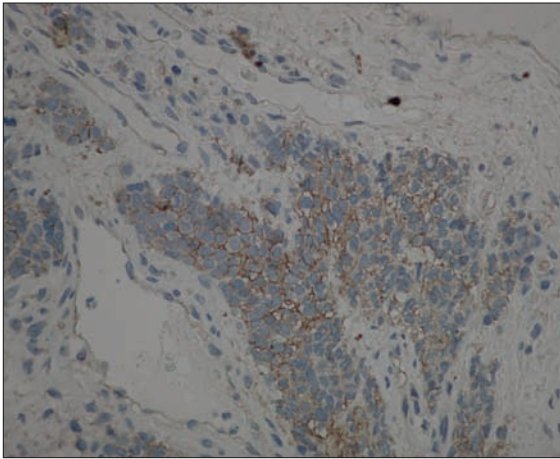
2. ÁBRA

A CT-felvételen az ascitesben „úszó”, megvastagodott cseplez látható, amelyet az első vizsgálat során valószínűleg bélkacsnak vélték



3. ÁBRA

Primitív neuroectodermalis neoplasma szövettani képe



Fészkekbe rendeződött kis kerek sejtek, a barna szín a chromograninpozitivitás jele

zolták. Közérzete és étvágya javult, testsúlya gyarapodott és a térfoglaló folyamat mérete is egyértelműen csökkent (4. ábra).

Megbeszélés

A primitív neuroectodermalis daganatok a rosszul differenciált, kis kereksejtes tumorok közé tartoznak. Nehezen különböztethető meg a Ewing-szarkómától, illetve egyéb kis kereksejtes daganattól (alveolaris rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, lymphoblasticus lymphoma). A primitív neuroectodermalis daganatok között sokféle sejttípusú malignoma fordulhat elő, de minden egyes sejttípusra a kifejezett lokális invazivitás jellemző (5). Gyakoribb formája a kisagyban (általában annak vermisében) előforduló medulloblastoma. Az extracranialis primitív neuroectodermalis daganat extrém ritka; a csepleszhez kapcsolódó esetet, illetve onnan kiinduló lokalizációt eddig csupán egyetlen irodalmi adat említi (4).

Az általunk bemutatott eset legfontosabb gyakorlati tanulsága, hogy a krónikus májbetegség ascitesének hirtelen növekedését, a beteg státusának váratlan romlását észlelve mindig fel kell vetni a malignus folyamat lehetőségét.

Az ascites jelentősen befolyásolja a hasi ultrahangvizsgálat értékelhetőségét, mivel a jelentős folyadékmennyiség elősegíti a gázzal telt belek hasüregben belüli mozgását, és meggátolja, hogy az alkalmazott adagolt kompresszióval a vizsgálatot akadályozó gázos beleket diszlokáljuk vagy komprimáljuk. A kórossá vált anatómiai viszonyok tisztázásán kívül problémássá válhat a hepatis és a lien denzitásának megbízható megítélése is.

A szokatlan lokalizációjú, igen ritkán előforduló malignus tumor korrekt diagnózi-

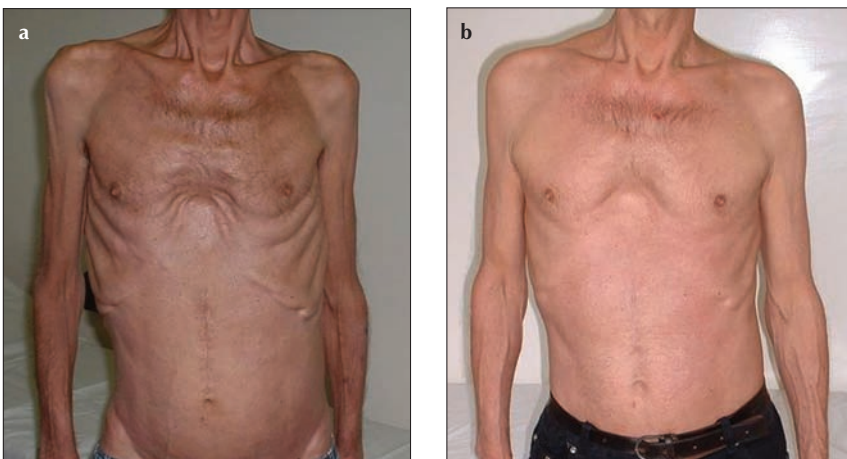
sa az exploráció, illetve az eredményes onkológiai kezelés (gondozás) egyaránt a multidiszciplináris együttműködés eredményeként valósult meg.

Köszönetnyilvánítás

A betegség felismerésében és a beteg eredményes kezelésében nyújtott értékes szakmai segítségért köszönetet mondunk prof. dr. Nemesánszky Elemérnek (Budai Irgalmasrendi Kórház, Belgyógyászati és Gasztroenterológiai Osztály), prof. dr. Bély Miklósnak (Budai Irgalmasrendi Kórház, Patológiai Osztály), prof. dr. Kisida Eleknek (Budai Irgalmasrendi Kórház, Sebészeti Osztály), dr. Landherr Lászlónak (Fővárosi Önkormányzat Uzsoki Utcai Kórháza, Onkoradiológiai Központ).

4. ÁBRA

A beteg fizikai állapota kezelés előtt (a) és után (b)



A gyorsan progrediáló neoplasma miatt cachexiássá vált. A citosztatikus kezelést követően testsúlya fokozatosan gyarapodott, erőnléte jelentősen javult. A felvételek 2003 januárjában és májusában készültek

Az ezt követő exploratív laparotomia során a cseplezből kiinduló, környezetével összekapaszkodott, inoperábilis térfoglaló folyamatot észleltek. A kivett szövetszövetek feldolgozása a korábbi hisztológiai diagnózis pontosítását tette lehetővé. Az immunhisztokémiai vizsgálattal kimutatható chromogranin és CD99-pozitivitás alapján az elváltozás primitív neuroectodermalis daganatnak (PNET) bizonyult (3. ábra).

Az onkológiai gondozás során a beteg komplex kemoterápiás kezelésben [BCNU (carmustin), vincristin, cyclophosphamid, methotrexat] részesült. A rendszeres kontrollvizsgálatok (legutóbb 2003. október) a beteg státusának folyamatos és jelentős javulását iga-

IRODALOM

1. Ishida J, Ishida H, Konno K, Komatsuda T, Abe K. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum. *J Clin Gastroenterol* 1999;28(2):167-70.
2. Mahon DE, Carp NZ, Golhahn RT Jr, Scmutzler RC 3rd. Primary leiomyosarcoma of the greater omentum: case report and review of the literature. *Am Surg* 1993;59(3):160-3.
3. Nakagawa M, Akasaka Y, Kanai T, Yamashita T, Kuroda M, Taka H, et al. Extragastrintestinal stromal tumor of the greater omentum, case report and review of the literature. *Hepatogastroenterology* 2003;50(51):691-5.
4. Tanida S, Tanioka F, Inukai M, Yoshioka N, Saida Y, Imai K, et al. Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) arising in the omentum as a multilocular cyst with intracystic hemorrhage. *J Gastroenterol* 2000;35(12):933-40.
5. Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS (editors). Harrison's principles of internal medicine (eleventh edition). Neoplastic diseases of the central nervous system. Hamburg: McGraw-Hill Book Company; 1987. p. 1968-80.



TUDOMÁNYOS KVÍZ

1. Mi igazolja az aktív HCV-fertőzést?
 - a) A szérumanalízis emelkedett aktivitása.
 - b) A HCV-RNS kimutatása polimeráz-lánreakcióval.
 - c) Az anti-HCV és anti-HCV-IgM jelenléte.
 2. Hány hétig ajánlott a beteg kezelése, ha a 12. heti kontroll alkalmával a vírusnukleinsavat kimutató PCR negatív?
 - a) Nem kell tovább kezelni.
 - b) A 24. hétig kell kezelni.
 - c) A kezelést folytatni kell a 48. hétig.
 3. Infektív endocarditis klinikai gyanúja esetén a felsoroltak közül mikor indikált transoesophagealis echokardiográfia végzése?
 - a) Minden olyan esetben, amikor műbillentyű endocarditisének gyanúja merül fel.
 - b) Ha a klinikai tünetek 7-10 napos antibiotikus kezelésre nem javulnak.
 - c) Ha a transthoracalis echokardiográfia negatív.
 4. Mitől függ az embóliaveszély mértéke infektív endocarditisben?
 - a) A baktériumtól.
 - b) A vegetáció lokalizációjától.
 - c) A vegetáció méretétől és az infekció aktivitásától.
 5. Melyik körülmény tekinthető a levofloxacinrezisztens *Streptococcus pneumoniae*-fertőzés rizikófaktorának?
 - a) Krónikus obstruktív tüdőbetegség fennállása.
 - b) Előzetes kinolonexpozíció.
 - c) Intézeti elhelyezés.
 - d) Mindegyik.
 6. Mit neveznek Polyanna-jelenségnek?
 - a) Az influenzavakcina alkalmazását követő ízületi fájdalmat.
 - b) A gyengébb bakteriológiai hatású szerek látszólag hatásos voltát enyhe légúti fertőzésekben.
 - c) Az oltóanyagok használatát követően csökkenő antibiotikumhasználatot.
 - d) A nagyobb bakteriológiai hatékonyságú szereknek a krónikus bronchitis heveny fellángolásait mérséklő hatását.
 7. Hány százaléka elhízott a magyar felnőtt lakosságnak?
 - a) 25%.
 - b) 30%.
 - c) 20%.
 - d) 35%.
 8. Hetente maximum hány kilogramm fogyás javasolt otthoni körülmények között?
 - a) 2 kg.
 - b) 1 kg.
 - c) 1,5 kg.
 - d) 0,5 kg.
 9. Milyen biomarkerek vizsgálata ad felvilágosítást a korai biológiai hatásról?
 - a) Génexpresszió-változások.
 - b) NAT enzimpolimorfizmusok.
 - c) DNS-adduktok.
- Tisztelt Olvasóink!
 A Tudományos kvíz megfejtését telefaxon [06(1) 316-9600], levélben (Literatura Medica Kiadó, 1539, Budapest, Pf. 603) vagy weboldalatunk e-mail címére (lam@lam.hu) küldjék, nevük és címük pontos feltüntetésével.
 Beküldési határidő: 2003. november 28. A helyes megfejtők között egy értékes könyvet sorsolunk ki. A nyertesnek a jutalmakönyvet postán küldjük el.
 A megfejtéshez sok sikert kívánunk!
- Az 6. számban megjelent tudományos kvíz megfejtése: 1.b, 2.c, 3.c, 4.b, 5.b, 6.c, 7.c, 8.c., 9.b, 10.c, 11.b, 12.c. Nyertesünk: dr. Paptamási Nagy Gabriella, Budapest. Gratulálunk!