

## Hepatoblastoma, extramedulláris vérzéssel

Dr. Bartyik Katalin

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Intenzív Osztály

S. P. 20 hó

*Klinikai felvétel:* 2003.08.15. a Bajai Kórház Gyermekosztályáról

*Anamnesis:* 2 hete hasi fájdalom, elődomborodó has

*Status:* anaemiás küllem, extrém elődomborodó has, a kismedencébe érő hypochondriumot bal oldalon is kitöltő tömött tumor, magas rekeszállás, dyspnoe.

*Laboratóriumi eltérések:*

Vérkép: Htk: 0,20, Hgb: 61 g/l, Fvs:  $29,2 \times 10^9$  G/l,

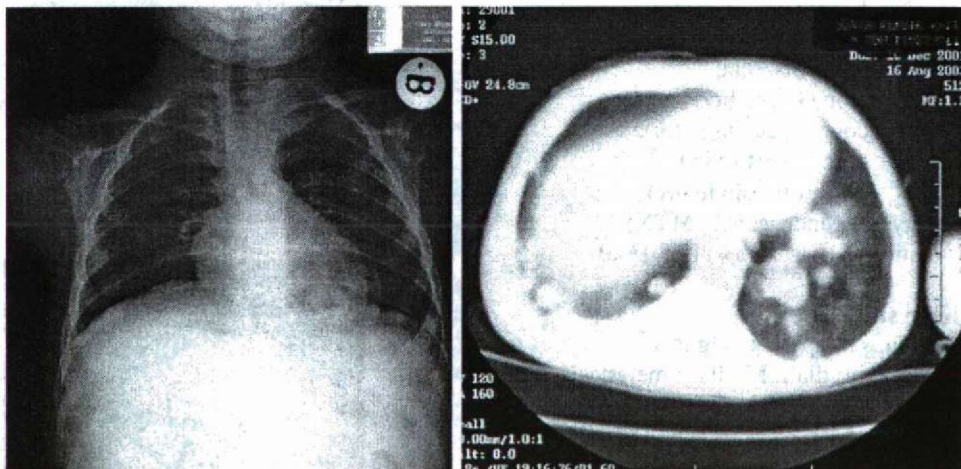
Thr:  $1.1502 \times 10^9$  G/l

SGOT: 80 E/l

GGT: 261 G/l

AFP: > 5250 ng/ml

NSE: 21,62 ugr/l



Mellkasröntgen, mellkas CT



## Hasi CT

**Műtét: 2003. 08. 18**

Egész hasüreget kitöltő tumor, nagy mennyiségű véres ascites, málékony, halhússzerű szövet.

### Biopsia

#### *Szövettan:*

Hepatoblastoma ritka (~1%)

#### *Hajlamosító betegségek*

Cirrhosis (epeút atresia, giant cell hepatitis)

#### *Anyagcsere betegségek*

(tyrosinaemia,  
Von Gierke kór,  
cong. cystathioninuria és  
hemihypertrophia  
 $\alpha$ 1-antitripsin hiány)

Gyógyszer (androgének, MTX)

Infectio (HB vírus chr. hordozása)

#### *Cong. malformációk:*

Hemihypertrophia  
Mellékvese hiány  
Meckel diverticulum  
Vese hiány  
Gardner syndroma  
Beckwith-Wiedeman sy.

#### *Leggyakoribb előfordulási helyek:*

Japán  
Ázsia  
Afrika

#### **Jelen status:**

Általános állapota kielégítő.

Tumor regrediált. Mellkasi metastasisok nem láthatók.



**Hasi CT (2003. 11. 24.)  
AFP (2003. 11. 20.) 475 ng/ml**

**Gyakori tünetek, panaszok, jelek**

Tünetek	Hepatoblastoma (%)	Hepatocarcinoma (%)
Hasi tumor massa	80	60
Hasi disztenzió	27	34
Anorexia	20	20
Súlyvesztés	19	19
Hasi fájdalom	15	21
Hányás	10	10
Sápadtság	7	ritka
Sárgaság	5	10
Láz	4	8
Hasmenés	2	ritka
Székrekedés	1	ritka

**Egyéb megkülönböztető jelek**

Kor	Hepatoblastoma (%)	Hepatocarcinoma (%)
	0–3 év	5–18 év
Cong. malformatiók	Dysmorphiás arc Hemihypertrophia Beckwith–Wiedeman	Anyagcsere betegség
Előrehaladott állapot	40%	70%
Lokalizáció	jobb lebeny	jobb lebeny
Májfunctio eltérés	15–30%	30–50%
Sárgaság	5%	25%
Emelkedett AFP	60–70%	50%
Pozitív HB szerológia	–	néhány esetben

**HR Hepatoblastoma SIOPEL 3 protokoll SIOPEL-3, magas kockázatú hepatoblastoma protokoll terápiai stratégia**

Napok

1.	CDDP
15.	CARBO-DOXO
29.	CDDP
43.	CARBO-DOXO

▼  
A „halasztott műtét” szóba jön, ha kivihető  
Stabil betegség

▲ RE

Lásd a szövegben – Terápiai választási lehetőségek

57.	CDDP
71.	CARBO-DOXO
85.	CDDP

▼  
▲ RE

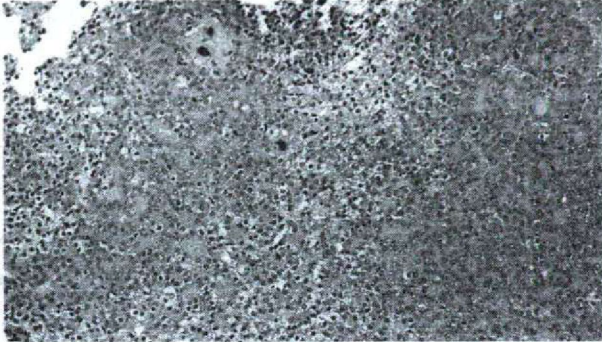
Halasztott műtét\*\*

1.	CARBO-DOXO
15.	CDDP
29.	CARBO-DOXO

Cisplatin (CDDP) 80 mg/m<sup>2</sup>, tartós infúzióban 24 órán át. Doxorubicin (DOXO) 60 mg/m<sup>2</sup>, tartós, infúzióban 48 órán át. Carboplatin (CARBO) 500 mg/m<sup>2</sup>, egy órás infúzióban (módosított Calvert-képlet). ▼ A hallás, a veseműködés és a szívűködés ellenőrzése (lásd a protokollt). ▲ RE = reakálás. \*\* Lásd a protokollt.

## Hepatoblastoma, extramedulláris vérzéssel

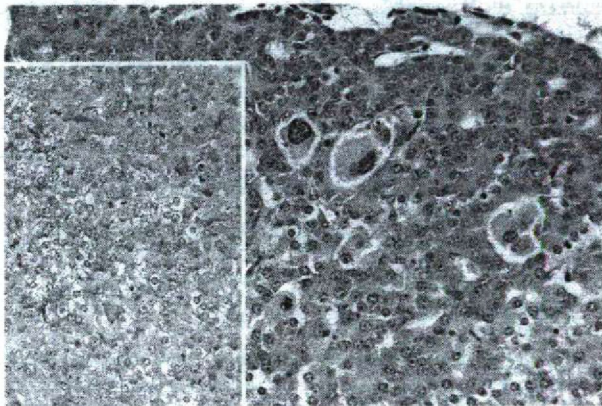
Dr. Iványi Béla  
SZTE ÁOK Pathológiai Intézet



### Immunfenotípus:

CEA,  
széles spektrumú cytoke-  
ratin (AE1/AE3) pozitív-  
itás, CK 7, CK 20 negatív.  
AFP: nem értékelhető.

CEA, széles spektrumú  
cytoke- ratin (AE1/AE3)  
pozitív-  
itás  
CK 7, CK 20 negatív.



AFP: nem értékelhető.  
Neuroepithelialis  
differenciálódás  
(chromogranin, NSE,  
CD99, S-100, synaptophysin):  
neg.

Mesenchymális marker  
(vimentin): neg.

Lymphoid differenciálódás  
(LCA): neg.

Izom marker (actin, desmin):  
neg.

**Dg: Epitheliális hepatoblastoma, foetális altípus; vérvézés jelei**