

Elfolyási akadályt okozó tumor gyanús képlet a bal pyelonban és az uréter kezdeti szakaszán

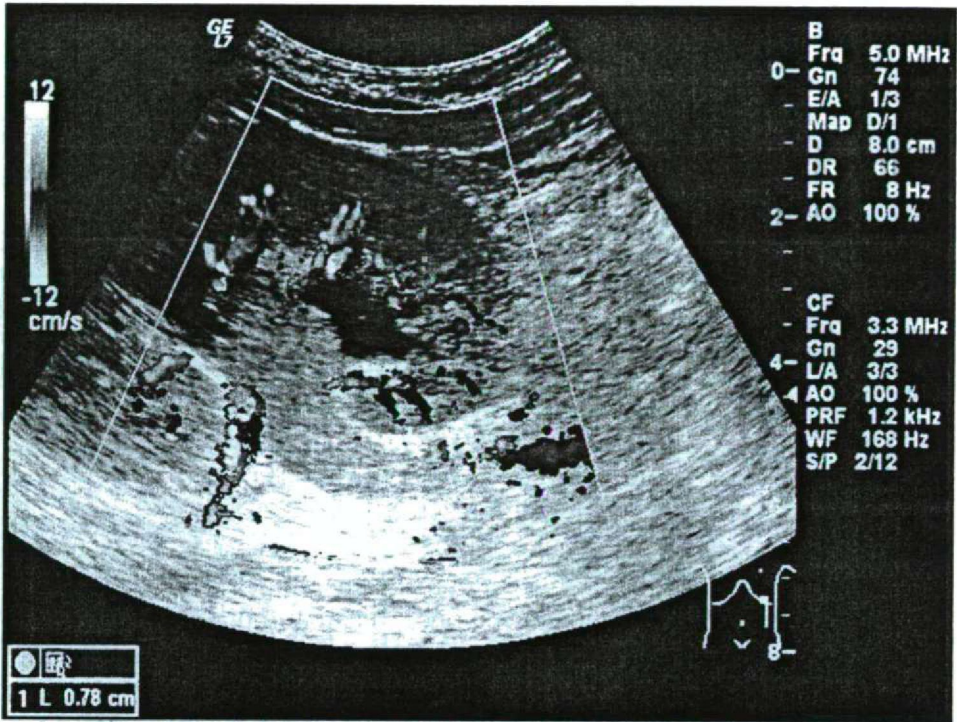
**Dr. Tiszlavicz Lilla, dr. Kukla Edit, dr. Kovács Tamás,
dr. Iványi Béla, dr. Bartyik Katalin**

Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar
Szent-Györgyi Albert Orvos- és Gyógyszerésztudományi Centrum
Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Centrum,
Patológiai Intézet, Szeged

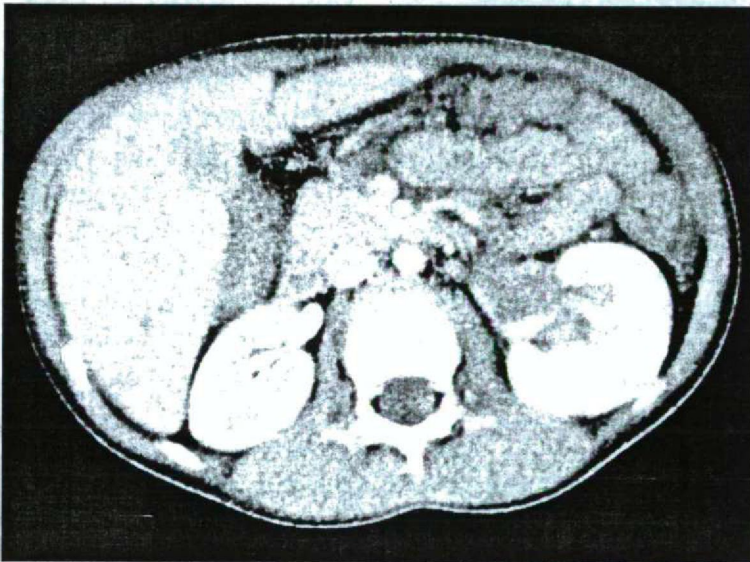
Esetismertetés

Egy vidéki kórházban makroszkópos haematuriával, köldök körüli hasi fájdalommal, hányással jelentkezett a bemutatott 6 éves kisfiú. Anamnézisében 1 éve lezajlott renalis érintettség nélküli Henoch-Schönlein purpura szerepelt. Az intézményben készült hasi UH, intravénás urographia és hasi CT vizsgálatai bal oldali pyelectasia mellett vesemedencét kitöltő, uréterbe is beterjedő polypoid képletet írtak le, melyet nagy valószínűséggel vérnek vagy coagulumnak tartottak. Laboratóriumi paraméterei normál tartományban voltak. Malignus folyamat kizárása miatt került átvételre klinikánkra. Köldök körüli nyomásérzékenység mellett vizelete makroszkóposan tiszta volt, rutin vizeletvizsgálata mikroszkópos haematuriát mutatott. Hasi UH a polypoid képletet megerősítette, a CT kép alapján lezárt vese lehetősége merült fel, ezért sürgősséggel operációra került sor. A talált polypoid képlet teljes egészében eltávolításra került. Szövetteni vizsgálata Wilms-tumort véleményezett, ezért SIOP WT 2001 AV-1 Stage I. Intermediate risk preoperatív protokoll szerint 4 hetes cytostaticus (VCR + Actinomycin-D) kezelést kapott. Kontroll hasi CT vizsgálat a pyelon területén kóros képletet nem, viszont a bal uréter kezdeti szakaszán falmegvastagodást írt le, ami a postoperatív állapotnak volt tartható. Négy hetes postoperatív

protokollt (VCR + Actinomycin-D) követően kontroll hasi UH negatív volt. A szoros obszerváció mellett kontroll hasi CT-t terveztünk.



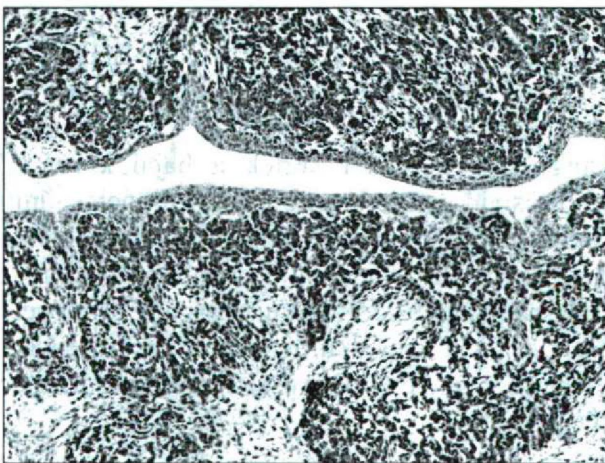
1. ábra. Polypoid képlet ultrahang képe



2. ábra.
Hasi CT

Wilms-tumorról általában

Max Wilms írta le először egy 3 éves leány jobb oldali vese tumorát. (Die Mischgeschwülste. Leipzig, 1899.) A Wilms-tumor a leggyakoribb gyermekkori vesedaganat, a gyermekkori malignitások 5–6%-a. Magyarországon 16–18 új beteg van évente. Átlagosan 2–3 éves korban jelentkezik, egyoldali fájdalomtalan, tünetszegény, nagy hasi terime képében. Ritkán haematuria, hypertonia (renin termelés), polycytaemia (EPO termelés) előfordul. Általában véletlenül kerül felismerésre fizikális vizsgálat során. Perirenális lágyrészekbe, vena renalisba terjed, nyirokcsomó-, tüdő-, máj-, peritoneum-, (csont) metastasisokat ad. Társulhat egyéb rendellenességekkel (aniridia) ill. szindrómákkal (WAGR sy., Denys–Drash sy., Beckwith–Wiedemann sy.). Ismert genetikája, a WT-1 gén 11p13 helyén deléció és „missense” mutáció, ill. a WT-2 gén 11p15.5 helyén deléció igazolt. A klinikai diagnózis a fizikális és képalkotó vizsgálatok alapján felállítható, végső diagnózis és a stádiumbeosztás a szövettani képtől függ. Az embrionális vesetelep, metanephrogen blastema sejtjeiből indul ki. Szövettanilag 3 fő sejtípus: differenciálatlan blastema, epithelialis elem, és stroma alkotja. Anaplasia, szöveti atípiá meghatározza a kórjóslatot. Kezelése egyike azoknak, amikor képalkotó vizsgálat alapján igazolt tumort preoperatív kemoterápiával kezelnek, csak azután végzik el a nephrectomiát, majd stádiumbeosztás alapján szükség esetén cytostaticus- ill. irradiációs kezelés következik. A preoperatív kemoterápia a tumor megkisebbitésére és a tumor szóródás elkerülésére, ill. az alacsonyabb postoperatív klinikopatológiai stádium elérésére alkalmazandó. Cytostaticus és sebészi kezelésével prognózisa rendkívül jó, több mint 90%-a gyógyul.



3. ábra.
Wilms-tumor
szövettani képe