

Paraganglioma – egy 15 éves fiú esete

**Dr. Tiszlavicz Lilla, dr. Bereczki Csaba, dr. Katona Márta,
dr. Bartyik Katalin, dr. Túri Sándor**

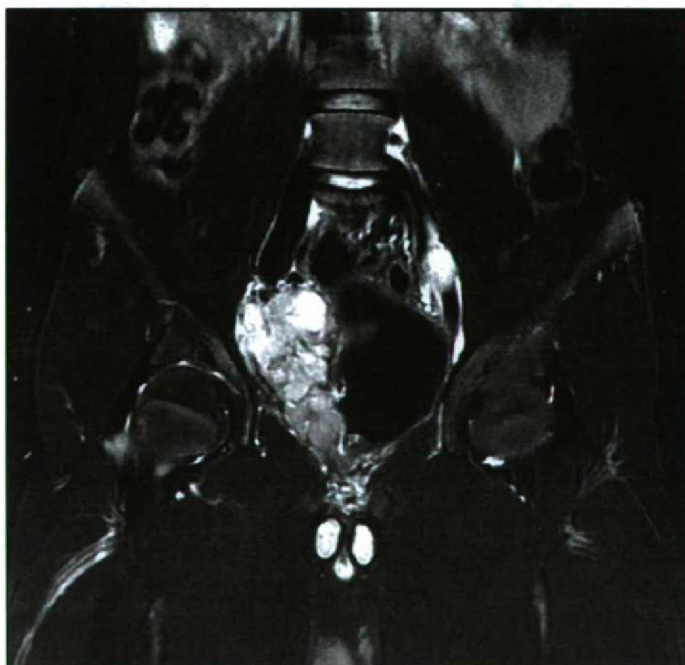
Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar Szent-
Györgyi Albert Orvos-és Gyógyszerésztudományi Centrum
Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Centrum
Patológiai Intézet, Szeged

A SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika Kardiológiai Osztályára felvett 15 éves fiú esetét mutatjuk be. Este jelentkező izzadást, melegségérzést, órákig tartó fejfájást, tachycardiát, vérnyomáskiugrásokat panaszolt. Anamnézisében hypertonia nem szerepelt. Négy évvel korábban éjszakai izzadás kapcsán kivizsgált és eltávolított kismedencei tumor (paraganglioma) szerepelt, a műtét óta panaszmentes volt. Anyai nagyapa magasvérnyomás beteg. Fizikális státuszából kissé sápadt bőrszín és halk systoles szívzöreje emelendő ki. Az elvégzett vizsgálatok közül az EKG és a 2D/Doppler-echocardiographia bal kamra hypertrophiát igazolt. Az ABPM nappali és éjjeli súlyos hypertoniát mutatott. Vizelet VMS magas volt (26,88 mg/nap). A hasi ultrahang 9 cm legnagyobb átmérőjű, a húgyhólyag dorsalis falát kb. 5 cm átmérőjű területen mélyen bedomborító, inhomogén, vascularisalt terimét mutatott. A kivizsgálás során beállított kombinált antihypertensivumok mellett is vérnyomáskiugrások jelentkeztek séta, járkálás közben. Kerülendő volt kóla, tea, kávé fogyasztása, torna, sport. Pontosabb megítélésre MRI vizsgálat történt ill. adrenerg receptor scintigraphia ¹³¹I-MIBG-vel, ami a húgyhólyag vetületében mutatott halmozást. Majd phenoxybenzamin alfablokádban (malignus sympathicotonia kivédésére) Sebészeti Osztályunkon megtörtént a második műtét. A retroperitonealis tumor 90%-át eltávolították. Vérnyomáskiugrásai megszűntek. Szövetteni vizsgálat eredménye paraganglioma volt nyirokcsomó metastasissal (pN1). Az Országos Onkológiai Intézet

Nukleáris Medicina Osztályán radiofarmakon (I^{131} -MIBG – 3700MBq) kezelést terveztek, de sikertelen volt az alacsony izotóp akkumuláció miatt. Fél évvel a műtét után készült MRI-n (ld. kép) a tumor már növekedést mutatott, de a vizelet VMS normál tatományban volt és a gyermek panaszmentes volt a beállított gyógyszerekkel. További 3 hónap után készült kontroll ABPM paradox éjszakai vérnyomás emelkedés mellett időnként jelentkező, kifejezetten magas vérnyomás értékeket mutatott, ekkor carvedilol beállítása történt. Majd intervenció radiológus segítségével tumorembolisatio történt, amely során az igen erősen hypervascularisált tumor katéterezhető jobb- ill. bal oldali artériáit MR kompatibilis embolisáló spirálokkal elzárták, így a tumor keringése jelentősen csökkent, de a kontroll hasi UH a tumor méretében lényeges változást nem írt le. Carvedilol emelés, rilmenidin beállítása történt. Három hónappal később ismételt, csaknem teljes katéteres embolizáció történt, az ellátó artériákba embolizáló spirálokat ill. a tumor ereibe 700 um szemcsenagyságú elzáró anyagot is juttattak. A kontroll UH szerint kb. felére csökkent a tumor mérete. Következő osztályos felvételére futballozás kapcsán kialakult kézcsigolya sérülés, has- és fejfájás, hányás, hypertoniás krízis (220/170 Hgmm), tachycardia, angina pectoris miatt került sor. Melkas röntgen kisvérköri pangást, EKG bal kamra hypertrophiát, mérsékelt repolarisációs zavart, laboratóriumi eredmények emelkedett Troponin-T értéket, vizelet catekolaminok extrém magas, a táblázatban bemutatott értékeket mutatták. A hasi UH a húgyhólyag mögött továbbra is növekedő, fokozottan vascularisált tumort írt le. Vérnyomása rendeződött, panaszmentesen bocsátottuk haza. Többször obszerváltuk a gyermeket hasi fájdalom miatt. Egyik bentfekvése alatt, orvostanhallgatók vizsgálták, tapogatták a hasát, ami után vérnyomáskiugrással járó rosszulléte jelentkezett. Újabb kontroll hasi MRI változatlan nagyságú (10×6×4cm) és jellegű (lebenyezett, kissé egyenetlen, elmosódottan határolt, hólyagot benyomó, bal felé diszlokáló) tumort mutatott. Több mint másfél évvel a második műtét után az előbb részletezett, időnként jelentkező panaszai voltak, fizikális vizsgálattal belső szervileg eltérés nem volt, rectalis digitalis vizsgálattal azonban a rectum mellett jobb oldalon tömött tapintatú terime volt tapintható. A SZTE ÁOK Urológia Klinikán sor került a harmadik műtétre, mely során a kismedencéből több gócu tumort távolítottak el, a húgyhólyag jobb falát resecálták és a jobb uretert neoimplantálták. A tumor összefüggést mutatott a húgyhólyag jobb falával, a nagyerekkel, a kismedence falával. Az opus során, mint minden műtétnél, vérnyomáskiugrás, tachycardia jelentkezett átmenetileg.

Szövettanilag agresszív viselkedésű paragangliomának véleményezték a többszöri recidiva és a lokális terjedés miatt. A műtét után panaszai (hőhullámok, hipertensio) megszűntek. A SZTE ÁOK Onkoterápiás Klinikán postoperatív sugárkezelést kapott lineáris gyorsítóval (tumorágy $25 \times 1,8$ Gy+residualis tumor $12 \times 1,8$ Gy). Kontroll képalkotó vizsgálat folyamatban. Jelenleg a gyermek panaszmentes.

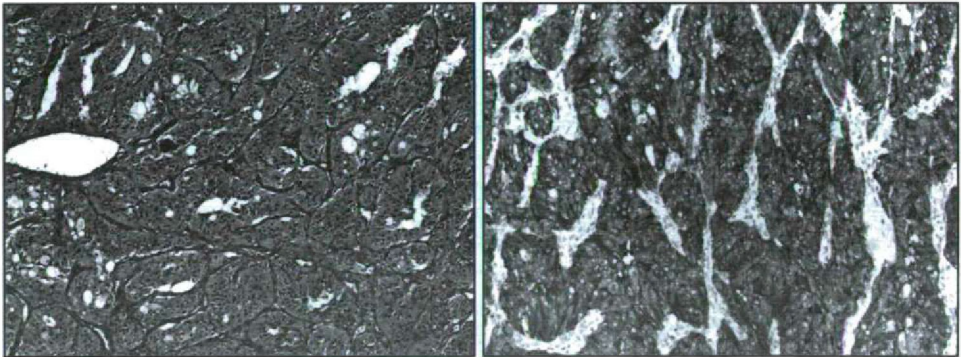
Előadásunkkal arra hívjuk fel a figyelmet, hogy nem ritka tünetek mögött is állhat ritka kórkép. A paraganglioma egy ritka, katekolamin termelő daganat. A paraganglionok kromaffin sejtjeiből indul ki. A tünetekért a fokozott katekolamin termelődés és felszabadulás felelős, amit fizikai terhelés, vagy a tumor közvetlen nyomása (has fizikális vizsgálata) is kiválthat. A paraganglioma kezelése elsődlegesen sebészi, teljes eltávolítás után teljes a gyógyulás. Irodalmi adatok szerint az 5 éves túlélés 75% teljes sebészi eltávolítás után, viszont csak 19% reziduális tumor esetén, így radikális eltávolításra kell törekedni. Citosztatikus kezelés és a sugárterápia a tumor lassú növekedése miatt nem jelentős. Gyógyszeres kezelésben az antihypertensivumok mellett a Metyrosine (Demser) szerepel, ami a tirozin hidroxilázt, így a katekolamin szinézist gátolja. Irodalmi adatok szerint a katekolamin bioszintézist 35–80%-kal csökkenti.



MRI kép

Táblázat: Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet, Budapest

Katekolamin metabolit	Mért érték	Normál érték
VMA	41,7 mg/24h	1,8–6,7
HVA	18,8 mg/24h	0–6,2
5-HIAA	5,6 mg/24h	0,7–8,2
Adrenalin	0 ug/24h	1,7–22,4
Noradrenalin	4 958,8 ug/24h	12,1–85,5
Dopamin	12 671,9 ug/24h	0–498
Metanefrin	390,4 ug/24h	74–297
Normetanefrin	20 307 ug/24h	105–354
3-metoxitiramin	5 891 ug/24h	Nincs



Hematoxillin-eozin festés: Kicsi, köb alakú neuroendokrin sejtek (fő sejtek), csoportokban vagy kötegekben elrendeződve alkotják a „Zellballen”-eket

Immunhisztokémia: fő sejtek chromogranin A-val adnak reakciót