

Máj angiosarcoma - egy ritka rosszindulatú daganat diagnosztikus nehézségei

Seres J. ¹, Vén L. ¹, Szegedi L. ¹, Jánószky E. ², Ráski G. ², Deák A. ³, Francz M. ³, Kapin M. ³
Szabolcs-Szatmár-Bereg Vármegyei Oktatókórház, Nyíregyházi Jósa András Tagkórház, I. Belgyógyászat ¹, Radiológiai Osztály ², Patológiai Osztály ³

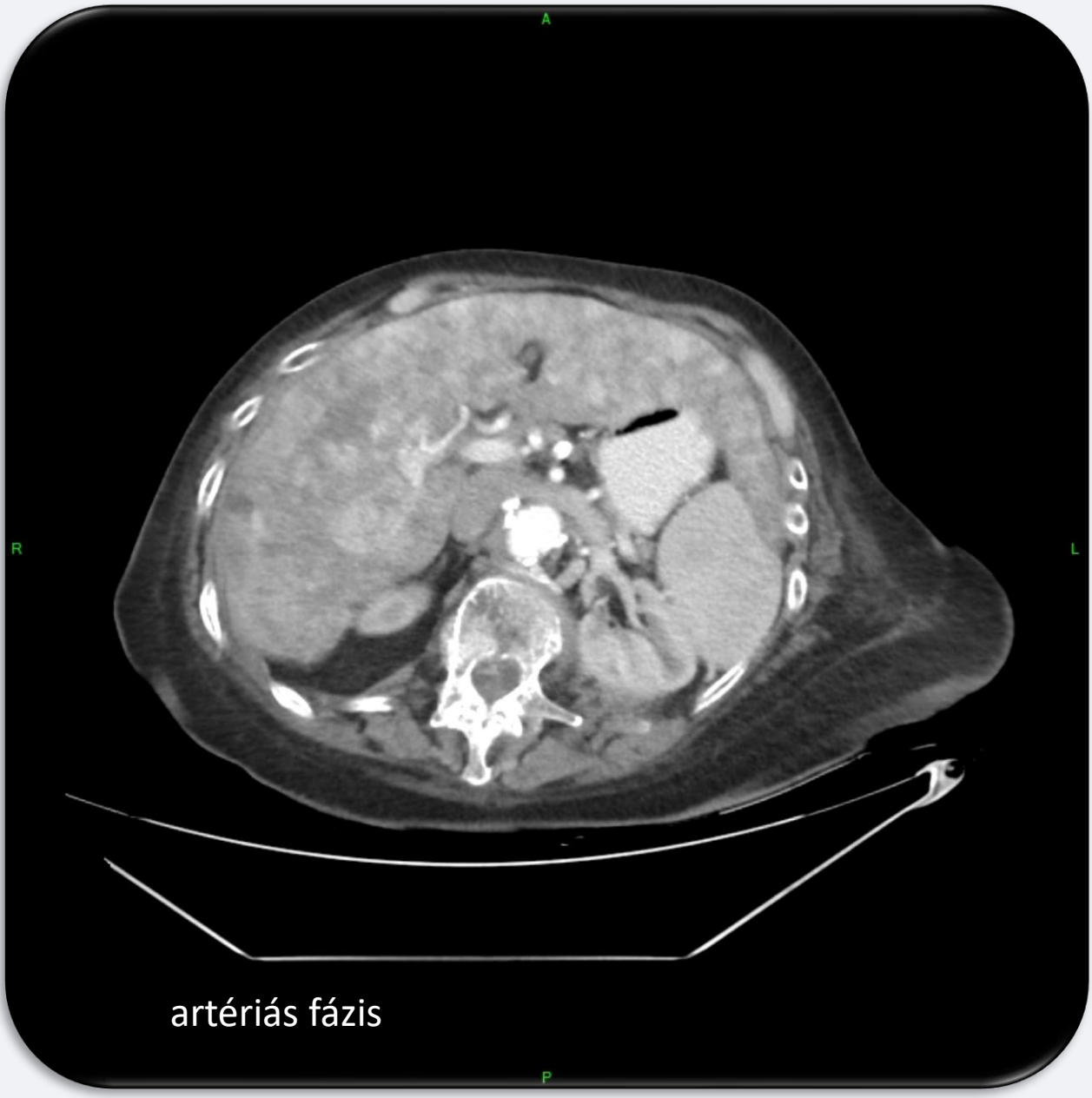


Bevezetés

A primer máj angiosarcoma egy ritka, agresszív, a sinusoidális endotheliumból eredő mesenchymalis daganat, mely a primer rosszindulatú máj daganatok 0,1-2%-át teszi ki. Etiológiájában fontos szerepet játszik a vinil-klorid monomereknek, arzénnek ill. rádiumnak való kitettség, azonban az esetek 75%-ában a kiváltó tényező nem ismert. Halálos kimenetelű, a legtöbb beteg 6 hónapon belül májelégtelenségben vagy vérzésben elhunyt. Klinikai tünetek, laboratóriumi vizsgálatok nem specifikusak. Radiológiai megjelenésének négy fő típusa van: multiplex, soliter, vegyes ill. diffúz forma. CT és MR segítségével a máj haemangiomatától, illetve egyéb máj daganatoktól elkülöníthető, de alacsony előfordulása miatt könnyen félrediaosztizálható. Diagnosztizálásában elengedhetetlen a percutan májbiopszia.

Esetismertetés

72 éves női betegünknek icterus, hányinger, hasmenés miatt indult kivizsgálása. Hasi és kismencedei UH-on nem nagyobb, durva szerkezetű hepar, jobb lebenyében elszórtan szabálytalan alakú 26 mm-es és kisebb környezeténél echodúsabb, nehezen körülhatárolható területek ábrázolódtak, a májhilusban 10 x 5 mm-es és néhány kisebb, ovalis nyirokcsomó volt látható. Malignitás kizárása céljából endoscopos vizsgálatok történtek, ulcus oesophagei, gastritis chr., illetve angiodysplasiae coli igazolódott. Hasi CT felvételén mérs. nagyobb, kissé csökkentebb denzitású, a korai és a vénás fázisban is kifejezett inhomogen kontraszt felvételű hepar, az V.-ös segmentumban 10 mm-es minden fázisban hypodens, jól körülírt laesio mutatkozott, mely felvette cysta lehetőségét. Vélemény: Cirrhosis hepatis. Cysta hep.



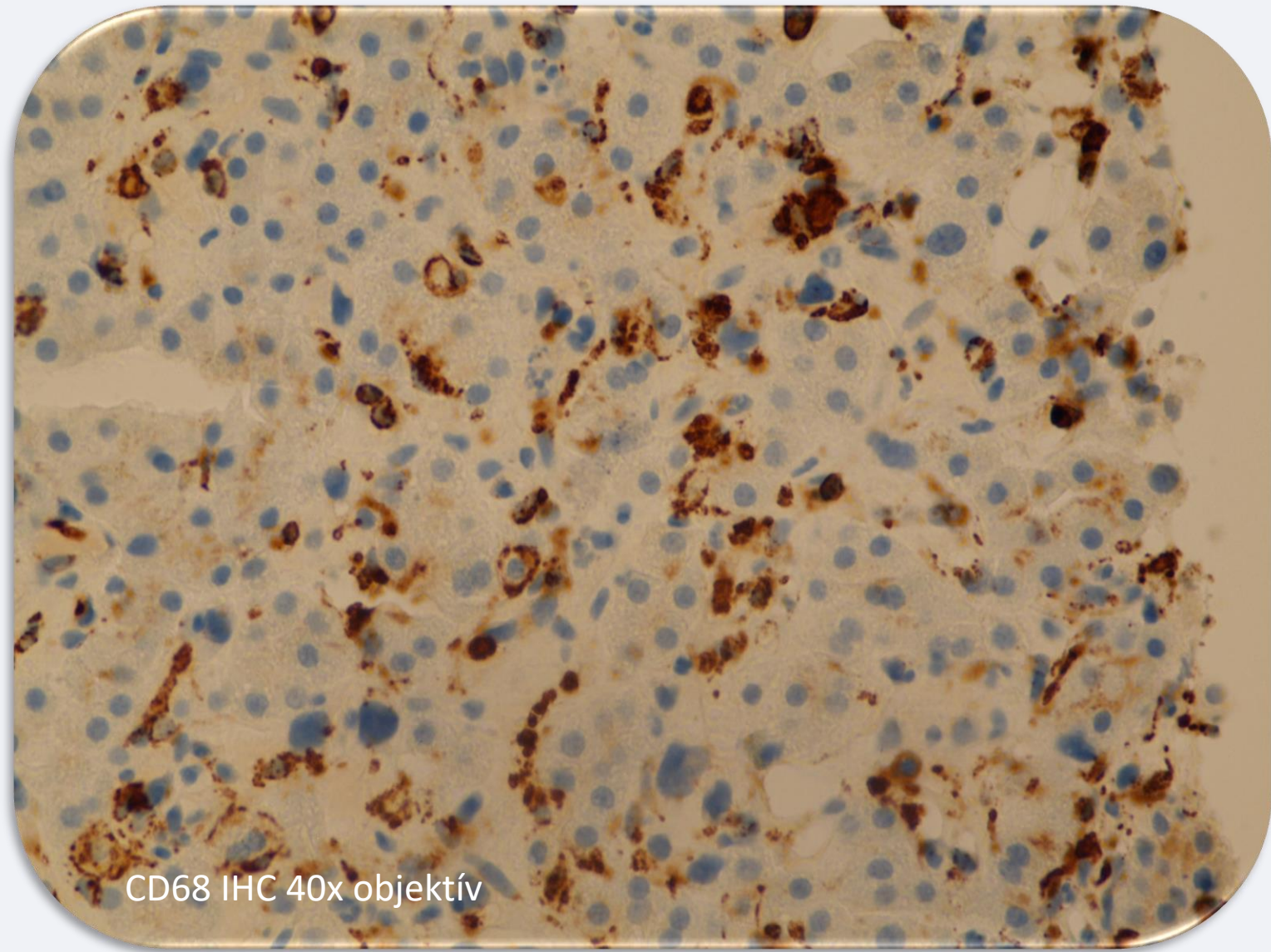
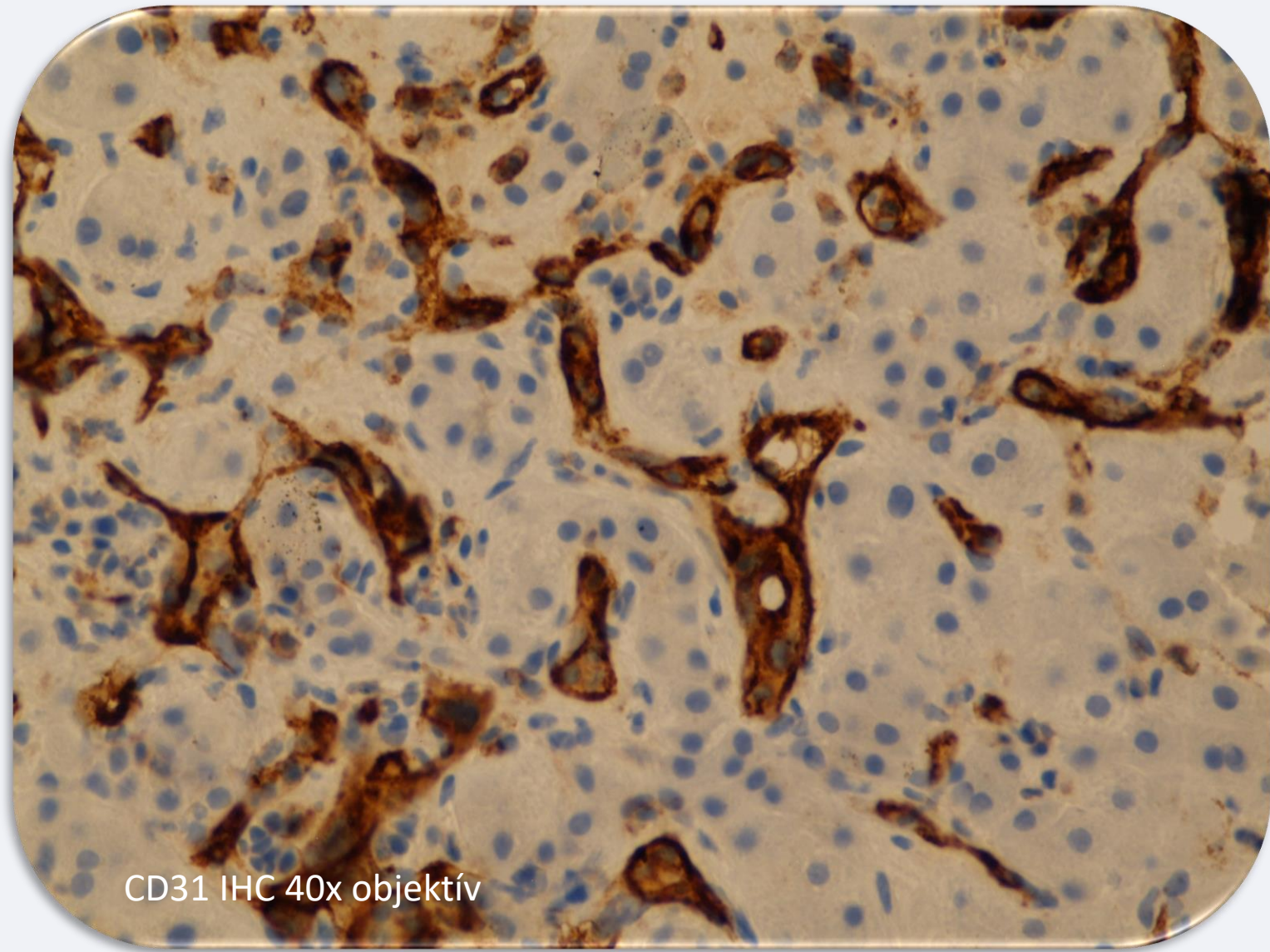
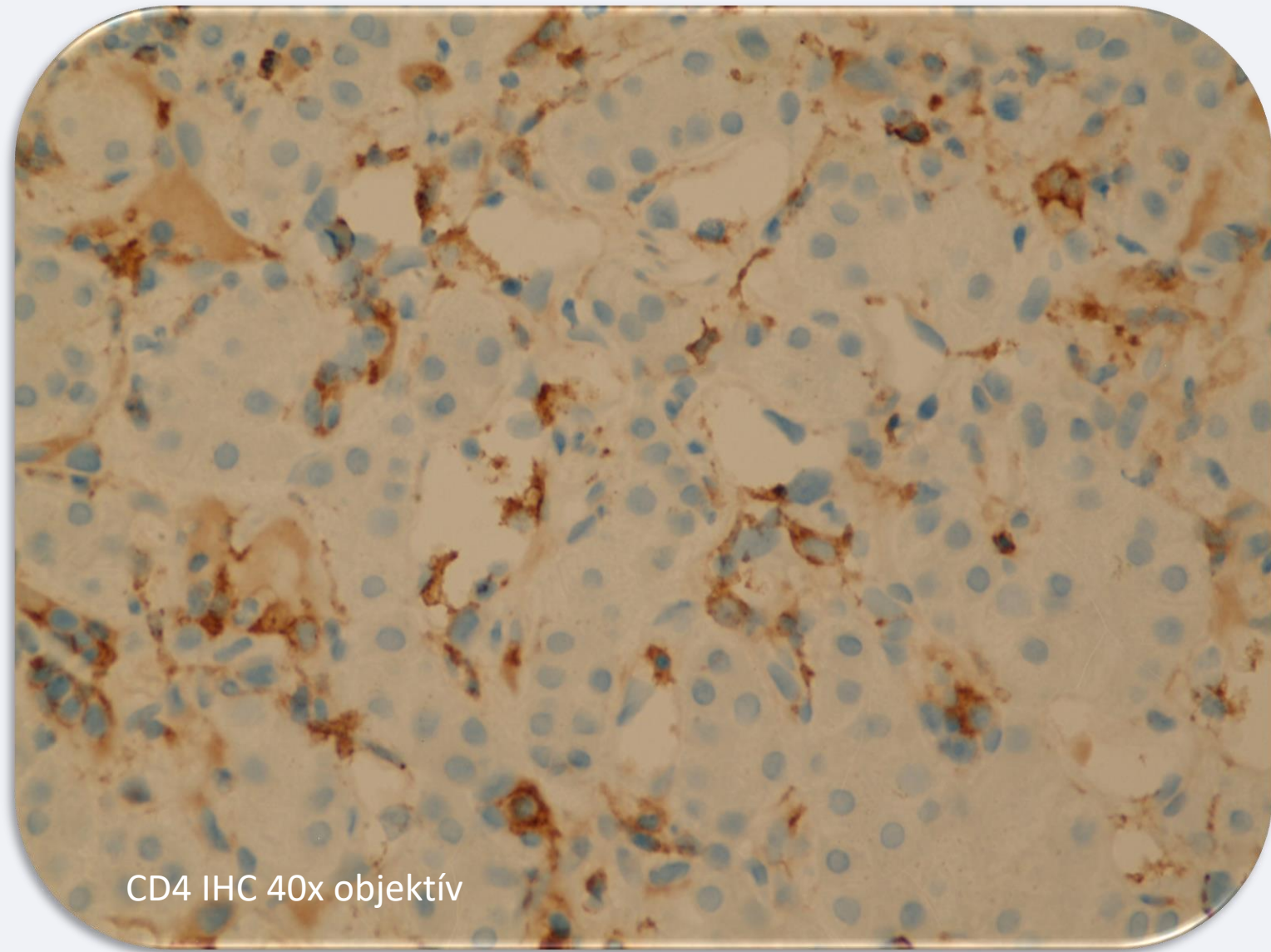
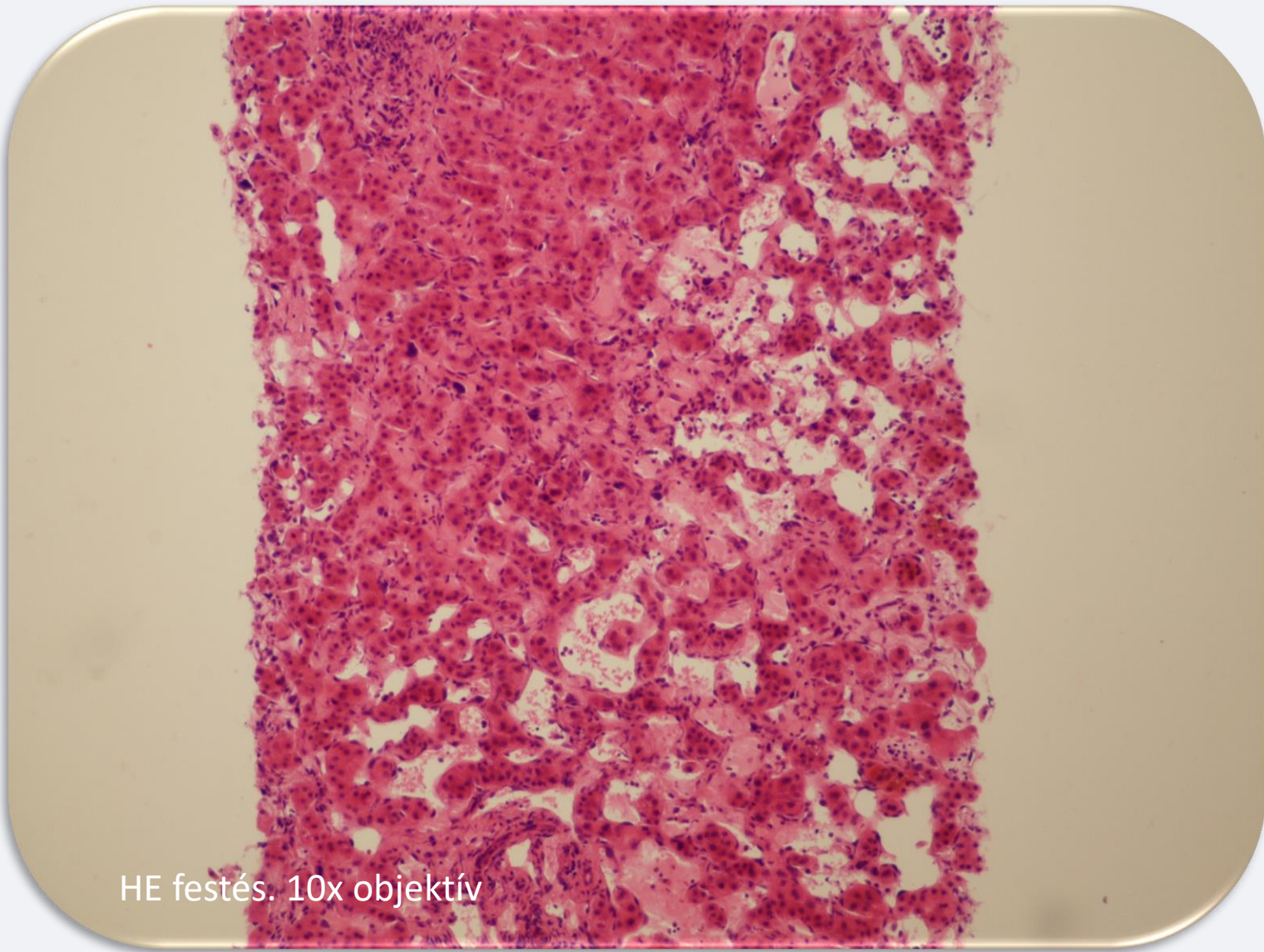
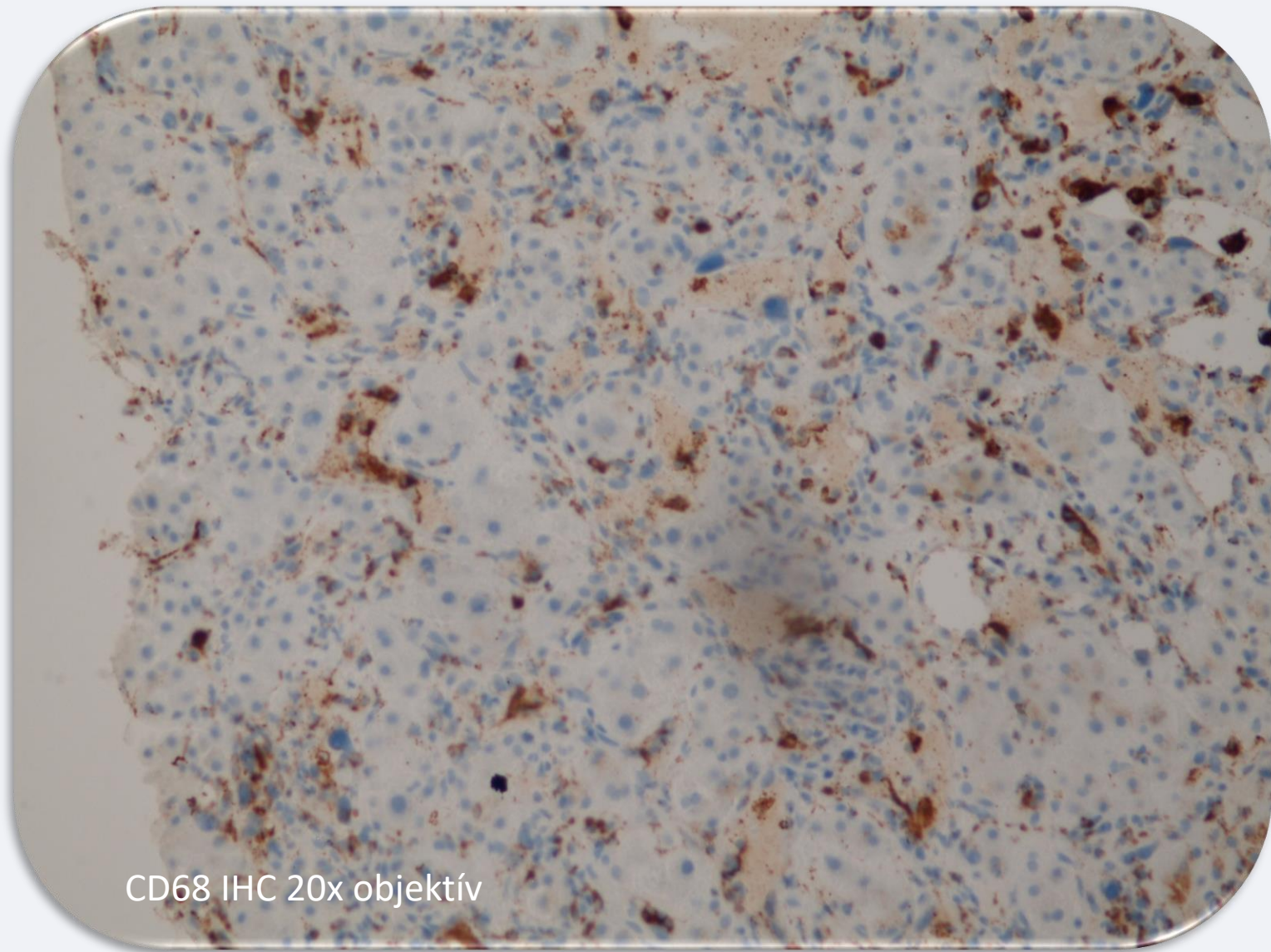
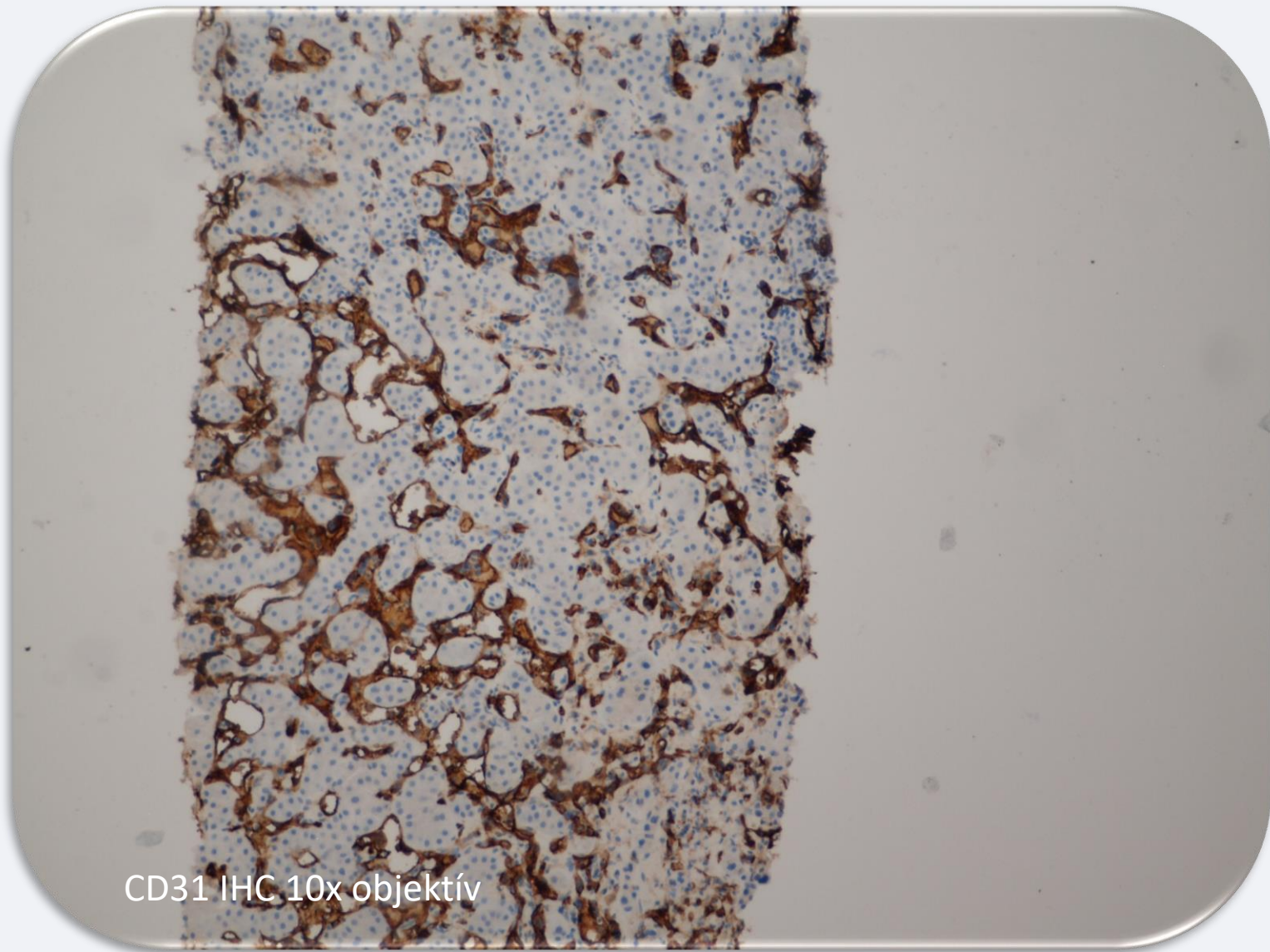
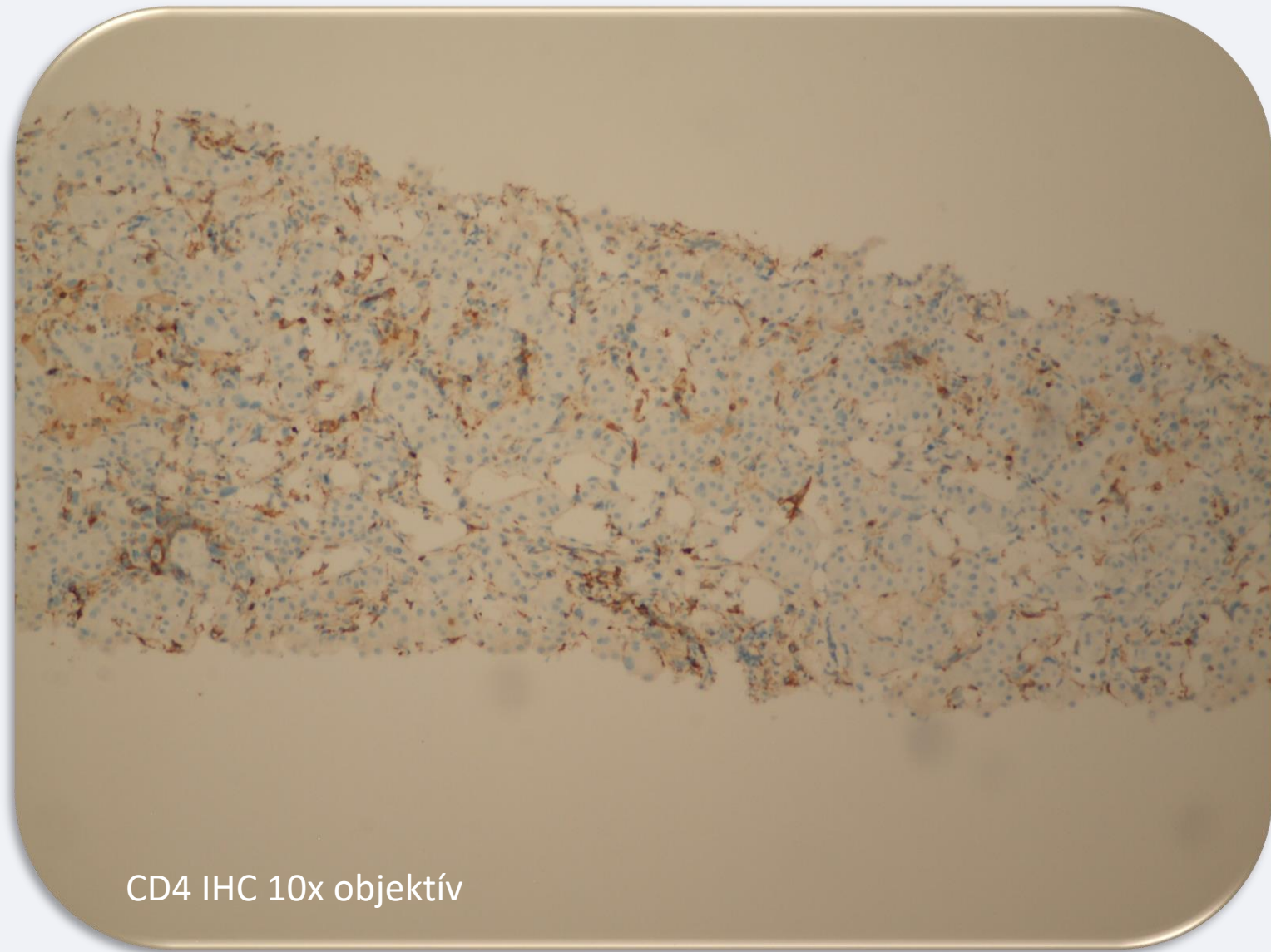
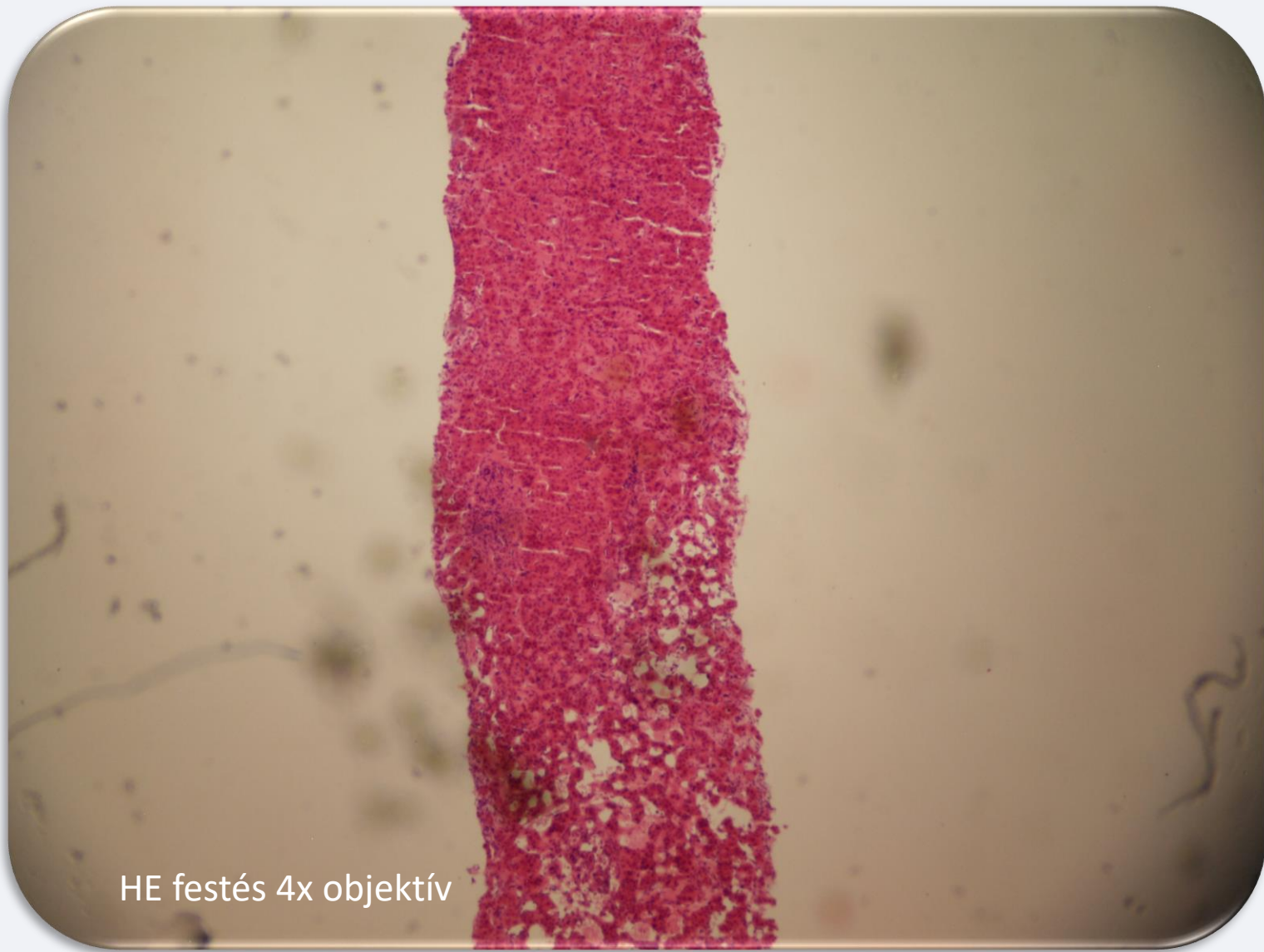
Eredmények

Intervenciós radiológus által végzett percutan biopsia szövettani feldolgozása diffúz hepaticus sinusoidalis angiosarcomát igazolt. Hepato-pancreato-biliaris OnkoTeam tekintettel a folyamat disseminált jellegére és a beteg általános állapotára palliatív kemo-terápiát javasolt.

Terápia

Nincsenek kidolgozott terápiás irányelvek. Leghatékonyabb kezelési mód a tumor radikális resectioja, mely csak akkor jön szóba, ha az elváltozás egy májlebenyre korlátozódik. Multiplex és diffúz érintettség esetén, előrehaladott esetekben a palliatív kemoterápia, alternatívaként a transzkatéteres artériás kemoembolizáció (TACE) hatékonynak tekinthető. Az angiogenesis gátlók alkalmazása új potenciális stratégiát jelenthet.

Szövettan



Következtetések

A legtöbb betegnél nem specifikus tünetek jelentkeznek, aminek következménye a késői diagnózis. A specifikus klinikai megjelenés és laboratóriumi leletek hiánya hangsúlyozza a radiológiai képalkotás diagnosztikai értékét. A biztos diagnózis felállításához májbiopszia útján végzett szövettani vizsgálat szükséges.