

NEZVYČAJNÁ KLINICKÁ PREZENTÁCIA PEČEŇOVÉHO YOLK SAC TUMORU V PERIAPENDIKÁLNEJ OBLASTI KAZUISTIKA A PREHĽAD LITERATÚRY

¹Kajo K., ¹Machálek K., ²Laca L.

¹Ústav patologickej anatómie a ²Klinika transplantlačnej a cievnej chirurgie Jesseniovej lekárskej fakulty a Martinskej fakultnej nemocnice, Martin

Súhrn

Primárny yolk sac tumor (YST) pečene je veľmi zriedkavý nádor. Autori prezentujú prípad 20-ročnej ženy s febrilným stavom a bolesťami v epigastriu, ktoré klinicky imitovali akútnu apendicitídu pri súčasne vysokej hladine sérového alfa-fetoproteínu. Z laparoskopického apendektómie bola biopticky stanovená diagnóza YST. Následne bol pacientke zistený nádor pečene a podstúpila pravostrannú hemihepatektómiu, hemikolektómiu a ovariectómiu, pri ktorých bol potvrdený YST v pečeni a v stene slepého čreva, s propagáciou do regionálnych lymfatických uzlín. Na podklade vylúčenia pôvodu YST v pohlavných žľazách, v mediastíne aj v centrálnom nervovom systéme bola stanovená diagnóza primárneho YST pečene.

Presná etiopatogenéza primárneho hepatálneho YST je zatiaľ nejasná. Predpokladá sa, že by mohol vzniknúť z malígne transformovaných zárodočných buniek, ktoré unikli v priebehu migrácie zo žltkového vaku do zárodočnej lišty alebo z pluripotentných embryonálnych buniek v pečeni, ktoré sa vymkli vplyvu diferenciácie v priebehu embryogenézy. Nádor sa vyznačuje agresívnym správaním, so schopnosťou šírenia do vzdialených miest, v ktorých môže dochádzať k jeho prvým klinickým príznakom.

Kľúčové slová: pečeň – nádor – yolk sac tumor – alfa-fetoproteín

Summary

Unusual Clinical Presentation of Hepatic Yolk Sac Tumour in Periappendical Region. A Case Report and Review of the Literature

Primary hepatic yolk sac tumour (YST) is a very rare neoplasm. The authors present a case of a 20-year-old woman with fever and pain in the epigastrium, clinically resembling acute appendicitis along with high levels of serum alpha-fetoprotein. From laparoscopic appendectomy there was bioptically verified a diagnosis of YST. Consequently, there was discovered a tumor in the liver and the patient underwent right hemihepatectomy, hemicolecotomy and ovariectomy, from which the YST was disclosed in the liver and in the caecum with spread into regional lymph nodes. While the gonadal, mediastinal and central nervous system origin of the YST was excluded, the diagnosis of the primary hepatic YST could have been established. The exact etiology of primary hepatic YST is still unclear. It has been suggested that these YSTs might originate from the germ cells that escaped during migration course from the yolk sac to the genital ridge during embryogenesis with subsequent malignant transformation or from persistent pluripotent embryonic cells in the liver, which escaped from the influence of differentiation during embryogenesis. This tumour is aggressive with ability to spread into distant sites, where it can lead to the first clinical presentation.

Key words: liver – neoplasm – yolk sac tumour – alpha-fetoprotein

Čes.-slov. Patol., 45, 2009, No. 4, p. 113–116

Nádory žltkového vaku („yolk sac“ tumory – YST) sú vysoko malígne neoplazmy zo zárodočných buniek, ktoré zvyčajne vznikajú v pohlavných žľazách (4). Primárne extragonogálne YST sa vyskytujú približne v 20 % prípadov (7, 29) a sú najčastejšie lokalizované v kostrčovo-krížovej oblasti, mediastíne, retroperitoneu, hornom dýchacom trakte, pľúcach a v centrálnom nervovom systéme (2, 3, 9, 10-14, 17, 20, 23, 35). Primárny YST pečene bol prvýkrát opísaný v roku 1975 Hartom (11) a v doteraz známych literárnych zdrojoch bolo zaznamenaných 17 prípadov pečeneového YST (5, 16, 18, 19, 21, 22, 24, 25, 30-34). V práci prezentujeme ďalší prípad YST pečene s infiltráciou do oblastí apendixu a slepého čreva, ktorá vyvolala prvé klinické príznaky.

VLASTNÉ POZOROVANIE

Íšlo o 20-ročnú ženu s týždňovou anamnézou horúčky a s bolesťami brucha v oblasti epigastria, ktoré imitovali

akútnu apendicitídu. Laparoskopicky bola pacientke odstránená tumorózna masa nejasného pôvodu z oblasti apendixu. Súčasne boli zistené vysoké hladiny sérového alfa-fetoproteínu (v rozpätí 71 753 – 100 000 ng/ml). Z operačného materiálu bola stanovená diagnóza YST, pričom sa predpokladal najskôr sekundárny pôvod tohto nádoru. Sonograficky a počítačovou tomografiou bol zistený nádor pečene (obr.1) a v druhom slede bola u pacientky urobená hemihepatektómia, pravostranná hemikolektómia a ovarektómia.

Klinické údaje boli získané zo sprievodných lístkov k biopstickému vyšetreniu a tiež osobnou komunikáciou so zainteresovanými špecialistami. Všetky odobraté materiály boli fixované v 10% formalíne, spracované štandardným histologickým postupom a ofarbené hematoxylínom a eozínom. Následne boli v reprezentatívnych vzorkách realizované špeciálne metódy (PAS) a imunohistochemický dôkaz sledovaných ukazovateľov (v tabuľke 1 je zoznam komerčne dostupných primárnych protilátok so základnými charakteristikami a spôsobom spracovania).