

# BENIGNUS VAGY MALIGNUS?

## Egy rejtélyes mediastinalis térfoglalás

dr. Jakab Zoltán<sup>1,2</sup>, dr. Viski Anna<sup>3</sup>, dr. Hegedűs Géza<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Pulmonológia és Légzésrehabilitációs Osztály, Komló

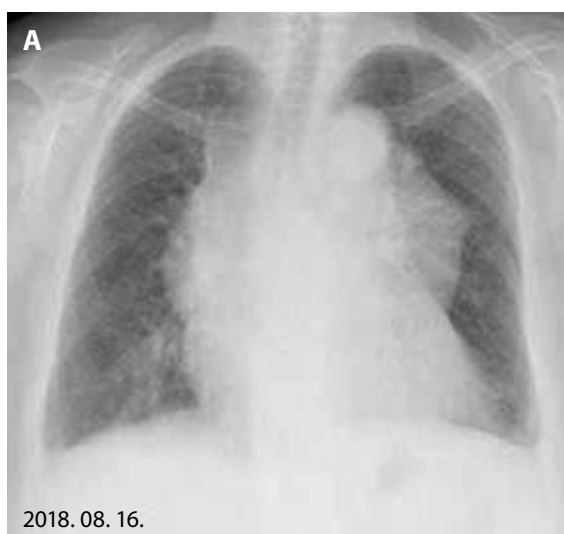
<sup>2</sup>Somogy Megyei Kaposi Mór Oktató Kórház Pulmonológiai Osztály, Kaposvár

<sup>3</sup>Somogy Megyei Kaposi Mór Oktató Kórház Patológiai Osztály, Kaposvár

**O**rvosi tevékenységünk során gyakran szembesülünk csapdás esetekkel, amikor néha még az is kérdés, hogy az adott kórkép egyáltalán jó- vagy rosszindulatú-e. A következő kóreset kapcsán egy ilyen betegség lefolyását szeretném részletesen bemutatni.

A 72 éves nőbetegnél – aki soha nem dohányzott és egész életében gyógyszert is alig szedett – 2018 augusztusában hasi ultrahangvizsgálatot végeztek étvágytalanság és az utóbbi fél évben történt, körülbelül 9 kilogrammnyi fogyás miatt. A hasi ultrahangvizs-

gátat nem hozott érdemi eredményt, kóros eltérést nem láttak. Egy héttel később az étvágytalanság és fogyás mellett retrosternalis fájdalom is kialakult, és ekkor a pulmonológiai szakrendelésen jelentkezett. Spirometriát végeztek, ahol normál értékeket kaptak, a laborvizsgálat során pedig kicsit magasabb volt a D-dimer értéke. A mellkasi röntgenfelvételen a szív mindkét irányban egy harántujjnyival nagyobb volt, a bal hilus kiszélesedett és a jobb oldali hilust is kiszélesítette egy éles szélű, tömegesebb többletárnyék (1. kép, A), ami az oldalfelvételen egy 7,7 cm átmérőjű, éles szélű



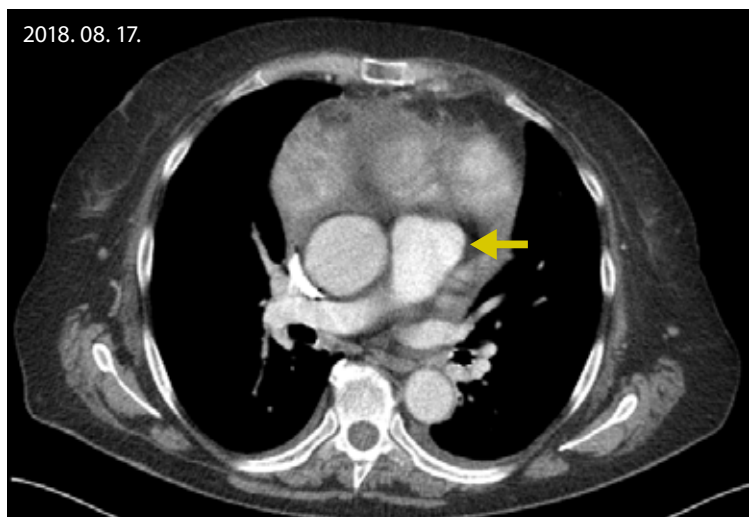
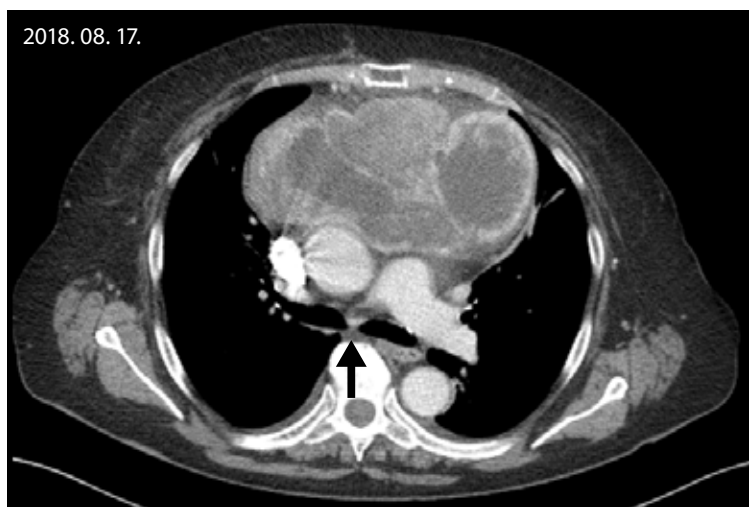
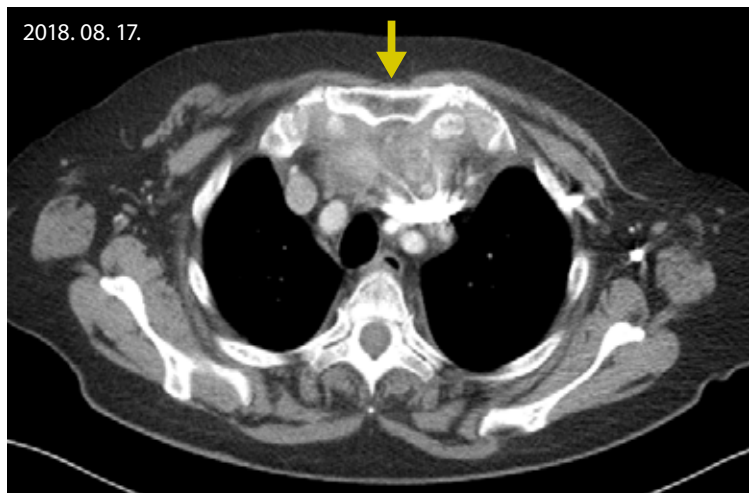
**1. ábra:** (A) A mellkasi röntgenfelvételen a szív mindkét irányban egy ujjnyival nagyobb, a bal oldali hilus kiszélesedett, jobb oldalon a hilus éles szélű többletárnyék szélesíti, az oldalfelvételen ennek megfelelően 7,7 cm átmérőjű, éles szélű, kerekded árnyék látható. (B) A három héttel később készült felvételen már jelentős progresszió látszik.

kerekded árnyéktöbbsétként volt látható. A betegről képi előzmény nem állt rendelkezésünkre, így ez volt a kiindulási röntgenfelvétele. Jól látható a mediastinalis kiszélesedés mindkét oldalon.

Augusztus 17-én a betegről teljestest CT vizsgálat készült a koponyától a kismedencéig. Ennek a leletéből kiemelendő az elülső felső mediastinumban látható 156×81×77 mm-es, döntően cystosus, de szolid képleteket is tartalmazó, igen nagyméretű térfoglalás. Kevés folyadék is volt mindkét oldalon a sinusokban (2. ábra). A kollégák percután biopsziát terveztek ebből az elváltozásból. Ez előtt javasoltak még egy PET CT-t, illetve felmerült a bronchológiai vizsgálat szükségessége is, azonban ezekre a vizsgálatokra nem került sor. A CT képeken a nyíllal megjelölt pontok (a manubrium sterni, a bifurcatios carina, illetve az aorta gyök) viszonyítási pontként szerepeltek (2. ábra).

CT vezérelt transthoracalis tübbiopsziával szeptember 6-án core biopszia történt, így szövettani vizsgálatra alkalmas volt a minta. A biopsziát a bal III/IV bordaköz felől CT vezérelve, az elülső mediastinumban látott 16×11×8 cm-es terimből vették. A CT vezérelt biopsziáról készült felvételen a behatolás helyét nyíllal jeleltük (3. ábra). A biopszia utáni napon (az első felvételhez képest három héttel később) készült kontroll röntgenfelvételen az elváltozás a korábbi képhez képest 2 cm-rel szélesebb lett és jelentős progresszió volt látható (1. kép, B).

A core biopsziás anyag (egy 6 mm hosszú, szürkésfehér szövethenger) szövettani vizsgálata során kizárólag daganatszöveti részeket láttak. A tumor közepesen sejtdús, orsósejtes megjelenésű, fibrosus-myxosus állományú, kisfokú pleiomorphismussal rendelkező sejtekből állt, de osztódó alak nem volt azonosítható a mintában. Számos immunhisztokémiai markert vizsgáltak, melyek alapján a diagnózis: „solitaer fibrosus tumor, malignitás jelen anyagban nem észlelhető” (dr. Hegedüs Géza). A későbbiek során újraértékelésre kérték a patológusokat, de ekkor is ugyanez a diagnózis született, malignitás a vizsgálati anyagban nem volt.

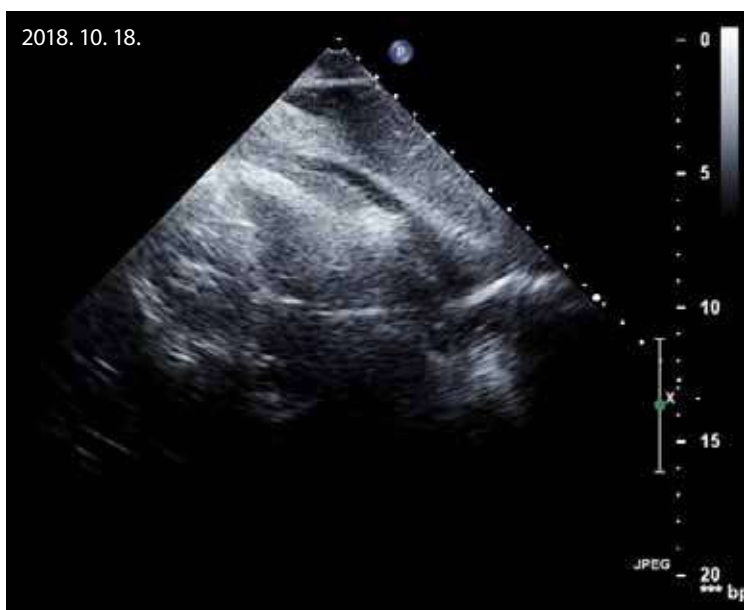


**2. ábra:** Koponya-nyak-mellkas-has-kismedence CT vizsgálat – A jobb tüdő 10-es szegmentumában subpleuralisan szabálytalan alakú, egymás mellett elhelyezkedő lágyrészképletek láthatók. Az elülső-felső mediastinumban 156×81×77 mm nagyságú, döntően cystosus, szolid részeket is tartalmazó, nagy méretű térfoglalás van. A mediastinumban és a hilusokban kóros nyirokcsomó nem figyelhető meg. Bal oldalon pleuralisan 6-7 mm szélességű, pericardialisan 9-12 mm szélességű folyadék van.



**3. ábra:** CT-vezérelt transthoracalis tübiopszia a bal III/IV bordaköz felől, az elülső mediastinumban látott 16×11×8 cm-es teriméből (behatolás helyét nyíl jelöli).

2018. október 1-jén került sor az első onkoteam ülésre, ahol a képi demonstráció alapján egyértelműen a betegség műtéti megoldását javasolták. A mellkassebészeti konzílium október 4-én történt, és a beteget október végére jegyezték elő műtetre. A beteg azonban október 17-én néhány napja tartó, erős fulladásérzés miatt jelentkezett a sürgősségi betegellátó centrumban. Mellkasröntgen készült, melyen a szeptember 7-i felvételhez képest a mediastinum további kiszélesedését



**4. ábra:** Körkörös nagy mennyiségű pericardialis folyadék látható, mely a jobb pitvart komprimálja, „swinging heart” látható. A csúc és a jobb kamra mellett 38 mm, a bal kamra mellett 23 mm pericardialis folyadék látható. Bal oldalon 4,5 cm vastag pleuralis folyadék figyelhető meg.

és bal oldalon két bordaköznyi pleurális folyadék jelenlétét írták le. A laborvizsgálat emelkedett CRP és jelentősen emelkedett D-dimer értéket mutatott. A beteg D-dimer szintje már korábban is magasabb volt, most azonban ahhoz képest is jelentősen tovább emelkedett, ezért a sürgősségi osztályon pulmonalis embolia protokollal készült mellkas CT vizsgálatot végeztek. Ezen a mediastinalis térfoglalás már 200×100×113 mm-re nőtt, tehát gravis progresszió zajlott. A korábbi felvételhez képest a bal mellüregben és pericardialisan is jelentős mennyiségű folyadékgyülem jelent meg, ami az alsó lebenyt részben komprimálta, így atelectasias területek is kialakultak.

A beteg a felajánlott osztályos felvételt elutasította, másnap viszont jelentkezett az onkopulmonológiai szakrendelésen. A szeptember 7-i és az október 17-i röntgenfelvételek között jelentős progresszió látszott, az oldalfelvételen még szemetűnőbb volt a jelentős mennyiségű pleurális folyadékgyülem, és maga az elváltozás is nagymértékben progrediált. Az embolia protokollal készült CT felvételeken is jól látszott az óriási mediastinalis elváltozás és a pericardialis folyadékgyülem.

Október 18-án a szív ultrahangvizsgálata is megtörtént a pericardialis tamponád fenyegető veszélye miatt (4. ábra). Az ultrahangon körkörös nagy mennyiségű pericardialis folyadékot írtak le, amely lényegében komprimálta a jobb pitvart. Megjelent az úgynevezett „swinging heart” jelenség: a szív gyakorlatilag lötyögött az őt körülvevő folyadékban. A szívcsúc és a jobb kamra mellett 38 mm-es, a bal kamra mellett 23 mm-es pericardialis folyadék, illetve a bal oldalon 45 mm vastagságú pleurális folyadék volt megfigyelhető.

A kardiológusok pericardium fenestratiót javasoltak, illetve amennyiben az nem megoldható, akkor pericardium punctio jött szóba. A pericardium fenestratio miatt a mellkassebészekkel ismételten konzultáltunk, akik a javasolt fenestratiót csak az előjegyzett időpontban, az október végére tervezett műtét keretein belül tudták volna megoldani.

A fenyegető pericardialis tamponád miatt a beteg a kardiológiai osztályra került felvétele, ahol pericardiocentesiszt végeztek, és drenálták a pericardiumot. A centesis során kezdetben 400 milliliternyi folyadékot nyertek, amiből citológiai vizsgálatra is küldtek mintát, ez azonban nem hozott érdemi eredményt malignitás tekintetében. A folyadék az observáció során ismételten visszatelődött, ezért többször is lebocsátatták a drénen keresztül. A laborvizsgálatok szerint a beteg eközben folyamatosan anaemizálódott, enyhe fokú leukocytosis alakult ki, ami később fokozódott neutrophilia és balra tolt vékép mellett.

A tervezett műtét elvégzése céljából a beteget október 31-én áthelyezték a mellkasebészeti osztályra. A kezdetektől egészen az október végéig – akkor már fekvő helyzetben – készített mellkasi röntgenfelvételeken jól látható, hogy kilenc hét leforgása alatt milyen jelentős mértékben progrediált a térfoglalás a mellkasban. A mellkasebészeti osztályon ismételten mellkas CT vizsgálatot végeztek, és az azon látott jelentős daganat progresszió, illetve a beteg időközben nagy mértékben tovább romló általános állapota – ECOG 2-3 stádium – miatt a műtét már nem jött szóba.



**6. ábra:** Kontroll mellkas CT-n a daganat jelentős progressziója látható.



**5. ábra:** A fekvő helyzetben készült mellkasi röntgenfelvételen jól látható, hogy kilenc hét leforgása alatt jelentős mértékben progrediált a térfoglalás a mellkasban.

A beteg már nyugalmi dyspnoeával, nyelési nehezítettséggel, elesett általános állapotban került vissza a pulmonológiai osztályra, ahol ismételten onkoteam elé vittük az esetet. Műtéti megoldás a beteg állapota, illetve a daganat mérete miatt nem volt lehetséges. A szövettani lelet ismeretében a radiokemoterápiától sem volt várható érdemi javulás. Az onkoteam szupportív kezelést, illetve palliatív nyelőcső stentelést vagy hasfali tápszonda (PEG: percutan endoscopos gastrostomia) behelyezést javasolt. PEG behelyezést tervez-



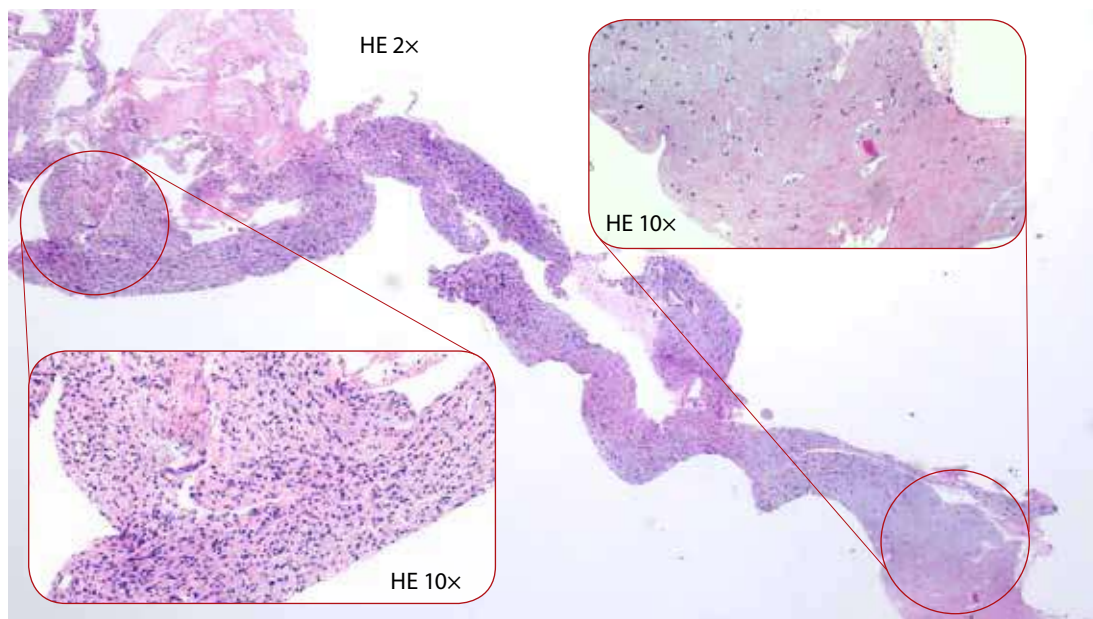


**7. ábra:** Makroszkóposan tokszerű képződménnyel körülvelt, a metszlapokon részben halhúsra emlékeztető, fakószürkés, piszkosfehér területek valamint tömörebb, kénsárga területek váltakoznak. (Dr. Viski Anna)

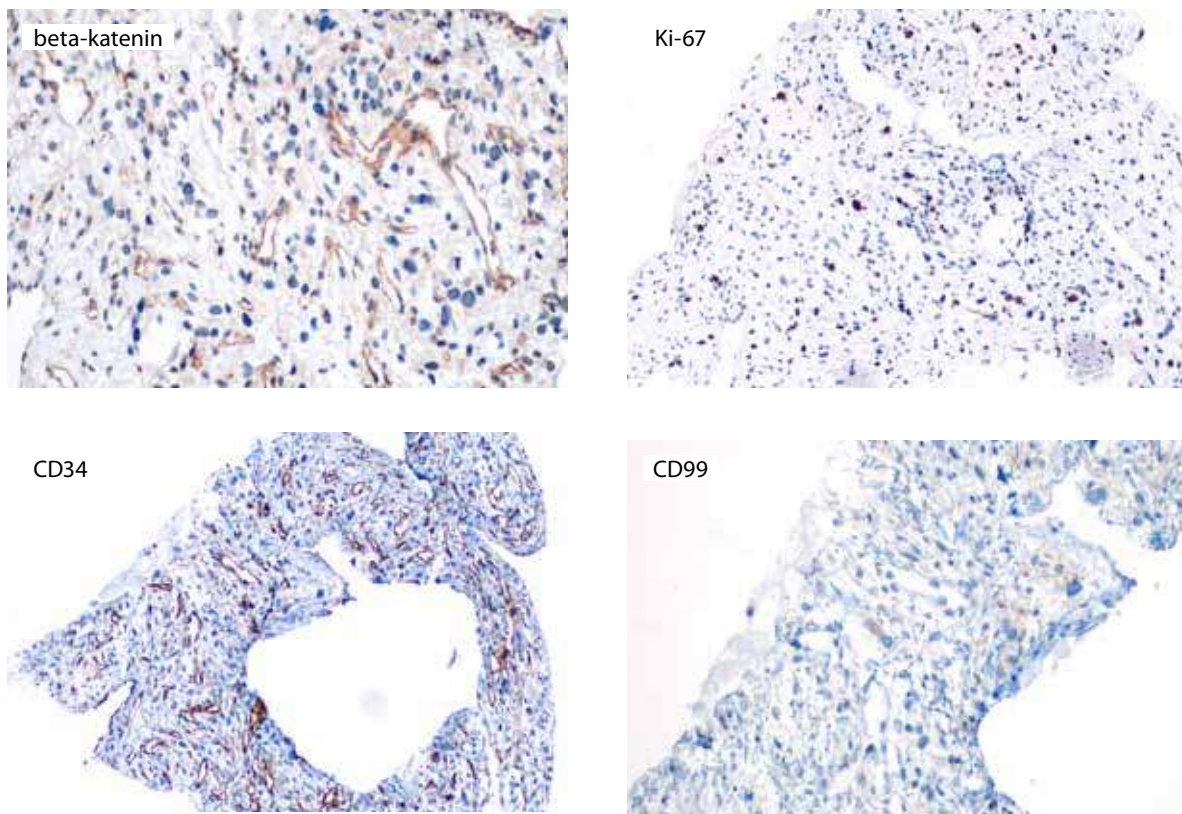
tünk a betegnél, azonban erre nem kerülhetett sor, mert a páciens a műtétet megelőző napon elhunyt.

A boncolás során látható volt az elülső-felső mediastinumban elhelyezkedő daganat, illetve a több alkalommal végzett pericardio-centesis következtében kialakult fibrosus peri-

carditis, helyenként haemorrhagias nyomokkal, valamint akut fibrosus pleuritis és a tüdő dystelectasiaja a bal oldalon. A tumormassza 1710 grammot nyomott. A daganat makroszkóposan egy tokszerű képződménnyel körülvelt terime volt, a metszlapokon halhúsra emlékeztető, fakószürkés és piszkosfehér terüle-



**8. ábra:** A szövettani feldolgozás során haematoxinil-eosin (HE) festéssel 2x és 10x nagyításon jól látszott, hogy a daganat mennyire heterogén. (Dr. Viski Anna)



**9. ábra:** A hisztokémiai vizsgálatok eredményei alapján a diagnózis myxoid fibrosarcoma. (Dr. Viski Anna)

tekkel, tömörebb, kénsárga részekkel tarkítva (7. ábra).

A boncolási anyag szövettani feldolgozása során haematoxilin-eosin festéssel 2× és 10× nagyításon jól látszott, hogy a daganat mennyire heterogén (8. ábra). A hisztokémiai vizsgálatokkal a kapott pozitív (CD5, CD34, CD68, CD99, S-100, SMA, VG, PAS) és negatív (calretinin, CD117, CK-PAN, desmin, mucicarmine, beta-katenin) reakciók alapján a diagnózis myxoid fibrosarcoma lett (9. ábra).

A myxoid fibrosarcoma egy ritka felnőttkori lágyrész daganat, legtöbbször fájdalomtalan, lassan növekvő terime. Rendszerint 50 éves kor felett jelentkezik, a mérete igen tág tartományban mozog: 0,3-tól akár 31 cm-ig is leírták már a szakirodalomban. Általában a végtagokon, törzsön fordul elő, a mediastinumban, illetve a retroperitoneumban jóval ritkábban, az esetek mindössze 8%-ában<sup>1</sup>. Első leírása 1977-ből származik<sup>2</sup>. A WHO nevezéknevében ma már „kevert malignus fibrohistiocytoma,

myogén lipoblastos és chondrogén elemek nélkül” elnevezéssel szerepel. A terápiája műtéti. Sajnálatos módon a lokális recidíva gyakori, a távoli áttét viszont ritka.

Következtetésként elmondható, hogy kevert kötőszöveti daganatok esetén nem lehet és nem is szabad (!) a diagnózist kis szövetmintából felállítani. A diagnózis felállításához egyszerre kell figyelembe venni a klinikai, radiológiai, fénymikroszkópos, illetve immunhisztokémiai képet. Minden gyorsan növekvő daganat esetén a mielőbbi teljes műtéti eltávolítás, majd a teljes tumormassza patológiai feldolgozása a cél. Ez vezethet pontosabb eredményhez és a pontos diagnózis felállításához. ■

## IRODALOM

1. Jagtap SV, Jain A, Jagtap SS, Kshirsagar AY. High-grade myxofibrosarcoma presented as a large mass of right upper arm. *Indian J Pathol Microbiol* 2015; 58: 105-107.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977; 39: 1672-85.