

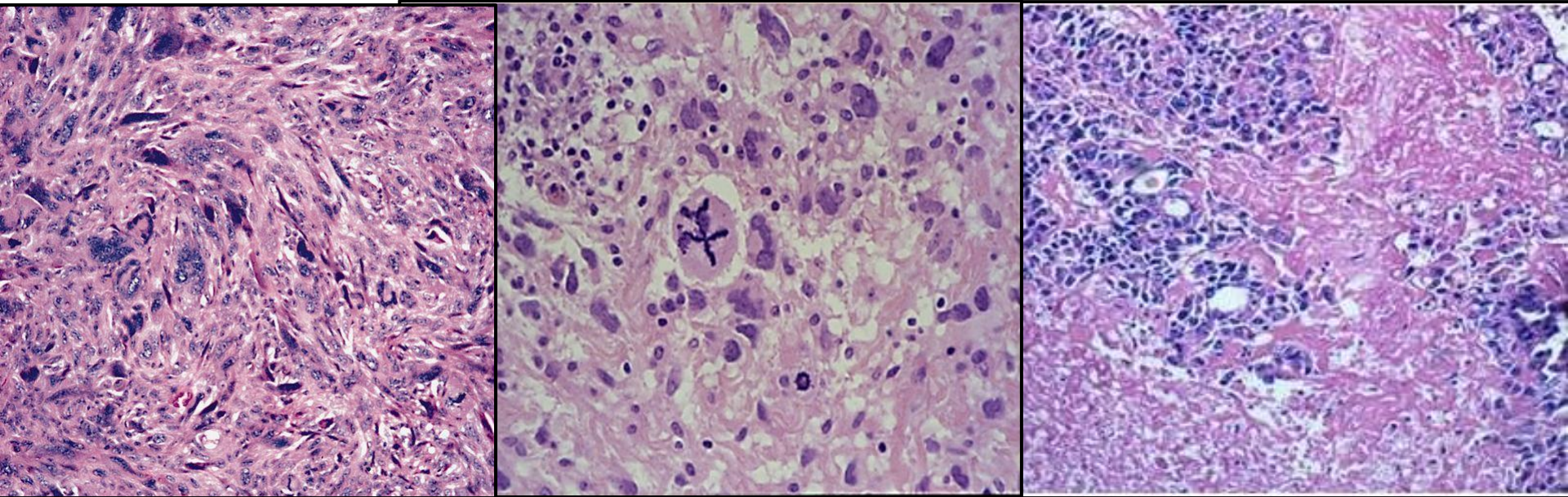


Lágyrész daganatok

Semmelweis Egyetem
II. Sz. Patológiai Intézet

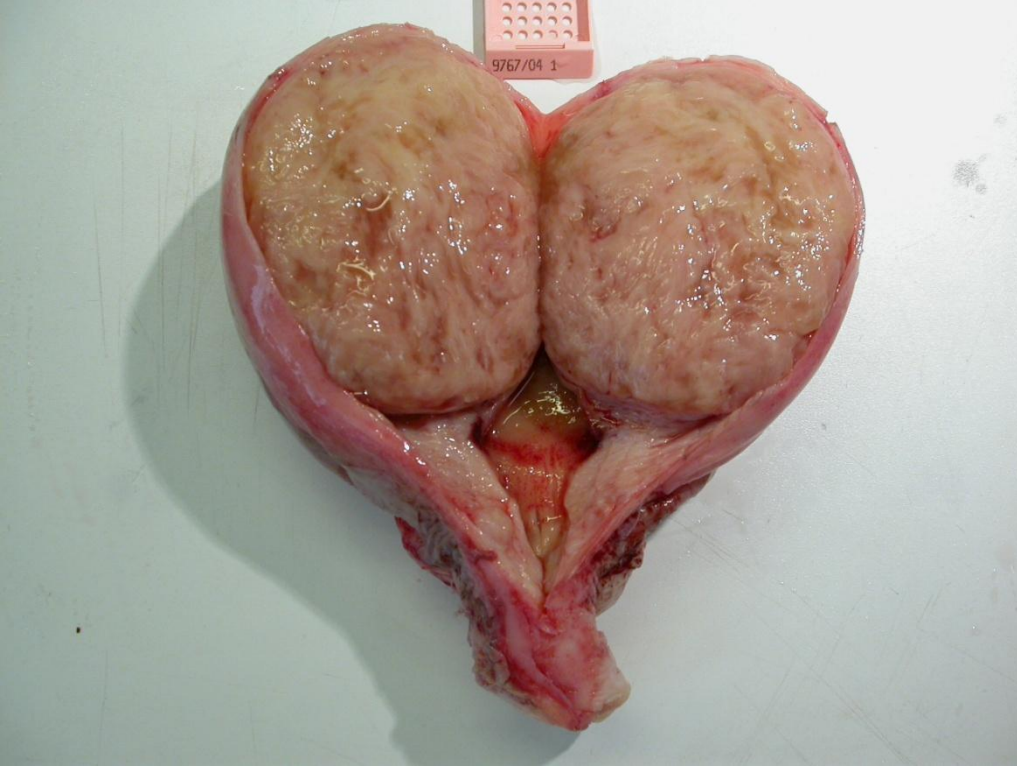
Lágyrésztumorok dignitását meghatározó szövettani paraméterek

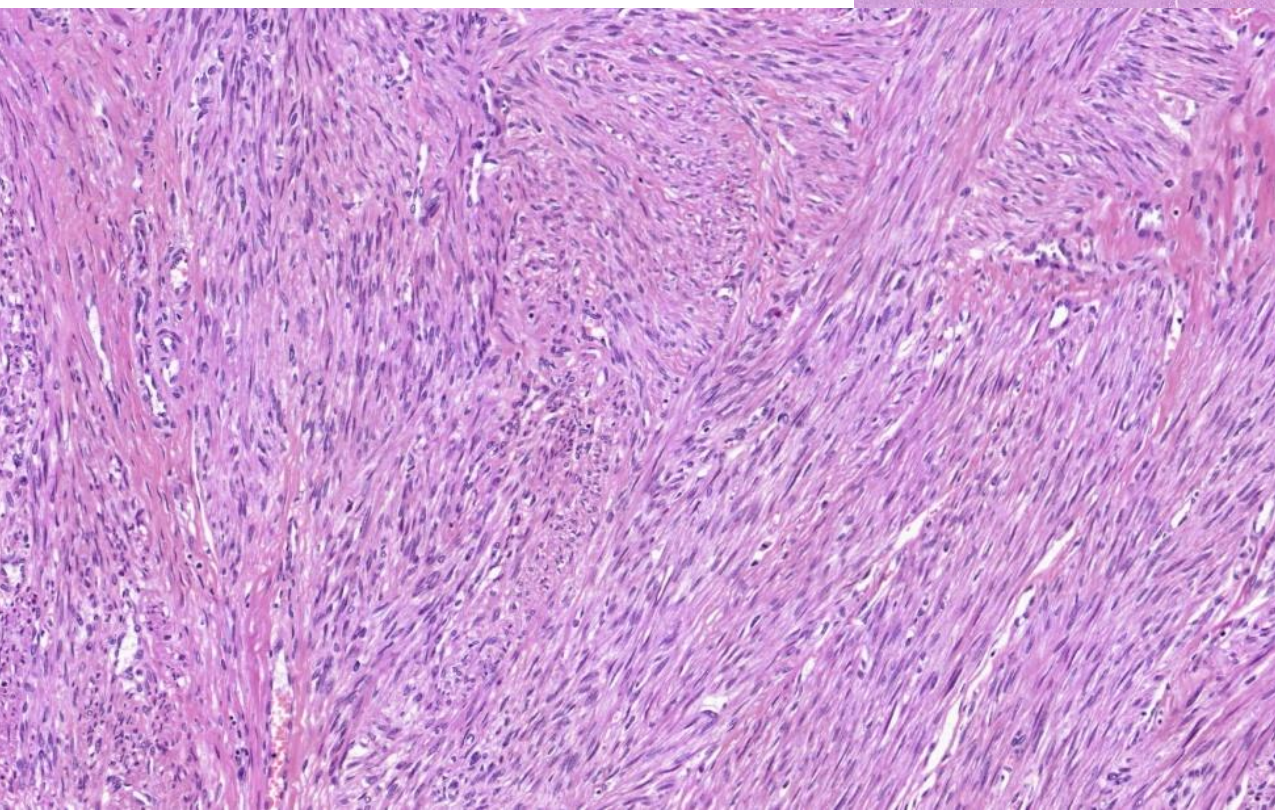
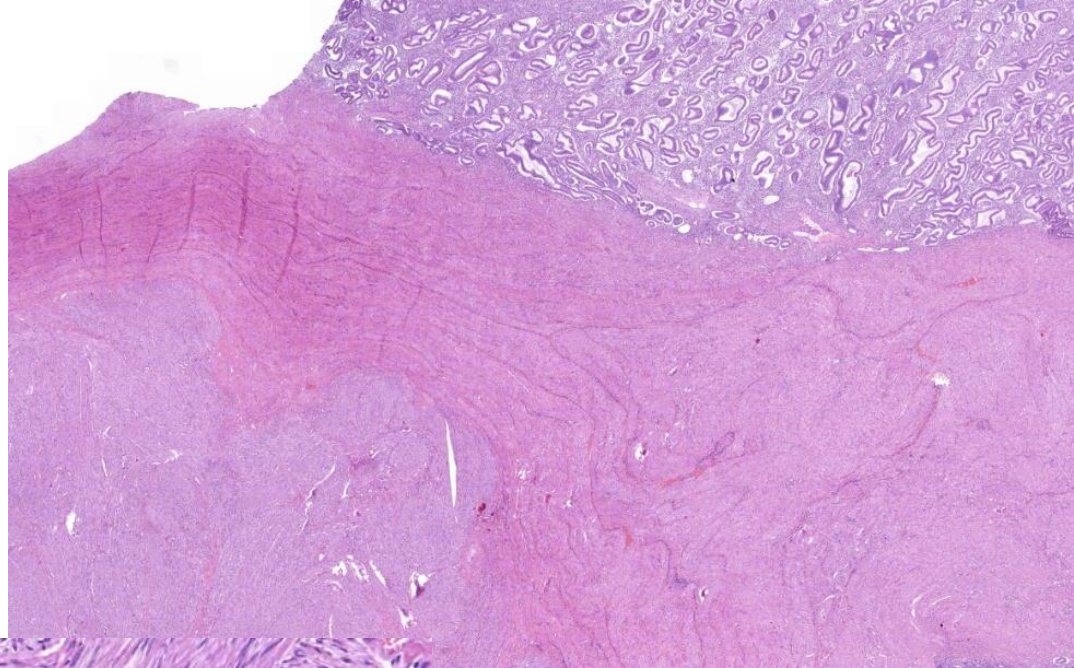
- Cellularis atípiá
- Mitózisok száma
- Necrosis



Leiomyoma

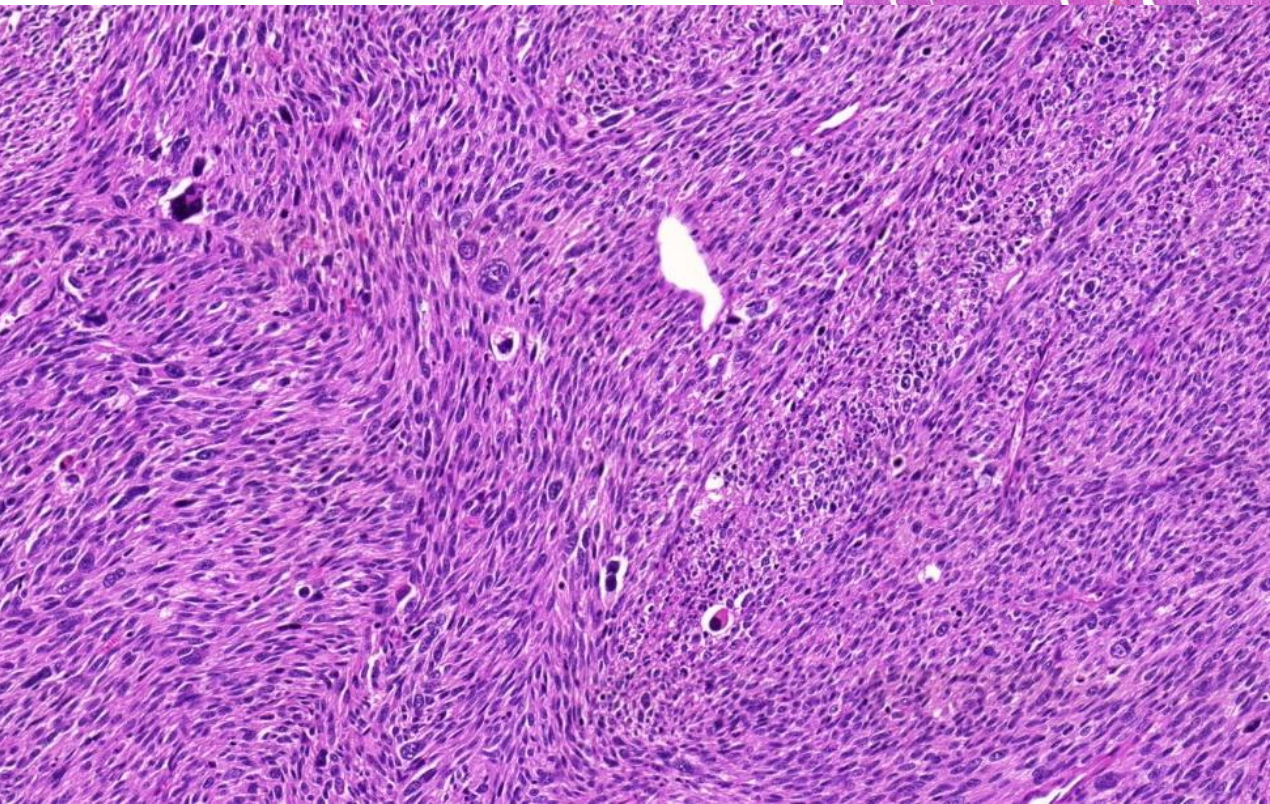
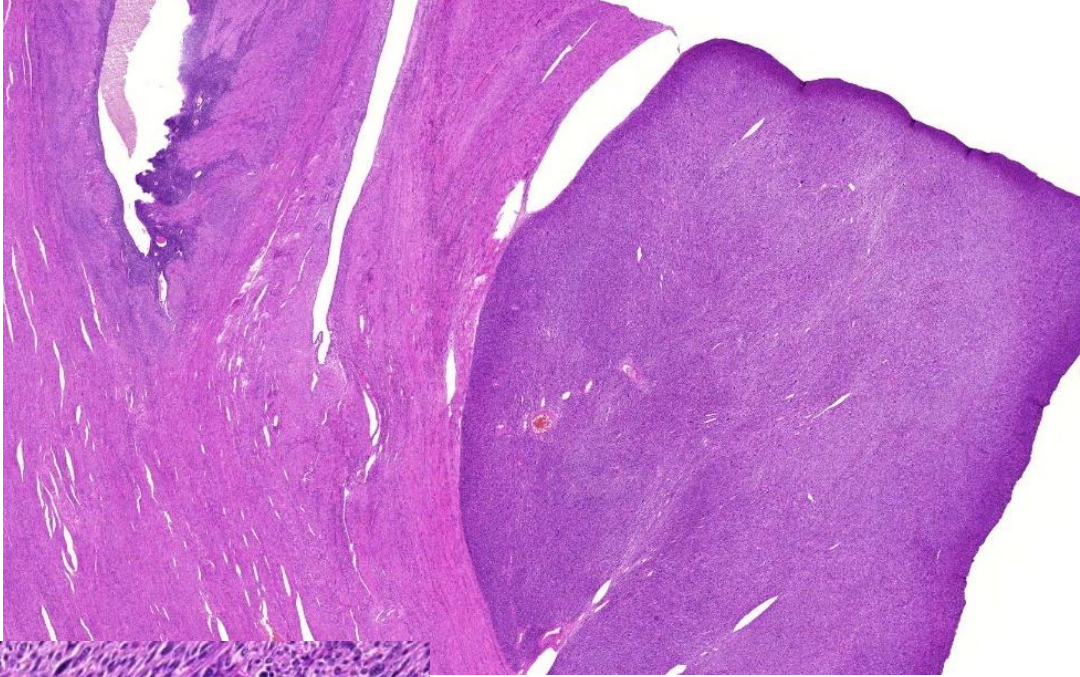
- Leggyakoribb jóindulatú daganat nőkben (premenopausában)
- Uterusban a leggyakoribb, de bárhol előfordulhat, lehet multiplex
- Jól körülírt, szürkés-fehér, metszlapon örvényes rostlefutást mutat
- Submucosus, intramuralis és subserosus elhelyezkedés
- Érett simaizom sejt kötegekből épül fel





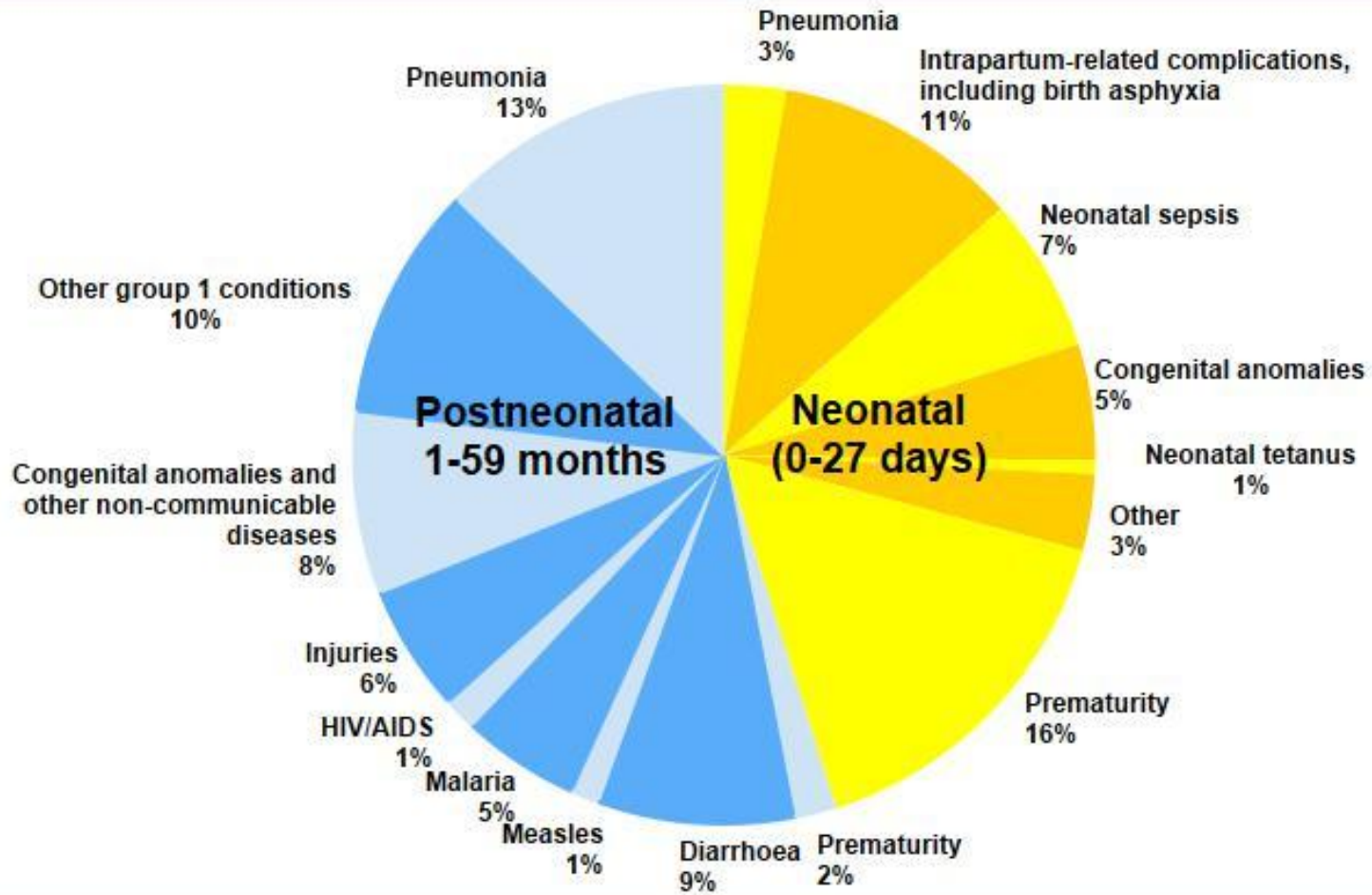
Leiomyosarcoma

- Uterusban a leggyakoribb, postmenopausában
- De novo alakul ki, szoliter
- Lággy tapintatú, necrosis, haemorrhagia jellemző
- Citológiai atípia, magas mitózis szám



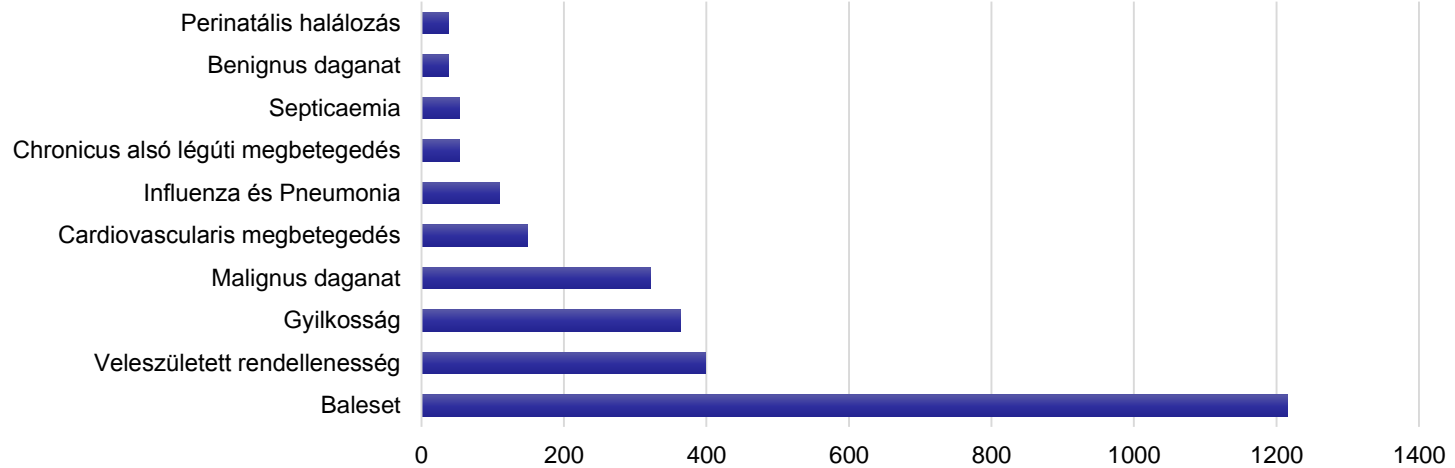
Gyermekkori daganatok

Causes of deaths among children under 5 years, 2015

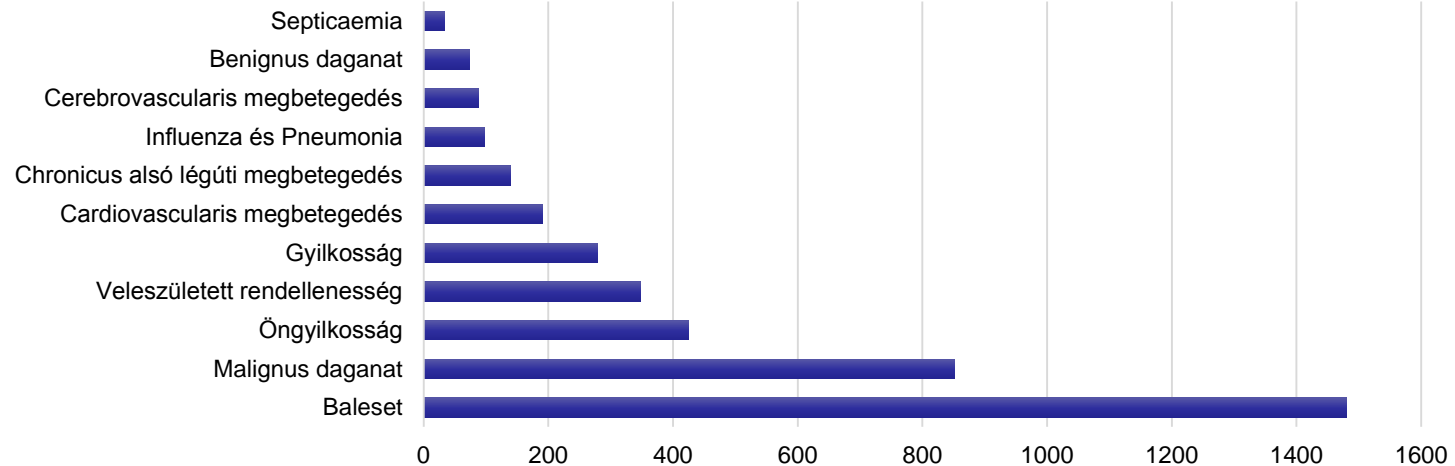


Source: WHO-MCEE methods and data sources for child causes of death 2000-2015 (Global Health Estimates Technical Paper WHO/HIS/IER/GHE/2016.1)

Vezető halálokok 1-4 éves gyermekekben (USA, 2014)



Vezető halálokok 5-14 éves gyermekek (USA, 2014)



Gyermekkori malignus daganatok gyakorisági eloszlása Magyarországon (2007)

1. Leukemiák (ALL 22 %, AML 4 %, CML 1 %)
2. Központi idegrendszeri tumorok (25 %)
3. Lymphomák (NHL 7 %, HL 7 %)
4. Neuroblastoma (9 %)
5. Lágyrésztumorok (6 %)
6. Wilms tumor (5 %)
7. Osteosarcoma (4 %)
8. Ewing sarcoma (4 %)
9. Retinoblastoma (2 %)
10. Csírasejtes tumorok (2 %)
11. Pleuropulmonaris blastoma
12. Máj tumorok (hepatoblastoma) (1 %)

Osteosarcoma



- Előfordulási csúcs **10-14** éves kor között és időskorban
- Hosszú csöves csontok metaphysiseleggyakrabban térd körül (humerus, állcsont)
- tünetek: fájdalom, duzzanat, patológiás törés
- diagnózis: rtg, biopszia
- Megnövekedett rizikó:
 - Korábbi radio-vagy kemoterápia

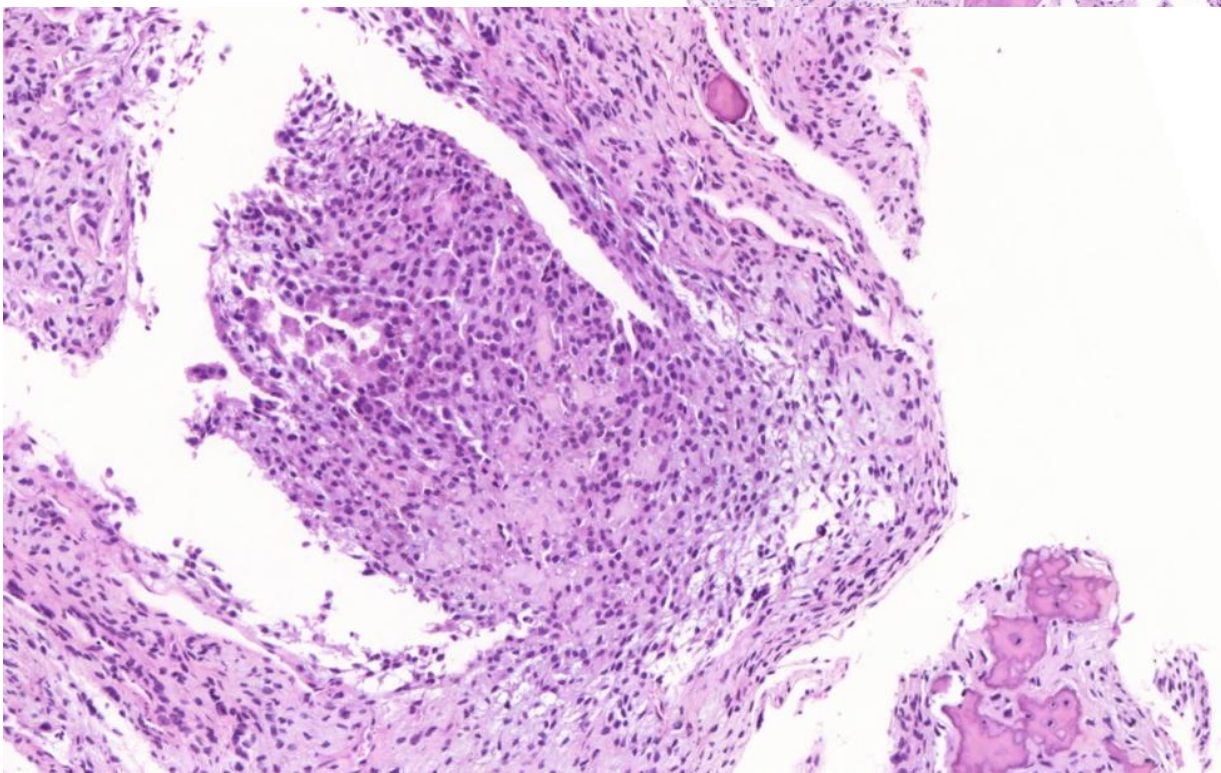
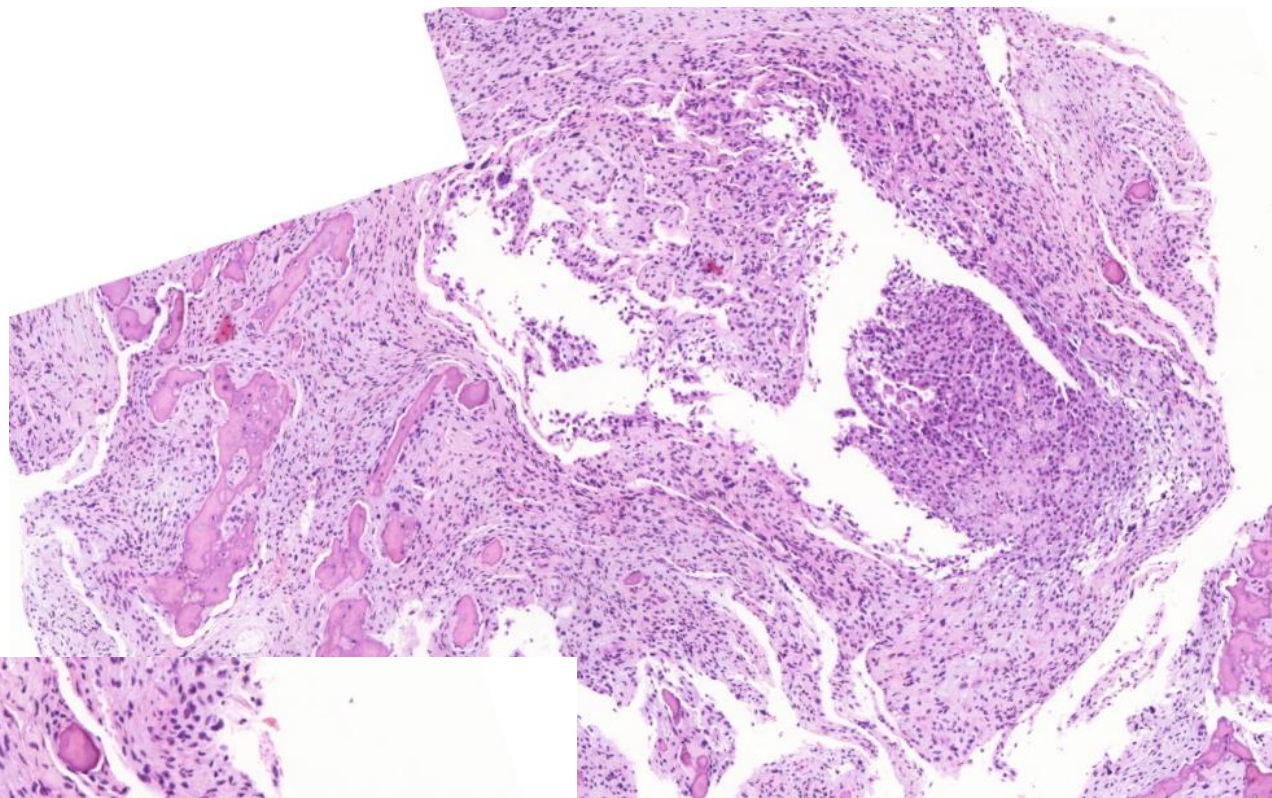


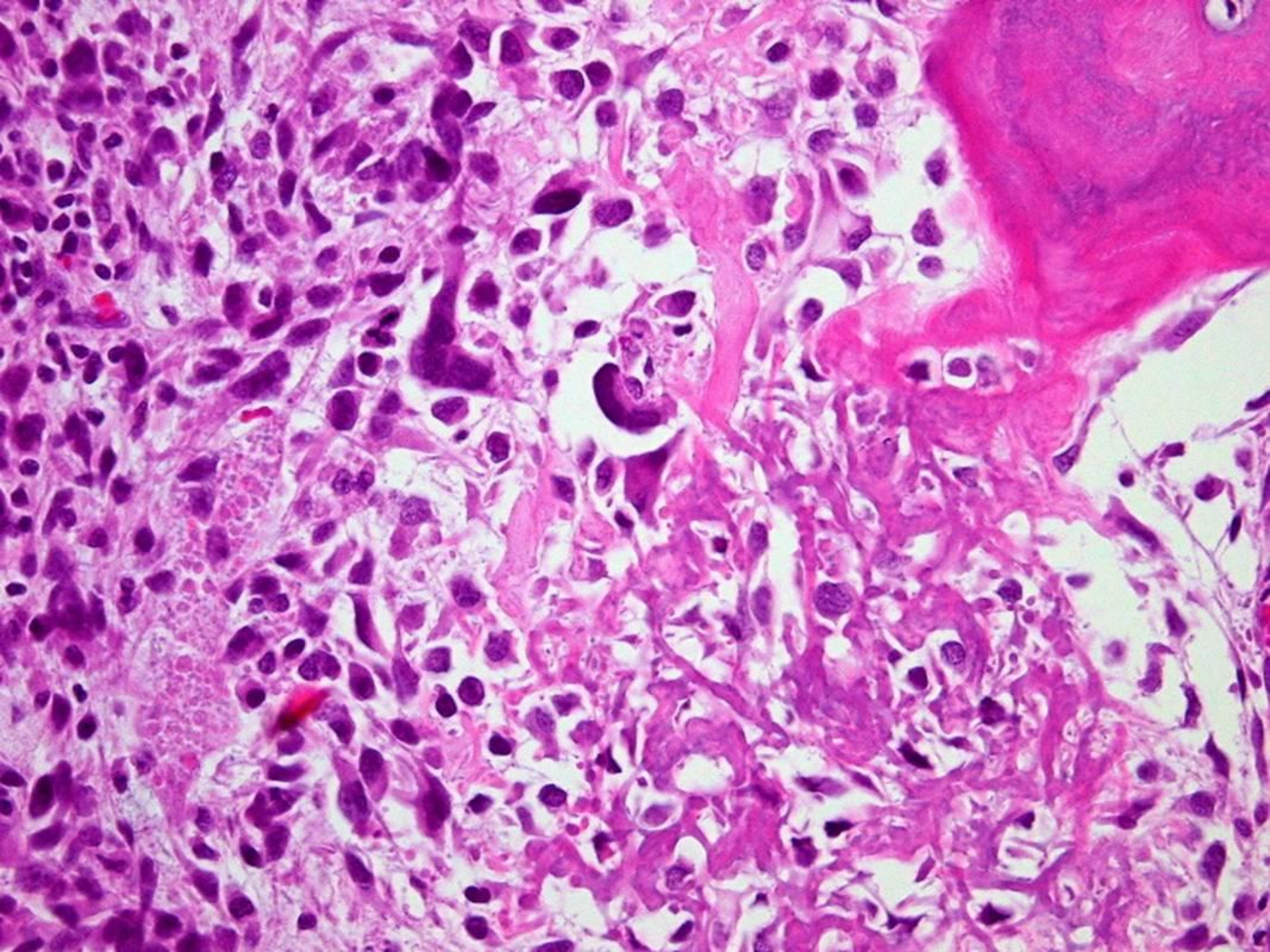
Codman háromszög



Patológia

- **osteoid** (csont képződés) jelenléte a tumorban a **legjellegzetesebb** (amorf, eosinophil anyag)
- anaplasticus tumorsejtek (**osteoclast-típusú óriássejtek**)
- Számos atípusos mitózis
- Tumorsejtek az osteoid mátrixon belül is megtalálhatóak





NEUROBLASTOMA

Neuroblastoma

- Neural crest eredetű
- Mellékvese velő, symp. ggl
(retroperitoneum, hátsó mediastinum)
- Gyerekekben leggyakrabban előforduló szolid tumor (évente 20-30 új eset)
- Lehet sporadikus vagy öröklött
- Lehet in situ (40x gyakoribb) vagy szolid (akár 1kg, tokkal körülvéve) invazív

Tünetek

- semmilyen?
- általános
- spec.: vizes hasmenés, visszatérő láz, hirtelen kipirulás, vérnyomás kiugrások
- lokalizációtól függő tünetek
- Blueberry muffin baby

Diagnosztika

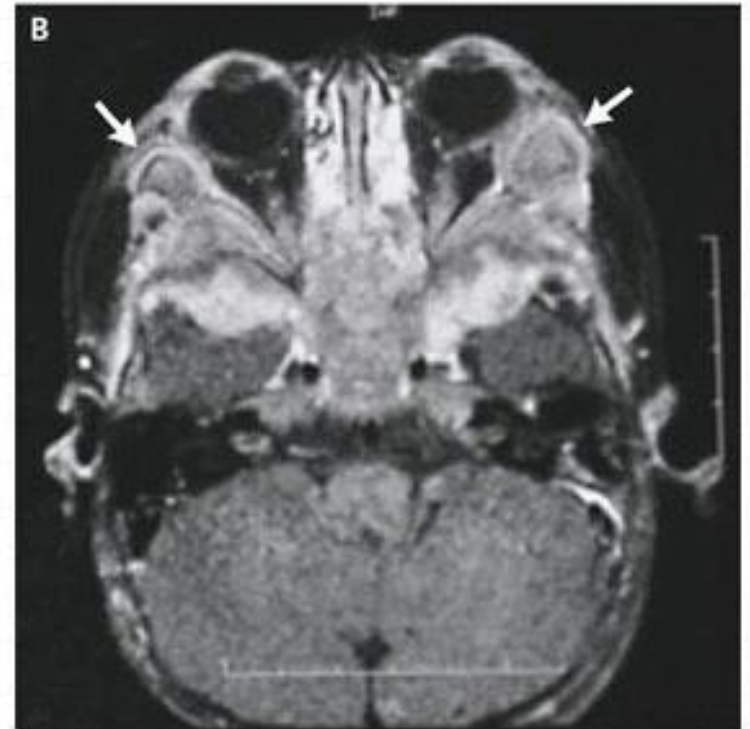
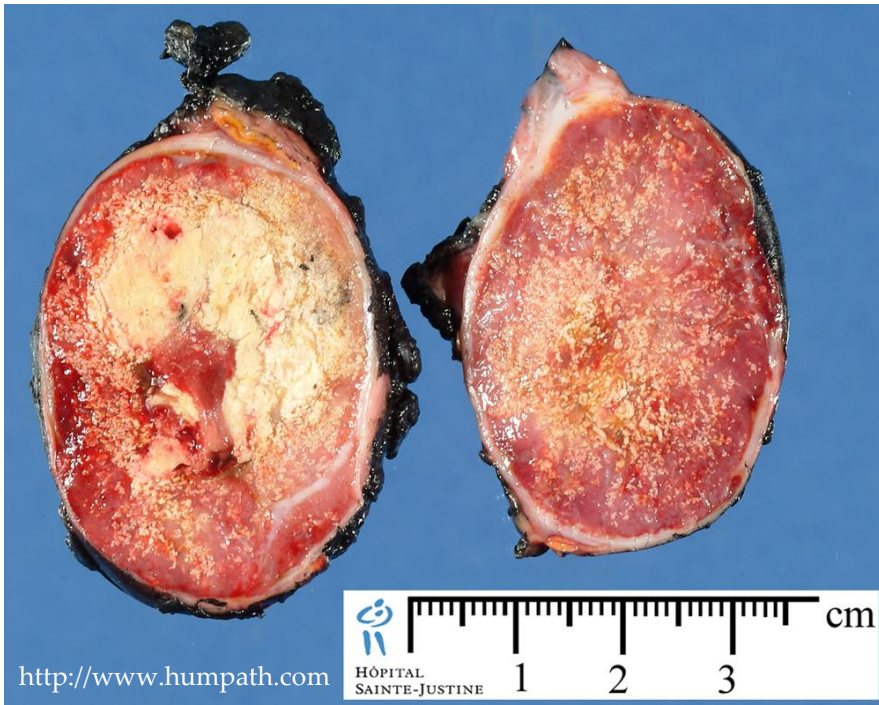
- UH, CT stb.
- Vérvétel (NSE, ferritin, LDH)
- Vizelet (VMA, HVA)
- Biopszia (N-MYC amplifikáció vizsg.)

Prognosztikus faktorok

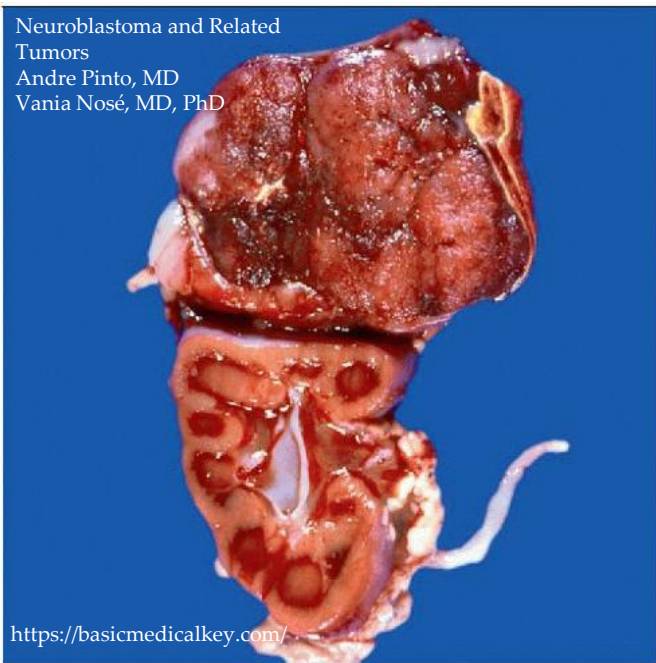
- Életkor: csecsemők **< 1 év** = kitűnő prognózis
- Tumor ploiditás összefügg a kimenetellel: **hyperdiploid vagy közel triploid** tumorok melyek csecsemőkben alakulnak ki, jó prognózisúak
- **Deléció az 1-es kromoszóma distalis rövid karján** a p36 régióban a leggyakoribb citogenetikus eltérés (70-80%), mely rossz prognózissal jár.
- **N-myc oncogen amplifikáció** rossz prognózissal jár.
- Differenciáció és regresszió (**Trk A receptor**): Trka A gén expresszó növekedése jó prognózissal jár (ha nem társul N-myc amplifikációval). A tumor kiérése ganglioneuroblastoma-ganglioneuroma irányban.

Makroszkópia

- Szürkés szín, velős jellegű
- benne: nekrozis, vérzés, cysta, gócos meszesedés lehet

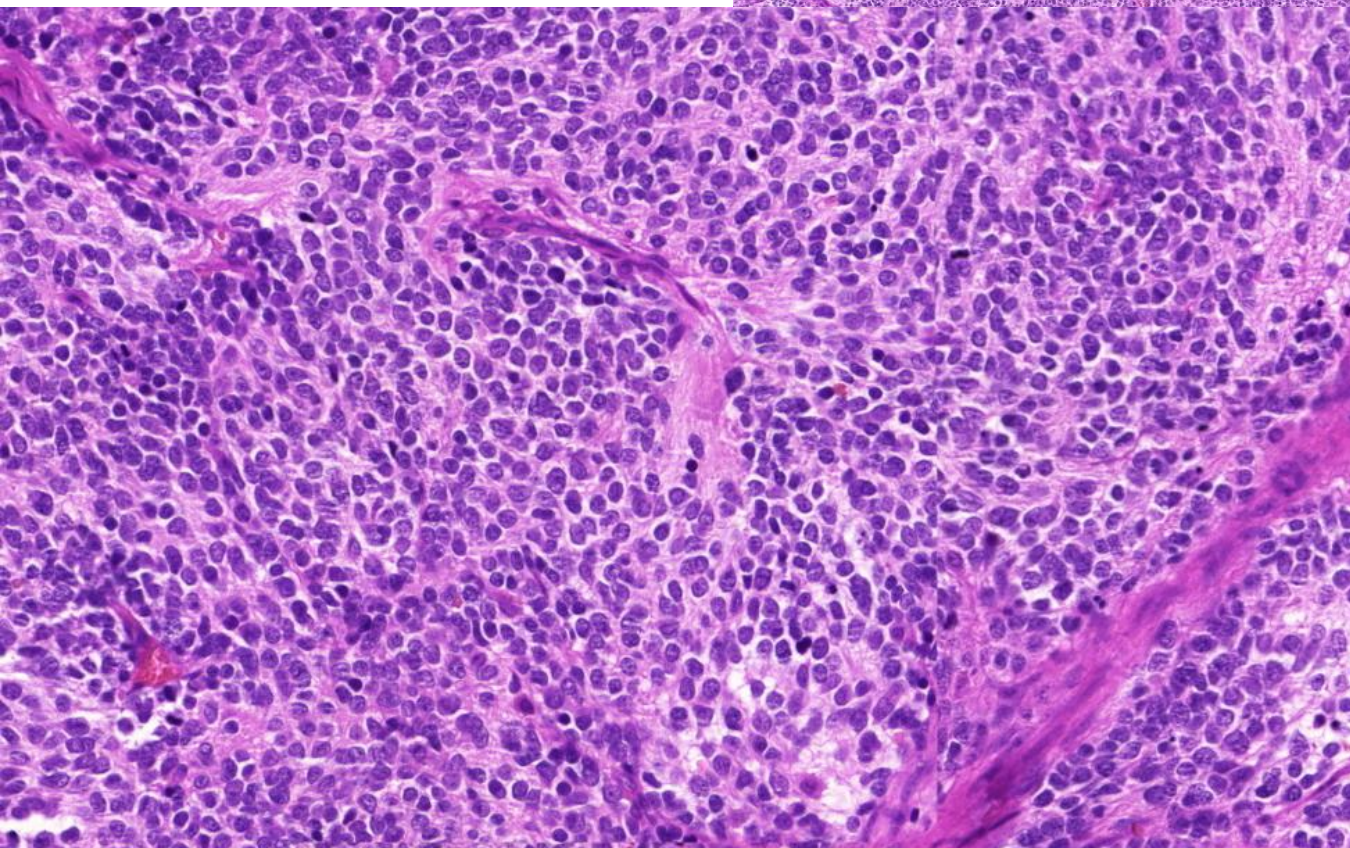
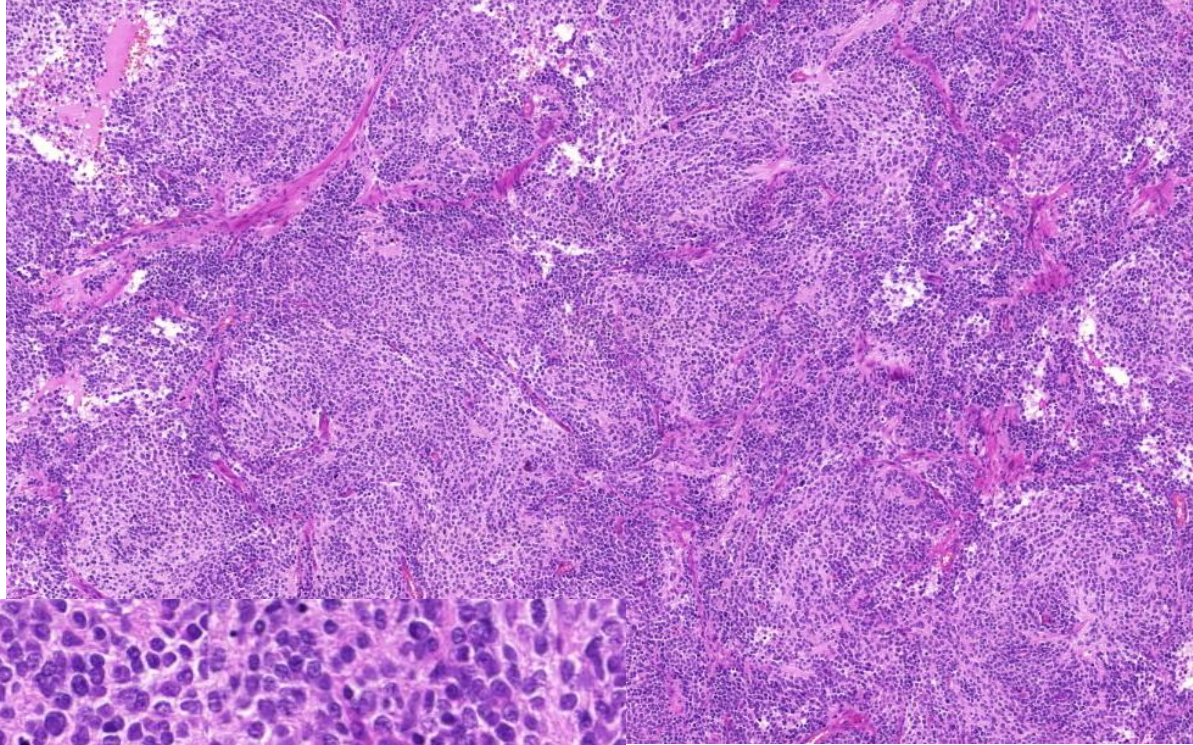


Neuroblastoma and Related
Tumors
Andre Pinto, MD
Vania Nosé, MD, PhD

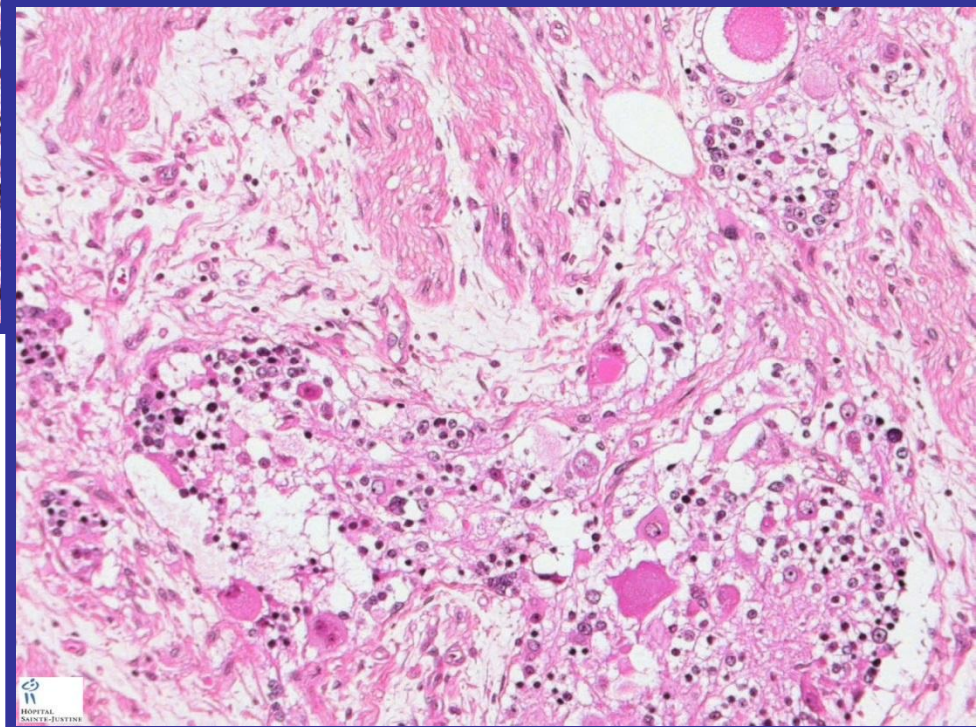
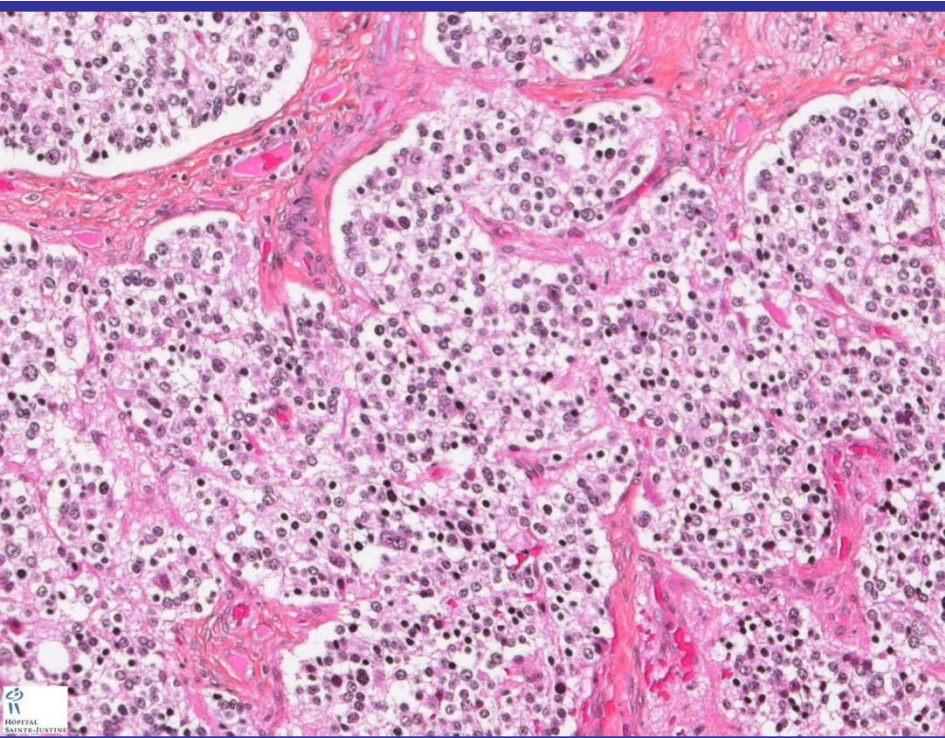


Mikroszkópia

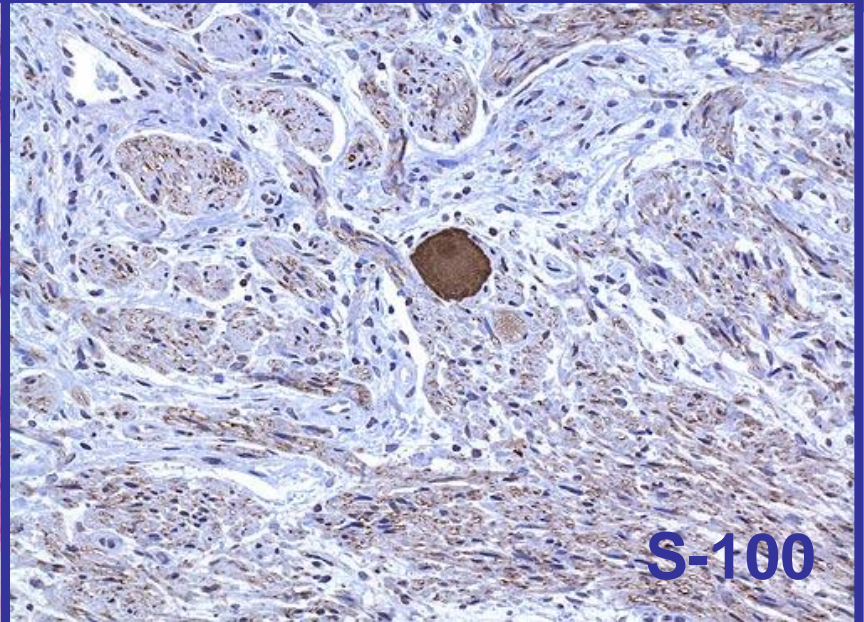
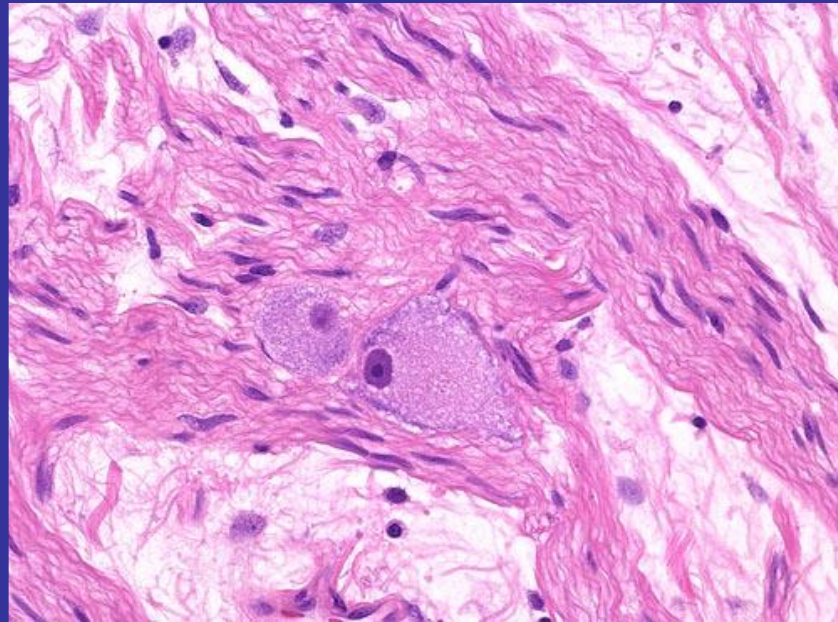
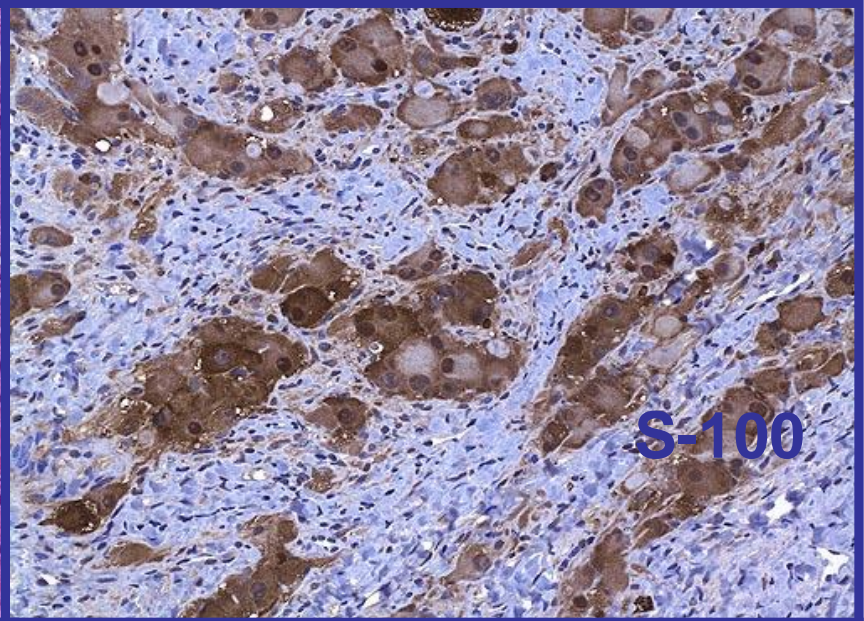
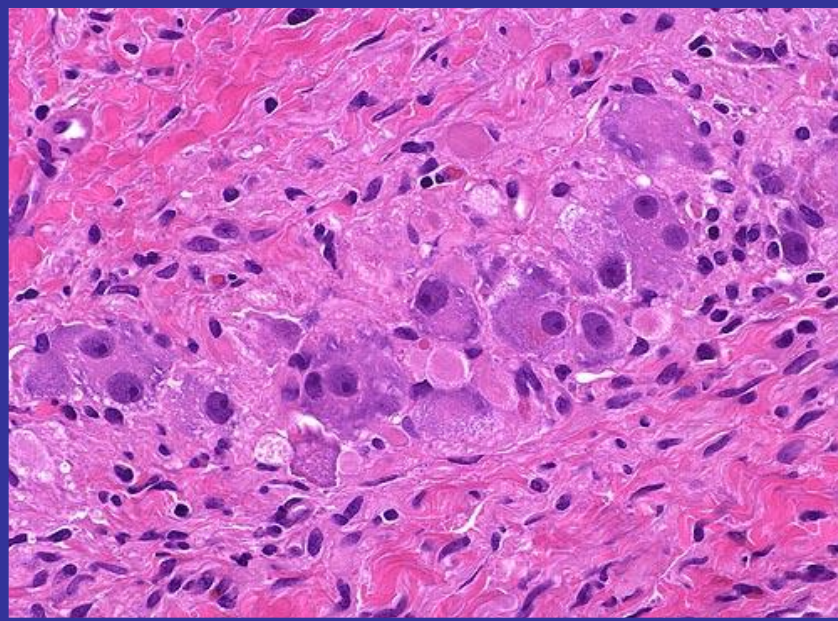
- Small round blue cell tumor
- Homer-Wright-pseudorozetták
- neuropil
- Markerek: neuronspec.enoláz (NSE), kromogranin A pozitivitás



Ganglioneuroblastoma



Ganglioneuroma



Wilms tumor - tünetek

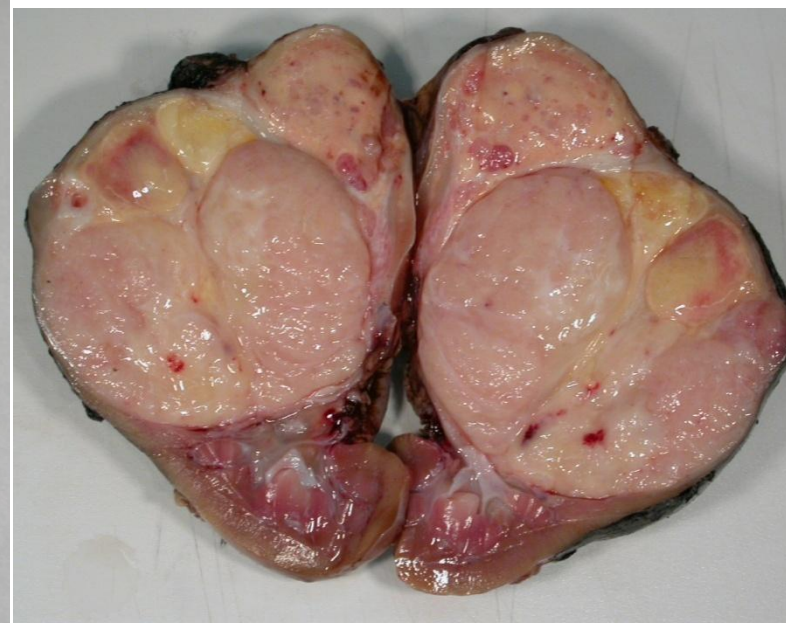
- Tapintható nagy hasi tumor
- Fájdalom
- Ileus
- Hematuria
- Hypertonia
- 11p 13 del.(WT-1 gén), 11p 15.5 (WT2 gén)

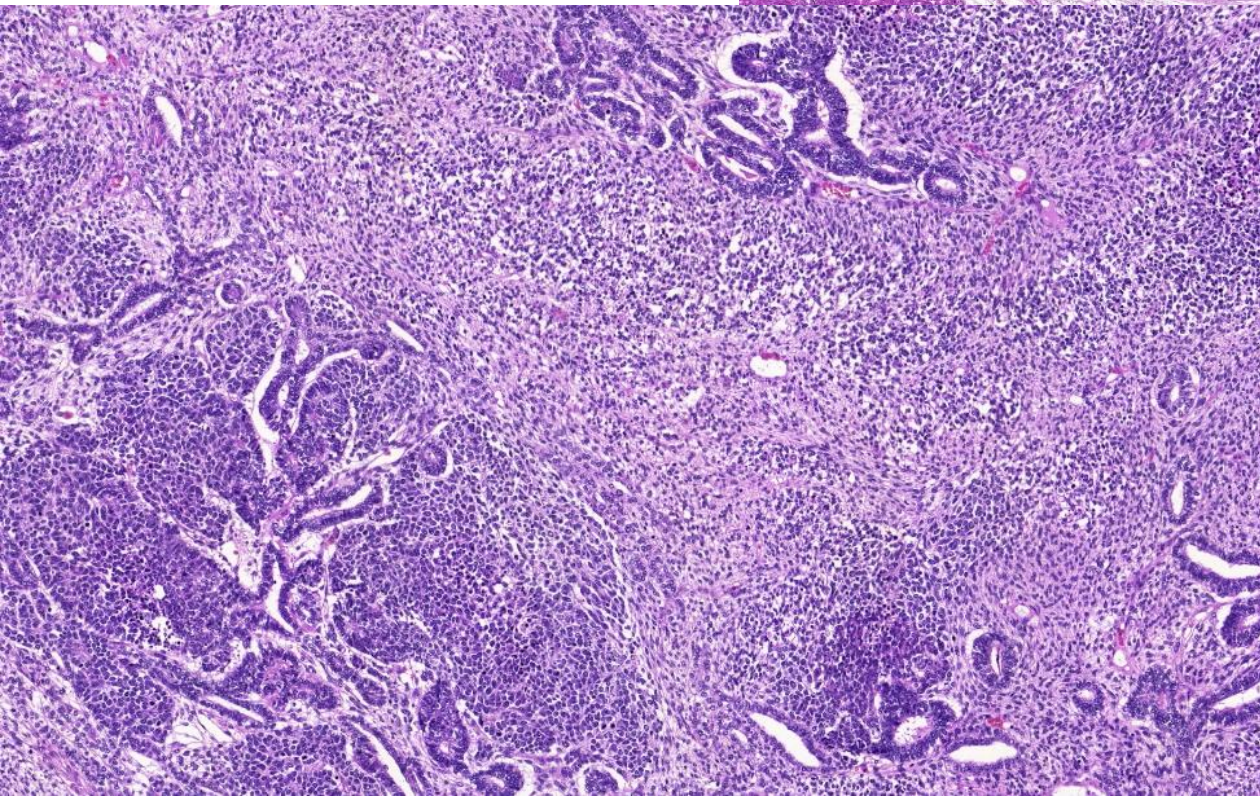
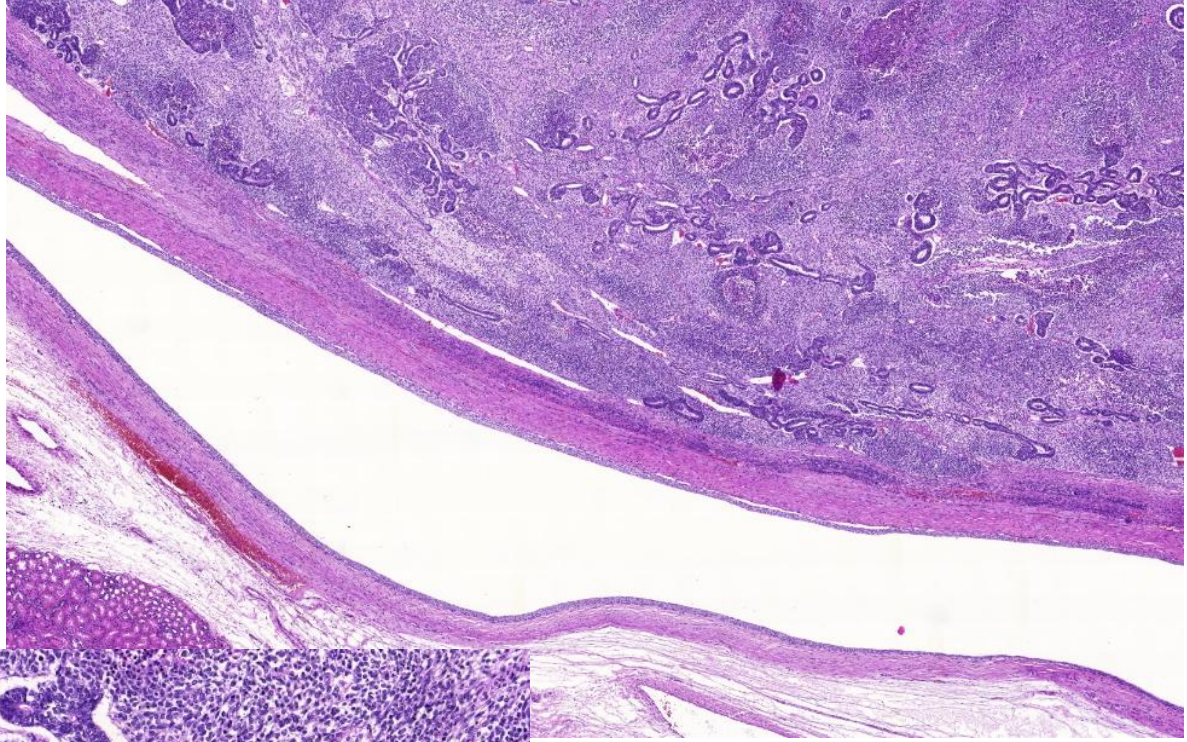
Pathologia

- **Unilateralis** vagy **bilateralis** (<5%)
- Encapsulált és vascularizált tumorok
- Metastasis képződés leggyakrabban a tüdőkből
- Trifázisos tumor szövettani elemei:
 - **blastema (metanephric)**
 - **mesenchymalis (stroma):** harántcsíkolt izom, porc, csont, zsírszövet, kötőszövet
 - **epithelium (abortív tubulusok, glomerulusok)**

Rhabdomyoid componens jelenléte önmagában mutathatja malignitás jeleit: Rhabdomyosarcomatosus Wilms.

Wilms tumor

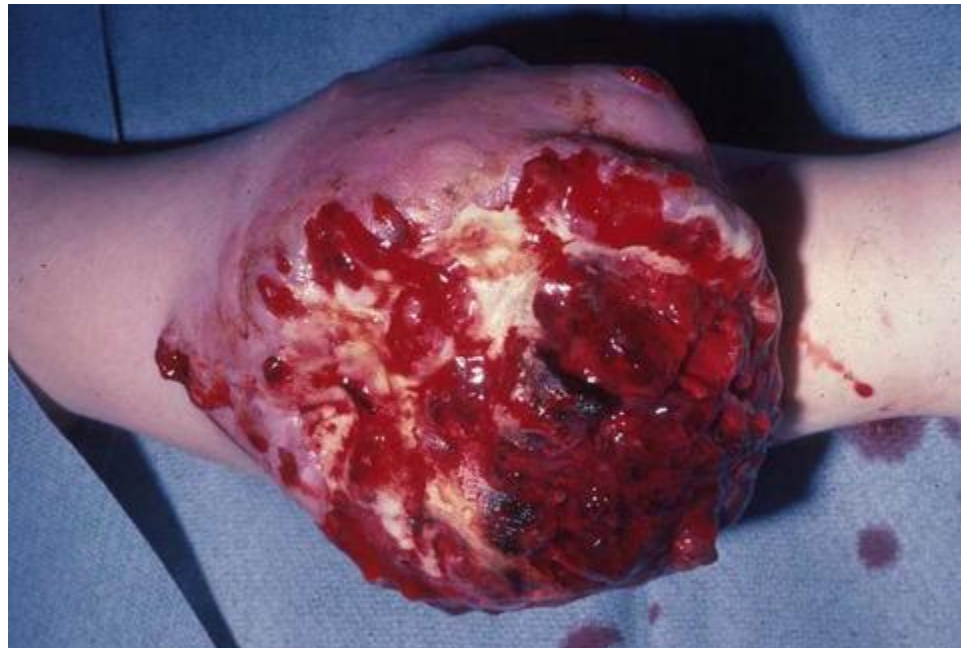




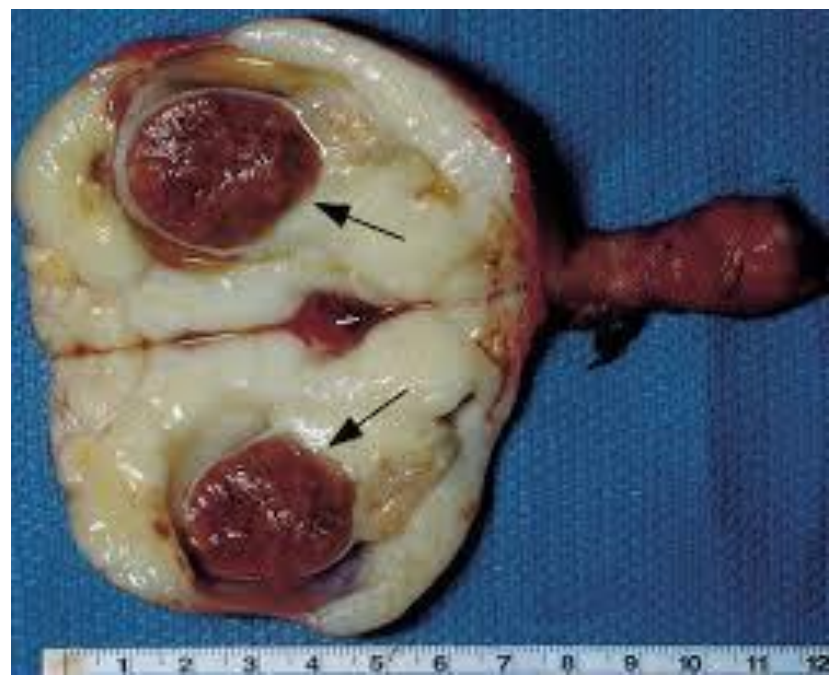
Rhabdomyosarcoma

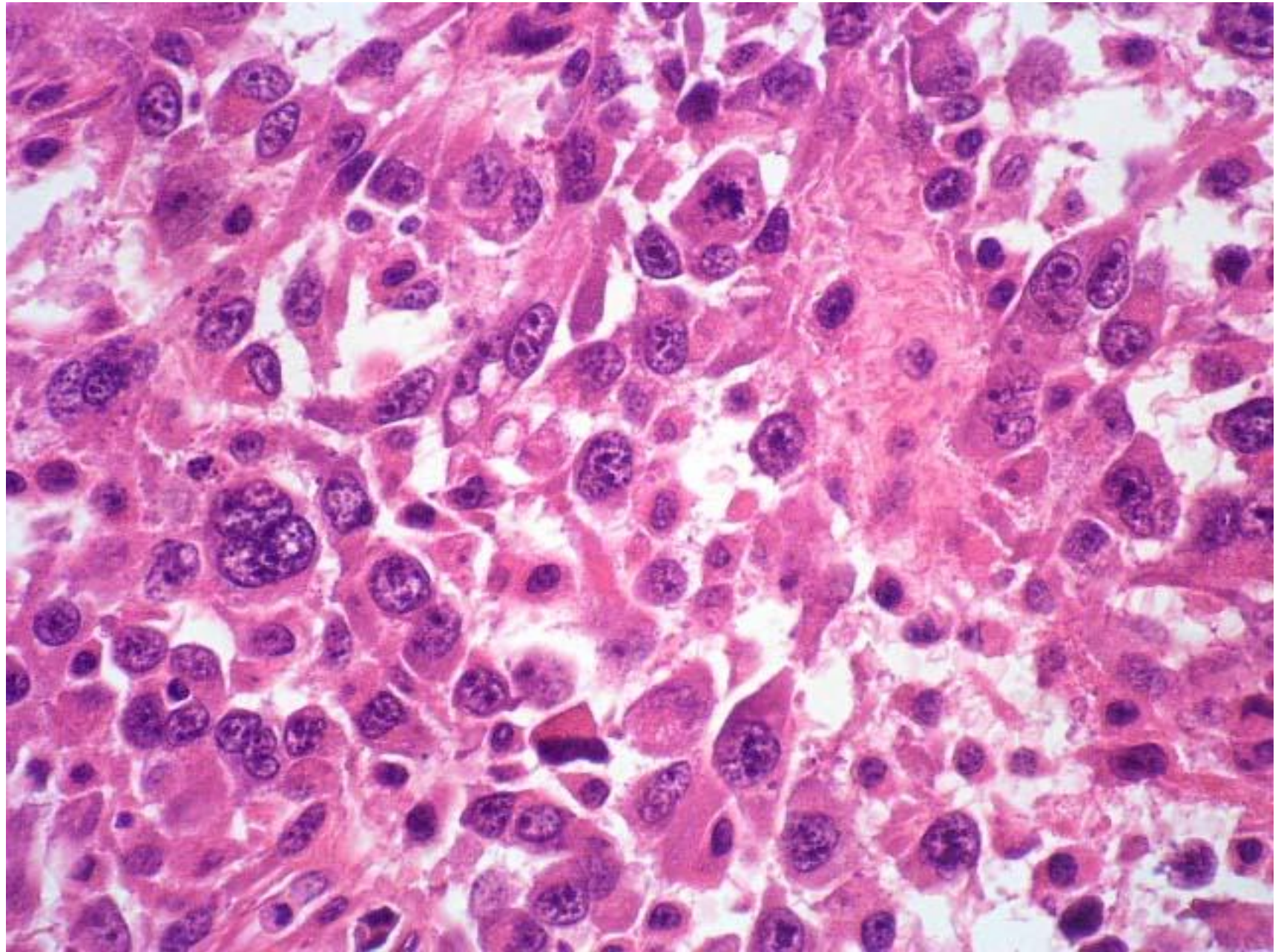
- Gyermekkori lágyrészsarcomák közül gyakori típus, felnőttkorban igen ritka
- Fej-nyak régió, urogenitális
- Embrionalis
 - Botryoid
- Alveolaris
 - Fiatal felnőttek, végtagokon
- Pleiomorf
 - Idősebb felnőttek, alsó végtag

vagina



Botryoid típus





Teratoma

- Csírasejtekből kiinduló daganat
- Ovarium, here, sacralis régió
- Gyakran cysticus megjelenésű
- Mindhárom csíralemezből láthatóak szövetrészek:
 - Ekto-, meso- és endodermális
- Benignus és malignus (éretlen) teratoma



