



Haigusjuht

Elke-Signe Silivask

05.10.2005

Patsient:

- 17- aastane meespatsient, kes eelnevalt olnud terve.
 - Patsient kaotas vanemad 3. eluaasta vanuses. Mõlemal juhul surmapõhjuseks maligne kasvaja.
-

Haiguse anamnees I:

- Patsient haigestus 01.09.05 tuimustunde, paresteesiate ja nõrkusega alajäsemetes.
 - Ööpäeva jooksul haiguse areng pareesidest pleegiani.
 - Uriiniretensioon.
 - Kehatemperatuuri tõus 38°C.
-

Haiguse anamnees II:

- 2 kuu jooksul perioodiline suremis- ja valutunne vasakus jalas.
 - Pöördus kaebustega perearstile, raviks ordineeritud vajadusel Ibuprofeeni.
-

Objektiivne staatus I:

- *Cor et pulm ausc.* normileid.
 - Kõhu palpatsioon iseärasusteta
 - Koputlusel perkutaanne hellus Th2-5
ogajätkete piirkonnas.
 - Kehatemperatuuri tõus 38,0°C.
-

Objektiivne staatus II:

- Alajäsemed bilat. pleegilised.
 - Alajäsemetel refleksid ei vallandu.
 - Juhtetüüpi tundehäire Th4 segmendist kaudaalsemale, mis läheb üle täielikuks analgeesiaks.
 - Vibratsiooni- ja süvatundlikkus puuduvad
-

Analüüsid I:

■ Veri:

- SR 94 mm/t
- CRP 93 mg/L
- Hgb 123 ug/L
- Leuk 10 ug/L

■ Uriin:

- Patoloogilise leiuta
-

Analüüsid II:

- Liikvor:
 - Selge,
 - Värvitu,
 - Valk 2,6,
 - Leukotsütoos 0.9.
-

Diagnoosi hüpoteesid:

- Infektsioon?
 - Müeliit?
 - Maliigne tuumor?
-

Täpsustavad uuringud I (1)

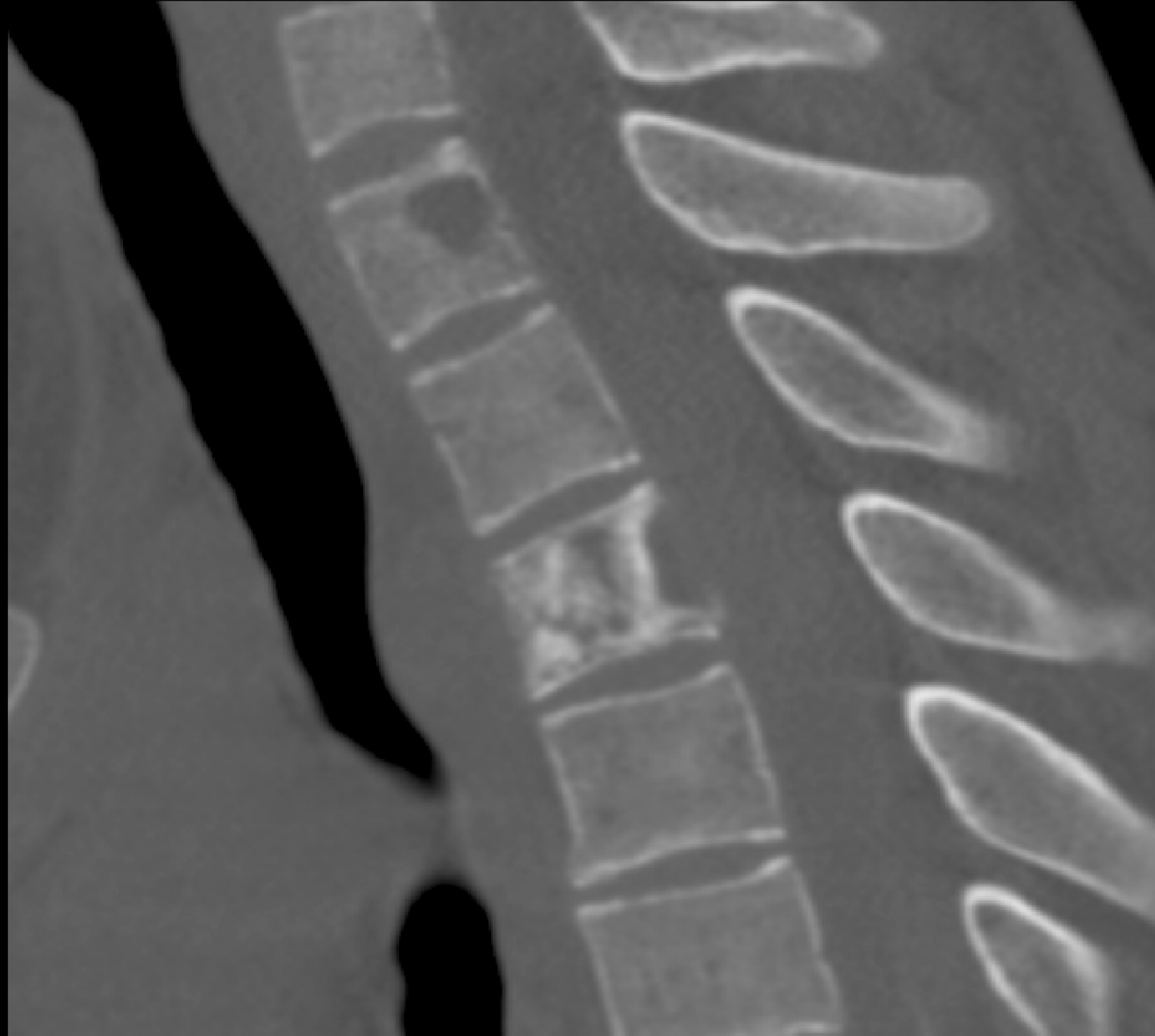
- KT müelograafia C1-Th6 I:
 - Th1 lülikehas porootiline kolle.
 - Th3 ja Th5 lülikeha, pediiklid ja lülikaare parempoolne osa ebakorrapärase ebahomogeense struktuuriga.
 - Parema rangluu mediaalse otsa alapinnal ebakorrapärase kontuuriga defekt.
 - Th6 tasandil duurakoti kompressioon.
-

Täpsustavad uuringud I (2)

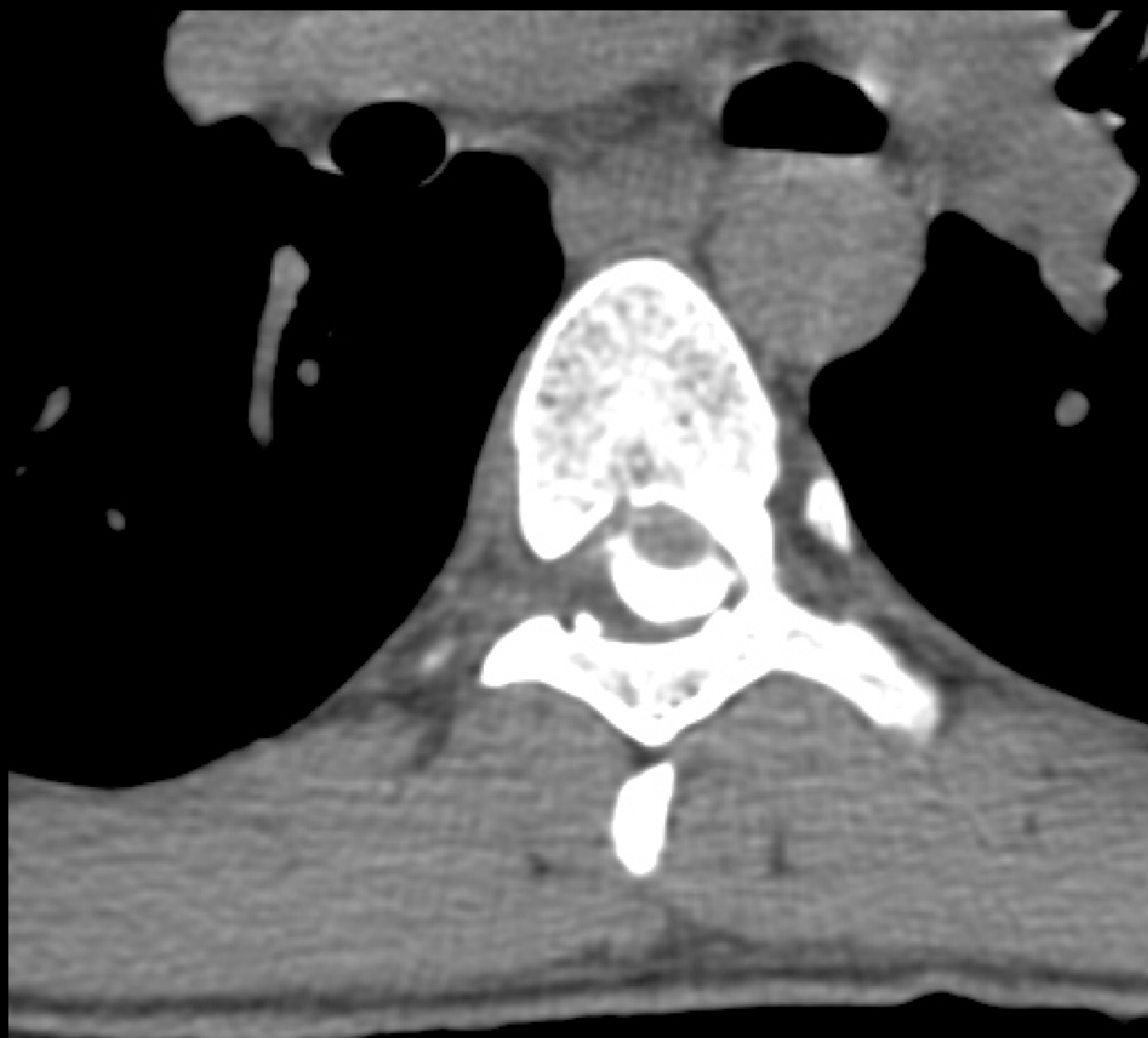
- KT - müelograafia C1-Th6 I:
 - Th5 tasemel täielik kontrastaine blokk.
 - Ekstraduraalne spinaalne ekspansioon, mis haarab lülisambakanalit Th2-Th6 nivool.
 - Th2 – Th4 paravertebraalsel pehmekeoline lisamass, mis komprimeerib trahheat ja söögitoru.
 - Retrosternaalsel brahhiotsefaalveeni alusi lisakude.
-







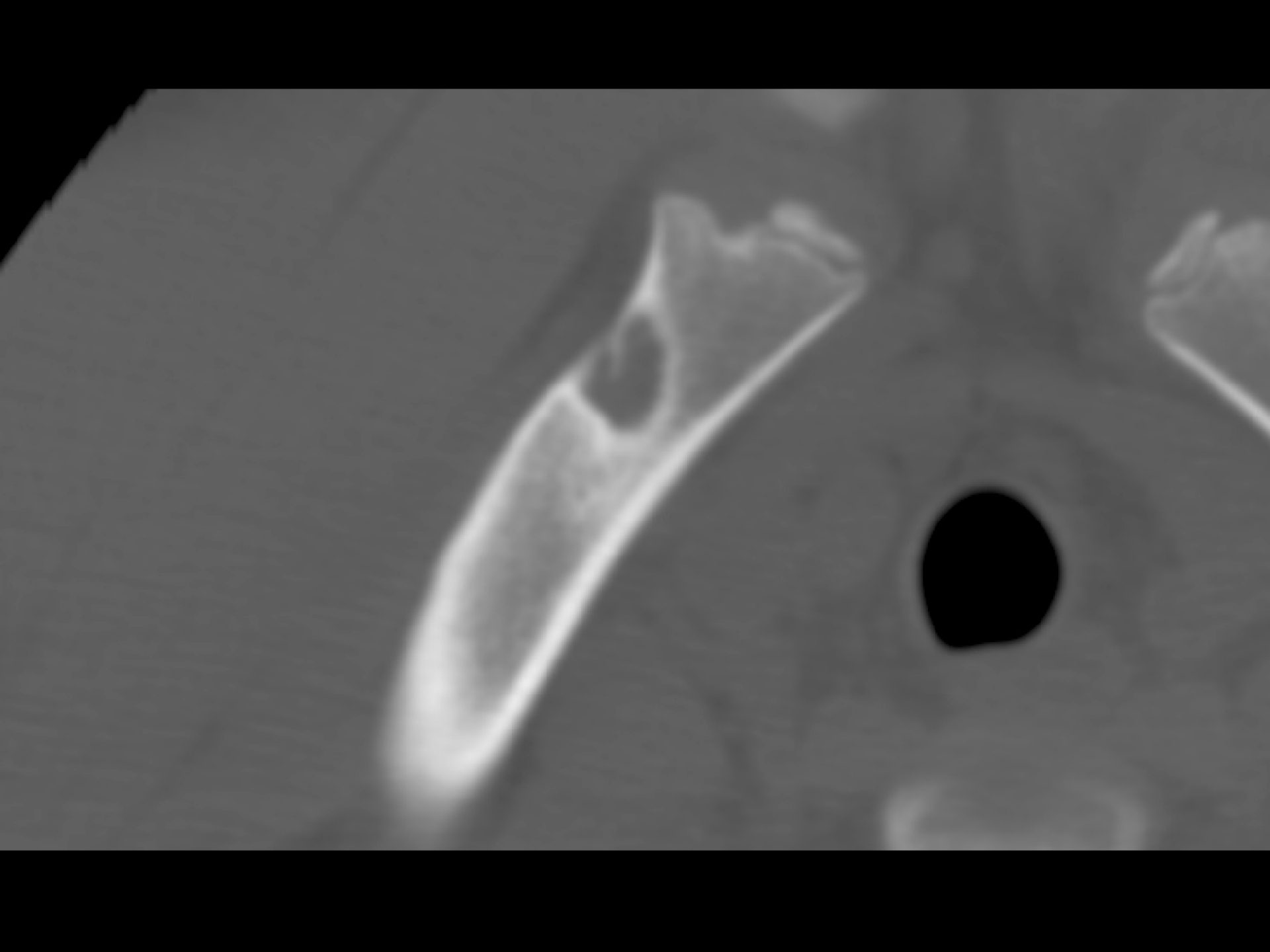












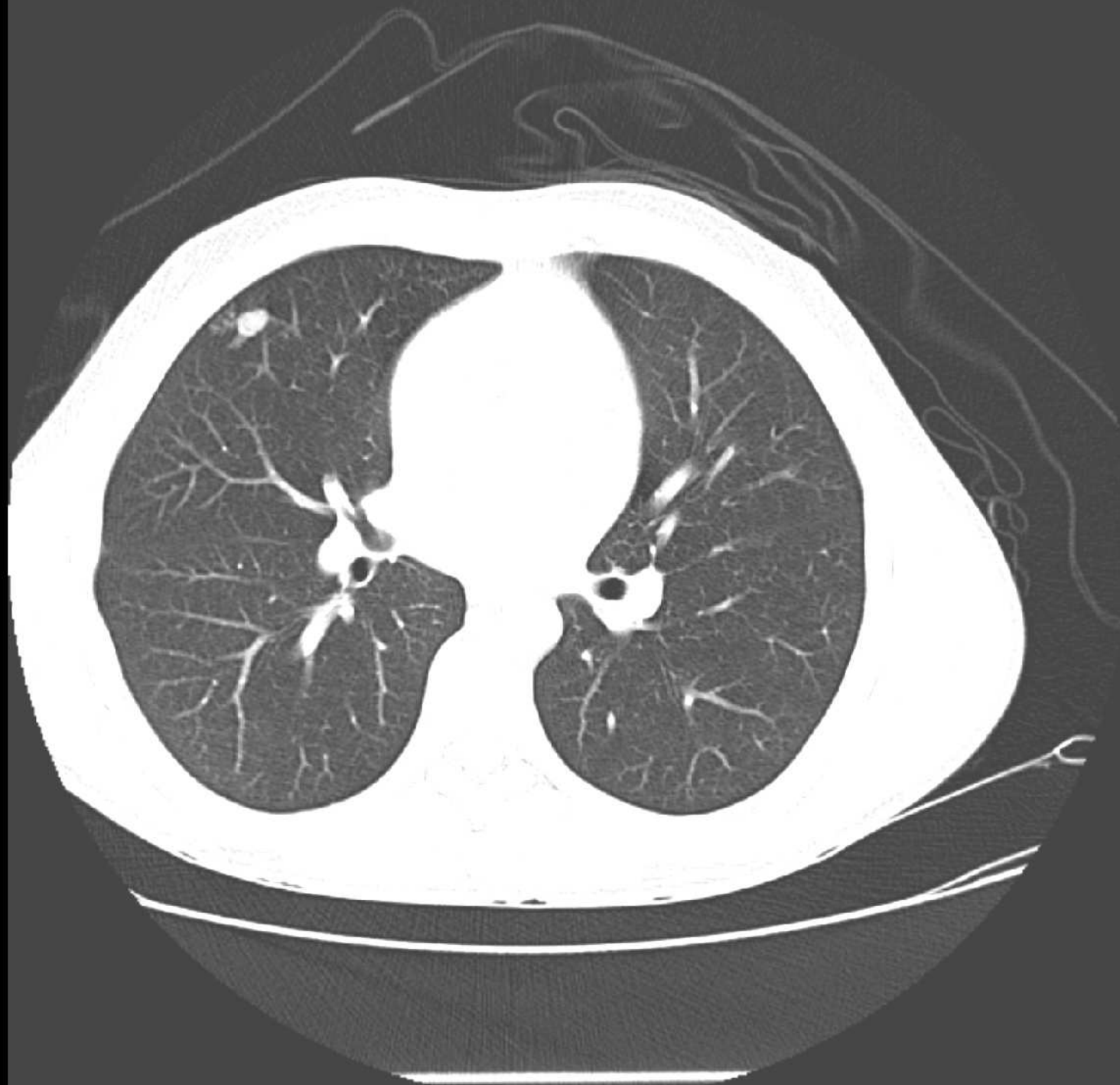


KT uuringu kokkuvõte

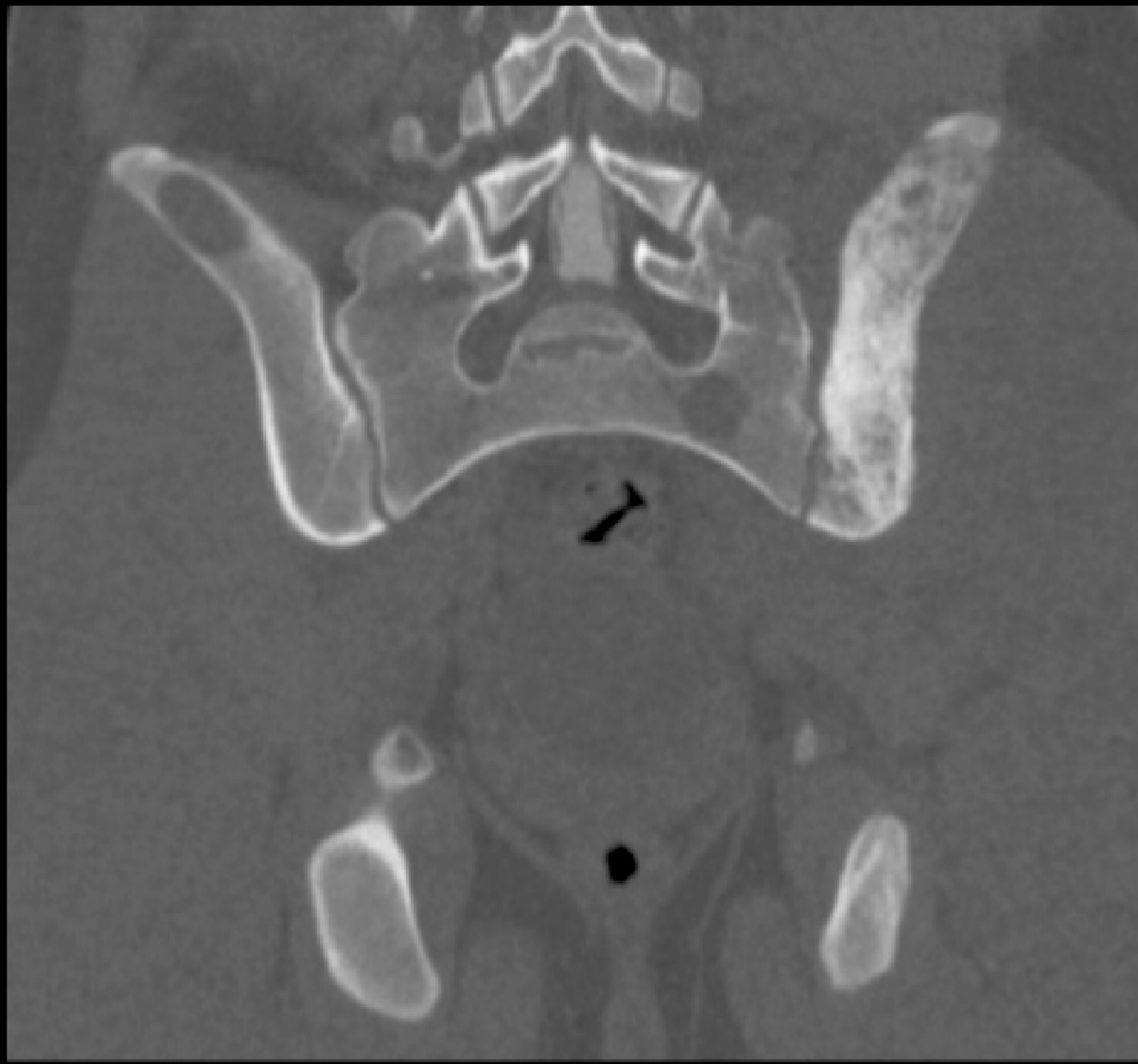
- Muutused sobivad malignsele protsessile
 - Lümfoom?
 - Sarkoom?
 - Sümpaatilisest piiriväädist lähtunud maligne kasvaja?
-

Täpsustavad uuringud II:

- Kogu keha natiiv- ja kontrastaine-KT 2 päeva hiljem:
 - Mõlemas kopsus, enam basaalselt, erineva suurusega pehmekeelised kolded
 - Luustruktuuri muutused lülisamba rinnaosas.
 - Lisamoodustis paravertebraalsel, mis kontrasteerub (50 HU -> 65 HU)
 - Destruktiivsed muutused L5, sakrumis ja vaagnas
 - M. gluteus maximus sin. ebaühtlaselt paksenenud
 - Paraaortaalsel, ingvinaalsel üksikud lümfisõlmed, suurimad läbimõõduga kuni 12mm
-









KT uuringu kokkuvõte

- Luudes mitmeid destruktiivseid koldeid
 - Tagumises mediastiinumis pehmekeelised massid
 - M. gluteus maximus sin. infiltratsioon
 - Kopsukolded sobivad metastaasideks
 - Kõhukoopas kergekujuline lümfadenopaatia
-

Lisauuringud:

- UH kontrolli all jämenõelbiopsia vasaku niudeluu kõrval asetsevast lisamassist.
 - Leid:
 - histoloogilises preparaadis läbisegi nekrootilise massi ja lihaskoega veresoonte ümber väike- ja ümarrakuline infiltraat.
 - materjali vähesus, väljendunud nekroos ei võimalda lisauuringuid teostada.
 - histoloogiliselt on tegemist pahaloomulise infiltreeriva kasvajaga, materjal ei võimalda täpsemat diagnoosi.
-

Lisauuringud II

- Immuunohistokeemiline uuring:
 - Bioptaadis väike-ümarrakulise kasvajakoe kübemeid osalise nekroosi ja nekrobiotiliste muutustega, mistõttu histogeneetiline fenotüpiseerimine pole üheselt hinnatav.
 - NSE positiivne
 - CD 99 +/-
 - Ki 67 10-15%
 - Leid viitab primitiivsele neuroektodermaalsele algele
-

Diagnoosi hüpotees:

- Ewingi sarkoom/perifeerne neuroektodermaalne tuumor (PNET)
-

Ravi:

- Lokaalne radioteraapia (Th1-Th6)
 - Keemiaravi
 - ifosfamiid
 - etoposiid
-

Proгноос

- Прогноос ерити ебасоодне
-

Ewingi sarkoom / perifeerne neuroektodermaalne tuumor (PNET)

- Esmaselt kirjeldatud James Ewingi poolt 1921.a.
 - Kõrgmaliigne (luukoest) embrüonaalsest neuraalsest koest lähtunud tuumor
 - Sünonüümid:
 - Perifeerne neuroektodermaalne tuumor (PNET)
 - atüüpiline Ewingi sarkoom
 - Askini tuumor
 - Perifeerne neuroepiteliom
-

Ewingi sarkoom / PNET

- Sama tuumori erinev morfoloogiline väljendus
 - Sama geneetiline taust
 - Ewingi sarkoom - rakud vähem diferentseerunud
 - Ewingi sarkoom - luukoest lähtuv, PNET pehmekeelise algega
 - Ravitaktika sama
-

Epidemioloogia

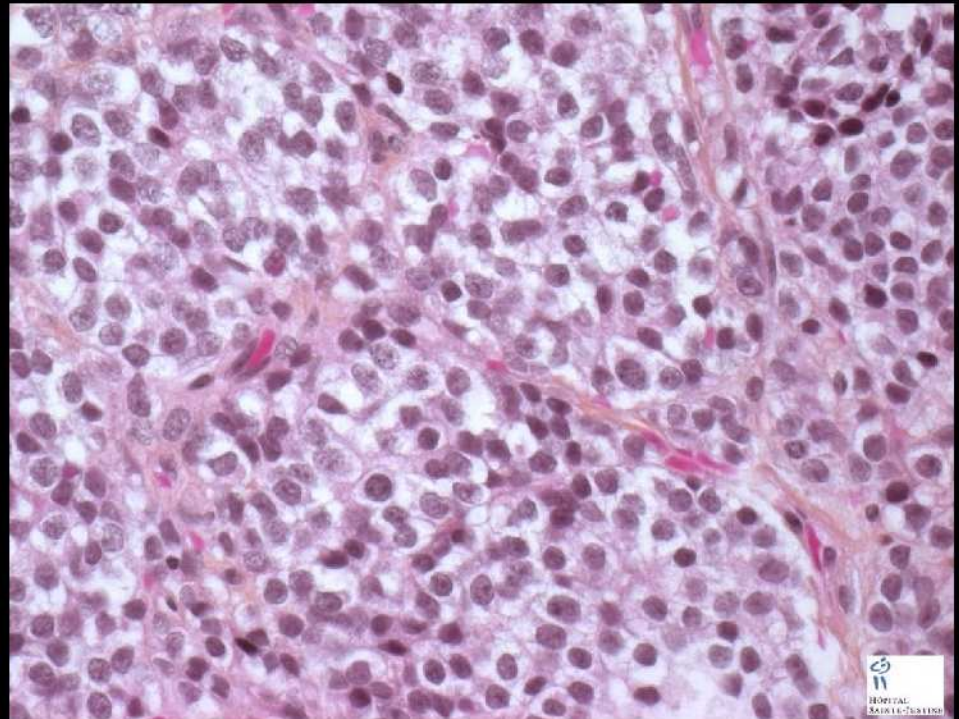
- 4-10% kõikidest luu tuumoritest
 - Sageduselt lastel luutuumoritest II kohal
 - Sagedaseim esinemine vanuses 13-16
 - M:N - 2:1
 - Sagedaseim lokalisatsioon pikkade toruluude diafüüsis, vaagnaluudes
 - Sagedus 2 juhtu 1 miljoni kohta
-

Geneetiline taust:

- Muutused kromosoomides:
 - t(11;22)(q24q12) translokatsioon
 - Spetsiifiline geen EWS/FLI-1, mille produkti vastased monoklonaalsed antikehad CD 99 on immuunohistokeemiliselt määratavad
-

Histoloogia ja immuunohistokeemia

- Väikesed, ümarad, ühesuurused, minimaalselt diferentseerunud rakud
- Rohkelt nekroosi
- 85% tuumori rakkudest sisaldab glükogeeni
- NSE +
 - Pärinevad embrüonaalsest neuraalsest koest



Diagnostika

- Kliiniline leid
 - Radioloogilised uuringud
 - röntgen
 - KT
 - MRI
 - isotoop
 - Histoloogia
 - Immunohistokeemia
-

Radioloogiline leid I

- Röntgenülesvõtted-
 - sibula koore taoline periosti reaktsioon
 - spikulaarne periosti reaktsioon
 - luudes destruktiivsed kolded lüütilistest skleroosilisteni
 - pehmete kudede haaratus
 - kortikaalse luu destruktsioon
 - patoloogiline fraktuur
-



Radioloogiline leid II

- KT

- Luuhaaratuse hindamiseks
- Metastaaside otsimiseks

- Leid:

- destruktiivsed kolded
 - pehmete kudede infiltratsioon
-

Radioloogiline leid III

- MRI

- pehmekoelise haaratuse hindamiseks
- ulatuse hindamiseks

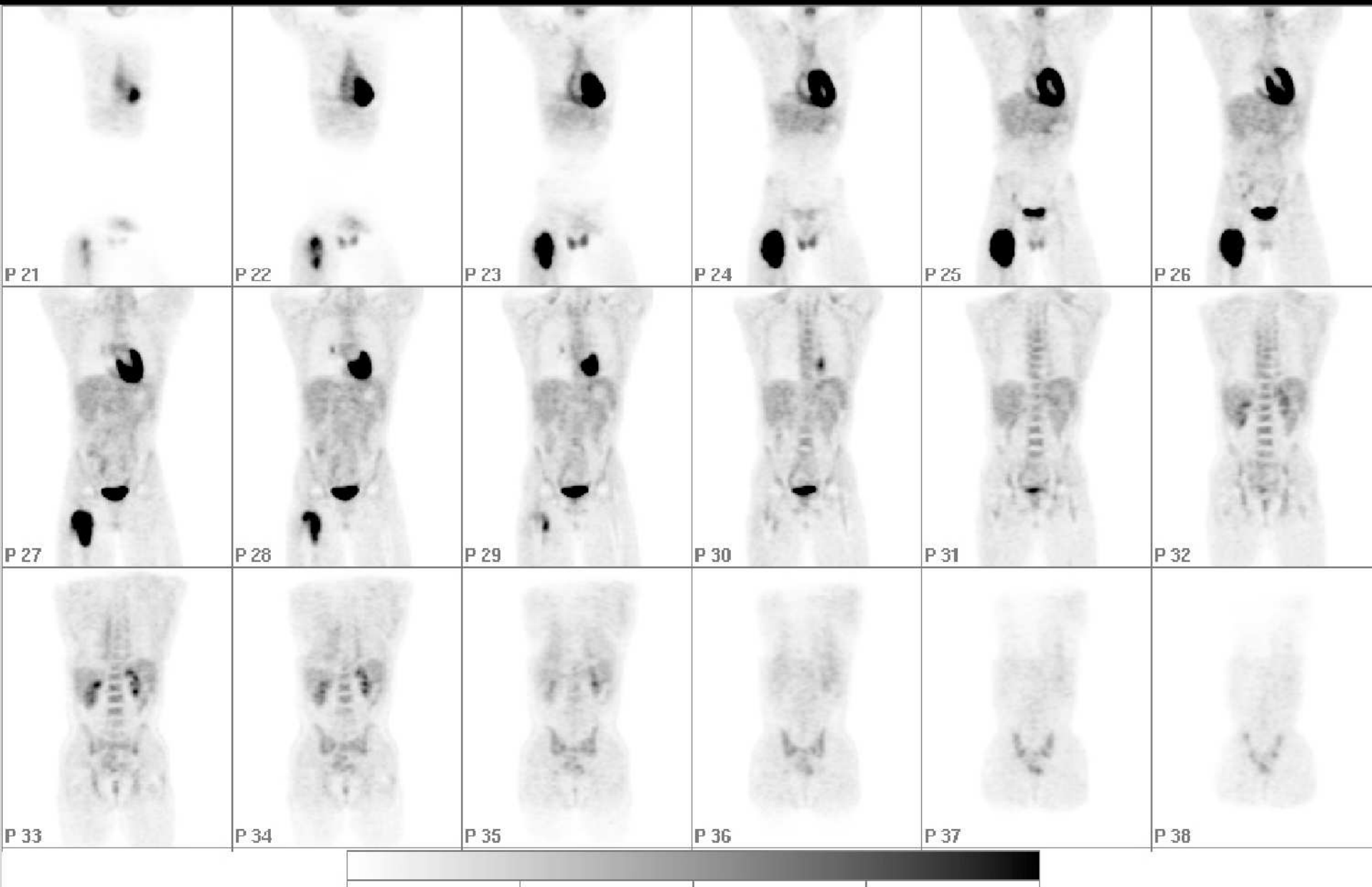
- Leid:

- T1-s tuumori massi madal signaali intensiivsus
 - T2-s kõrge signaali intensiivsus võrreldes lihaskoega
 - gadoliinium ei anna lisainformatsiooni
 - residuaaltuumori hindamine raskendatud
-



Radioloogiline leid IV

- Nukleaarmeditsiin:
 - kolded neelavad Tc 99m
 - monitooringuks parim on FDG-PET
-



Ravi

- Kirurgiline
 - Kemoterapia
 - Radioterapia
-

Proгноос

- Üldine 5 aasta elulemus 60-75%
 - Primaarne kolle – 5 aasta elulemus 70%
 - Metastaasid diagnoosimise hetkel – 5 aasta elulemus alla 25%
-

Proгноosi halvendavad tegurid:

- Meessugu
 - Lameluude haaratus
 - Vanus > 12a
 - Aneemia
 - Vähene vastus keemiaravile
 - Suur tuumori mass (üle 8cm)
 - Metastaasid
-

Kasutatud kirjandus:

- <http://education.auntminnie.com/>
 - www.emedicine.com
 - www.thedoctorsdoctor.com
-

The image features a vibrant, abstract background with a mix of warm colors like red, orange, and yellow, and cooler tones like green and blue. A solid black horizontal band runs across the middle of the image, serving as a backdrop for the text.

Tänu Dr. Reet Salkile ja Indrek
Hansole!
