

HAIGUSJUHT

J.Kõrm, Tallinna Diagnostikakeskus

Tänud

Ann Paal, Tallinna Lastehaigla

**12.05.2009 pöördub ema 2 kuu10 päeva vanuse lapsega
Tallinna Lastehaigla valvetuppa.**

Eelnevalt perearsti juures käinud ei ole.

ANAMNEES

Sünd vaakum-sünnituse teel, ajalisena, SK 4280 g, pikkus 55 cm, Apgar7/8. On perekonna 3-s laps. Vanemad lapsed terved.

Peale sündi aju UH olnud normis.

Olnud probleemivaba, kaaluiive hea.

Viimase 7 päeva jooksul on pea ümbermõõt suurenenud 2,5 cm võrra. Alates 10.05.2009 muutunud loiuks, on korduvalt oksendanud.

OBJEKTIVNE LEID

Jälgib adekvaatselt.

Ebastabiilses üldseisundis, somnolentne, loid.

Keel niiske, puhas, neelus vähene hüperemia.

Kopsudes bilateraalselt vesikulaarne hingamiskahin.

Südametoonid regulaarsed, fr. 130 x/min.

Kõht pehme.

Kehatemperatuur normaalne.

Suur lõge 3x3 cm avatud, on pingeline (kummis)

Vere biokeemiline uuring on normi piires.

UURINGUD:

13.05.09. Kõhukoopa UH: kõhukoopaelundid on nähtava patoloogiata

13.05.09 Aju UH: arvestades seda, et peale sünni oli leid normis (pildid üle vaadatud), tegemist parema ajupoolkera lisamassiga, mis on esile kutsunud parempoolse vatsakese laienemise ja aju kompressiooni. Vajab kiiresti MRT-d ja abi.

GE
L7

0

5

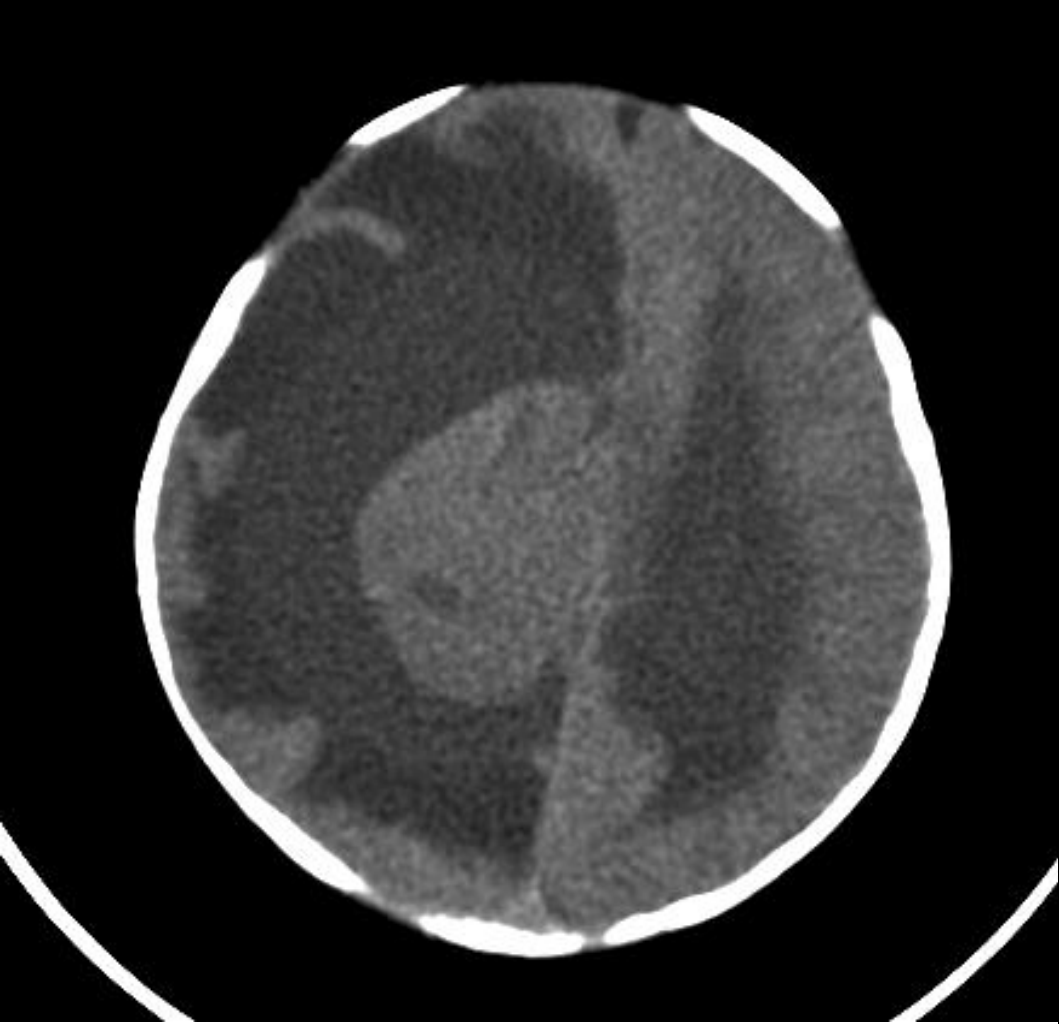
10

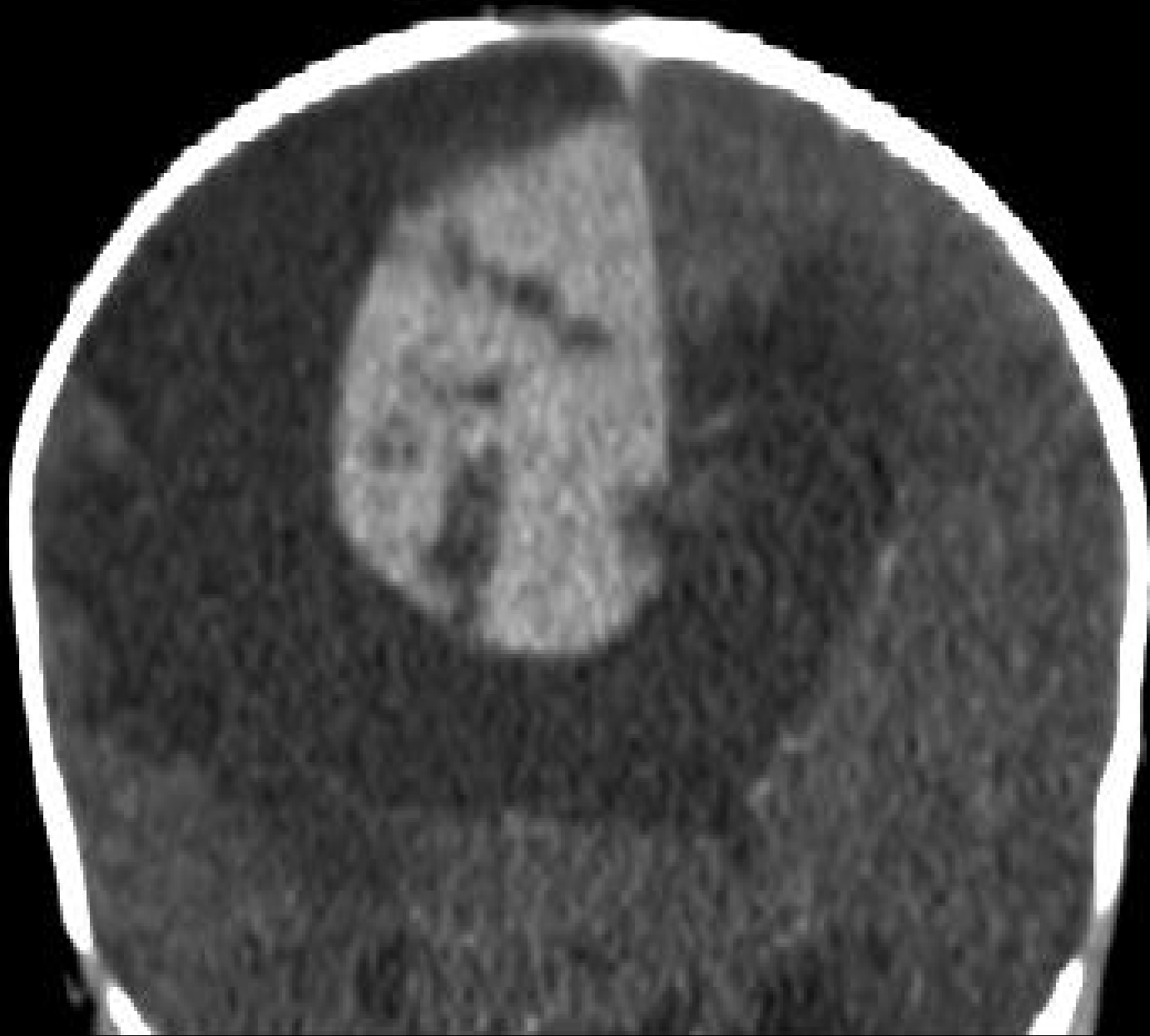


**KT 13.05.09.: arvamus: supratentoriaalne
intraaksiaalne tuumor (FP osas valdavalt paremal
parasagitaalsel).**

**Pildiliselt sobiks enam pilotsütaarsele astrotsütoomile,
dif-dgn. tulevad arvesse erinevad
düsentogeneetilised tuumorid.**

**Tuumor põhjustab ajuvatsakeste kompressiooni,
aju keskstruktuuride dislokatsiooni vasakule
ning ajuturset**





MRT 13.05.09: keskjoonel paremal, falxi keskmise 1/3 allservast alates, piki kergelt vasakule dislotseeritud falxi, üleval kuni sin.sagit. sup-ni, taga falxi keskmise-tagumise 1/3 piirini ulatuv, ~50x50x35 mm suurune, hästi piirdunud, intensiivselt kontrasteeruv kasvaja. /---/

Kasvajad ümbritseb ulatuslik tsüstilaadne kolle, mis alates eest kuni tentoriumini ulatub falxi alt kaarjalt vasakule ~vasaku trigonimi mediaalkontuurini. Ümber kasvaja/tsüsti ~70x80x75 mm suuruse kompleksi on väljendunud vasogeenne tursetsoon. /----/

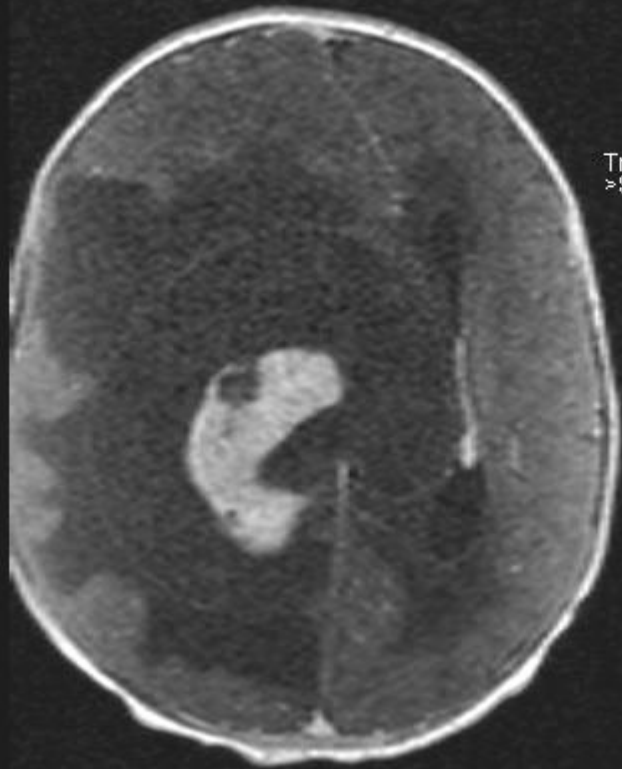
Aju parem k/vatsake, v.a. kergelt deformeeritud T-sarv, on tugevasti alla surutud, koos III vatsakese ja vasaku k/vatsakesega vasakule dislotseeritud.

Vasak k/vatsake on kergelt laienenud.

IV vatsake on keskjoonel, norm. suurusega.

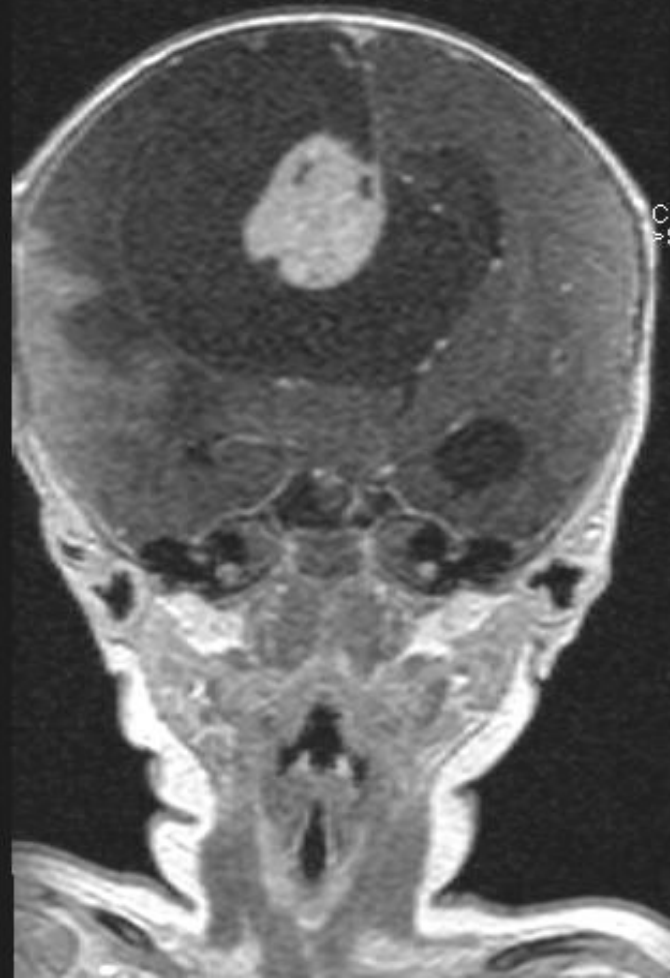
MRT dgn: arvamus: supratentoriaalne parempoolne, keskjoonel paiknev, suure tsüstiga kasvaja; dif-dgn. tuleks arvesse teratoom, supratentoriaalne ependümoom, PNET.





Tra>Cor -8
>Sag 0

F



Cor>Tra 3
>Sag 0

A

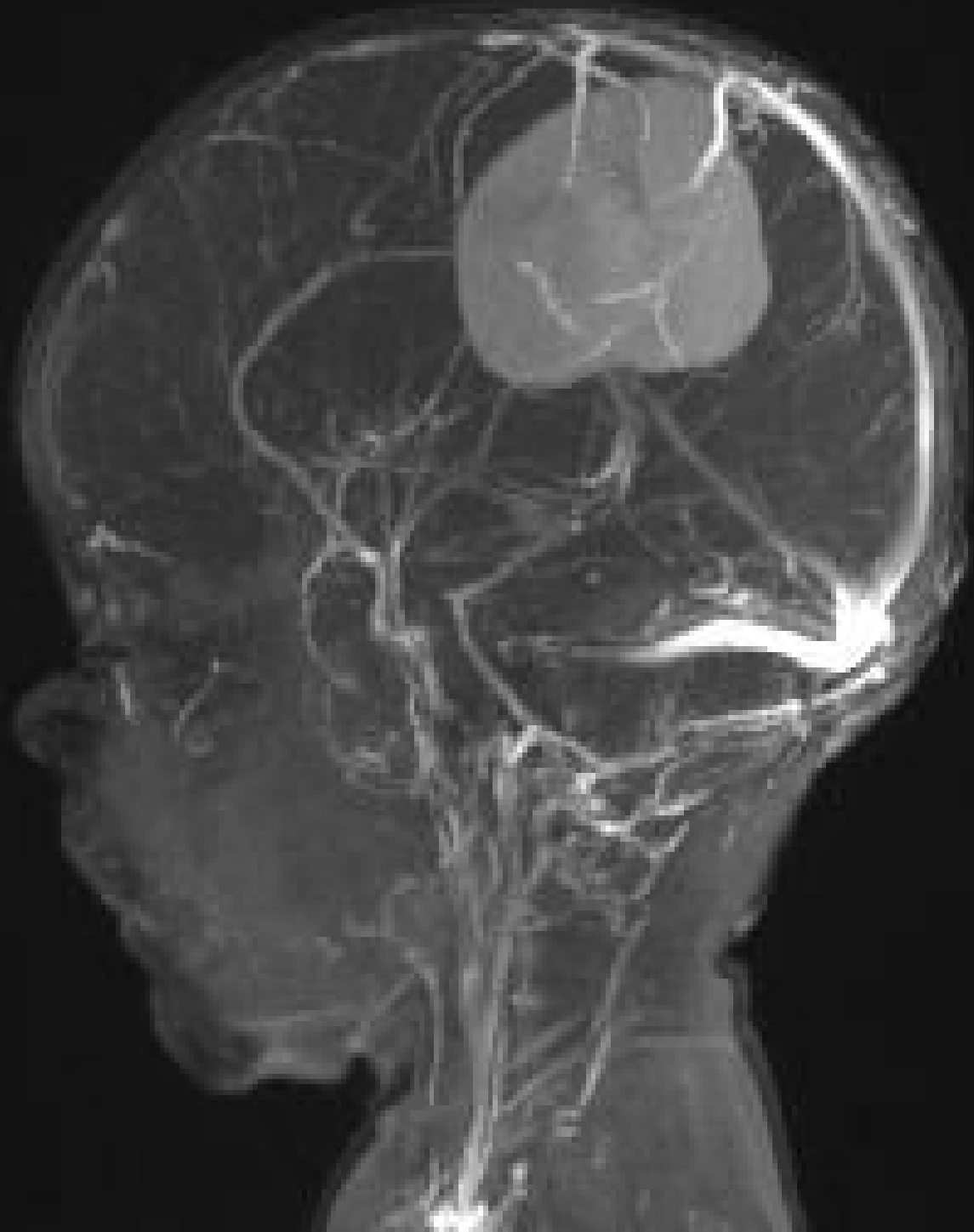
Sag Cor 10





Egg = 0 or -44
Tra = 21





13.05.09: ventrikulisene punktsioon paremal FT-piirkonnas: liikvor võrdlemisi intensiivselt kollakas, kerge roosa tooniga, selge, alul väga kõrgel rõhul. Lõge pehmeneb märgatavalt. Imik elavneb.

Liikvori analüüs:

erütrotsüüte: 5886 10/l,	norm <0
tsütoos: 341 10/l	norm 0-15
glükoos: 3,0 mmol/l	norm >0,8
valk: 1,3 g/l	norm 0,19-0,71
kloriid 106	

Maliigseid rakke liikvoris ei sedastata.

Lapse seisund püsib ajuturset vähendava ravi foonil rahuldav.

Planeeritakse ajukasvaja tõttu kirurgilist ravi.

25.05.09: ülikõrge op-riski tõttu Tartu ja Tallinna neurokirurgid ei pea operatsiooni näidustatuks.

01.06.09-15.06.09 on ravil Saksamaal, Berliinis, Charité Neuroloogia, Neurokirurgia ja Psühhiaatria Tsentrumis.

02.06.09: MRT preop.: vaskulariseeritud mahuline moodustis paremal parietaalsel parema külgvatsakese ja III vatsakese kompressiooniga, enam mõtleks ATRT/PNET

03.06.09: operatsioon: ajutuumori eksstirpatsioon.

**04.06.09: MRT postop.: keskjoonelähedane liikvoriruum, milles kasvaja jääkkude nähtavale ei tule. Resektsiooni-
piirkonnas nimetamisväärseid verekomponente ei ole. Parema k/vatsakese seisund on paranenud.**

10.06.09: MRT pea- ja seljaajust: liigutusartefaktid. Spinaalseid metastaase ei ole. Peaaju seesmiste ja väliste liikvoriruumide laienemine.

13.06.09: MRT peaajust: ei ole olulist dünaamikat, võrreldes 10.06.09 uuringuga.

HISTOLOOGIA

Kirjeldatakse põhjalikult makroskoopilist ja mitmel erineval moel värvitud mikroskoopilist leidu, tehakse täiendavalt immuunhistokeemilisi uuringuid.

Konsulteritakse saadud tulemusi Bonni Ülikooli Neuropatoloogia Instituudi professoriga.

Lõppjärelduseks jääb: madala diferentseerumisastmega mesenhümaalne, angiomatoosete komponentidega tuumor.

**Esikohale sobiks periangiotsütoom
(saksa keeles – Periangiözytom)**

WHO klassifikatsioonis peaks see kasvaja olema hemangioperitsütoom.

HUVITAVUSI HISTOLOOGIA KIRJELDUSEST

zusätzlich finden sich vereinzelt Anteile von reaktiv veränderten ZNS -Gewebe, von dem sich der Tumor deutlich abgrenzt /----/

mitosen können nicht nachgewiesen werden /----/

**Dif-diagnostiselt: -desmoplastiline infantiline astrotsütoom
-desmoplastiline infantiline ganglioglioom
-madala diferentseerumisastmega sarkoom**

Tehtud korduvaid analüüse ja sonograafiat. Seesmised liikvoriruumid ei ole laienenud, püsib subarahnoidaalruumi laienemine, paremal 14 mm, vasakul 6 mm.

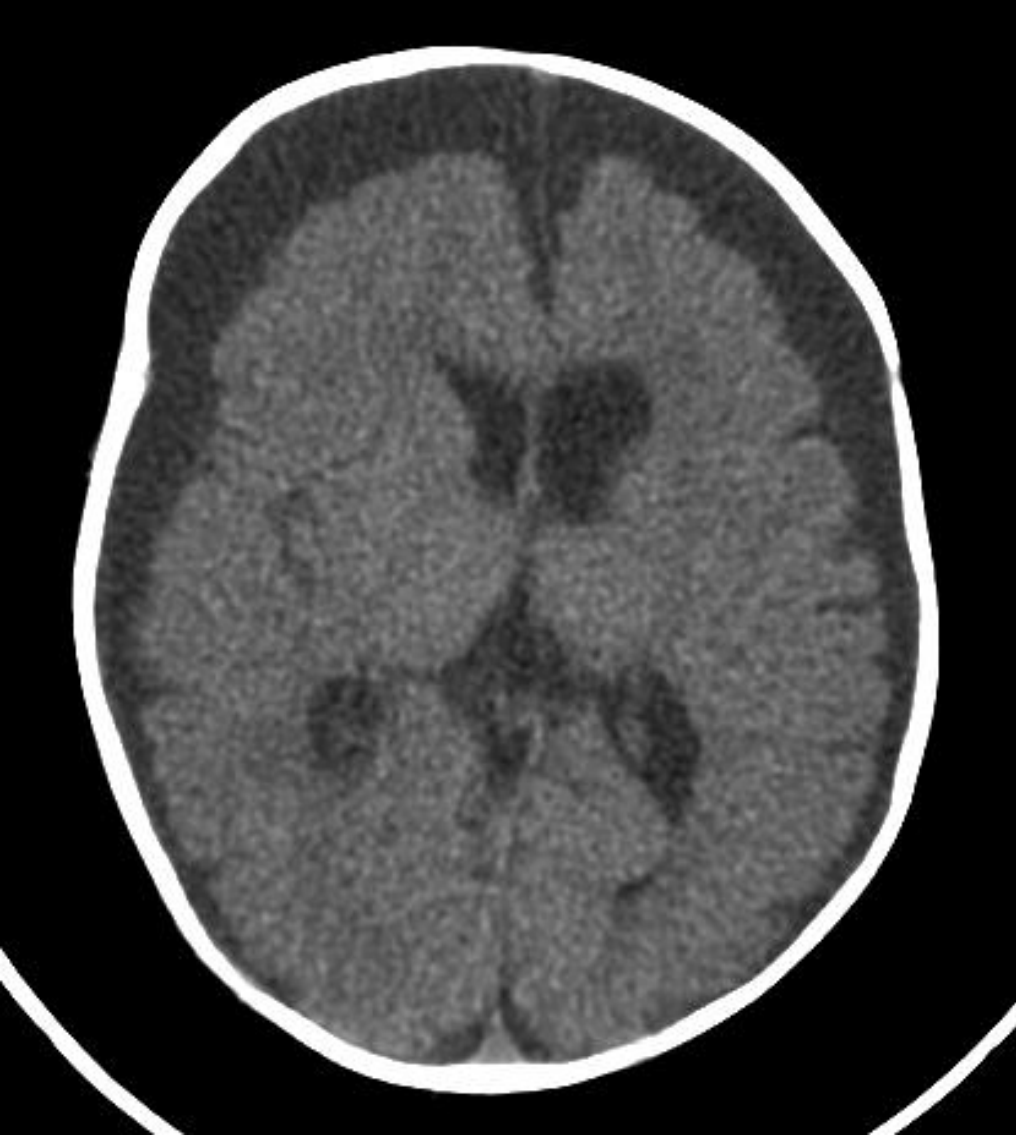
Üldseisund paraneb kiiresti.

**15.06.09. lubatud kodusele ravile.
Transport Eestisse lennukil.**

On 2 päeva kodus, kuid süveneb sekundaarne hüdrokseefalus (HC)

18.06-20.06. 09 on ravil Tallinna Lastehaiglas.

18.06.09 KT: soodne dünaamika, ajutuumor opereeritud; natiivuurikul jääktuumorit esile ei tule; bilateraalselt on ekstratserebraalsete liikvoriruumide laienemine – pigem subduraalsed hügroomid (FTP)

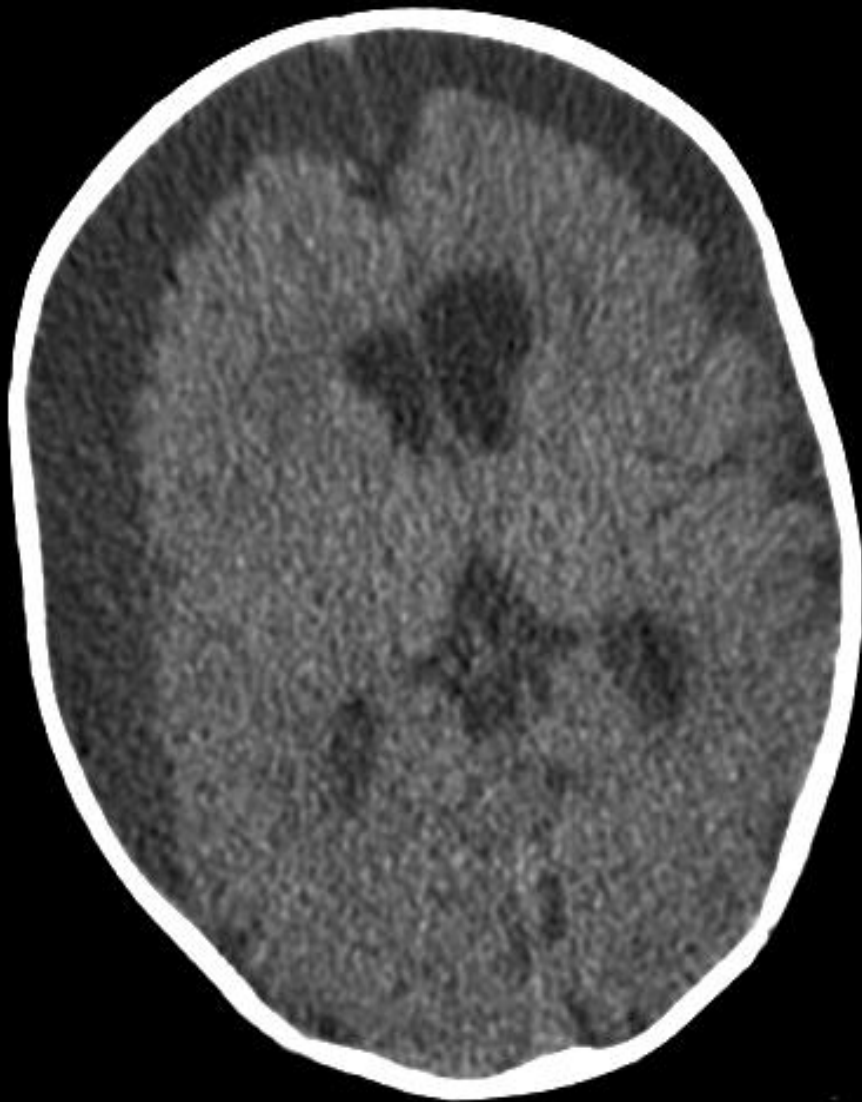


18.06.09: subduraalruumi püsidenaaži rajamine.

19.06.09: drenaaž eemaldatud.

20.06.09 - 24.07.09: kodus, vahepeal kontrollid – neuroloogiline seisund halveneb, HC nähud süvenevad.

24.07.09. KT: liikvorikiht on suurenenud. Tõenäoliselt tegemist tuumori retsidiiviga. Soovitaks leiu täpsustamiseks kontrastainega MRT uuringut.



28.07.09 – 21.12.09. on korduvad kontrollid šundi probleemide tõttu.

Vahepeelses perioodis veel täiendavalt 4x KT-uuringud, kus ekstratserebraalse liikvorikihi olulist vähenemist kirjeldatakse 23.11.09.

Lapse üldseisund selle aja jooksul paraneb jätkuvalt.

21.12. 09 konstateeritud kliinilise leju põhjal, et šunt on vatsakesüsteemist välja libisenud, kuid imik on stabiilselt rahuldavas seisus.

Laps areneb jõudsalt, aegamööda tekib tavaline elurežiim.

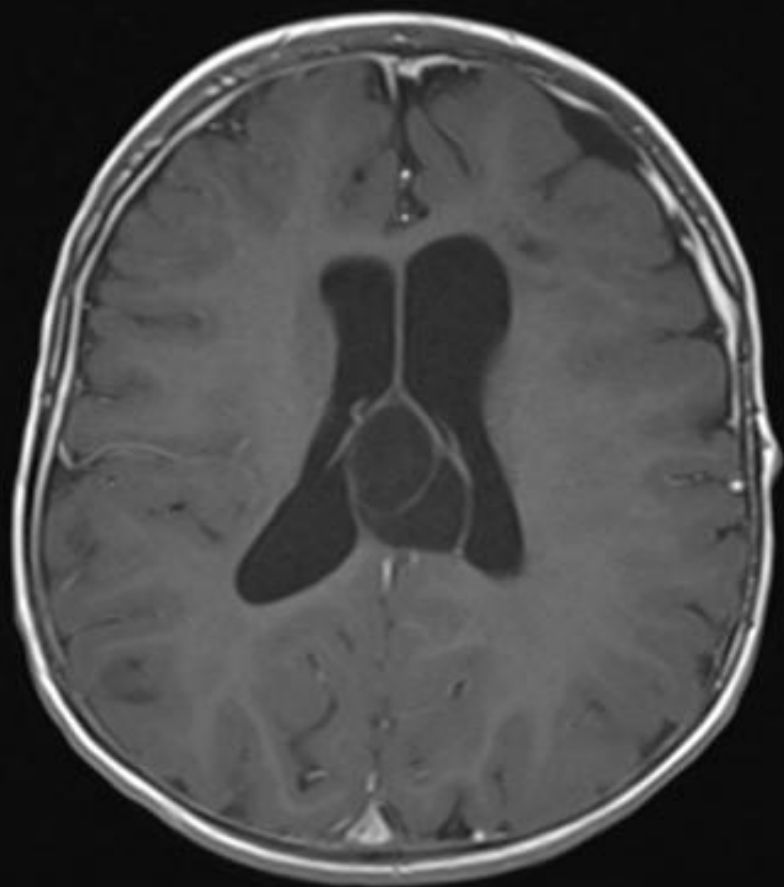
Korduvatel kontrollidel patoloogia lisandumist ei täheldata.

**08.04.2010 MRT: P dex. parasagitaalse tu ja op.
järgne ajukahjustus tsüstidega keskjoonel ja corpus
callosumi korpuse tagaosa kahjustusega.
Pildiliselt kasvaja retsidiivi ei ole.**

**Võrreldes postop. KT-uuringutega, on subduraalsed
hügroomid kadunud ja keskjoone tsüstid mahu
tagasihoidliku vähenemistendentsiga.**

**I/kraniaalsel šunti ei ole; see visualiseerub vasakul
subkutaansel, ots on ~25-30 mm kõrgemal kõrvalestast.**





Sag>Cor -2
>Tra -0



**08.04.2010 kliiniliselt: lapse areng on ealine.
Neuroloogilist koldepatoloogiat ei ole.**

P.Tortori-Donati "Pediatric Neuroradiology"

P.Tortori-Donati, A.Rossi, R.Biancheri, M.L.Garrè, and A.Cama
"Brain Tumors"

Table 10.2. WHO Classification of tumors of the nervous system

TUMORS OF NEUROEPITHELIAL TISSUE

Astrocytic tumors

Diffuse astrocytoma

 Fibrillary astrocytoma

 Protoplasmic astrocytoma

 Gemistocytic astrocytoma

Anaplastic astrocytoma

Glioblastoma

 Giant cell glioblastoma

 Gliosarcoma

Pilocytic astrocytoma

Pleomorphic xanthoastrocytoma

Subependymal giant cell astrocytoma

Oligodendroglial tumors

Oligodendroglioma

Anaplastic oligodendroglioma

Mixed gliomas

Oligoastrocytoma

Anaplastic oligoastrocytoma

Ependymal tumors

Ependymoma

 Cellular

Pineoblastoma

Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation

Embryonal tumors

Medulloepithelioma

Ependymoblastoma

Medulloblastoma

 Desmoplastic medulloblastoma

 Large cell medulloblastoma

 Medullomyoblastoma

 Melanotic medulloblastoma

Supratentorial primitive neuroectodermal tumor (PNET)

 Neuroblastoma

 Ganglioneuroblastoma

Atypical teratoid rhabdoid tumor

TUMORS OF PERIPHERAL NERVES

Schwannoma

(Neurilemmoma, Neurinoma)

 Cellular

 Plexiform

 Melanotic

Neurofibroma

- Papillary
- Clear cell
- Tanycytic
- Anaplastic ependymoma
- Myxopapillary ependymoma
- Subependymoma
- Choroid plexus tumors**
- Choroid plexus papilloma
- Choroid plexus carcinoma
- Glial tumors of uncertain origin**
- Astroblastoma
- Gliomatosis cerebri
- Chordoid glioma of the third ventricle
- Neuronal and mixed neuronal-glial tumors**
- Gangliocytoma
- Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)
- Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma
- Dysembryoplastic neuroepithelial tumor
- Ganglioglioma
- Anaplastic ganglioglioma
- Central neurocytoma
- Cerebellar liponeurocytoma
- Paraganglioma of the filum terminale
- Neuroblastic tumors**

- Plexiform
- Perineurioma**
- Intraneuronal perineurioma
- Soft tissue perineurioma
- Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)**
- Epithelioid
- MPNST with divergent mesenchymal and/or epithelial differentiation
- Melanotic
- Melanotic psammomatous

TUMORS OF THE MENINGES

Tumors of meningotheial cells

Meningioma

- Meningothelial
- Fibrous (fibroblastic)
- Transitional (mixed)
- Psammomatous
- Angiomatous
- Microcystic
- Secretory
- Lymphoplasmacyte-rich
- Metaplastic
- Clear cell
- Chordoid
- Atypical

Neuroblastic tumors

Olfactory neuroblastoma (esthesioneuroblastoma)

Olfactory neuroepithelioma

Neuroblastomas of the adrenal gland and sympathetic nervous system

Pineal parenchymal tumors

Pineocytoma

Atypical

Papillary

Rhabdoid

Anaplastic meningioma

Mesenchymal, non-meningothelial tumors

Lipoma

Angiolipoma

Hibernoma

Liposarcoma (intracranial)

Solitary fibrous tumor

Fibrosarcoma

Malignant fibrous histiocytoma

Leiomyoma

Leiomyosarcoma

Rhabdomyoma

Rhabdomyosarcoma

Chondroma

Chondrosarcoma

Osteoma

Osteosarcoma

Osteochondroma

Hemangioma

Epithelioid hemangioendothelioma

Hemangiopericytoma

Angiosarcoma

Kaposi sarcoma

Primary melanocytic lesions

Diffuse melanocytosis

Melanocytoma

Malignant melanoma

Meningeal melanomatosis

Papillary
Granular cell tumor

METASTATIC TUMORS

AJUKASVAJATE EPIDEMIOLOOGIA

- On kõige enam levinud soliidne kasvajaliik lastel.
- On teisel kohal peale leukeemiat
- On 2-5 uut juhtu 100 000 lapse kohta aastas
- On üsna kindel suhe lapse vanuse ja kasvaja lokalisatsiooni vahel
 - supratentoriaalsed enam esimesel 2 eluaastal
 - infratentoriaalsed enam 3-11 eluaastal
 - vanematel jälle enam supratentoriaalseid
- Lastel prevaleeruvad primitiivsed intra-aksiaalsed kasvajad
- Ekstra-aksiaalseid ja sekundaarseid kasvajaid on lastel harva

P.Tortori-Donati, A.Rossi, R.Biancheri, M.L.Garrè, and A.Cama

“Brain Tumors”

ESIMESE ELUAASTA KASVAJAD

Teratoma

Astrocytoma

**Atypical teratoid/
rhabdoid tumor**

Choroid plexus tumor

(Medulloblastoma?)

(PNET?)

A. James Barkovich “Pediatric Neuroimaging”

ESIMESE ELUAASTA KASVAJAD

Choroid plexus papilloma

Teratoma

**Primitive neuroectodermal tumor
(PNET)**

**Atypical teratoid rhabdoid
tumor**

**Desmoplastic infantil ganglio-
glioma**

Medulloblastoma

Astrocytoma

Ependymoblastoma

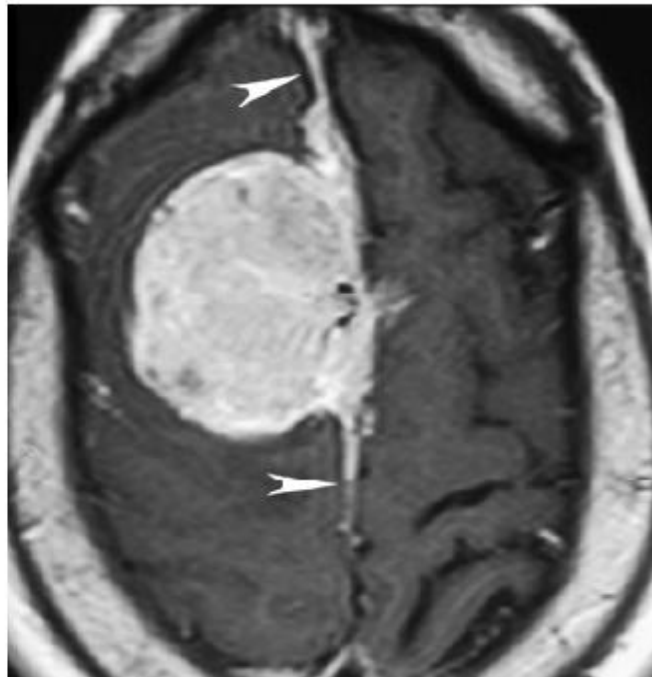
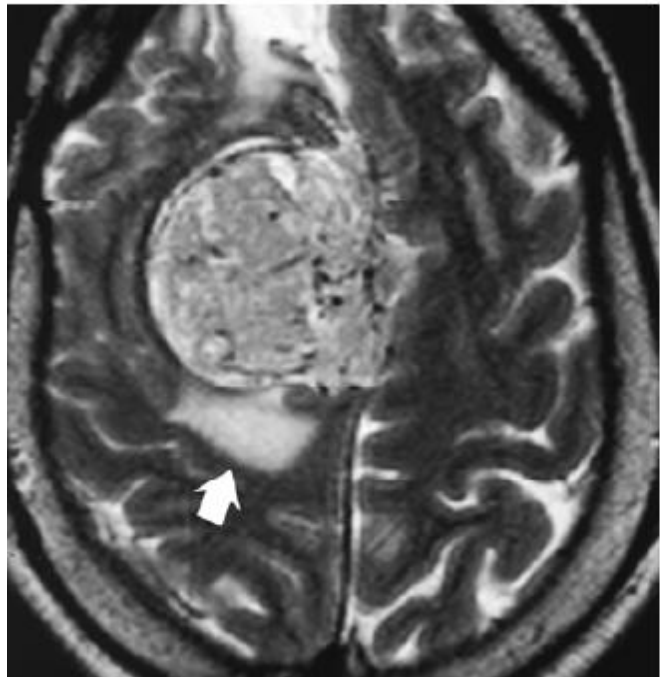
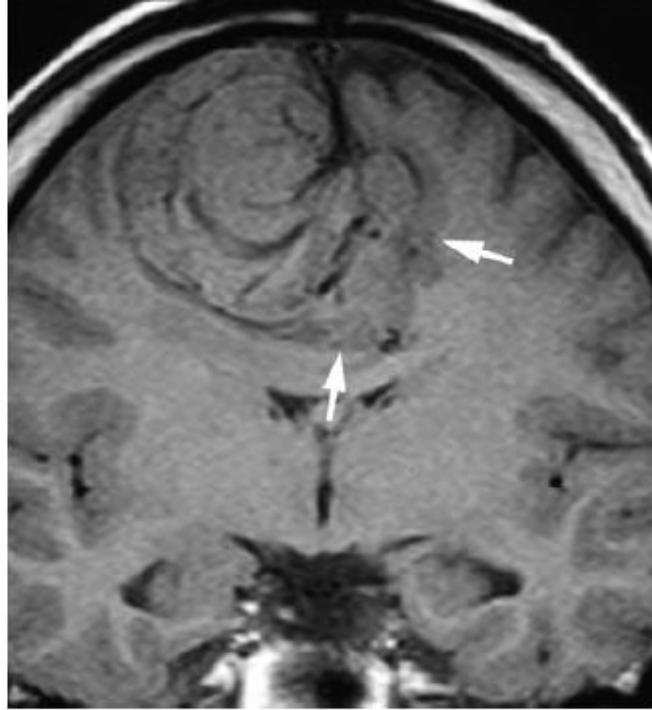
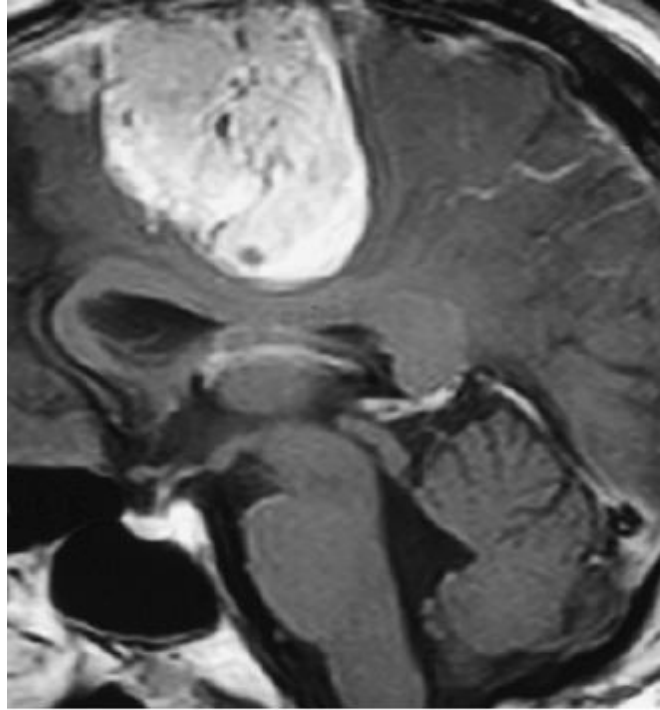
*P.Tortori-Donati, A.Rossi, R.Biancheri, M.L.Garrè, and A.Cama
“Brain Tumors”*

MESENHÜMAALSED, MITTE-MENINGO- TELIAALSED KASVAJAD

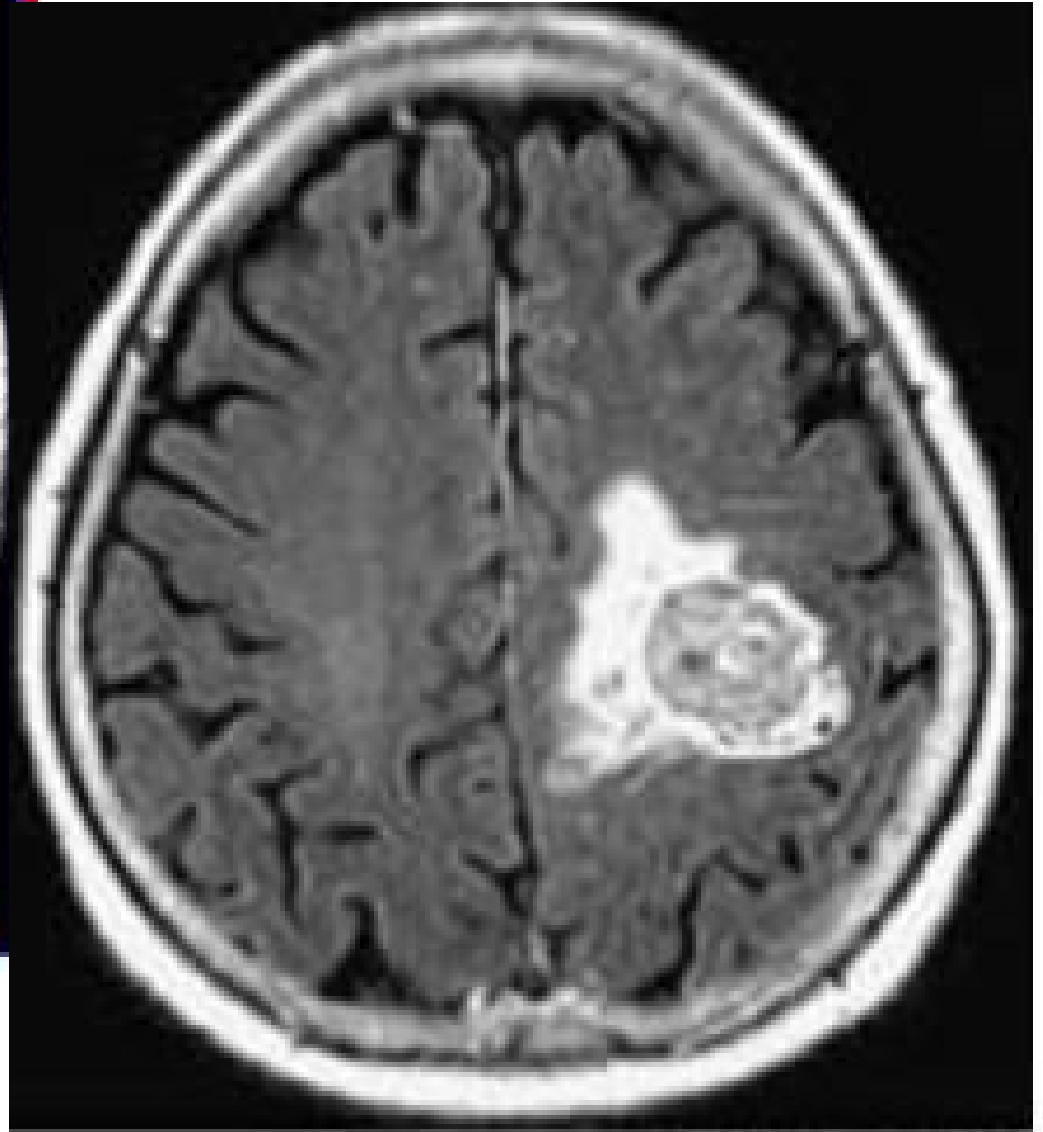
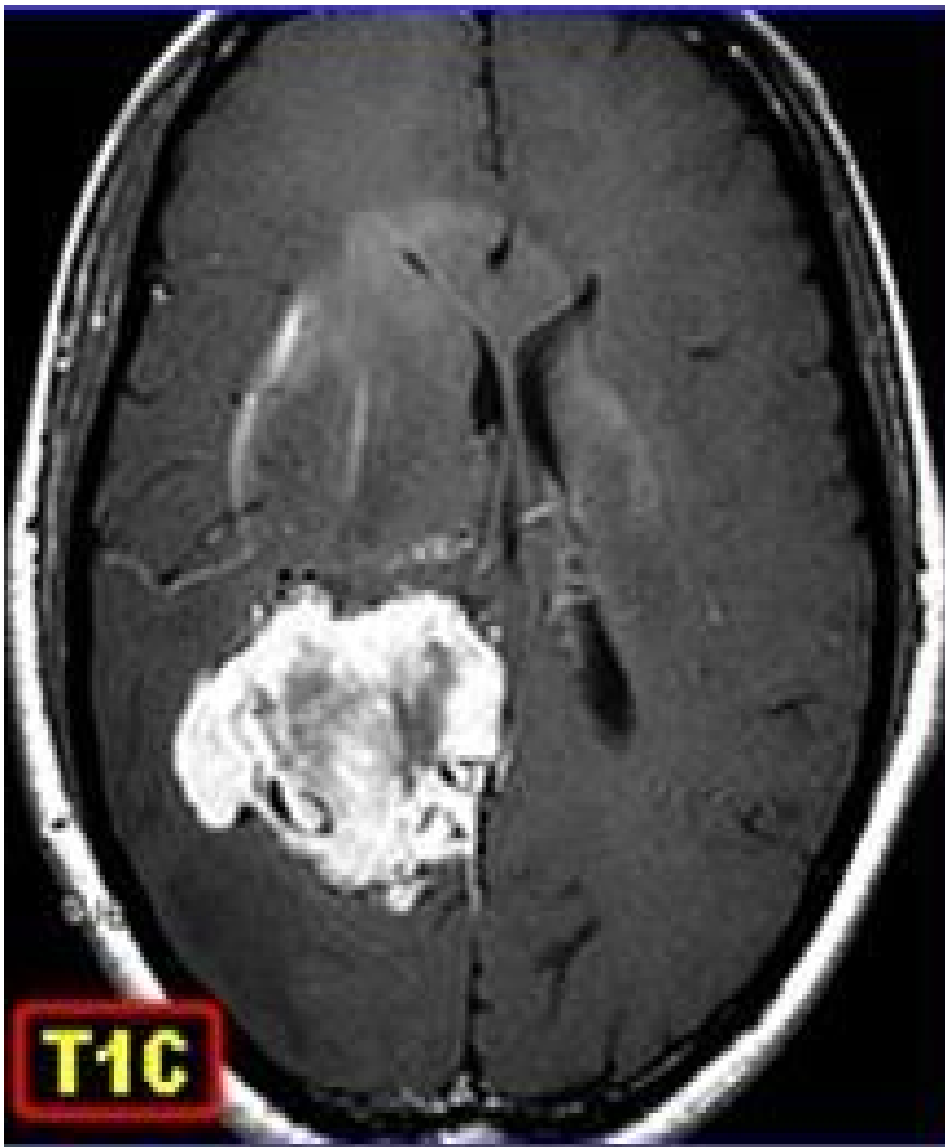
Lipoma	Angiolipoma
Hibernoma	Liposarcoma
Solitary fibrous tumor	Fibrosarcoma
Malignant fibrous histiocytoma	Leiomyoma
Leiomyosarcoma	Rhabdomyoma
Rhabdomyosarcoma	Chondroma
Chondrosarcoma	Osteoma
Osteosarcoma	Osteochondroma
Hemangioma	Epithelioid hemangioendothelioma
<u>Hemangiopericytoma</u>	Angiosarcoma
Kaposi sarcoma	

HEMANGIOPERICYTOMA

- **<1% KNS kasvajatest**
- **Arenevad kapillaaride peritsüütidest, mis domineerivad täiskasvanutel ja mida leidub vaid 10% lastel.**
- **Varem loeti meningioomide angioblastilise variandi hulka kuuluvaks**
- **On ekstraaksiaalsed, agressiivsed, kõrge retsidiveerumissagedusega, ekstrakraniaalsete metastaasidega**
- **1. eluaasta varianti kirjeldatakse olevat suhteliselt parema prognoosiga, kuigi histoloogiliselt ei ole eristatav vanema eagrupi maliigsetest HP-st.**
- **Eristamine toimub kliinilise käitumise, mitte histoloogilise leiu põhjal**



*P. Tortori-Donati, A. Rossi, R. Biancheri, M.L. Garrè, and A. Cama
“Brain Tumors”*



internet: Neuroimaging Case Studies

KOKKUVÕTE

LÕPP HEA, KÕIK HEA, aga...

KUS OLI KASVAJA ?

MIS OLI HISTOLOOGIA?

MILLINE ON PROGNOOS?