



HAIGUSJUHT

Asko Šeffer

PERH 2011

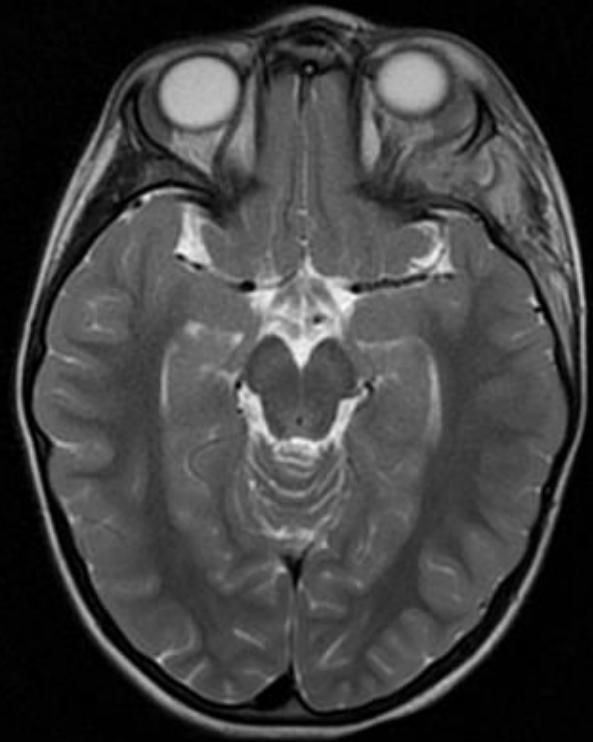
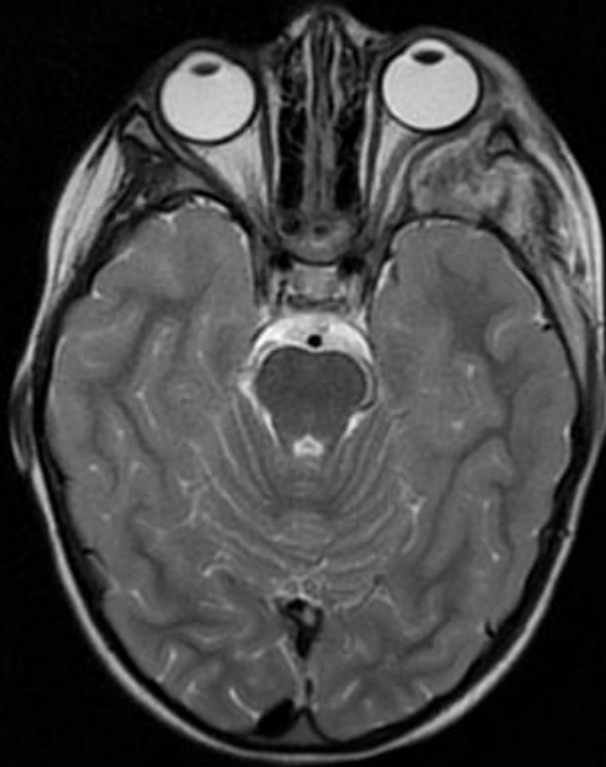
Anamnees

- 4 a tüdruk
- 2011. a sept. punetus ja paistetud vasaku silma pk-s
- 3 visiiti silmaarstile – ravitud põletikku
- III korral kahtlus tuumorile, suunatud Tallinna lastehaiglasse

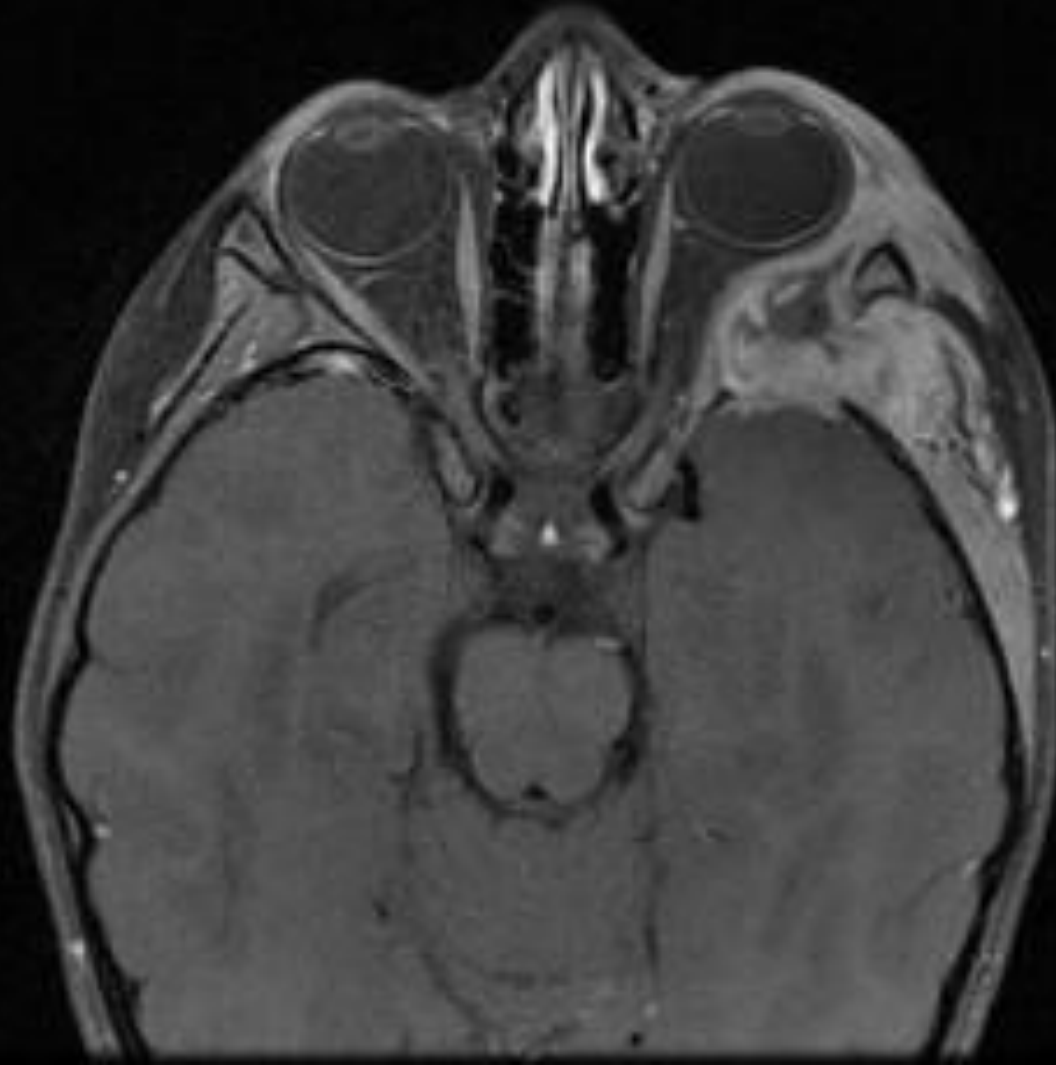
MRT leid

- Vas. orbita lateraalseinast (kiilluu suurest tiivast) lähtuv inhomogeenselt G-dga kontrasteeruv pehmekoeline tuumor 3 x 2,8 x 2,2 cm
- Orbita lat. seinaga defekt u 2,5 cm ulatuses
- Tuumor ulatub orbitasse, dislotseerib ja komprimeerib lat. silmaliigutajalihast
- Dislotseerib bulbust, kuid ei haara seda
- Eksoftalm
- Pisaranääre haaratud ei ole, kuid on turseline
- Tuumor haarab vas.keskmise koljuagu eesseina
- Jälgitav on ajukelmete patol. kontrasteerumine defekti piirkonnas
- Infiltreeritud on m.temporalis vasakul, mis paksenenud ja mille MR signaal on intensiivsem

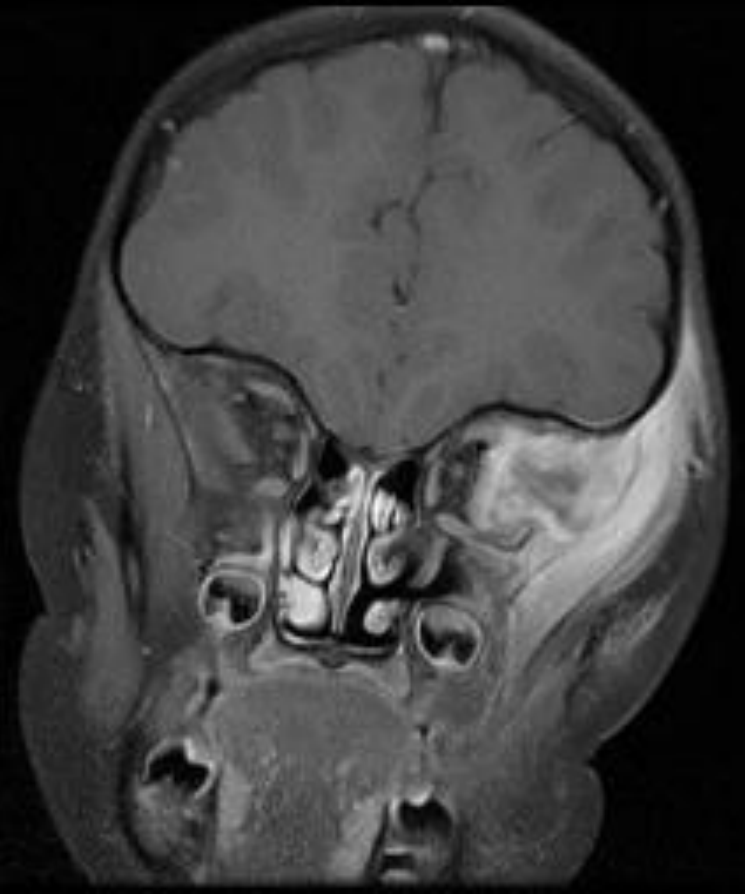
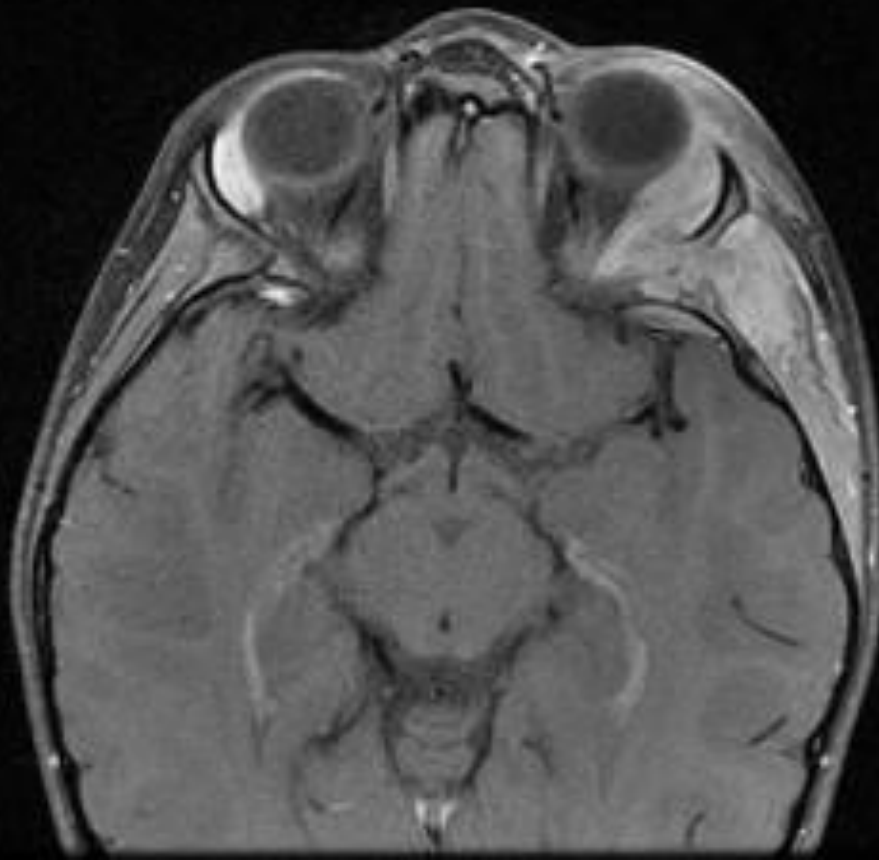
29.09 MRT ja KT



29.09 MRT ja KT



29.09 MRT ja KT



29.09 MRT ja KT



3D
Ex: 13272

Se:3
Volume Rendering No cut

DFOV 16.6 cm
HD STND/SS30 No Filter

SAR

I D R

No VDI
kv 100
mA 335
Rot 0.60s/HE+ 10.6mm/rot
0.6mm 0.531:1/0.6sp
Tilt: 0.0 HR
04:22:53 PM
W = 400 L = 40

I P L

3D
Ex: 13272

Se:3
Volume Rendering No cut

DFOV 16.6 cm
HD STND/SS30 No Filter

SAR

A I L

No VDI
kv 100
mA 335
Rot 0.60s/HE+ 10.6mm/rot
0.6mm 0.531:1/0.6sp
Tilt: 0.0 HR
04:22:53 PM
W = 400 L = 40

I P L



04.10.2011


- Luuüdi tsütoloogiline ja histoloogiline uuring :

Eakohane vereloome, maliigse haiguse morfoloogilisi tunnuseid ei sedasta





05.10.2011

- Op – histoloogiliseks ja tsütoloogiliseks uuringuks võetud granulatsioonkude tu pk-st ning 3 lümfisõlme vasakult kaela pk-st
 - Lümfisõlmed : Leid võiks sobida reaktiivsele lümfoidsele hüperplaasiale, siinushistiotsütoosi komponendiga esiplaanil
- 

Histoloogia

- Materjalis eristuvad suured, irregulaarsete servadega "geograafilise" nekroosi kolded, mille hulgas suhteliselt rohkesti eosinofiile, moodutuvad eosinofiilsed abtsessid. Nekroosikollete vahelistes piirkondades joonistuvad välja laatuvkoldelise eosinofiilse infiltratsiooniga piirkonnad.

Kõrvuti eosinofiilse infiltraadiga ja osaliselt selle hulgas eristuvad **atüüpilist histiotsütaarset substraati** sisaldavad piirkonnad, mis i/h **lisavärvingutel markeeruvad** CD₄₅/S-100/CD68/CD1a-ga, negatiivseks jäävad CD3/CD20/CD21/CD30/ALK/CK/HMB-45 ja EMA. Histiotsütaarsed rakud varieeruva suurusega, domineerivad suuremad peomorfsete või voldiliste tuumadega vormid, sekka neerukujuliste või bilobaarsete tuumadega vorme, tuumakromatiin vesikulaarne, tuumakesed varieeruvalt prominentsed, eosinofiilse varjundiga tsütoplasmat eristub mõõdukal hulgal.

Infiltraadi mitootiline aktiivsus suhteliselt kõrge, proliferatsioonimarker Ki-67 ca 20-40% rakutuumadest positiivne.

OTSUS:

Leid sobib histiotsütaarse lähtega kasvajale, kliinilisel-, morfoloogilisel- ja immunoloogilisel alusel **eelkõige Langerhansi rakulisele histiotsütoosile**

10.10.2011 skeleti staatiline stsintigraafia

Ida-Tallinna Keskhaigla Nukleaarmeditsiini osakond, Ravi 18, tel. 620 7187

Patient Name:

Patient ID:

DOB:

Study Date: 10.10.11

Radiopharmaceutical 1: 300.0 MBq (8.11 mCi) MDP

3 Hr Wholebody 10.10.11

3 Hr Wholebody 10.10.11

%

%

70

50

-1

0



Anterior

Posterior

Anterior

Posterior

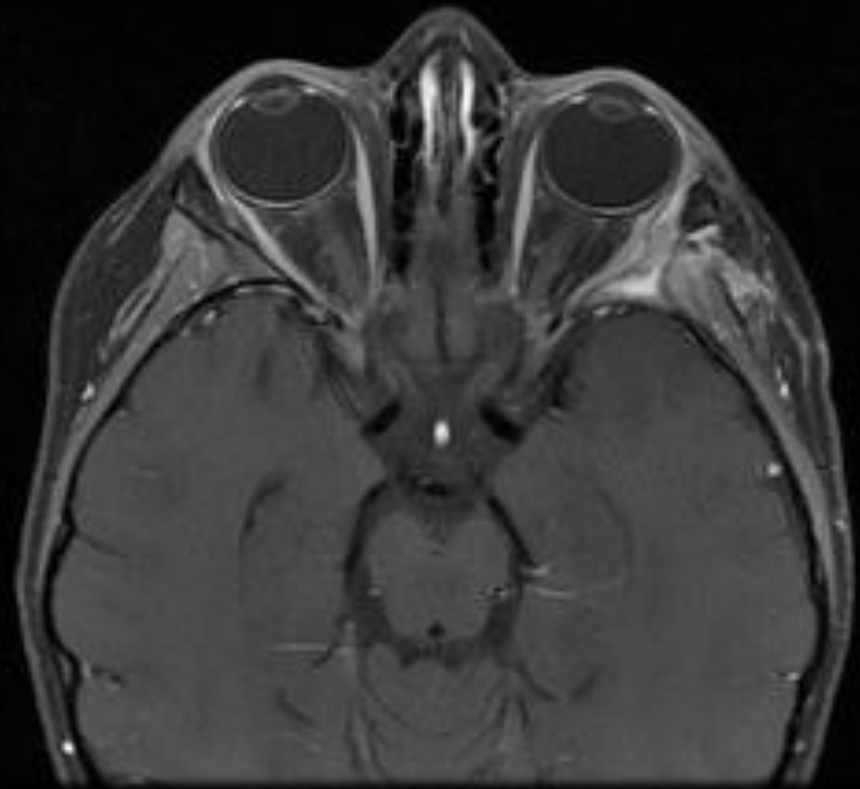
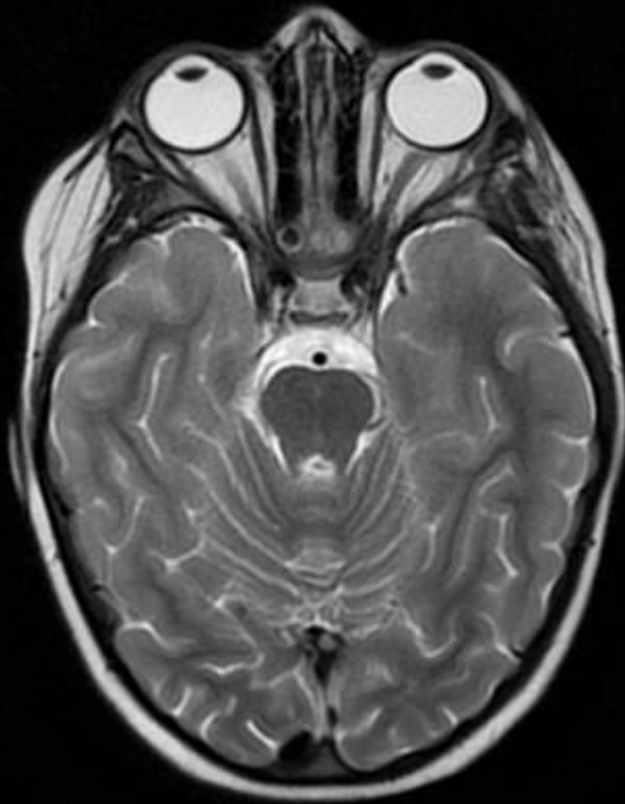


Ravi

- Kemoterapia -
Vinblastin (tsütostaatikum)+ prednisoloon




1.12.2011 MRT





Langerhansi rakuline histiotsütoos (LCH)

- Histiotsütoos X
 - Granuloomitaoline lesioon – Langerhansi rakud, makrofaagid, eosinofiilid, T-lümf., plasmarakud
 - Defektsete ebaküpsete Langerhansi rakkude kлонаalne ekspansioon
- 

LCH II

- Etioloogia on ebaselge : reaktiivne vs neoplastiline teooria
- Tel-geeni translokatsioon t (7;12)

LCH III

- Unifokaalne (eosinofiilsed granuloomid luudes)
- Multifokaalne unisüsteemne – DI + eksoftalm + osteolüüs = *Hand-Schüller-Christian* triaad
- Multifokaalne multisüsteemne - *Letterer – Siwe* (pärilik ; hepatosplenomegalia, lümfadenopaatia, seborroiline lööve)

Kopsuvorm – interstitsiaalne;

LCH IV

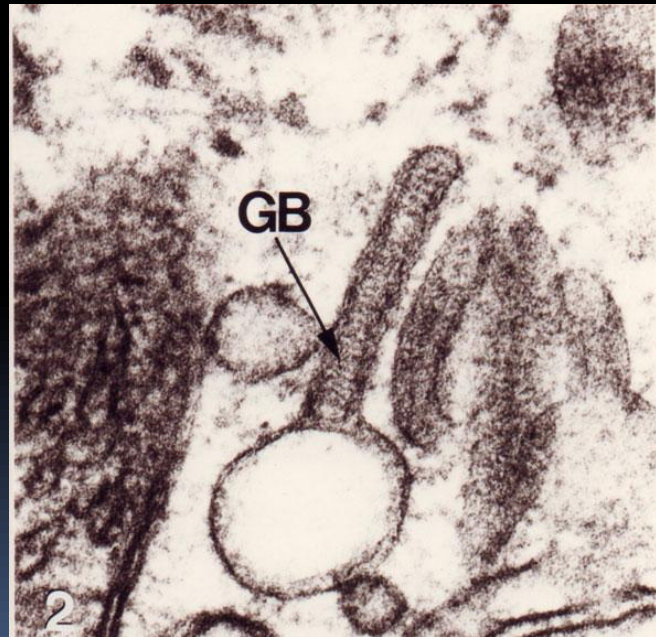
- 0,5 – 5,4 / 1 000 000
- „peak“ 2-5 a , mida noorem, seda halvem
- 1-3 % intraorbitaalsetest tuumoritest lastel
- Perekondlik alla 2 %
- M:N 2:1

LCH kliiniline pilt

- Kolju : valu, mass, luudefekt
- Mastoid : valu, krooniline ot.ext., retroaurikulaarne mass
- Orbita : eksoftalm, valulik oftalmopleegia
- Hüpfüüs : DI

LCH histoloogia

- S-100 proteiini ja CD1a antigeeni spetsiifiline värvumine, Birbecki graanulid



<http://biologiedelapeau.fr>

LCH MRI


- Pehmekoeline mass osteolüütilise pk läheduses
- T₁ : võib olla erineva signaaliga;
infundibulum paksenenud, hüpo- või isointensne hallainega
- T₂ : Pehmekoeline mass ja infundibulum kergelt hüperintensiivne
- T₁ C⁺ : mass hästi kontrasteeruv, samuti infundibulum
- Röntgen, KT

LCH nukleaarmeditsiin

- TC- stsintigraafia : erinev (külmad vs kuumad kolded)
- 18 -FDG PET : Prolifereeruvates kolletes kogub, „burned-out“ kolletes mitte



DDX

- Leukeemia, lümfoom, mts (neuroblastoom)
 - Osteomüeliit
 - Fibroosne düsplaasia
 - Rabdomüosarkoom
- 



Allikad:

- Osborn, Blaser, Salzman *Diagnostic Imaging : Brain* ; Amirsys , 2004
 - emedicine.medscape.com
 - eyewiki.aao.org
- 