

# HAIGUSJUHT

Asko Šeffer

PERH 2011

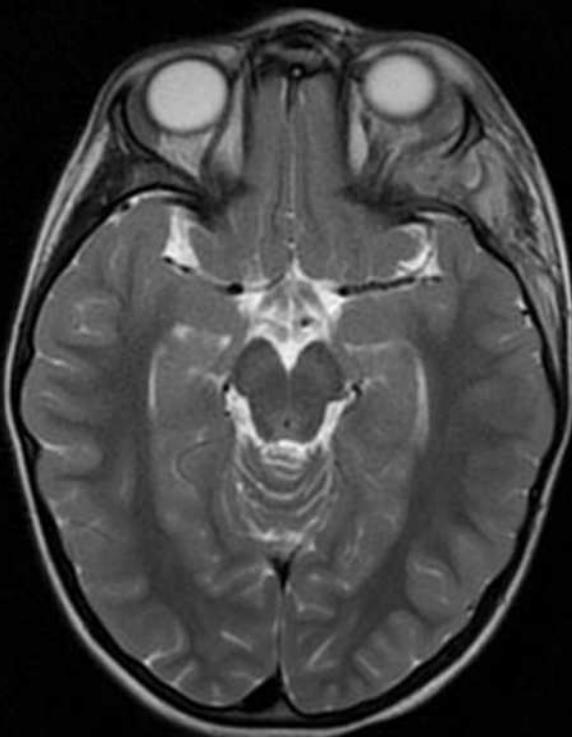
# Anamnees

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

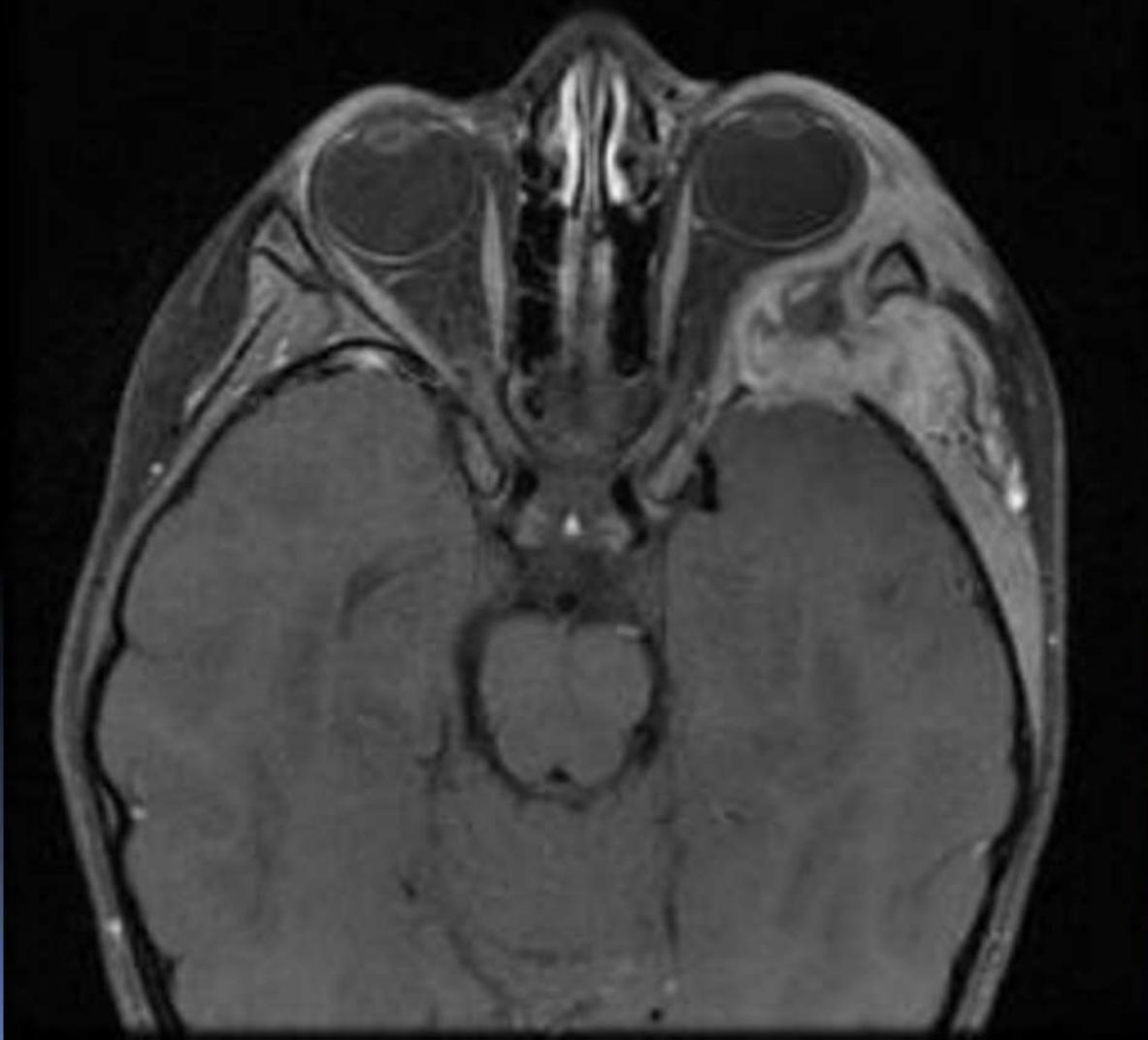
# MRT leid

- Vas. orbita lateraalseinast (kiilluu suurest tiivast) lähtuv inhomogeenselt G-dga kontrasteeruv pehmekoeline tuumor  $3 \times 2,8 \times 2,2$  cm
- Orbita lat. seina 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
- Infiltreritud on m.temporalis vasakul, mis paksenenud ja mille MR signaal on intensiivsem

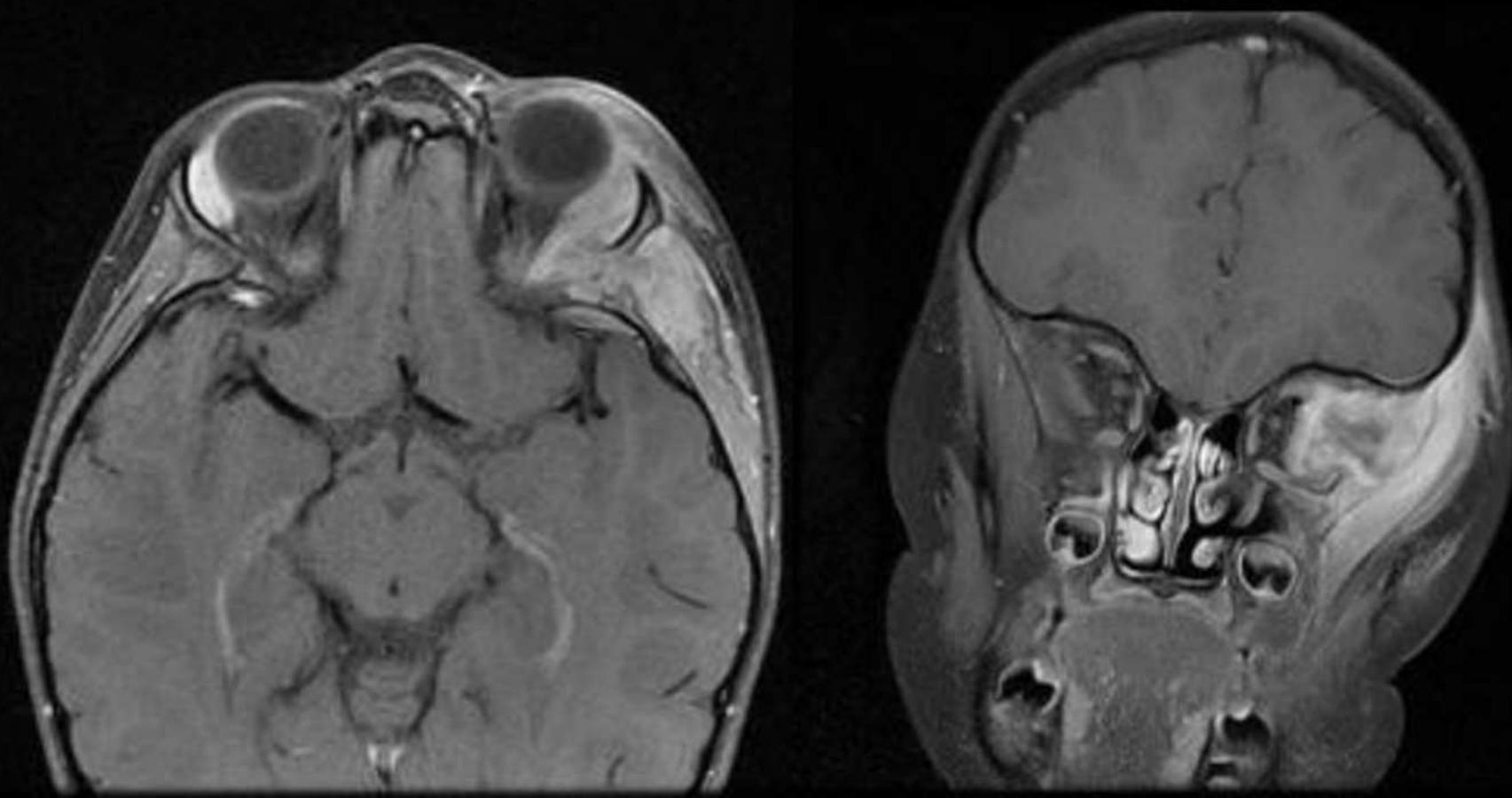
29.09 MRT ja KT



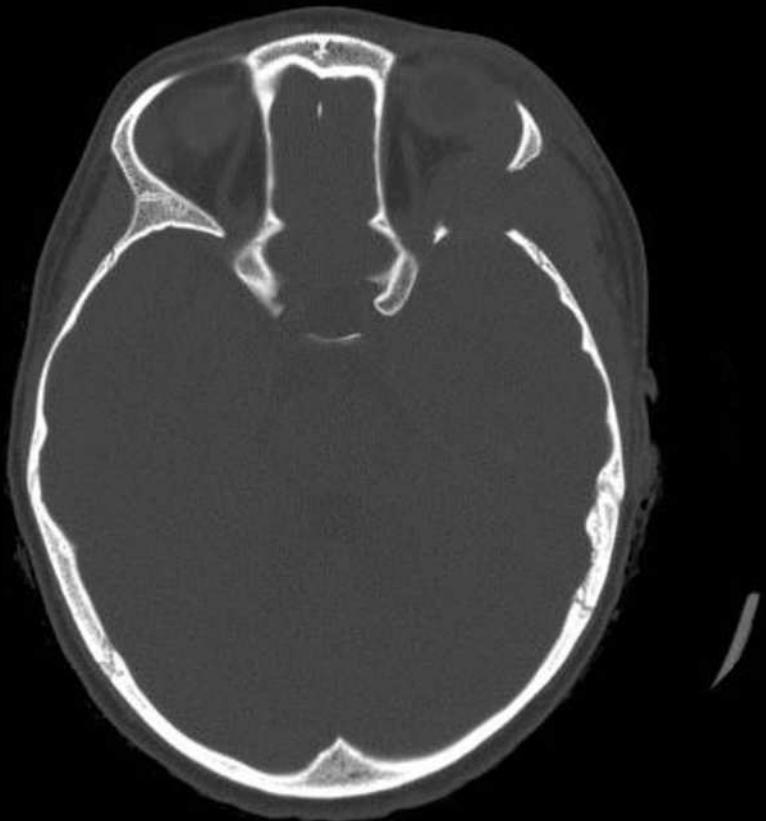
29.09 MRT ja KT



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

R  
P  
I

No VOI  
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



3D  
Ex: 13272  
Se:3  
Volume Rendering No cut

DFOV 16.6 cm  
HD STND/SS30 No Filter

SAR

A  
R  
L

No VOI  
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



350/17

IPL

# 04.10.2011

- Luuüdi tsütoloogiline ja histoloogiline uuring :

Eakohane vereloome, maliigse haiguse  
morfoloogilisi tunnuseid ei sedasta

# 05.10.2011

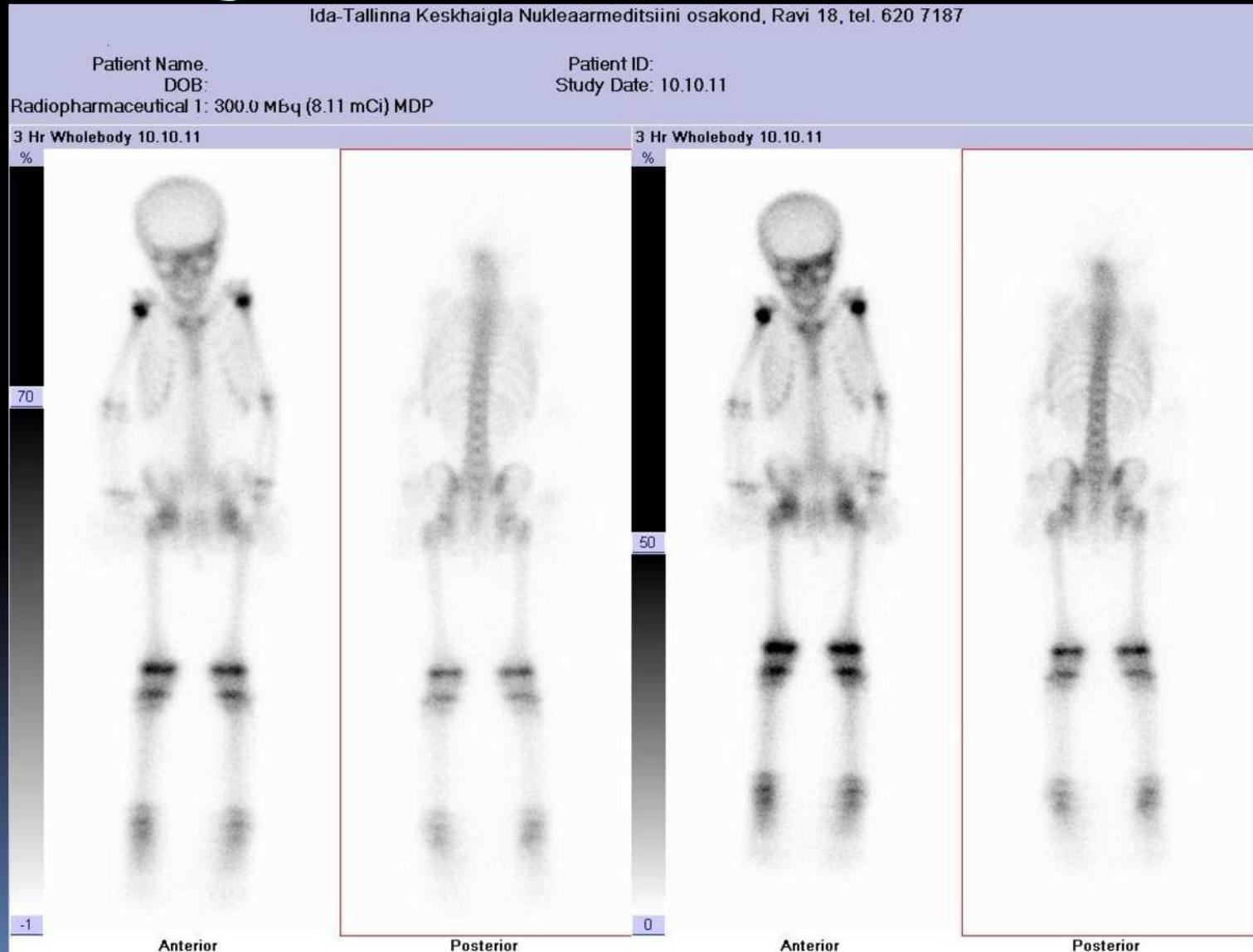
- Op – histoloogiliseks ja tsütoloogiliseks uuringuks võetud granulatsioonkude tu pk-st ning 3 lümfisõlme vasakult kaela pk-st
- Lümfisõlmed : Leid võiks sobida reaktiivsele lümfoidsele hüperplaasiale, siinushistiootsütoosi komponendiga esiplaanil

# Histoloogia

- Materjalis eristuvad suured, irregulaarsete servadega "geograafilise" nekroosi kolded, mille hulgas suhteliselt rohkesti eosinofiile, moodutuvad eosinofiilised abstsessid. 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 prominetsed, eosinofiilse varjundiga tsütoplasmat eristub mõõdukal hulgjal. 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

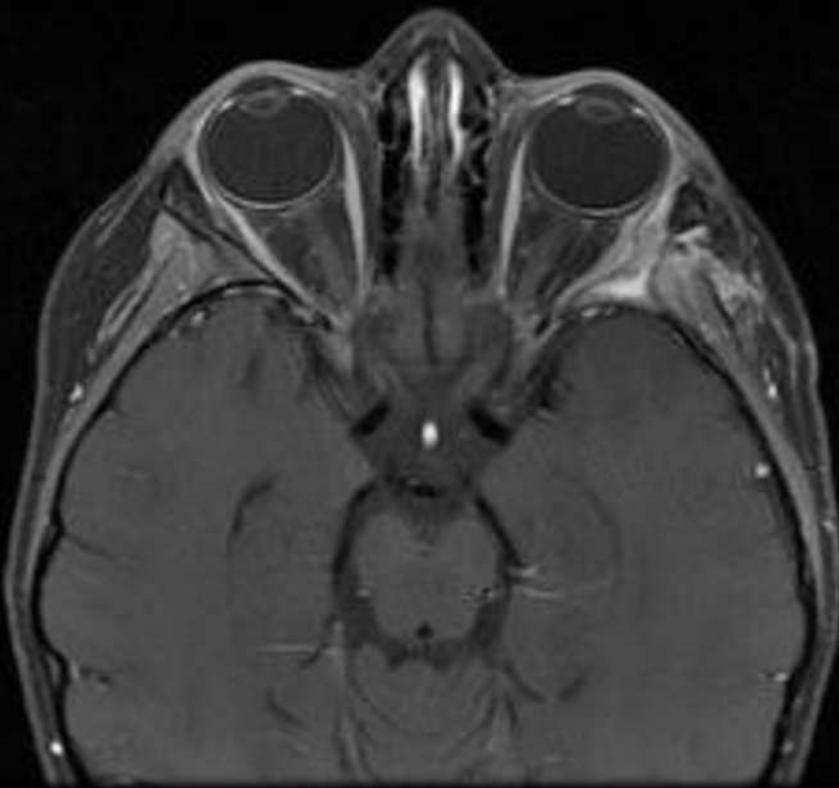
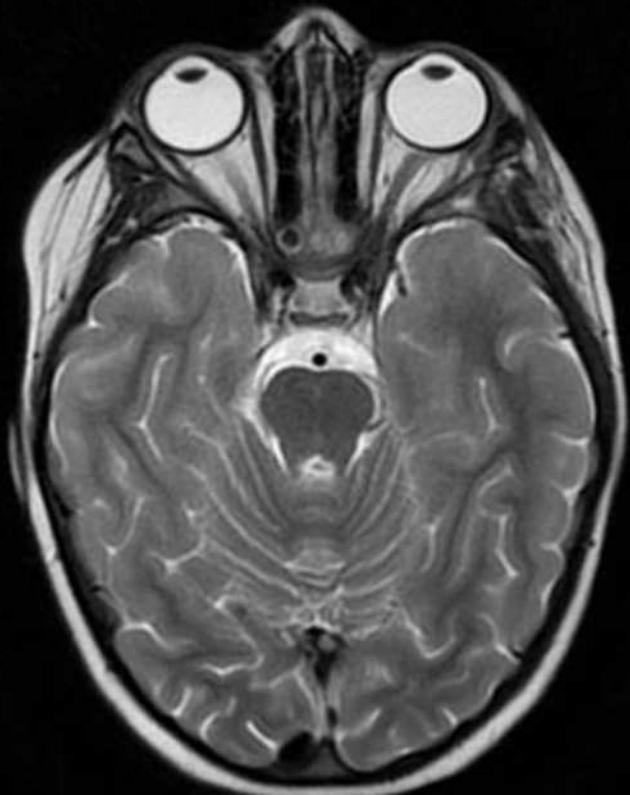
Ida-Tallinna Keskhäigla Nukleaarmeditsiini osakond, Ravi 18, tel. 620 7187



# 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 klonaalne 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 ; hepatosplenomegaalia, lümfadenopaatia, seborroiline lööve)  
Kopsuvorm – interstsiaalne;

# LCH IV

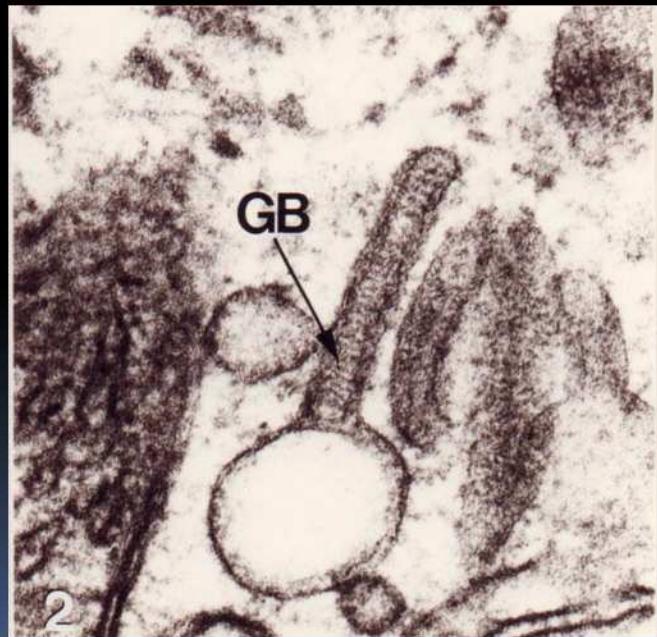
- 0,5 – 5,4 / 1 000 000
- „peak“ 2-5 a, mida noorem, seda halvem
- 1-3 % intraorbitaalsetest tuumoritest lastel
- Perekondlik alla 2 %
- M:N 2:1

# LCH kliiniline pilt

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

# LCH histoloogia

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



<http://biologiedelapeau.fr>

# LCH MRI

- Pehmekoeline mass osteolüüt�ise pk läheduses
- T<sub>1</sub> : võib olla erineva signaaliga;  
infundibulum paksenenud, hüpo- või  
isointensne hallinega
- T<sub>2</sub> : Pehmekoeline mass ja infundibulum kergelt  
hüperintensiivne
- T<sub>1</sub>C+ : mass hästi kontrasteeruv, samuti  
infundibulum
- Rö, KT

# LCH nukleaarmeditsiin

- TC- stsintigraafia : erinev (külmad vs kuumad kolded )
- $^{18}\text{FDG}$  PET : Prolifereeruvates kolletes kogub, „burned-out“ kolletes mitte

# DDX

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

# Allikad:

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