

ESETISMERTETÉS

Szikzacskódaganat előfordulása a petefészek dermoid tömlőjében

KRUTSAY MIKLÓS DR.¹, NÉMETH ZSOLT DR.²

Magyar Imre Kórház, Ajka, Patológiai Osztály¹ és Szülészeti-Nőgyógyászati Osztály²

ÖSSZEFOGLALÁS A szerzők egy 15 éves leány petefészek dermoid tömlőjének falában előfordult endodermális sinus-tumort írnak le. Dermoid tömlőben képződő endodermális sinus daganat nagyon ritka; esetük ismertetését ezért tartják indokoltnak.

Kulcsszavak Petefészek-daganatok, dermoid tömlő, endodermális sinus daganat, yolk sac daganat, szikzacskódaganat

BEVEZETÉS Az elsődleges petefészek-daganatoknak szövetfejlődésük (hisztogenezisük) alapján három csoportját különböztetjük meg: a felszíni coelomahámból (70%), a csírasejtekből (20%), valamint a mesenchymális stromából/ivarlécből (10%) eredő daganatokat. Gyermekeknél leggyakoribbak a csírasejt-daganatok (60%), ritkábbak a stroma és a felszínes hám daganatai (20-20%). Az összes petefészek-daganat 20%-át kitevő rosszindulatú daganatok túlnyomó többsége (90%) a felszíni hámból származik, három százalékuk csírasejt, két százalékuk stroma eredetű, 5 százalékuk pedig áttét. Az áttétes daganatok forrása leggyakrabban a gyomor-bélrendszer, az emlő, a tüdő vagy az ellenoldali petefészek daganata.

A csírasejtek az extraembryonális szikzacskó-endodermából vándorolnak a petefészekbe. A belőlük keletkező daganatok közül jóindulatúak az epidermoid és a dermoid tömlők. A rosszindulatúak között tartjuk számon a dysgerminomát, a szikzacskódaganatot, a teratoma embryonale solidumot, a carcinoma embryonale, a choriocarcinomát, a polyembryomát és a egyes csírasejtdaganatot.

A dermoid tömlő (teratoma adultum cysticum) bennékét faggyú és szőrszálak képezik, fala a bőr képletein (többrétegű elszarusodó laphám, szőrtüszők, faggyú- és verejtékmirigyek)

Levelezési cím:

Dr. Krutsay Miklós
Magyar Imre Kórház
Patológiai Osztály
8401 Ajka, Korányi F. u.1.
Távbeszélő: (32-88) 521-800 Távmasoló: (32-88) 521-847
E-posta: miklos.krutsay@freemail.hu

kívül más szöveteket (csont, porc, izom, ideg) is tartalmazhat. A dermoid tömlők mintegy 2%-ában rosszindulatú elfajulás következhet be, túlnyomóan laphámrák formájában (1). Herében – a petefészekkel ellentétben – a jóindulatú cysticus teratomák rendkívül ritkák.

A szikzacskódaganatok (endodermális sinus tumor, yolk sac tumor) az elsődleges petefészek-daganatoknak kevesebb mint 1%-át adják. A daganatot – a benne található glomeruluszerű képletek miatt – Schiller (2) az ősveséből származtatta, és mesonephromának nevezte. A szikzacskó-endodermából való eredését Teilum (3) ismerte fel. A daganat fiatal korban fordul elő (4). Férfiaknál ez a leggyakoribb gyermek- és ifjúkori heredaganat. Mindkét nemben az ivarmirigyeken kívül (pl. a mediastinumban) is keletkezhet (5-6). Többnyire mikrocisztikus, ritkán solid. Az előbbi forma laza kötőszövetben elhelyezkedő, köbös vagy hengeres hámmal bélelt járatokat tartalmaz. A hámsejtekben diasztáz-rezisztens, PAS-pozitív golyócskák lehetnek kimutathatók, amelyek alfa-fetoproteint (AFP), placenta alkalikus foszfatázt (PLAP) és alfa-1-antitripsint (AAT) tartalmaznak (7). A daganatra jellemzőek az ébrényi glomerulusokra emlékeztető Schiller-Duval-testek. Ezek szövetrésekbe bedomborodó, hámsejtréteggel borított, eret tartalmazó kötőszövetes szemölcsök. A daganatos hámsejtek immunhisztokémiaiilag cytokeratin- és AFP-pozitívak, EMA- és vimentin-negatívak. Elkülönítő kóriszmézési szempontból a mikrocisztikus formánál a felszíni hámból eredő világossejtes rák (mesonephroid carcinoma) és az endometrioid carcinoma, a solid típusnál a dysgerminoma kerülhet szóba. A szikzacskódaganat hepatoid változatát a hepatocellularis carcinoma petefészekáttététől kell elkülöníteni. A régebben igen rossz kórjóslatú daganat, ha korán felismerjük, sejtmergező kezeléssel általában gyógyítható (8).

ESETISMERTETÉS A 15 éves lány egy hete tartó alhasi fájdalmak miatt került felvételre. CT-vizsgálat során a kismedencében dermoid tömlőnek megfelelő képletet írtak le. Diagnosztikus laparoszkópia után a hasat megnyitották és a jobb oldali petefészeket eltávolították.

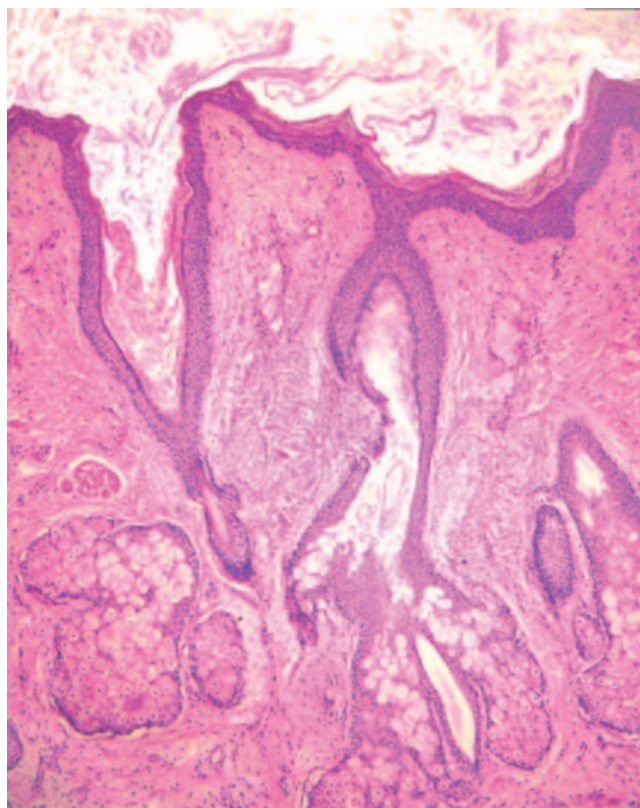
A műtéti készítmény 10 cm legnagyobb átmérőjű, sima felszínnű tömlő, bennéke szőrszálakkal kevert, faggyúnemű anyag.

Belfelülete szürkésfehér, dudoros, fala helyenként akár hüvelykujj vastagságú. Itt a falban mandulányi, cseresznyeszemnyi halványsárga, zsírfényű göbök figyelhetők meg. Helyenként a fal csontkemény, nem metszhető. Egy ujjbegynyi góc állománya vörhenyes, részben bevérzett (1. ábra).

Mikroszkóppal az üreg belfelületén részint többrétegű, elszarusodó laphám, részint többmagsoros, csillószőrös hengerhám látható. A hám alatti kötőszövetben szőrtüszők, faggyúmirigyek, merokrin és apokrin verejtékmirigyek helyezkednek el (2. ábra). Mélyebben ínszövet, rendezetlen simaizomnyalábok

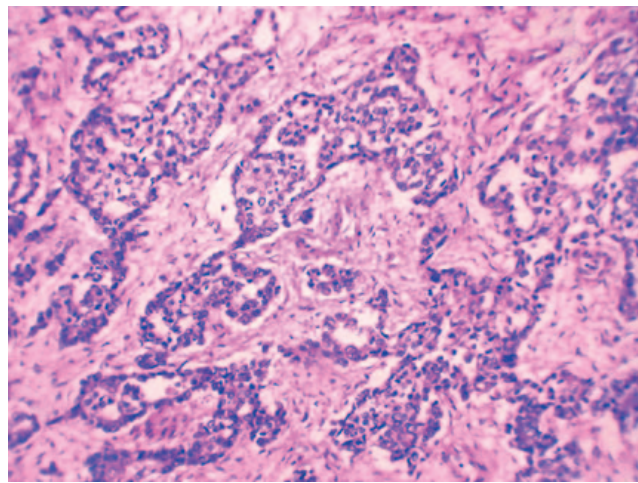


1. ábra. A feltárt dermoid tömlő. A nyíl a szikzacskódaganatra mutat.



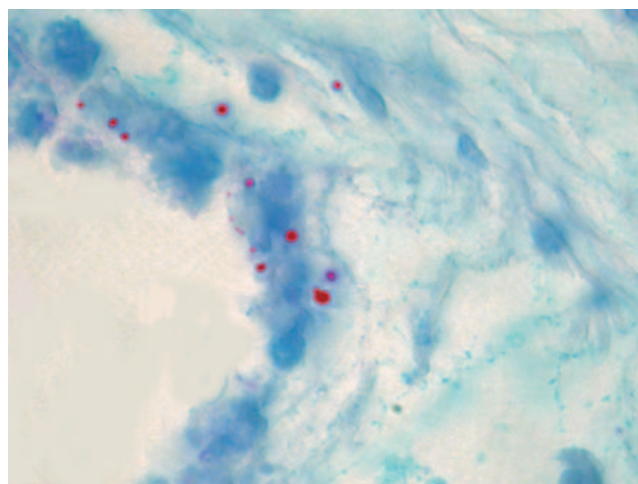
2. ábra. A dermoid tömlő falának metszete, a ciszta szokványos képével. HE-festés.

és részben elcsontosodott porcszigetek mellett terjedelmes zsírszövetes góccok, valamint többrétegű, elszarusodó laphámmal bélelt, szarulemezekkel telt, borszemnyi, borsónyi üregek-kék találhatók. Az egyik üreget csillószőrös hengerhám béleli. A zsírszövetben egy túlnyomóan nyakos végkamrákkal bíró nyálmirigyecsoport is felismerhető. Egy helyen a tömlőfalban jól elhatárolt daganatszövet mutatkozik, amely laza rostos alapvázban elhelyezkedő, egyrétegű, alacsony hengerhámral bélelt, szabálytalan alakú járatokból áll (3. ábra). A CK-pozitív hámsejtek kifejezetten változatos alakúak (polymorphak), magjuk duzzadt, kerekded, chromatindús. Gyakoriak az osz-

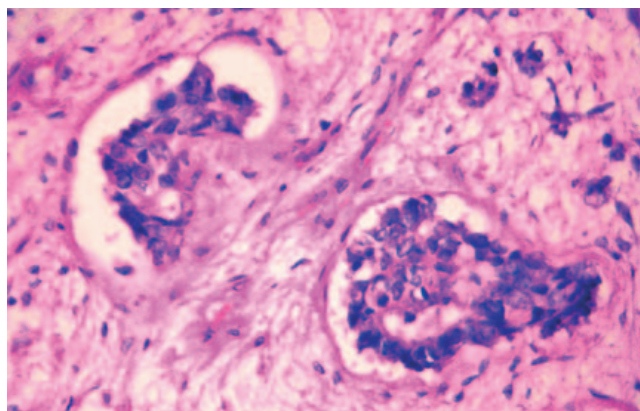


3. ábra. Szikzacskódaganat a tömlőfalban. HE-festés.

tódó sejtalakok. Egyes daganatsejtek cytoplasmájában és a stromában különböző nagyságú, PAS-pozitív gömböcskék mutathatók ki (4. ábra). Az alciankék-festés szerint a kötőszövetes alapváz proteoglikánokban gazdag. A daganatban számos Schiller–Duval-test figyelhető meg (5. ábra). Néhol a daganatszövet elhalt, bevérzett, neutrophil fehérvérsejtekkel beszűrődött. Ezekben a területeken erősen tágult, vérrel kitöltött erek húzódnak. A fentiek alapján a daganatot endodermális sinus-tumornak véleményyeztük.



4. ábra. PAS-pozitív gömböcskék a daganatban. Alciankék-PAS-festés.



5. ábra. Schiller-Duval-testek a daganatban. HE-festés.

A szövettani leltre való tekintettel betegünket további kezelésre az Országos Onkológiai Intézetbe irányítottuk, ahol a daganatsejtekből PLAP-pozitivitást is kimutatva, kórisménket megerősítették. Innen a beteg önkényesen távozott.

MEGBESZÉLÉS A patológia kollíziós daganatoknak nevezi a két vagy több, eltérő szerkezetű részből összetevődött daganatokat, ellentétben azokkal a vegyes daganatokkal, amelyeknek minden részletében egyformán keverednek egymással a szöveti elemek. Kórereditük, kialakulásuk kevésbé tisztázott, mert előfordulásuk szórványos, és az állatkísérleti mintájuk is hiányzik.

A kollíziós daganatok a szervekben ritkán fordulnak elő. A petefészekben keletkezők egyik daganatfélése többnyire teratoma (9–10). Bichel (11) betegénél egy felszíni hámereditű petefészekdaganat társult egy stroma eredetűvel. Esetünkben egy jóindulatú, csírasejt eredetű daganathoz csatlakozott egy szintén csírasejt eredetű, rosszindulatú daganat. A here teratomáinak társulása más daganattal gyakoribb, mint más szervekben. A herékben a felnőttkori rosszindulatú csírasejtdaganatok mintegy 2,5%-át teromával társult szikzacskódaganat képezi (12). Minthogy a szikzacskódaganatnak nincs jóindulatú megfelelője, esetünkben a daganat nem magyarázható a cysticus teratoma egyik elemének rosszindulatú elfajulásával, hanem már eleve a szikzacskódaganat irányába differenciálódó primitív sejtekből alakulhatott ki.

A korszerű képalkotó eljárások lehetővé teszik ezen daganatok műtét előtti felismerését (10, 12). Esetünkben CT-vizsgálatot végeztünk, amely igazolta a dermoid tömlőt. A tömlőfalban kialakult rosszindulatú daganat lehetőségére a CT nem utalt, de a klinikai vizsgálat sem vetette fel, csak a szövettani feldolgozás során ismertük fel.

IRODALOM

1. Symmers WStC. (ed.). Systemic Pathology. 2nd ed. Vol. IV. Churchill-Livingstone. Edinburgh-London 1978:1621.
2. Schiller W. Mesonephroma ovarii. Amer J Cancer 1939;35:1–21.
3. Teilum G. Endodermal sinus tumors of the ovary and testis. Comparative morphogenesis of the so-called mesonephroma ovarii (yolk sac-allantoic) structures of the rat's placenta. Cancer 1959;12:1092–1105.

4. Shebib S, Sabbah RS, Sackey K, Akhtar M, Ajur RJA. Endodermal sinus (yolk sac) tumor in infants and children. Am J Pediatr Hematol Oncol 1989;11:36–39.
5. Konishi T, Fujino S, Chino Y, Asada Y, Asakura S, Kato H, et al. Posterior mediastinal endodermal sinus (yolk sac) tumor in a female patient. Ann Thorac Surg 1994;58:244–245.
6. Moran CA, Suster S, Koss MN. Primary germ cell tumors of the mediastinum. III. Cancer 1997;80:699–707.
7. Mostofi FK, Sesterhenn IA, Davis CJ Jr. Immunopathology of germ cell tumors of the testis. Semin Diag Pathol 1987;4:320–341.
8. Curtin JP, Morrow CP, D'Ablaing G, Schlaerth JR. Malignant germ cell tumors of the ovary. Int J Gynecol Cancer 1994;4:29–35.
9. Dgani R, Rosenman D, Lifschitz-Merzer B. Granulosa cell tumor arising in an ovary with mature cystic teratoma. Int J Gynaecol Obstet 1993;41:287–289.
10. Kim SH, Kim YJ, Park BK, Cho JY, Kim BH, Byun JY. Collision tumours of the ovary associated with teratoma: clues of the correct preoperative diagnosis. J Computer Assist Tomogr 1999;23:929–933.
11. Bichel P. Simultaneous occurrence of a granulosa cell tumour and a serous papillary cystadenocarcinoma in the same ovary: a case report. Acta Pathol Microbiol Immunol Scand 1985;93:175–181.
12. Jung SE, Lee JM, Rha SE, Byron JY, Jung JI, Hahn ST. CT and MR imaging of ovarium tumors with emphasis on differential diagnosis. Radiographics 2002;22:1305–1325.

HOZZÁADÁS

A petefészek-daganatoknak nemcsak elnevezéseik, de azok írásmódja sem egységes. A közlemény szerzői dermoid tömlő falában kialakult szikzacskódaganatról számolnak be. A szikzacskódaganatot nagyon gyakran – különösen a régebbi irodalomban – endodermális sinus tumornak, ritkábban yolk sac tumornak nevezik. Az endodermális sinus daganatot változatos módon – hol egybe (endodermális sinus-tumor), hol kötőjellel (endodermális sinus-tumor) – írják. A yolk sac daganat írásmódja már sokkal egységesebb: yolk sac tumor. Az endodermális sinus a rágcsálók méhlepényének jól felismerhető képződménye, emberben kevésbé tanulmányozott; feltételezhetően nem alakul ki (1), ezért az angol nyelvű irodalomban a yolk sac tumor elnevezés használatát ajánlják az endodermal sinus tumor helyett. A yolk sac magyarul a szikzacskó, következésképpen a yolk sac tumor egyszerűen szikzacskódaganatnak nevezhető, és egybeírandó, mert 6 szótagból álló szóösszetétel. Az endodermális sinus tumor helyesen három szóban írandó: endodermális sinus daganat formájában; a tumor szó a magyar megfelelőjével – daganat – helyettesíthető. A különírást a következő nyelvtani szabály indokolja: ha idegen írásmódú többszavas szerkezethez a szerkezet egészére vonatkozó utótag kapcsolódik, nem érvényesítjük a második mozgósabályt, helyette különírást alkalmazunk (2). Az endodermális sinus többszavas, idegen írásmódú szó szerkezet, az utótagként kapcsolódó daganat pedig mindkettőre vonatkozik: az endodermális sinusnak a daganata.

IRODALOM

1. Pierce GB, Bullock WK, Huntington RW. Yolk sac tumors of the testis. Cancer 1970;25:644–658.
2. Laczkó K, Mártonfi A. OSIRIS-helyesírás, Osiris Kiadó, Budapest, 2004.