

Betegbemutatók / Onkológia

Ábrahám Katalin dr., Marschalkó Márta dr., Désaknai Márton dr., Ablonczy Éva dr., Hársing Judit dr., Horváth Attila dr.:

Mycosis fungoides (II B) szemet veszélyeztető, gyors progressziójú tumorral. Sikeres kombinált röntgen és interferon kezelés

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 71 éves férfibeteg anamnézisében magas vérnyomás betegség, prostata hyperplasia miatt műtét, többszörös érszűkület, bal arteria carotis és bal iliofemoralis TEA, mélyvénás thrombosis, ismeretlen etiológiájú proteinuria és beszűkült vesefunkció szerepel. Bőrbetegsége 1992-ben kezdődött ekzematiform, viszkető plakkokkal. Klinikai ambulanciánkon mycosis fungoides gyanújával 1994-ben végzett szövettani vizsgálat aspecifikus szöveti képet mutatott, ismételt hisztológiai vizsgálat 2000-ben mycosis fungoides véleményezett. Nyirokcsomók aspirációs cytológiai vizsgálata reaktiv lymphadenomegáliát igazolt, flowcytometria a perifériás vérben CD4 sejt túlsúlyt mutatott. Interferon, PUVA és lokális röntgen kezelés mellett folyamata regrediált. Ez évben a kezelést kisebb-nagyobb megszakításokkal végezte, ill. gyakorlatilag elhagyta. Ezt követően igen gyors progresszió lépett fel. Generalizált bőrtünetek és tumorok jelentkeztek, amelyek közül a legnagyobb a jobb alsó szemhéjat infiltráló, 6 cm átmérőjű, kifehélyesedő tumor volt. A megismételt szövettani és immunhisztokémiai vizsgálat típusos mycosis fungoides igazolt, kivizsgálása során egyéb manifesztáció kizárható volt. Az interferont emelt dózisban (6 majd 4, 5 ME) visszaállítottuk, emellett a tumorokra négy régióban 120 Gy összdózisú sugárkezelést adtunk. Az arc jobb oldalán a folyamat heggel, a jobb szem alatti elváltozás ectropium hátrahagyásával majdnem teljesen gyógyult. Kiemelendő, hogy a mycosis fungoideses betegnél az interferon ismételt adásakor rövid időn belül terápiás hatást értünk el, és az egyidejűleg alkalmazott nagy dózisú radioterápia eredményesnek bizonyult a rendkívül gyorsan progrediáló tumorok kezelésében.

Baltás Eszter dr.:

Stewart-Treves-szindróma

(Szegedi Tudományegyetem, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika)

A 73 éves nőbeteg bal lábszáráról superficiálisan terjedő melanoma malignum eltávolítása történt bal inguinális blockdissectióval együlésben. Negatív staging vizsgálatok után a beteg rendszeresen járt onkológiai gondozására. Reziduális mérsékelt secundner lymphoedémán kívül egyéb panaszja nem volt. Nyolc évvel a primer műtétet követően, a korábbi hegvonallal mellett tenyéryi, puha tapintatú beszűrődés jelent meg. Az elvégzett hisztológiai vizsgálat részben lymphangiómára, részben pseudo-Kaposi érproliferációra emlékeztető szövetszaporulatot írt le. A terime rapid növekedése és kifehélyesedése miatt ismételt szövettani vizsgálatot végeztünk, mely lymphoedema talaján kialakult angiosarcomát, Stewart-Treves-szindrómát igazolt. Staging vizsgálatok során a malignus alapbetegség disseminációjára utaló jelet nem találtunk. PET vizsgálattal a jobb vesében leírt aktivitásfokozódás hátterében hydronephrosis igazolódott. A lábszáron növekvő sarcoma gyors progressziójára való tekintettel a betegnél femoralis amputatio történt. Három hónappal az amputatio után panaszmentes, rendszeresen jár onkológiai gondozásra. Az esetet a körkép ritka előfordulása miatt tartjuk bemutatásra érdemesnek.

Borbola Kinga dr., Gilde Katalin dr., Bánfalvi Teodóra dr.:

Malignus kék naevus

(Országos Onkológiai Intézet Bőrgyógyászati)

A 79 éves férfibeteg távolabbi anamnézisében AMI, BPH szerepel és 2000-ben a jobb oldali subclaviculáris régióból basaliomát távolítottak el.

2002. áprilisában Balassagyarmaton a bal scapula feletti területről ökölnyi tumort távolítottak el. A hisztológia az izmot infiltráló, többszörös nyirokér betörést mutató Clark V melanoma malignumot véleményezett. Intézetünkben metszetkonzílium történt, mely Clark V, Breslow minimum 1 cm malignus kék naevust igazolt. 2002. júniusban a bal axillában aspirációs cytológiával igazolt metastasis miatt axilláris blockdissectiót végeztek szintén Balassagyarmaton. A beteg ezt követően gondozásra nem járt, adjuváns kezelést nem kapott. 2003. márciusában jelentkezett ismételt intézetünkben a törzsén és fején kialakult számos, 0,5-1,5 cm-es, kékesfekete, bőrfelszínből félgömbszerűen előemelkedő, tömött tapintatú csomó kialakulása miatt. Staging vizsgálatai során az elvégzett mellkas rgt. koponya CT és axilláris UH vizsgálat egyéb lokalizációban metastasisra nem utalt. DTIC monokemoterápiát kezdünk, valamint a bal vállon, mellkasfalán és a fejtetőn lévő után metastasisok területére 40 Gy összdózisú elektron irradiációban részesült, melyek a kezelés hatására jelentősen ellaposodtak.

Jelenleg a beteg általános állapota jó, laborértékei a normál tartományban vannak. Kontrollvizsgálatai során sem igazolódott beszervi dissemináció.

Esetünket azért tartjuk bemutatásra érdemesnek, mert a kék naevus malignizációja tapasztalataink és az irodalom szerint is rendkívül ritkán fordul elő.

Csikós Márta dr., Hársing Judit dr., Bottlik Gyula dr., Holló Péter dr., Horváth Attila dr., Somlai Beáta dr.:

Multiplax világos sejtes acanthoma (Degos tumor)

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika)

A 70 éves férfibeteg anamnézisében bal oldali alsó végtagi mélyvénás thrombosis és toxikus hepatopathia szerepel.

Bőrtünetei 2001. szeptemberétől jelentkeztek, kezdetben a bal lábháton, majd mindkét lábszáron.

2003. júliusában jelentkezett klinikánkon, ekkor a lábszárakon bal oldali dominanciával a krónikus vénás insufficiencia jelei mellett körkörös számos, helyenként confláló, tömött tapintatú, exophyticus, helyenként excoriált és erodált, hámló szegélyű halványlilv tumort észleltünk, egy-egy soliter elváltozással a combokon (*1. ábra*). Az egyik növedék szövettani vizsgálata világos sejtes acanthomát igazolt.

A világos sejtes acanthoma (Degos tumor) ritka, típusosan késői felnőttkorban manifesztálódó, soliter, elsősorban az alsó végtagokon jelentkező benignus hám eredetű tumor. Jellemzője a lassú növekedés, a környezetétől való éles elhatárolódás, a felszíni nedvedzés, esetenként a haemorrhagiás punktiltság és a gallérszerű pikkelyes hámlás. Ritkán multiplex és néhány esetben familiáris halmozódást is észleltek.

Szövettanára a tumor centrális részén megfigyelhető acanthosis, és a bazális rétegben nagy, világos cytoplasmájú, PAS pozitív glikogént tároló hámsejtek halmozódása jellemző. Ultrastrukturálisan a keratinocyták glikogén depozíciója, nukleáris és mitokondriális abnormalitások és a Langerhans sejtek glikogén fagocitózisa jellemzi.

Betegünk esetében a rutin hisztológia (haematoxin-eosin és PAS festés) mellett elektronmikroszkópos vizsgálatot is végeztünk.

A világos sejtes acanthoma terápiájában a soliter elváltozások esetében a sebészi in toto excisiót, míg multiplex megjelenésű formákban többnyire cryo- és lokális rgt. terápiát alkalmaznak



1. ábra

A lábszárakon a krónikus vénás insufficiencia jelei mellett körkörösön számos, helyenként confláló, exophyticus, excoriált és erodált, hámló szegélyű halványlivid tumor

sikerrel. Betegünk esetében a folyamat kiterjedt volta terápiás nehézséget jelent. Bemutatását is ez a szokatlan kiterjedtség indokolja.

Gódor Zsófia dr., Gilde Katalin dr., Bánfalvi Teodóra dr.:
Intraocularis melanoma késői hepaticus disszeminációja
 Országos Onkológiai Intézet, Bőrgyógyászati Osztály)

55 éves férfibeteg anamnézisében 17 évvel ezelőtt melanoma miatti jobb szem enucleatio szerepelt.

2003 nyarán bizonytalan hasi panaszok és ismert epékövesség miatt részletesen kivizsgálták, melynek során UH-al, CT-vel a máj jobb lebenyét csaknem teljesen kitöltő, a máj centrális részét, hílusát involváló, sebészi resectióra alkalmatlan tumort vélelmeztek. Az elváltozásból aspirációs cytológia történt. A pathológus a belek melanomás anamnézisééről információt nem kapott, emiatt a folyamatot máj eredetűnek vélelmezte, a végső, melanoma metastasist igazoló diagnosis csak 2003 szeptemberben született meg.

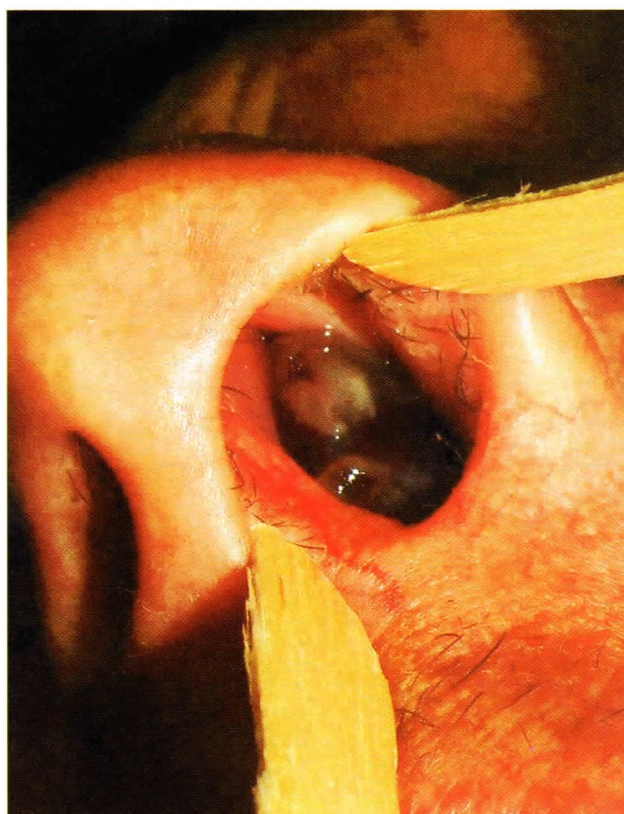
Intézetünkben intraarteriális máj kemoperfúziót indítottunk, mely Adriablastina-t és Platidiamot tartalmazott. Kiegészítő DTIC infúziós kezelésben is részesült, azonban egy sorozat után gravis májenzim emelkedés miatt a továbbiakban ettől eltekintettünk. Három sorozat kemoperfúzió után októberben elvégzett kontroll hasi CT vizsgálat az elváltozás minimális progressióját írta le, a tumor-markerek igen magas értéket mutatnak (S100-1,28-1,25 5SCD-138,28). Ennek ellenére a beteg általános állapota kifejezetten jó, májvédő kezelés mellett (Hepabene) a májenzimek csak kismértékben emelkedtek.

Hodosi Balázs dr., Kett Antónia dr.¹, Kálmán Endre dr.²,
 Farkas Beatrix dr.:

Orrnyálkahártyára lokalizálódó melanoma malignum

(PTE ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs,
 PTE ÁOK Fül-, Orr-, Gégészeti Klinika¹, PTE ÁOK Patológiai
 Intézet²)

A 76 éves nőbetegnél 1 évvel klinikánkon való megjelenése előtt, lokál anesztéziában a bal alsó orrkagyló mellső felszínéről tumort távolítottak el, mely szövettani vizsgálattal melanoma malignumnak bizonyult. Fél évvel később a betegnél orrlégzési panasz és a bal orrszárnnyat elődomborító terime jelent meg (2. ábra). Koponya CT a bal melléküregebe terjedő recidívát igazolt. A betegnél citosztatikus terápiát indítottak, majd a tumor méretének csökkenését követően PTE ÁOK Fül-, Orr-, Gégészeti Klinikán maxillectomát végeztek lateralis rhinotomiával. Szövettani vizsgálat melanoma malignumot igazolt.



2. ábra

Orrlégzési panaszt okozó, a bal orrszárnnyat elődomborító melanoma malignum

A műtétet követő staging vizsgálat során metastasist nem észleltek. Jelenleg a beteg citosztatikus kezelés mellett panaszmentes.

Horváth Barbara dr.¹, Wikonkál Norbert dr.¹, Szandányi Réka dr.¹,
 Becker Krisztina dr.¹, Hársing Judit dr.¹, Kilián Katalin dr.²,
 Bottlik Gyula dr.¹, Horváth Attila dr.¹:

Multiplex spinocellularis carcinomák hydroxy-ureával kezelt betegnél

(Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Bőr-,
 Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika¹, Országos Gyógyintézeti
 Központ, Budapest²)

71 éves férfi anamnézisében egyéb betegségek mellett 1996 óta hydroxy-ureával kezelt polycythaemia rubra vera szerepel.

1999 óta észleli tartós fényexpozíciónak kitett helyeken rapid



3. ábra

A tartós fényexpozícióknak kitett helyeken rapid progressziót mutató, kiterjedt solaris keratosisos és spinocellularis carcinomák

progressziót mutató kiterjedt solaris keratosisos és spinocellularis carcinomák megjelenését (3. ábra), amely miatt klinikánkon több alkalommal történt a fejről a tumorok műtéti eltávolítása.

A folyamat hátterében a hematológiai alapbetegség kezelésére használt hydroxy-urea kóroki szerepét véleményeztük. Az irodalomból ismert, hogy e vegyület egy a DNS szintézisben és repair mechanizmusban kulcsszerepet játszó enzim inhibitoraként, bizonyos genetikai konstellációban fokozott UV szenzitivitást okoz.

A szerzők áttekintik az eset kapcsán a feltételezett photocarcinogenesis mechanizmusát.

Lengyel Zsuzsanna dr., Bakonyi József dr., Dóczy Tamás dr.¹, Hideghéthy Katalin dr.², Zombai Erzsébet dr., Farkas Beatrix dr.:

Fejtetőre lokalizált angiosarcoma kombinált kezelése
(PTE ÁOK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs, PTE ÁOK Idegsebészeti Klinika, Pécs¹, KE Diagnosztikai és Onkoradiológiai Intézet, Kaposvár²)

A 70 éves férfibetegnél fejtetőre lokalizált livid, kiemelkedő, szö-



4. ábra

Angiosarcoma capitis

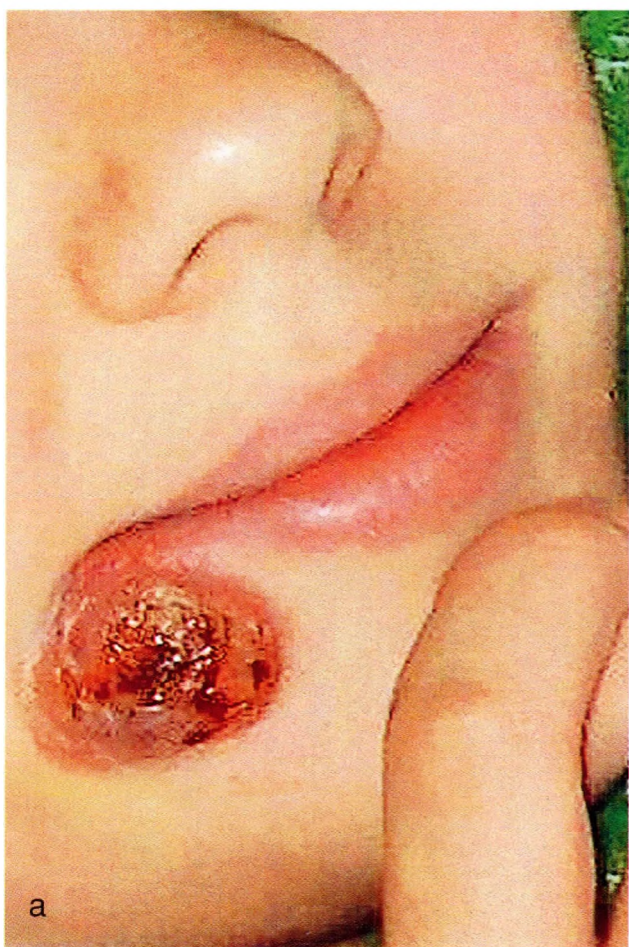
vettanilag hemangioma papillarének diagnosztizált képlet eltávolítása történt más intézetben. 1 évvel később észleltük klinikánk ambulanciáján a beteget a bal parietalis és temporalis régióban, valamint a homlok és a bal fül mögé terjedő multiplex lividvörös színű, a bőrszintjéből kiemelkedő tumorokkal (4. ábra). A klinikai kép alapján felmerült az angiosarcoma cutis lehetősége, melyet a korábban végzett műtét szövettanának revisioja megerősített. A tumor kiterjedtségére való tekintettel a beteget neoadjuvans terápiában (CT alapú 3 D tervezésű radioterápia 66 Gy összdózis) részesítettük, majd műtétet végeztünk. Az elvégzett staging vizsgálatok (mellkas, has CT, koponya CT/MR) lokális és távoli disszeminációt nem igazoltak. A második műtétet követően jelentkező kisebb recidivákat excidáltuk, majd chemotherapy (farmorubicin) bevezetése mellett döntöttünk. A kúra alatt és jelenleg a beteg panaszmentes. Tekintettel a betegség alacsony esetszámára elfogadott terápiai protokoll nincs, ezért nagy kihívást jelent ezen betegek kezelése, mely általában radikális sebészi és radioterápia/chemo-immunterápia kombinációjából áll.

Papp Andrea dr., Gilde Katalin dr., Bánfalvi Teodóra dr.:

Melanoma malignum és cc. planocellulare együttes előfordulása nagyszámú keratosis seborrhoicával

(Országos Onkológiai Intézet, Bőrgyógyászati Osztály III. ker. Bőr- és Nemibeteg gondozó)

Idős férfibetegünknek kb. 30 éve kezdődött törzsön, arcon, végtagokon megjelenő nagyszámú és kiterjedésű verruca seborrhoicaja. 2000-ben operálták bal arcfélen lévő cc. planocellulareval. Jelenleg a nyak jobb oldalán melanoma malignummal, arc jobb oldalán spi-



5a., b. ábra

A jobb ajkakzug alatt 22 mm átmérőjű, tömött, felhányt szélű, kifekélyesedő tumor

naliomával jelentkezett. Az egyidőben jelentkező bőrtumороk diagnosztikus és terápiás nehézségeket vetnek fel.

Szalai Zs. dr.¹, Matolcsi A. dr.³, Asbóth D. dr.¹, Hársing J. dr.⁴,
Marschalkó M. dr.², Magyarosi E. dr.², Kovács G. dr.⁵,
Várkonyi V. dr.⁴:

Primer cutan CD30 pozitív anaplasticus óriássejtes lymphoma gyermekkorban

(Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Gyermekkorháza
Bőrgyógyászati Osztály¹, Fővárosi Önkormányzat Heim Pál
Gyermekkorháza Hematológiai Osztály², SE I. sz. Patológiai
Intézet³, Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi
Kar Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika⁴,
SE II. sz. Gyermekklinika⁵)

Az anaplasticus large cell lymphoma (ALCL) gyermekkori előfordulása igen ritka. Az irodalomban 5 közölt gyermekkori izoláltan a bőrt érintő eset ismert. A diagnózis a klinikai tünetek, a hisztológiai lelet és az immunhisztokémiai markerek alapján állítható fel.

Szerzők ismertetik a 13 éves leány esetét, akinek anamnézisében jobb oldalon a buccalis felszínen a fogsorral szemben egy kemény tapintatú, a szájnyálkahártya felé bedomborodó fájdalommentes terime alakult ki. A képletet szájsebészetben eltávolították, a szövettani vizsgálat sialoadenitis acuta abscedens-t igazolt. Néhány hét múlva ugyanitt az arc bőrön tömött terime jelent meg, melyet kezdetben rovarcsípésnek, később pyodermának, mycosisnak gondoltak, ezért antiseptikus, antibakteriális, antimikotikus kezelésben részesítették. Felvételekor tapintással megállapítható volt, hogy a külső felszínen

észlelhető bőrjelenség és a buccalis felszínen jelenlévő terime egy tumorszerű képlet külső, illetve belső részének felel meg (5a,b. ábra). Az elvégzett szövettani vizsgálat CD30 pozitív anaplasticus lymphomát igazolt. A szövettani mintavételt követően igen kifejezett regressziót lehetett megfigyelni, generalizációt kiterjedt képalakító és hematológiai vizsgálatokkal sem lehetett igazolni. A terápiát illetően az irodalmi adatok nem egységesek. A maradványtünetek excíziója, lokális immunmoduláns és kemoterápia, valamint radioterápia jön szóba. A szerzők a fenti diagnózis gyermekkori előfordulásának igen ritka voltára, a differenciáldiagnosztikai problémára, valamint a terápia választás kulcskérdéseire hívják fel a figyelmet.

Szolnoky Győző dr.:

Szinoviális szarkóma

(Szegedi Tudományegyetem, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika)

Egy 48 éves férfibeteg esetét ismertetjük, aki korábban már három hónapig egy másik intézmény sebészeti ambulanciáján részesült konzervatív kezelésben a jobb talpon kialakult rendkívül vérezékeny, tömött, fokozatosan növekvő, diónyi tumora miatt. Klinikánkon való első megjelenése alkalmával érederetű daganat gyanúja merült fel, amit széles biztonsági zónával eltávolítottunk. A szövettani lelet malignus perifériás ideghüvely tumor és szinoviális szarkóma fennállását egyaránt valószínűsítette, és mivel a daganat nem az épen került kivételre, ezért a lábfejet 2003. áprilisában részlegesen amputáltuk. Az ismételt szövettani vizsgálat után a végleges diagnózis a szinoviális szarkóma lett. A második sebészeti beavatkozást kö-

vetően a beteg 5 ciklusban intraarteriális monokemoterápiát (epirubicin) és 35x2 Gray dózisban gyorsított elektron besugárzást kapott a lábfejre.

Kiss Borbála dr.¹, Juhász Attila dr.¹, Illés Árpád dr.²,
Remenyik Éva dr.¹:

Malignus kórképek halmozódása Kaposi-sarcomában szenvedő betegünkénél

(Debreceni Egyetem Orvos- és Egészségtudományi Centrum,
Bőr- és Nemikórtani Klinika¹ és III. sz. Belgyógyászati Klinika²)

80 éves idős cholecystectomizált, hypertoniás inzulinnal kezelt diabetes mellitusban szenvedő férfibetegnél 1998-ban diagnosztizáltak Rai I. stádiumú krónikus lymphoid leukaemiát, majd 2 éves terápia nélküli követés után 2001. februárjában mindkét lábszár és láb bőrén livid papulák, néhány folyadékkal teli úr alakult ki (6. ábra). A klinikai tünetek alapján felállított Kaposi-sarcoma diagnózist az elvégzett bőrbioopszia megerősítette. A biopsziás mintából HHV8 vírusgenom nested PCR-ra kimutatható volt, a HHV8 szerológiai vizsgálat magas titerben pozitív eredményt adott. HIV szerológia negatív volt. Gyorsított elektronbesugárzás hatására a Kaposi-sarcomás plakkok barnás sclerosis hátrahagyásával regresszióba kerültek. Közben a CLL progressziója alacsony dózisú chlorambucil kezelést tett szükségessé. 2001. júliusában jelentősen emelkedett PSA-értékek miatt elvégzett prostata biopszia szövettani feldolgozása a szerv adenocarcinomáját igazolta, melynek kezelésére az urológus javaslatára hormonterápia indult. A hormonkezelés az eltelt két év alatt jól kontrollálta a tumort. Inguinalis nyirokcsomó duzzanat histológiai feldolgozása leukaemiás infiltrációt mutatott (2002). Fél éve az alsó végtagokon a korábbi tünetektől proximálisan újabb Kaposi-sarcomás plakkok, lymphacsorgás jelentkezett. Vincristin iv intermittans alkalmazása a bőrtünetekre és a CLL-re is kedvezően hatott. A beteg mindhárom tumorát tekintve jelenleg stabil állapotban van. Ez különböző specialisták szoros együttműködésének, gondos terápia-választásának köszönhető.

Idős korban a malignus tumorok gyakoriak, de három malignoma együttes előfordulása ritka. Ez lehet véletlenszerű is, azonban a Ka-



6. ábra
Mindkét lábszár bőrén livid papulák láthatók

posi-sarcoma keletkezésében nem zárható ki a CLL-hez társuló immunosuppressió oki szerepe sem.