

Hasi terimék differenciáldiagnosztikája

• **Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium** •

Az irányelvet összeállította: dr. Rényi Imre

A has vizsgálata a megtekintéssel kezdődik. Sok esetben, főként csecsemők vizsgálata során, aszimmetriát észlelünk a has megtekintésekor.

Az aszimmetria oka lehet:

- a hasizomzat gyengesége;
- májmegnagyobbodás;
- lépmegnagyobbodás;
- jóindulatú daganatok: teratoma, ciszta, haemangioma;
- rosszindulatú daganatok: neuroblastoma, nephroblastoma, teratoma malignum;
- vesefejlődési rendellenességek: polycystás vese;
- sérvek: hasfali és inguinalis köldök;
- hemihipertrófia.

A köldöksérv, inguinalis sérv sokszor csak síráskor válik láthatóvá, így a sérvkapuk vizsgálata mindenkor elvégzendő, amennyiben kóros tapintható, sebész vizsgálata szükséges.

A tapintást a has felszínének áttapintásával kezdjük. A bőr alatti kötőszövetekben vagy a hasizomzat rétegei közé ágyazottan észlelhető jelentéktelennek tűnő elváltozások nem egy esetben lágyrész-szarkómák kevésbé differenciált formái lehetnek. Természetesen szüléskor elszenvedett trauma következtében létrejött szervülő haematomák is előfordulnak.

A has felszíni elváltozásai ultrahanggal jól vizsgálhatók, szükség esetén, amennyiben a környezettől való elkülönülése nem egyértelmű és felmerül az infiltratív növekedés lehetősége, CT-vizsgálat elvégzése szükséges. Amennyiben a vizsgálatnál kontrasztanyag-halmozás igazolható, úgy sebési eltávolítás (ha ez nem lehetséges, biopszia és szövettani vizsgálat) szükséges. A gyakorlatban mesenchymalis szarkóma, synovialis szarkóma előfordulására lehet számítani, de természetesen haemangioma, a haemangioma cavernosum, esetleg fibroma vagy embrionális fibrosarcoma is előfordulhat, mely utóbbiak általában kezelés nélkül gyógyulnak. A mesenchymalis és synovialis szarkóma kemoterápiás kezelést és hosszan tartó (5 év) megfigyelést igényel.

A has vizsgálatát a has mélyebb betapintásával folytatjuk. Amennyiben akut hasi katasztrófa tüneteit észleljük (hányás, izomvédekezés, görcsös hasi fájdalom, néma has), úgy ki kell zárunk az appendix körüli tályog, invaginatio, esetleg ileus lehetőségét, de gondolnunk kell ezen akut tünetek hiányában megacolon congenitum, széklettrög lehetőségére is. Tájékozódunk a máj és a lép nagyságáról.

Amennyiben a máj alsó széle meghaladja a bordaívet és a gyermek 1 évesnél idősebb, májmegnagyobbodás okát keressük. Az anamnézis pontos felvétele, majd a laboratóriumi vizsgálatok elvégzése, valamint a hasi ultrahangvizsgálat tájékoztat a további teendők felől. Ha a fenti vizsgálatok kóros eltérést nem mutatnak és a májmegnagyobbodás nem extrém mértékű, úgy megfigyelés javasolható, hiszen az okként felmerülő vírusfertőzésre vonatkozó vizsgálatok 2–3 hetet vesznek igénybe.

Májmegnagyobbodás

Lásd A hepatomegalia differenciáldiagnosztikája című fejezet 1., 2., 3., 4. táblázatát.

Lépmegnagyobbodás

A lépmegnagyobbodás okai igen szerteágazóak. Az életkor, az anamnézis, ezen belül az utolsó orvosi vizsgálat ideje, mely a lépmegnagyobbodást még nem észlelte, a családban előforduló betegségek, melyek esetleg nem is az egyenes ági rokonságot érintették, segítséget nyújthatnak a lépmegnagyobbodás okának tisztázásában. A fertőzések és a vérképző rendszeri betegségek tisztázására elvégzendő laboratóriumi vizsgálatok, a lépmegnagyobbodás mértékének, illetve a lép szerkezetének vizsgálatával, a hasi ultrahang általában elégséges adatot szolgáltat a lépmegnagyobbodás okának tisztázásához.

A lépmegnagyobbodás okai

Fertőzések	<i>Bakteriális:</i> septicus állapotok: Salmonella, Staphylococcus, Streptococcus, Klebsiella, Pseudomonas <i>Virális:</i> hepatitis, CMV, EBV <i>Protozoon:</i> toxoplazmózis
Vérképző rendszeri megbetegedések	<i>Haemolyticus anaemia:</i> - veleszületett - szerzett <i>Haemoglobinopathiák:</i> thalassaemia
Daganatos betegségek	<i>Benignus:</i> haematoma, hamartoma, fibroma, lymphangioma <i>Malignus:</i> M. Hodgkin, non-Hodgkin-lymphoma, histiocytosis X, krónikus myeloid leukaemia
Ciszták	Veleszületett vagy valódi ciszták Szerzett vagy pseudociszták
Autoimmun folyamatok	Szisztémás lupus erythematosus, rheumatoid arthritis
Egyéb betegségek	Immunthrombocytopeniás purpura, lépvénatrombózis, Banti-szindróma

Amennyiben felmerül, hogy a lépmegnagyobbodás rendszerbetegség vagy malignus folyamat részeként észlelhető, úgy természetesen az alapbetegség gyógyítása a feladat. Amennyiben valódi vagy pseudocisztát találunk az ultrahangvizsgálatnál, annak sebészeti megoldása a sebészeti elvek alapján mérlegelendő (nagyság, lokalizáció, ruptura veszélye). Amennyiben veleszületett vagy szerzett haemolyticus anaemiát találunk, úgy a felmerülő transzfúziós igény dönt az esetleges lépeltávolítás kérdésében. ITP terápiareszistens eseteiben egyéves várakozás javasolható a splenectomia elvégzése előtt. Hatéves kor alatt elvégzett splenectomiák immunológiai következményei olyan súlyosak, hogy a splenectomia elvégzését mindenképpen igyekezni kell ezen életkor után elvégezni, miután a Haemophilus-, Meningococcus-infekciókkal szembeni aktív védőoltásokat a gyermek megkapta.

Daganatos betegségek

A hasi vizsgálat kapcsán észlelt terimék vizsgálata sok esetben, főként csecsemőkorú betegnél, nehézséget jelent a beteg együttműködése hiánya miatt. Előfordulhat, hogy egy tapintott képletet túlértékelünk, esetleg székletrögöt tumornak gondolunk, de ezekben az esetekben a has ultrahangvizsgálata elengedhetetlenül szükséges.

Amennyiben a hasi ultrahangvizsgálat igazolta feltevésünket és hasi tumort talált, úgy teendőinket a daganat lokalizációja és a korábban észlelt klinikai tünetek irányítják.

A két leggyakoribb hasi lokalizációjú tumor a neuroblastoma és a nephroblastoma (Wilms-tumor).

Neuroblastoma

A neuroblastoma lokalizációja sokszor segít a diagnózis valószínűsítésében, de a legtöbb eset a vese fölötti, illetve melletti lokalizáció miatt a nephroblastomától nehezen különíthető el. A hasi ultrahangvizsgálat, sőt egyes esetekben az ezt követő CT-vizsgálat is bizonytalan a két tumor elkülönítésében. Ezekben az esetekben kiegészítő vizsgálatokkal kell a két tumort elkülöníteni, mert míg a neuroblastoma esetében a sebészeti beavatkozás azonnali elvégzése javasolt, a nephroblastoma kezelését a mai nemzetközi gyakorlat szerint kemoterápiával indítjuk, mivel a sebészeti beavatkozás sikerét és a vese egészének vagy egy működő részének megmentését segítheti, ami a későbbi életminőség szempontjából nem közömbös.

A neuroblastoma, a szimpatikus idegrendszer velőbarázda-elemeiből kiinduló tumor, 70%-ban hasi lokalizációban jelentkezik.

A klinikai tünetek segíthetnek a diagnózis felállításában:

- hányás;
- anorexia;
- vizelési és székelési zavarok;
- hipotónia vagy izomspazmus;
- areflexia.

Szeczernálhat neuronspecifikus enolázt (NSE) és ferritint, így ezek kimutatása a szérumból segítheti a diagnózist. A vizeletben a catecholaminok metabolitjai kimutathatók, ezért a vanilmandulasav és homovanillinsav kimutatása, MIBEG-szcintigráfia a diagnózist támogatja. Amennyiben megtörténik a sebészeti eltávolítás, a szövettani vizsgálat, az immunfenotipizálás növeli a diagnózis biztonságát a glikoszfingolipid gangliozid, synaptophysin, neurofilamentum és NSE kimutatásával. A citogenetikai vizsgálat kimutathatja az N-myc onkogén amplifikációját, melynek prognosztikai értéke világszerte elfogadott és a kezelés meghatározó tényezője, de az 1. kromoszóma rövid karjának deletiója, a 17. kromoszóma hibái és a DNS-index is meghatározó tényező a tumor karakterének meghatározásában.

Fenti vizsgálati eredmények birtokában tervezzük meg a kezelést, mely a sebészeti beavatkozás sikerétől is függő kemoterápiás kezelést és az esetlegesen ezt követő, az autológ csontvelő transzplantációjának elvégzését jelenti. Irradiációs kezelésre, esetleges izotópterápiára az utóbbi évek tapasztalatai alapján ritkán kerül sor.

Nephroblastoma

A nephroblastoma klinikai tünetei az esetek egy részében akut hasi katasztrófa képében jelentkeznek, a vizeelési nehézségek, dysuriás panaszok, esetleg haematuria jelentkezése megerősítheti gyanúkat. A vesetájon ilyenkor tapintott leletet sok esetben nehéz elkülöníteni polycystás vese vagy egyéb húgyúti obstrukció következtében létrejött vizelet pangás tüneteitől. Ezekben a differenciáldiagnosztikai problémákban segítségünkre vannak a képalkotó eljárások, elsősorban a hasi ultrahang- és CT-vizsgálat.

Nephroblastoma gyanúja esetén emellett mellkasi CT-vizsgálat elvégzése is kötelező, mivel az esetek 20%-ában a diagnózis felállításakor tüdőmetasztázis észlelhető. Ennek a ténynek a későbbi terápiás terv elkészítésében döntő szerepe van, és a kemoterápiás kezelés mellett el kell végezni a tüdő irradiációját, illetve a későbbiekben a metasztázisok sebészi eltávolítása is szükséges. Amint a sebészi eltávolítás lehetővé válik, szövettani, citogenetikai vizsgálat is elvégzendő (a 11. kromoszóma 11p13 és 15 locusának deletiója kimutatható).

Amennyiben a beteg első vizsgálatakor aniridiát is észlelünk WAGR-szindróma, vagy egyéb genitáliákon mutatkozó rendellenességet találunk Denys-Drash-szindróma, vagy hemihyperthrophia illetve visceromegalia észlelhető a Beckwith-Wiedemann-szindróma, valószínűsíthető, egyben a nephroblastoma diagnózisa megerősítést nyer.

A nephroblastoma kezelése a tumor eltávolítása után elvégzett szövettani vizsgálat eredménye alapján történik, és az akkor észlelt blastemasejtek jelenlététől és számától függ, így a patológus döntő szerepet kap a terápia tervezésében.

A nemi szervek tumorai

A kismencedei szervek vizsgálata általában kevesebb nehézséggel jár. Amennyiben leánygyermek vizsgálatánál a kismencedében tumort tapintunk, hasi ultrahangvizsgálatot végzünk. Sokszor már ez a vizsgálat is jó tájékoztatást nyújt az elváltozás természetéről, és az ovárium elváltozása, annak szerkezete alapján cisztának vagy szolid tumornak minősül. Sajnos a cystosus elváltozások egy része is malignus tumor, így a szövettani vizsgálat nem mellőzhető, mivel a jóindulatú ciszták, teratomák mellett az **ovárium malignus tumorai** is gyakoriak:

- dysgerminoma;
- endodermalis sinustumor;
- malignus teratoma;
- gonadoblastoma;
- granulosejtes tumor;
- arrhenoblastoma.

A sebészeti beavatkozáson túl minden malignus ováriumtumor kemoterápiás kezelést igényel. A kezelést a tumor kiterjedése határozza meg, de a sebészeti beavatkozás sikere is befolyásolja, mivel a műtét közben megrepedő cisztabennéknak a hasüregbe kerülése a tumor kiújulásának veszélyét nagymértékben fokozza. A fenti tumorokon kívül a kismencedei lokalizációban a nemi szervekből kiindulóan észlelhető a lágyrészszarkóma-csoport rhabdomyosarcoma típusának egy jellegzetes formája, a botryoid sarcoma, mely igen rosszindulatú, gyors növekedésű gyermekkori tumor, de jól kivitelezett műtéti eltávolítás után a kemoterápia gyógyulást eredményezhet.

A hasi szervek vizsgálatánál nem szabad megfeledkezni a fiúk nemi szervének vizsgálatáról.

A here tumorai csecsemő- és kisdedkorban, majd a pubertás táján gyakoribbak. Vizsgálata igen egyszerű, és a számításba jövő hydrocele testis, ill. funiculi a tumoroktól ultrahangvizsgálattal jól elkülöníthető.

A **here tumorai:**

- embrionális adenocarcinoma;
- teratoma;
- Sertoli-sejtes daganat;
- Leydig-sejtes daganat.

A hasi ultrahangvizsgálat elvégzésén túl hasi és mellkasi CT-vizsgálat is szükséges a here malignus elváltozásainak észlelésekor, mivel a nyirokcsomó-metasztázisok igen gyorsan jelentkeznek, és a műtét kiterjesztését teszik szükségessé. Jól kivitelezett műtét és ezt követő kemoterápiás kezelés a heretumorok gyógyulási eredményét igen kedvezően alakítják.

Embrionális tumorok és teratomák

Embrionális tumorok és teratomák viszonylag nagy számban fordulnak elő a sacrococcygealis régióban. A sebészeti beavatkozás után végzett kemoterápia igen hatásos, de a sebészetileg rosszul megközelíthető vagy totális eltávolításra alkalmatlan esetekben a kiújulás veszélye igen nagy.

Nyirokcsomómegnagyobbodás

Hasi panaszok esetén végzett ultrahangvizsgálat nem egy esetben nyirokcsomók megnagyobbodását mutatja, ennek okát feltétlenül tisztázni kell.

A hasi nyirokcsomók megnagyobbodásának okai

Infekciók	Vírus: mononucleosis infectiosa, rubeóla, hepatitis epidemica, CMV Bakteriális: salmonellosis, brucellózis Gomba: histoplasmosis Protozoon: toxoplazmózis
Autoimmun folyamat	Szisztémás lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, dermatomyosis
Malignus betegségek	ALL, AML, M. Hodgkin, non-Hodgkin-lymphoma, histiocytosis X, here malignus tumora
Gyógyszerek	Hidantoin származékok

A regionális nyirokcsomók megnagyobbodása a velük kapcsolatos nyirokutakon érkező hatások következményei: nem szabad elfelejteni, hogy az axillaris nyirokcsomók a felső-laterális hasfallal, a bal oldali supraclavicularis nyirokcsomók intraabdominalis történésekkel vannak kapcsolatban, így ezek megnagyobbodása az érintett régiók vizsgálatát vonja maga után.