

## Primitīva neuroektodermāla audzēja vēlina metastāze plaušaudos

*Agita Jukna, Ilze Štrumfa, Inese Driķe,  
Andrejs Vanags<sup>1</sup>, Jānis Gardovskis<sup>1</sup>*

*Rīgas Stradiņa universitāte, Patoloģijas katedra, Latvija*

*<sup>1</sup> Rīgas Stradiņa universitāte, Ķirurģijas katedra, Latvija*

**Ievads.** Primitīvs neuroektodermāls audzējs (PNET) pieder pie PNET / Jūinga sarkomas audzēju saimes. PNET vairāk sastopams vecuma grupā no dzimšanas līdz 20 gadu vecumam. Tā incidence ir 2,9 gadījumi uz vienu miljonu pasaules iedzīvotāju. Šis audzējs veido 4–17% no visiem bērnu mīksto audu audzējiem un ir nedaudz biežāk sastopams zēniem. PNET / Jūinga sarkomas klīniskās izpausmes var atšķirties atkarībā no lokalizācijas [Honrado, 2012].

**Darba mērķis, materiāls un metodes.** Darba mērķis ir, izmantojot saistošu klīniskā gadījuma aprakstu, demonstrēt reta ļaundabīga audzēja vēlinu metastazēšanos jaunam pacientam, lai veicinātu informācijas apriti un diskusiju par svarīgu PNET diagnozi un sarežģītu diferenciāldiagnozi. Mērķa sasniegšanai retrospektīvi analizēti pacienta klīniskie, radioloģiskie, ķirurģiskās ārstēšanas, kā arī morfoloģiskās un imūnhistoķīmiskās izmeklēšanas dati.

**Rezultāti.** 21 gadu vecs vīrietis tika stacionēts plānveida operācijas veikšanai sakarā ar veidojumu priekšējā vidē. Slimnieks pirms dažām nedēļām bija vērsies pie ārsta ar sūdzībām par stipru klepu, tādēļ nosūtīts veikt rentgenoloģisko izmeklēšanu, kur konstatēts veidojums priekšējā vidē; pēc datortomogrāfijas izteikts viedoklis par videnes audzēju, iespējams, timomu 7 cm diametrā. Veicot krūšu kurvja magnētiskās rezonanses izmeklēšanu, konstatēja norobežotu 6,6 × 7,4 cm veidojumu kreisās plaušas augšējā daivā ar satelītmegzgliem, kas pieguļ pulmonālai artērijai. Anamnēzē pacientam 7 gadu vecumā veikta laminektomija no mugurkaula 11. torakālā skriemeļa līdz 2. lumbālajam skriemeļim un muguras smadzeņu jostas daļas ekstramedulāras primitīvas neiroģēnas sarkomas subtotāla evakuācija; pēc šīs operācijas pacients saņēmis staru terapiju un ķīmijterapiju. Pašreizējos laboratorijas izmeklējumos konstatēta viegla anēmija: eritrocītu skaits  $4,4 \times 10^{12}/L$  (laboratorijas references intervāls  $4,5\text{--}6,0 \times 10^{12}/L$ ). Leikocītu un trombocītu skaits un raksturlielumi iekļāvās laboratorijas references intervālos.

Pastāvot klīniskām aizdomām par sarkomas metastāzi, pacientam veikta kreisā sānu torakotomija un kreisās plaušas augšdaivas lobektomija, ietverot veidojumu un satelītmegzglus. Morfoloģiskajai izmeklēšanai nosūtīti videnes limfmezgli, 10. un 11. grupa, kuros patoloģiju nekonstatē (0/3 un 0/2 limfmezglu attiecīgi), un plaušas daiva, kurā 1,5 cm attālumā no bronhiālās rezekcijas līnijas bija lokalizēts 6,5 × 7 × 6 cm liels, mīksts, elastīgs, balts mezgls. Mikroskopiskajā izmeklēšanā tika konstatēts nodulāras uzbūves ļaundabīgs audzējs ar solidu arhitektūru, vāji konturētiem kompleksiem, sīkām poligonālām un strupām izstieptām šūnām, augstu kodolcitoplazmatisko attiecību. Audzējs cauruga viscerālo pleiru un ieauga pleirai piegulošajos saistaudos un taukaudos. Imūnhistoķīmiskā vizualizācijā audzēja šūnas intensīvi citoplazmatiski ekspresēja vimentīnu un membranozi – CD99, bet nesaturēja kopējo citokeratīnu AE1/3, S-100 proteīnu, hromogranīnu A un sinaptofizīnu. Pacients izrakstīts septītajā pēcoperācijas dienā. Ņemot vērā morfoloģisko ainu un imūnhistoķīmiskās vizualizācijas rezultātus, noteikta diagnoze: primitīvas neuroektodermālas sarkomas / Jūinga sarkomas metastāze kreisās plaušas augšdaivā ar infiltrāciju vidē.

### Secinājumi.

1. PNET pieder PNET / Jūinga sarkomas audzēju saimes, tādēļ tas jāatšķir no rbdomiosarkomas, neuroendokrīniem audzējiem vai ne-Hodžkina limfomas, izmantojot morfoloģiskas un imūnhistoķīmiskas diagnostikas metodes.
2. Pacientiem 7–30 gadu vecumā PNET / Jūinga sarkoma ietverama mīksto audu veidojuma diferenciāldiagnostikā. Pacientiem ar PNET anamnēzē ir svarīgi turpināt medicīnisku novērošanu sakarā ar iespējamu audzēja tālāku izplatību pat 12 gadus pēc primārā audzēja ārstēšanas.