

Hemangioma, FNH, ciszták, göbök a májban

Brückner Edit, Juhász Orsolya, Seszták Tímea, Garami Miklós

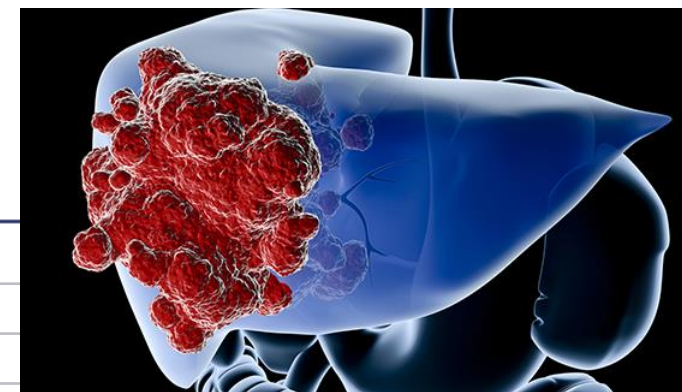
Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika
Neuro-onkológiai munkacsoport

*5. Veres Gábor Posztgraduális Továbbképzés
Kecskemét, 2026. február 6 - 7.*



SEMMELWEIS
EGYETEM 1769

Csecsemő- és gyermekkori májterimék



Primer

Benignus

Infantilís hemangioma
Fokális nodularis hyperplasia (FNH)
Májciszták
Mesenchymalis hamartoma
Hepatocellularis adenoma

Malignus

Hepatoblastoma
Hepatocellularis carcinoma (HCC)
Differenciálatlan embryonalis sarcoma
Angiosarcoma

Szekunder

Nem tumoros

Fertőzéses góc (tályog)
Infiltratív betegség (Langerhans-sejtes hisztiocytosis, tárolási betegség)
Vaszkuláris eltérés (pl. portalis hypertenzió)

Metasztázis

Neuroblastoma
Wilms-tumor
Rhabdomyosarcoma
Leukémia / limfóma

Májléziók csecsemő- és gyermekkorban

Tünetek, panaszok

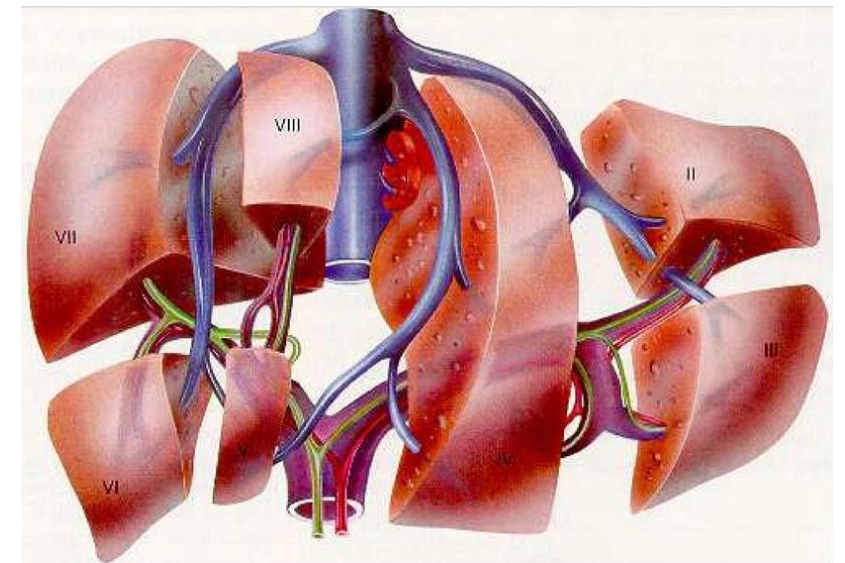
- Hasi fájdalom, testsúlycsökkenés
- Hepatomegalia
- Kóros májfunkciós értékek
- Véletlenül detektált eltérés (pl. UH vizsgálat során)

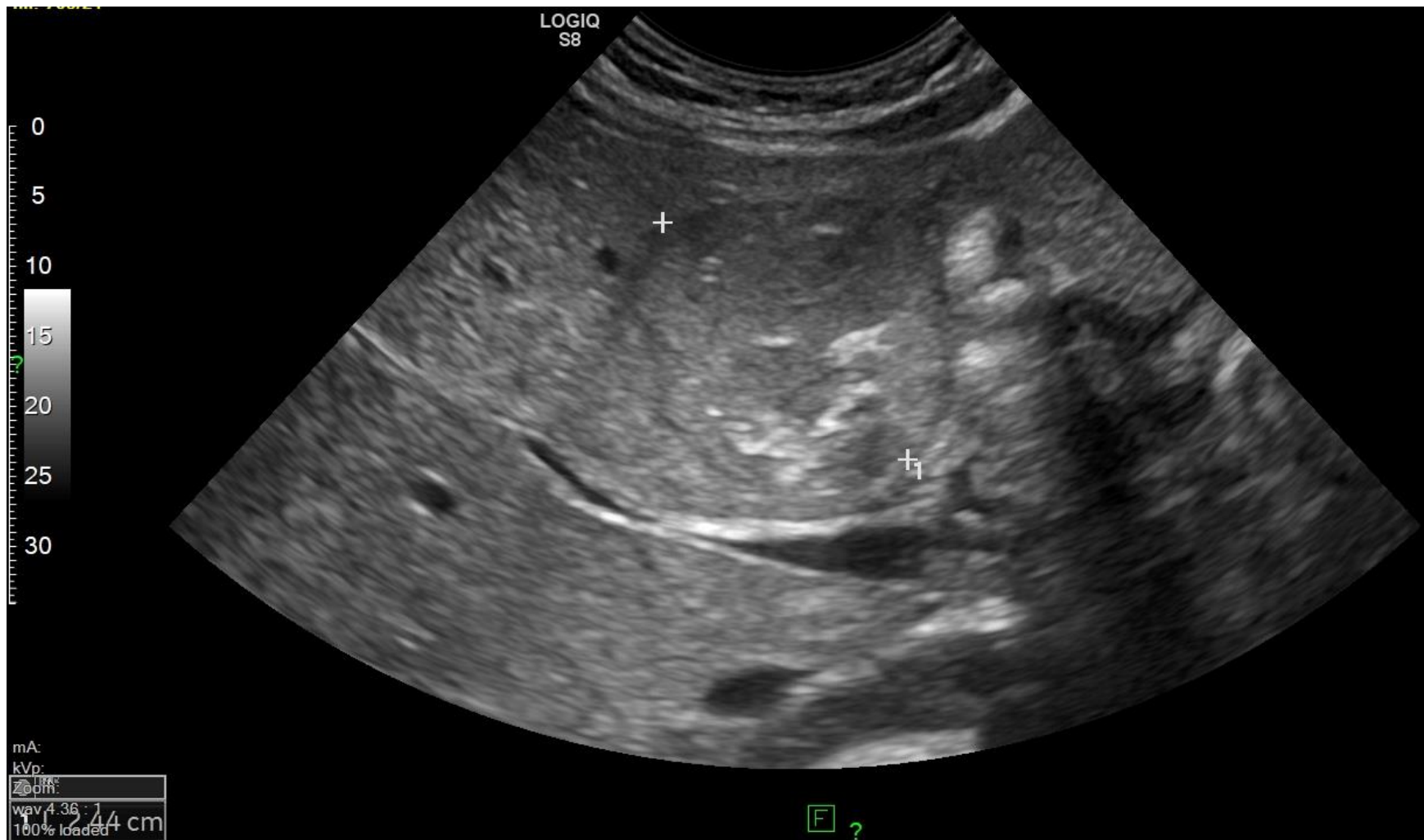
Anamnesztikus adatok

- Krónikus megbetegedés, genetikai szindróma
- Külföldi utazás
- Gyógyszerek használata

Differenciál diagnózist segíti

- Életkor
- Tumormarker (AFP)
- Jellegzetes radiológiai kép





3 hetes lány

Hasi UH:
máj IV-es szegm.
26 x 21 mm-es
szolid képlet

Gyermekekori primer májterimék

JÓINDULATÚ

- Hemangioma
- Fokális noduláris hyperplasia (FNH)
- Mesenchymalis hamartoma
- Adenoma

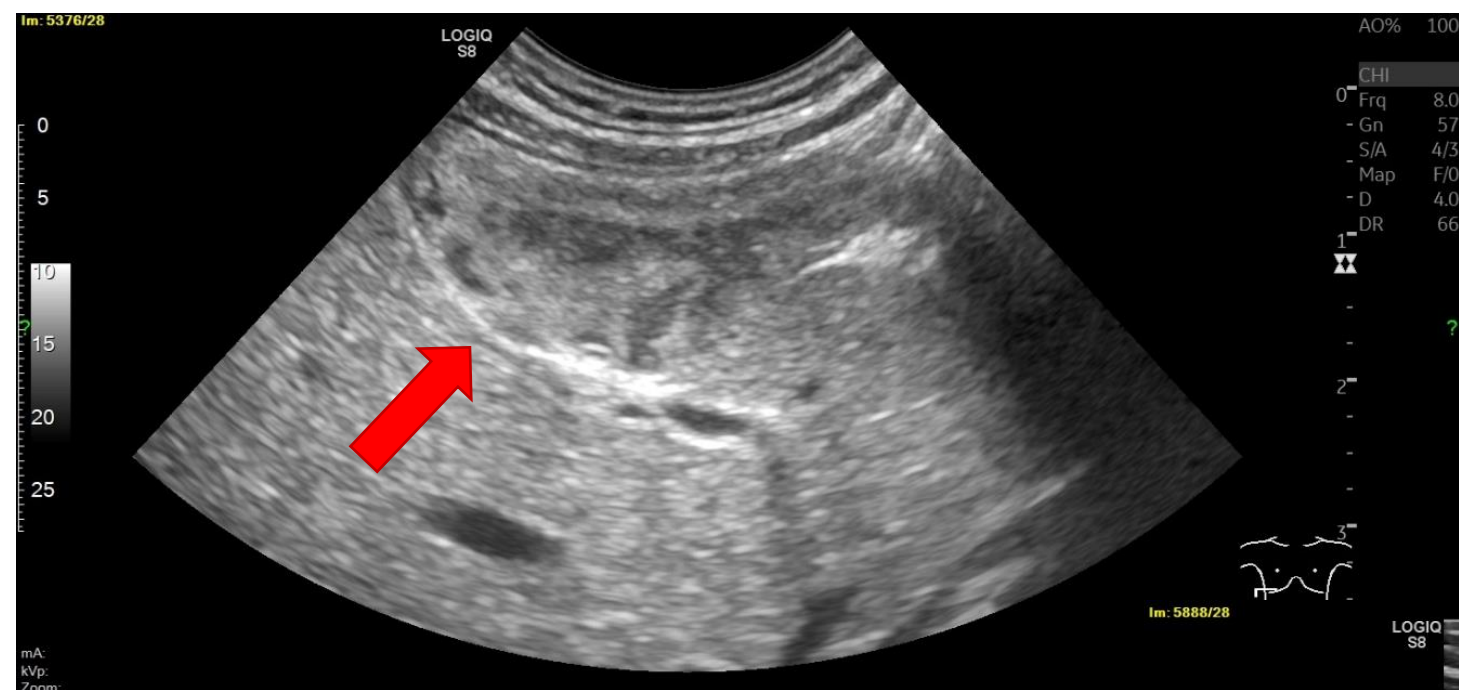


ROSSZINDULATÚ

- Hepatoblastoma
- Hepatocellularis carcinoma
- Rhabdoid tumor
- Differenciálatlan embryonalis sarcoma
- Angiosarcoma

Hemangioma

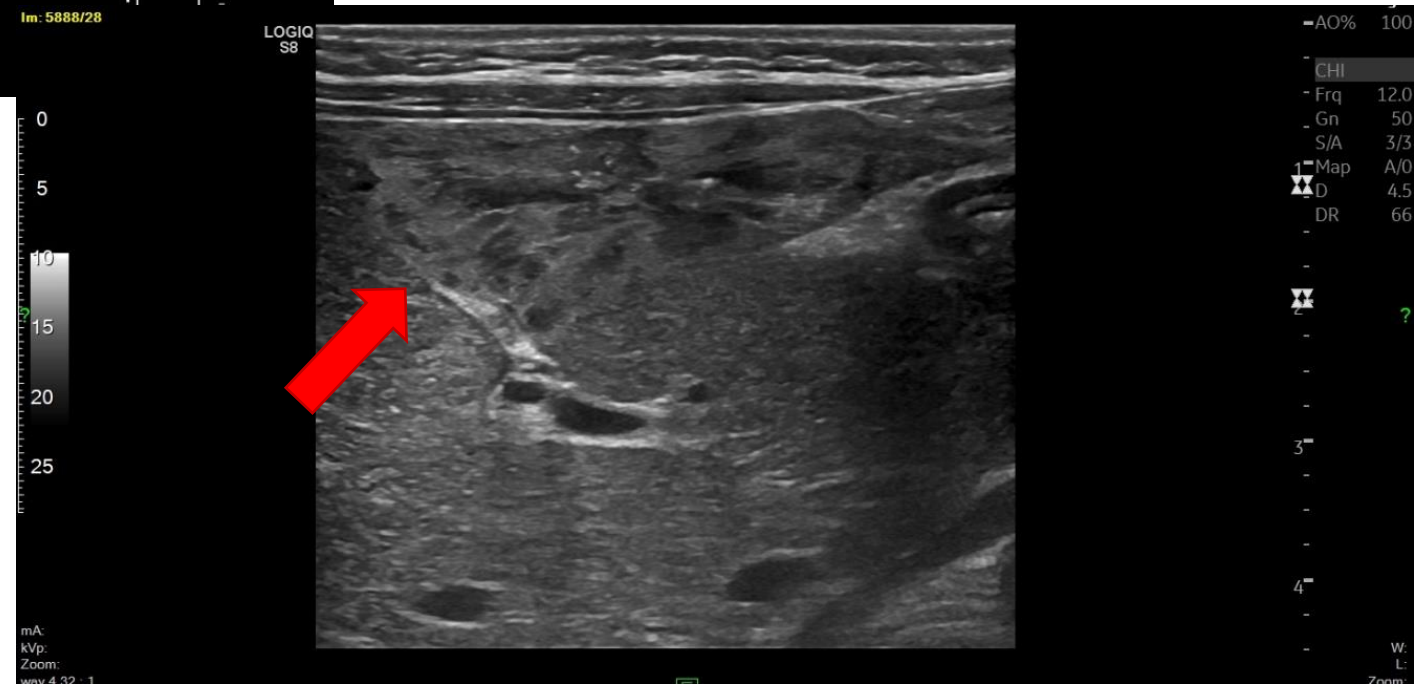
- Leggyakoribb májtumor újszülöttkorban, általában tünetmentes
- Benignus, szolid vaszkuláris tumor 5-10%-os előfordulási aránnyal
- Bőr hemangiomához társultan - 5 feletti bőrlézió esetén számítani kell rá
Esetek 1/3-ban multiplex hemangiomatosis részeként
- Jellegzetes dinamika: növekedés (első 3 hónap, átl. max. 5), majd spontán regresszió
- Kezelés
 - Tünetmentes - UH követés
 - Multiplex máj hemangiomák - mellékvese régió vizsgálata (NBL?)
 - Tünetes: Korai intervenció (1 hónapos kor körül)
Propranolol 2-3 mg / kg / nap - minimum 6 hónap - 1 éves korig
Sebészi kezelés - lézer

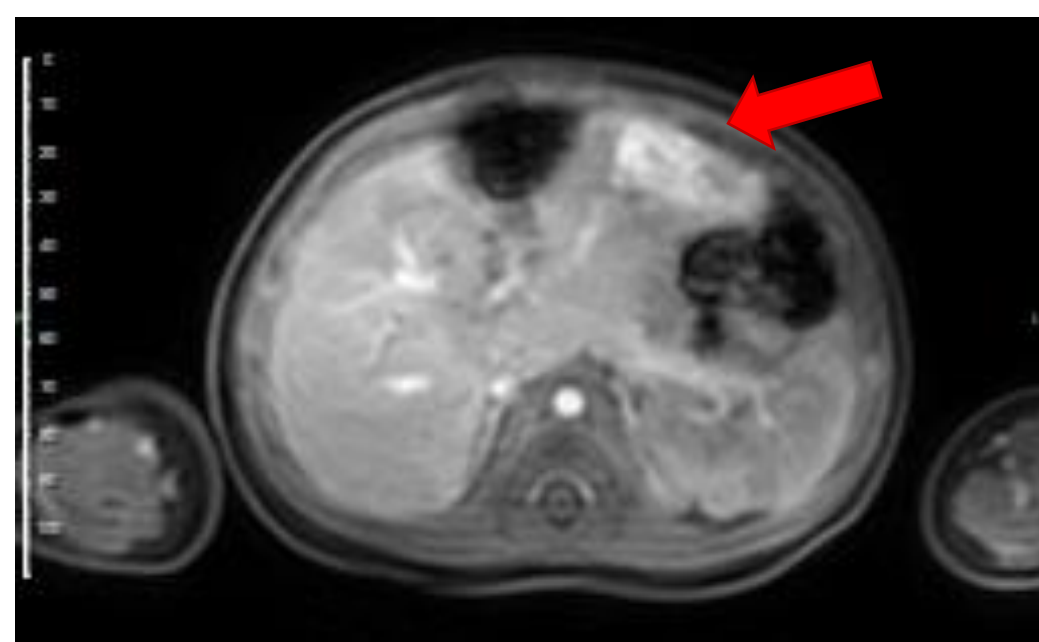
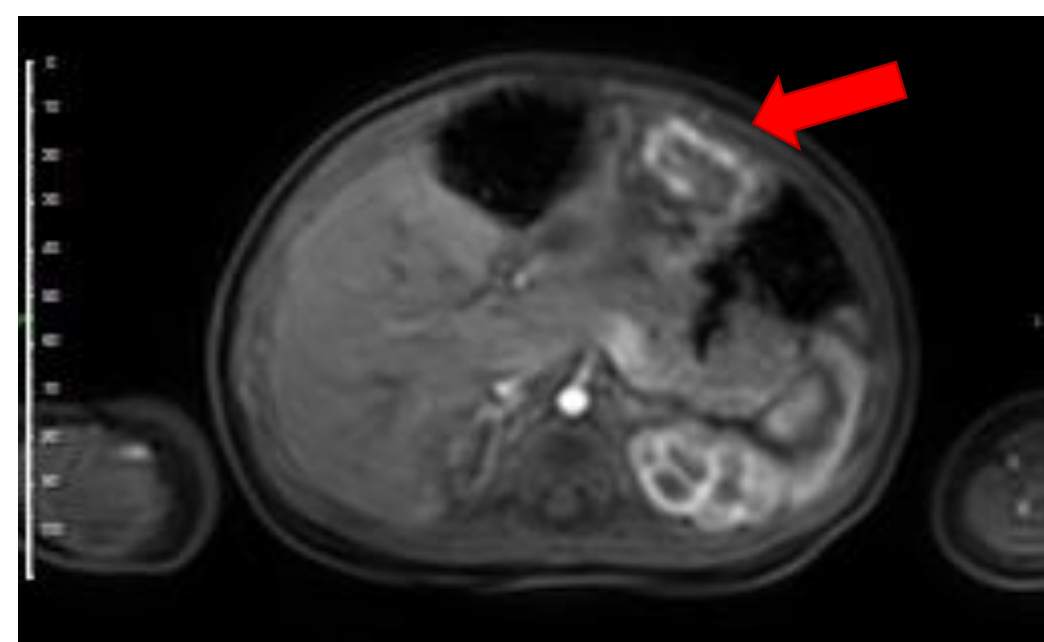


4,5 hónapos fiú

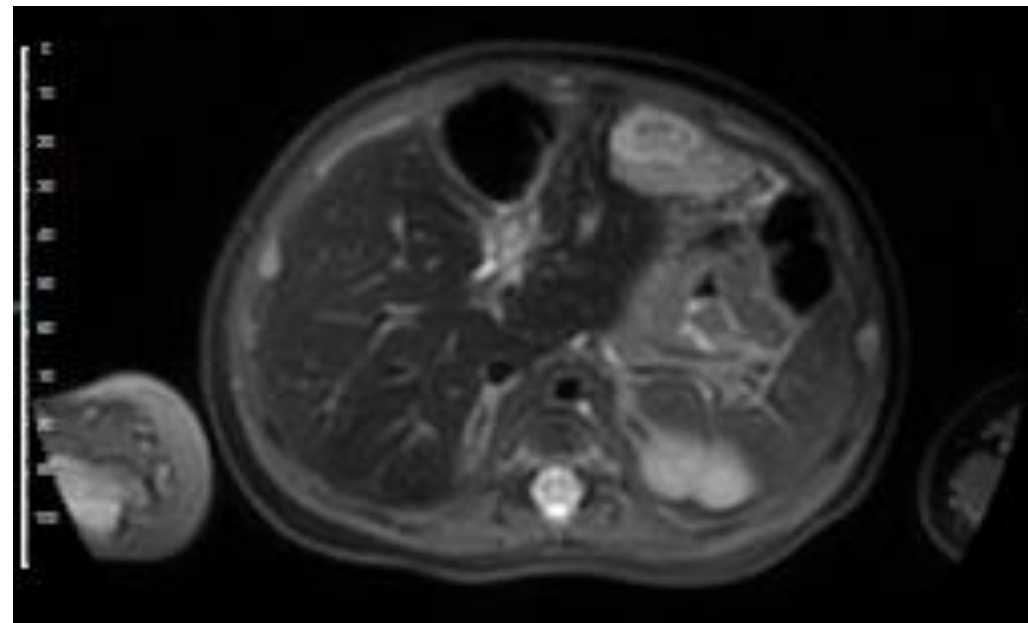
6 hetes szűrő ultrahangon észlelt
májterime (pedunculált giant
hemangioma) kontroll vizsgálata

Máj bal lebenyében (II-III-as szegmentum)
inhomogén, tokkal bíró,
centrálisan meszesedést is tartalmazó
3,8 x 2,3 cm-es térfoglalás





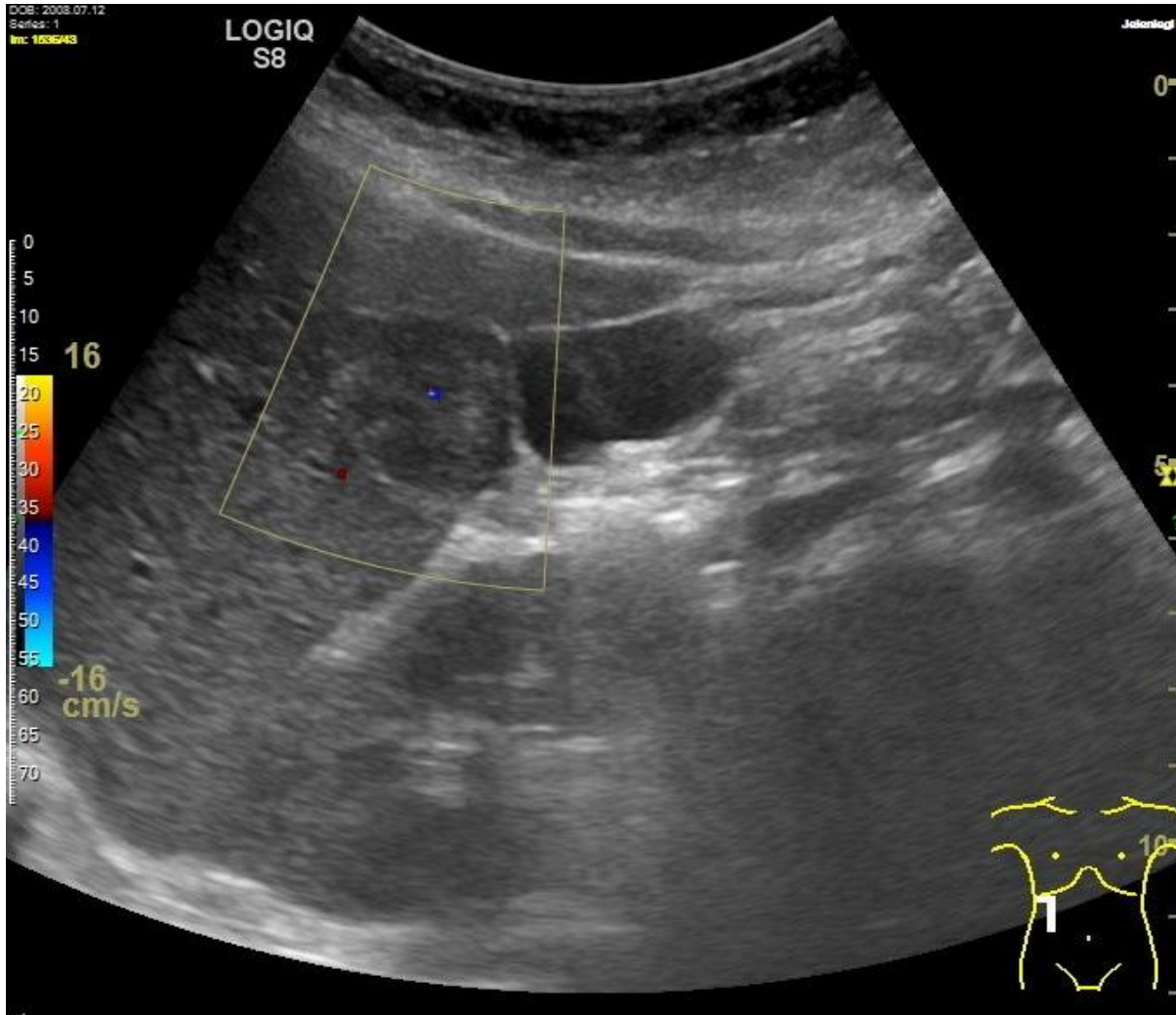
MR vizsgálat
Artériás fázis
Késői fázis
T2-spair-axialis

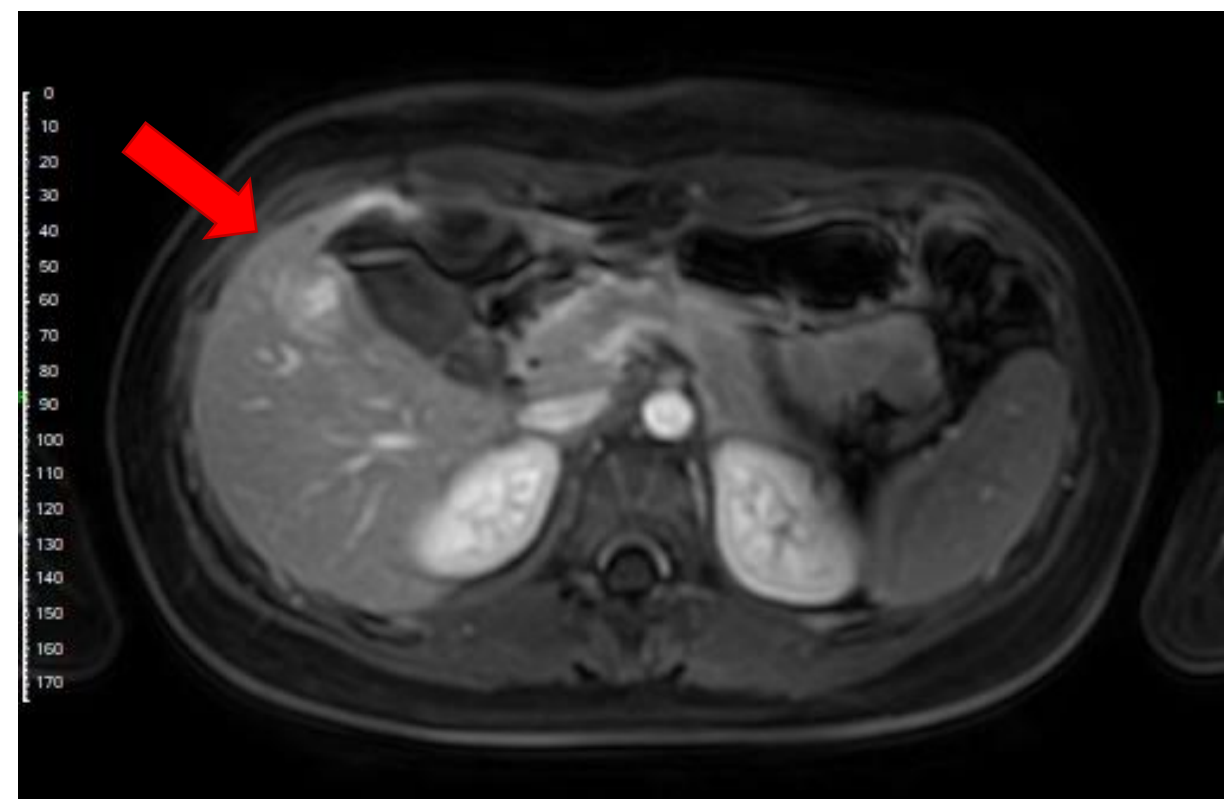
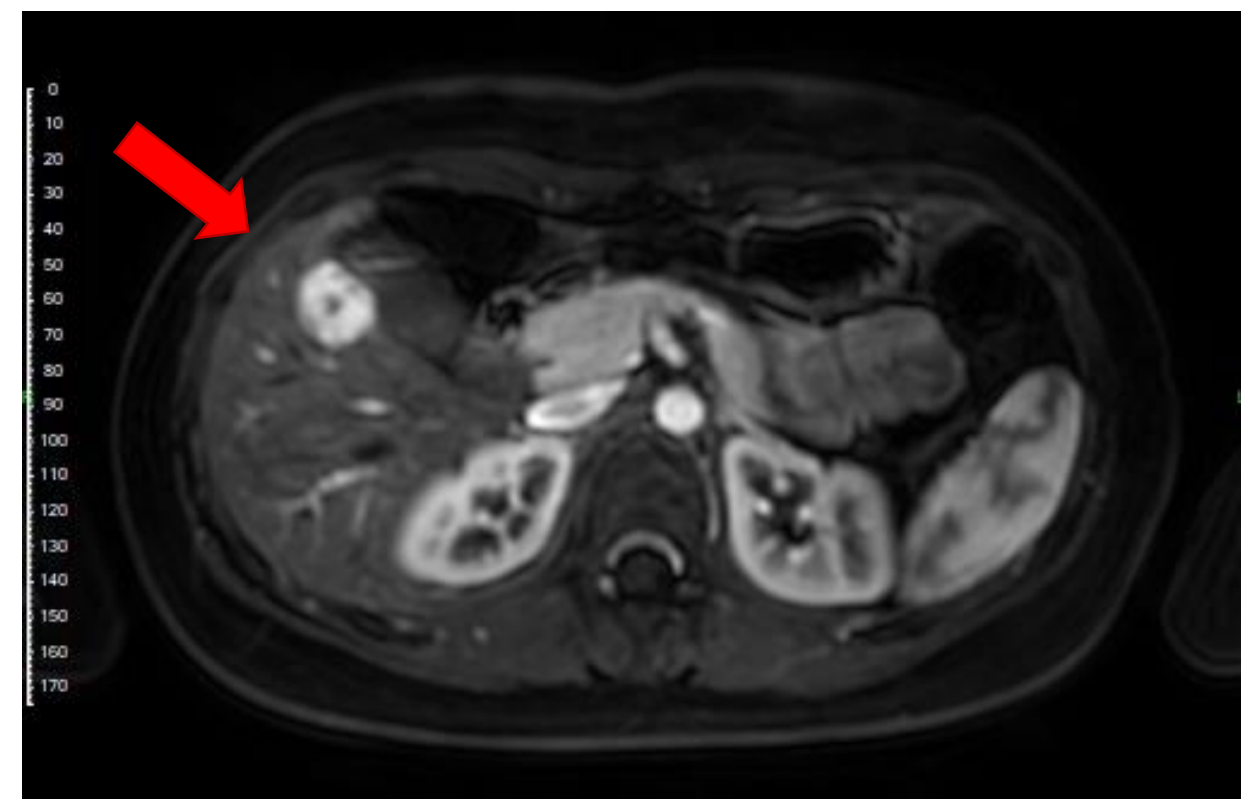


Korai artériás fázisban széli,
kissé nodularis megjelenésű
KA halmozás, későbbi
fázisokban a centrálisan
alacsony T2 jeladású terület
kivételevel fokozatos
telődést mutat

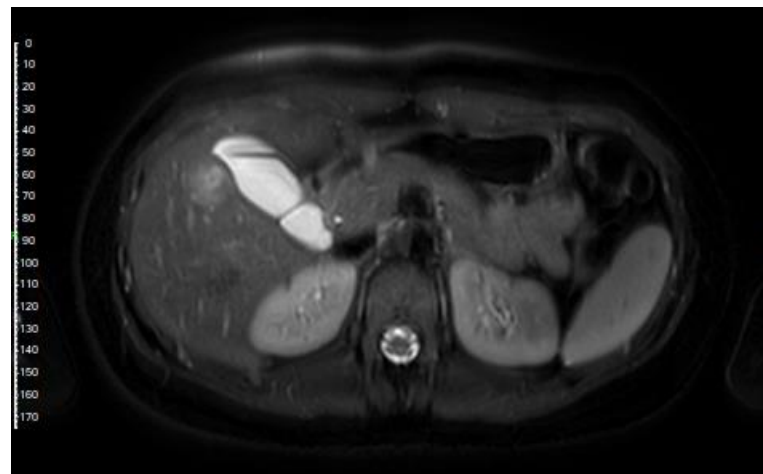
FNH - fokális noduláris hyperplasia

- Gyermekkori májtumorok 2-7%-a
- Lány predominancia
- Patogenezis
 - Lokális keringészavar → körülírt májsejt regeneráció és hyperplasia
- Másodlagos megjelenés
 - Veleszületett éranómália a májban
 - Veleszületett szívbetegség - változó hepatikus véráramlás
 - Kemoterápiát követően
- Elkülönítés
 - HCC fibrolamellaris altípusa
- Kezelés
 - Tünetet okoz, növekszik - sebészi eltávolítás





MR vizsgálat
Artériás fázis
Késői fázis
T2-spair-axialis

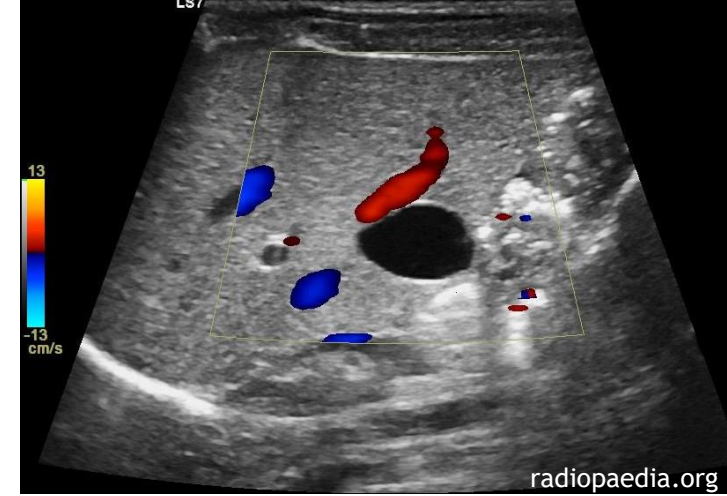


T2-spair magasabb,
T1-DIXON alacsonyabb jeladású,
centrálisan T2 hyperintenz
szabálytalan kontúrú részletet
(central scar) is tartalmazó képlet

Májciszták

Egyszerű (szimpla)

- Leggyakoribb forma
- Perinatális időszakban detektált
- Kerek vagy ovális, vékony fallal
- Nincs szeptum, kalcifikáció vagy szolid komponens
- Méret: változatlan vagy csökken, ritkán növekszik
- Eltávolítás indikációja:
nagy méret, növekedés, exophyticus



Többszörös (komplex)

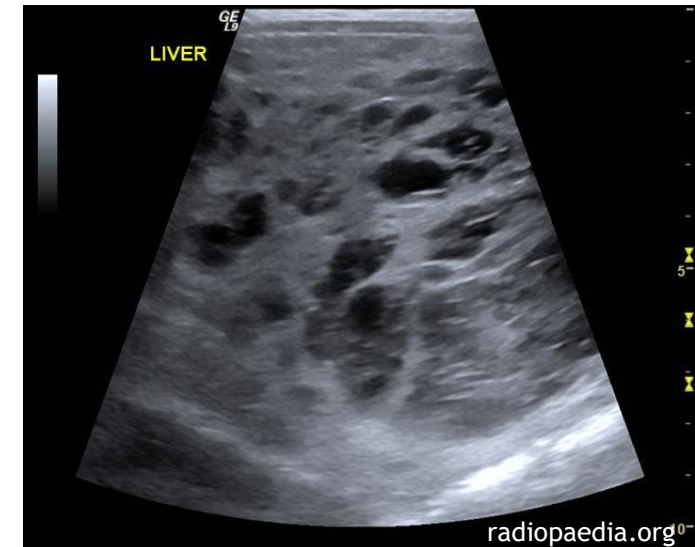
- Nagyon ritka
- Biliaris cystadenoma, embrionális eredetű májciszta
- Epeúti összekötődés

Echinococcus ciszta

- Egyrekeszes → fiókciszták, szeptumok → kalcifikáció, méretcsökkenés

Mesenchymalis hamartoma

- Ritka, benignus
- Leggyakrabban az első 2 életévben észlelik - 5 éves kor felett ritka
- Fiú predominancia (2:1)
- Szeptált, ritkán szolid komponens tartalmazhat vagy szolid massa
- Erek, epeutak, májsejt csoportok kötőszövetes strómában
- Elkülönítés
 - Differenciálatlan embrionális sarcoma - idősebb gyermekeknél
- Szövődmény - újszülöttekben
 - Hydrops, légzés-, keringészavar
- Kezelés: sebészi eltávolítás

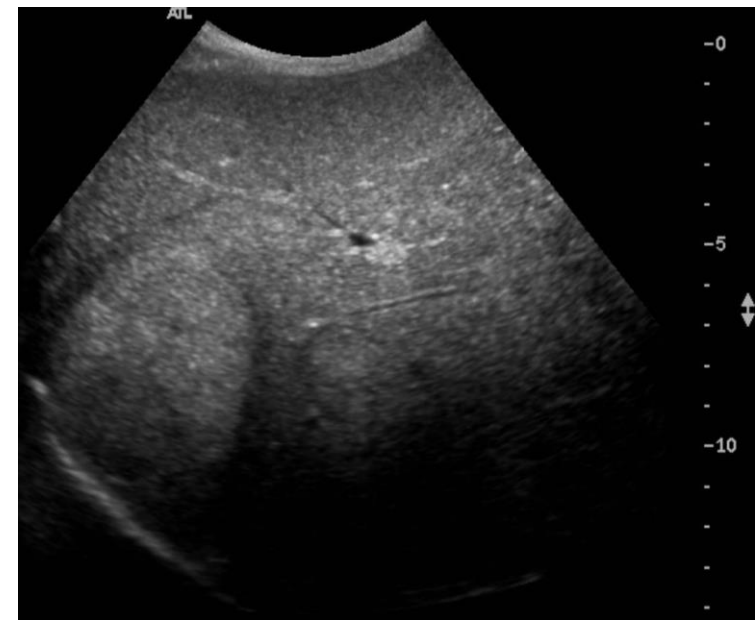
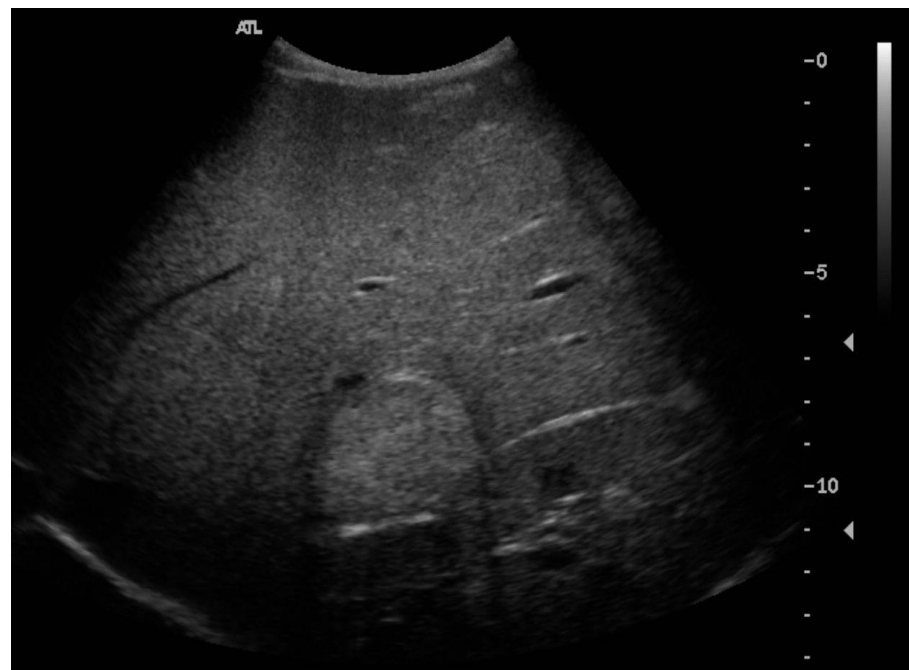
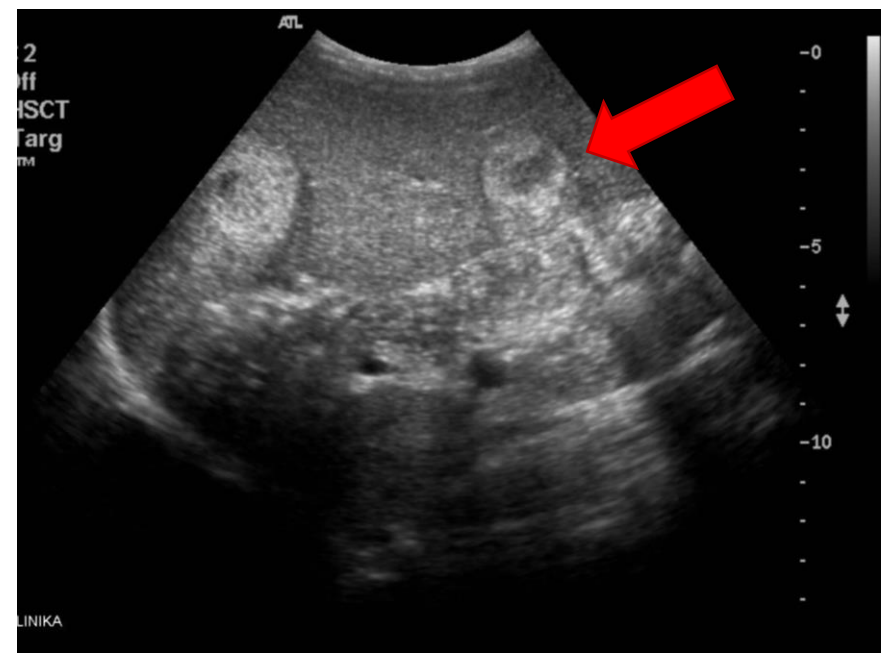
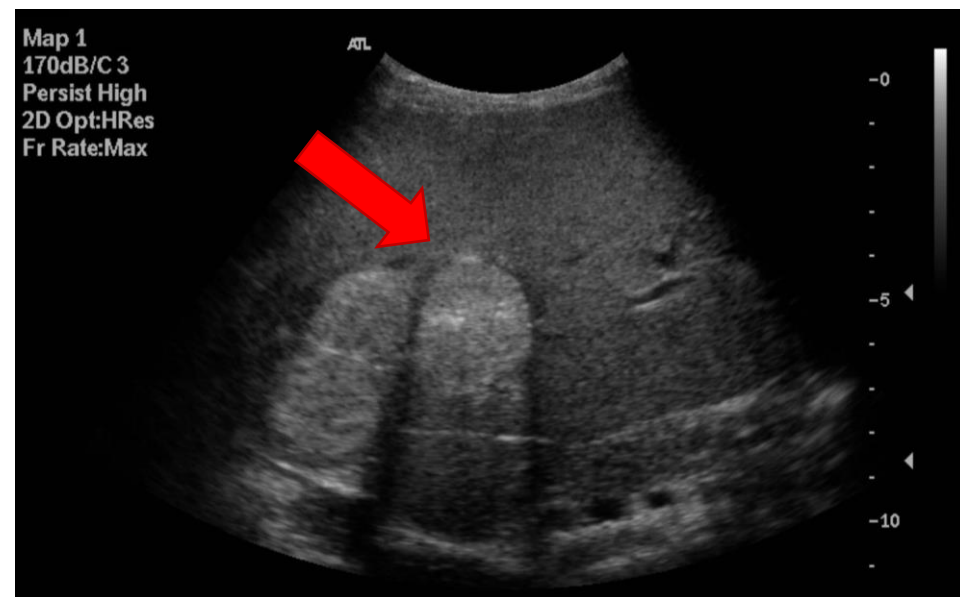


Hepatocelluláris adenoma

- Májtumorok < 5%-a
- Leggyakrabban rizikófaktorhoz társultan
 - Májcirrózis, glikogén tárolási betegség, galaktozémia, Hurler szindróma, FAP, Fanconi anémia
- Csoportosítás - jellemző genetikai eltérés alapján
 - Hepatocytá nukleáris faktor 1 α inaktiváló mutáció (H-HCS; 30-50%)
 - B-katenin aktiváló mutáció (bHCA; 10-20%)
 - Malignus transzformáció > 50%-ban
 - Gyulladásos jelátviteli útvonal aktivációja (IHCA; 40-50%)
 - 15%-ban β -katenin mutáció
 - Obezitáshoz társultan
 - Nem osztályozható (>10%)

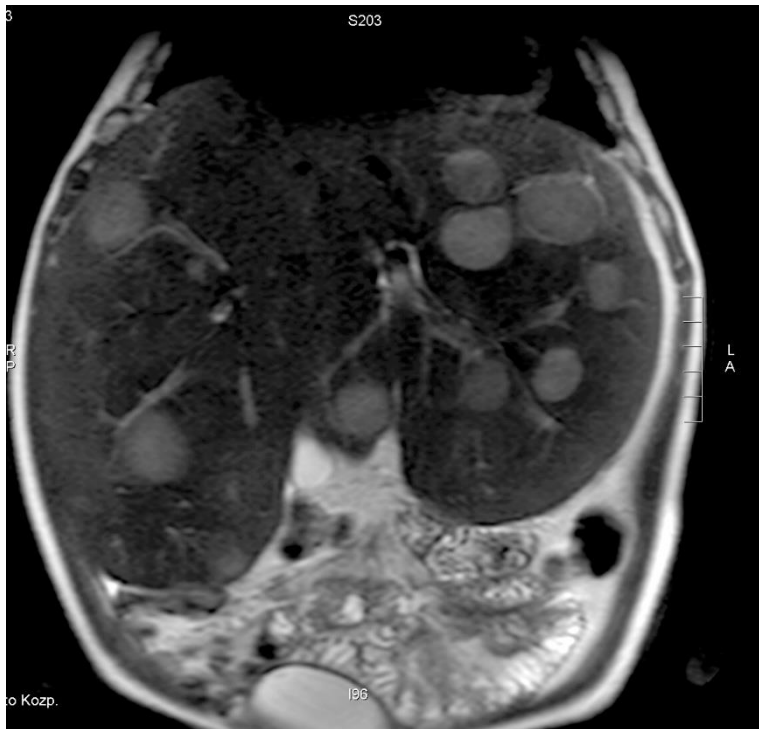
Hepatocelluláris adenoma

- Szövődmény:
 - vérzés (15-29%)
 - malignizálódás (HCC, HBL) (5%)
rizikófaktorok: > 5 cm, β -katenin mutáció, férfi nem
- Kezelés:
 - Tünetet okozó vagy rizikófaktor sebészi eltávolítás
 - Tünetmentes, nincs rizikófaktor követés
első 2 évben félévente, utána évente
stabil vagy csökken: 90% vs. 71% - szoliter vs. multiplex



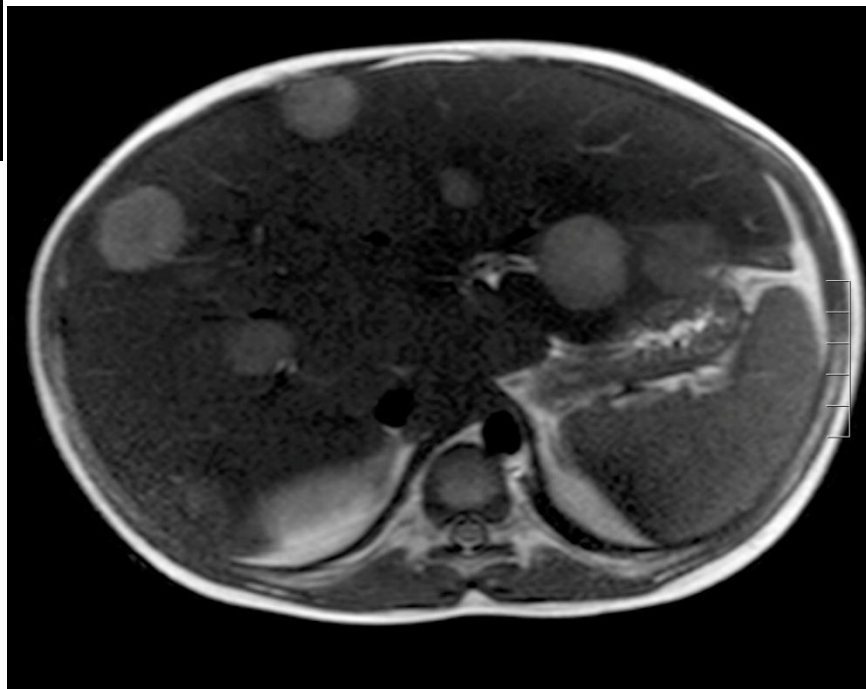
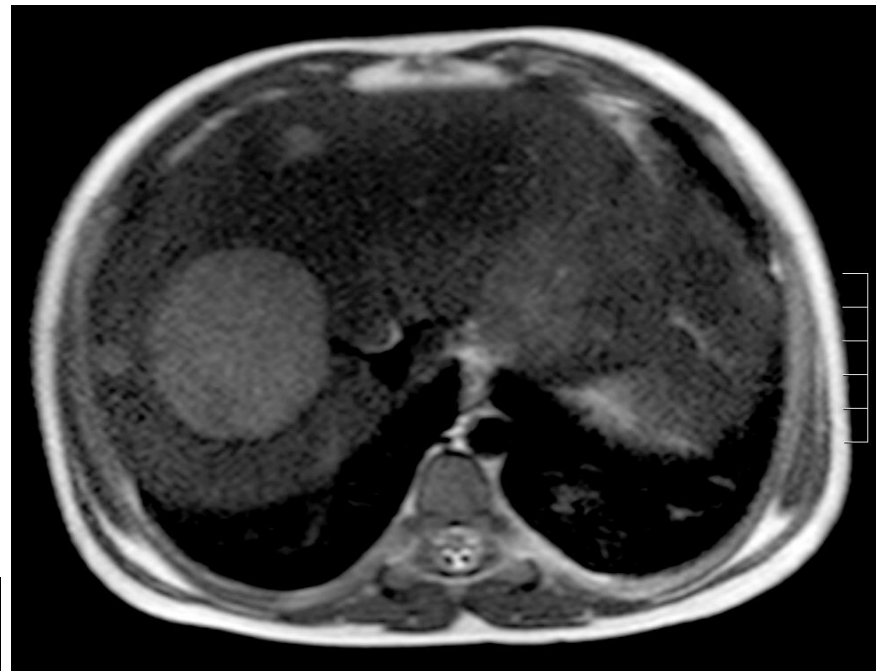
14 éves fiú
GSD I/a

Hasi UH:
hepatocellularis
adenomák



14 éves fiú
GSD I/a

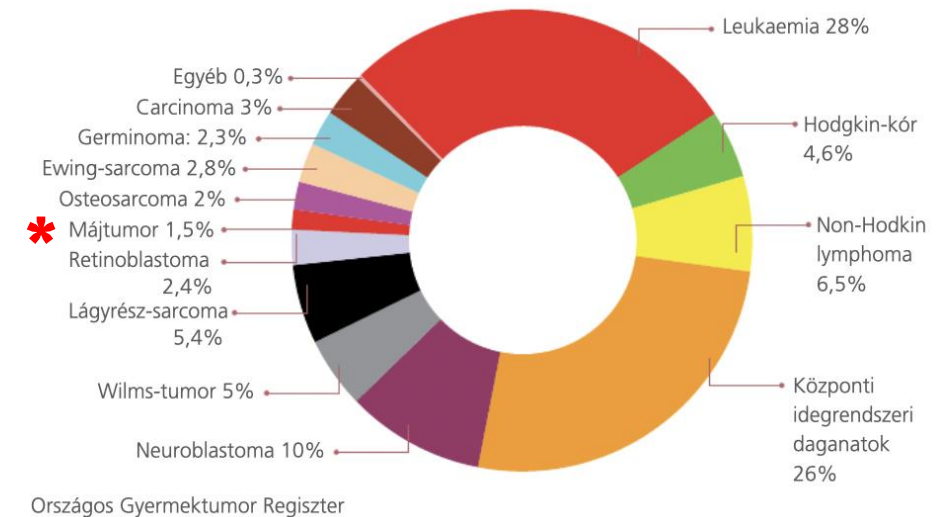
Hasi MR:
hepatocellularis
adenomák



Tumor	Életkori megjelenés	Klinikum	Radiológiai jellemző
Kongenitális és infantilis hemangioma	Prenatalis kortól kora gyermekkorig	Proliferáció majd regresszió Szívelégtelenség rizikója Pajzsmirigy hormon inaktiváció	Inhomogén, centripetális jelintenzitás fokozódás
Mesenchymalis hamartoma	Prenatalis kortól kora gyermekkorig ált. < 2 év	Nagy méret ellenére gyakran tünetmentes	Főleg jobb lebenyben Cisztikus, de szolid komponenst is tartalmazhat
Hepatocellularis adenoma	Késői gyermekkortól fiatal felnőttkorig	Különböző altípus, rizikófaktorok, szövődmények	Változatos kép Heterogén kontraszthalmozás (maximum: artériás fázisban)
FNH	Minden életkorban	Jóindulatú, de térfoglaló hatás előfordulhat	T2-jelintenzív központi heg (> 3 cm) Központi artériás telődés centrifugális jelintenzitás csökkenéssel

Primer malignus májtumorok gyermekkorban

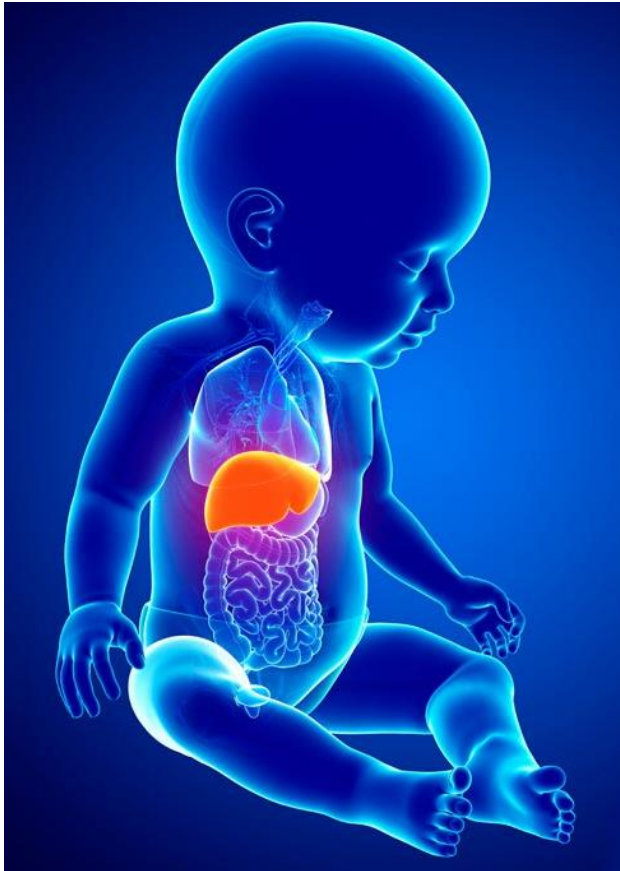
- Malignus daganatok 1,5 % - a
- Máj hamartómák 2/3 - a rosszindulatú
- Rosszindulatú entitások 2/3 - a hepatoblastoma
- Leggyakrabban 5 éves kor alatt jelentkezik
- „Könnyen” diagnosztizálható az alábbiak alapján
 - klinikai tünetek
 - beteg életkora
 - tumormarker emelkedés (AFP)
 - képalkotó vizsgálat
- Jól gyógyítható
(Hepatoblastoma gyógyulási aránya 75 - 80 %)



Rosszindulatú májgöb kialakulására hajlamosít

Hepatoblastoma	Hepatocellularis carcinoma
Koraszülöttség	Májcirrózis
Alacsony születési súly	Krónikus hepatitis B / C
Bechwith-Wiedemann szindróma és egyéb túlnövekedési szindrómák	Herediter tirozinémia
Familiaris adenomatosus poliposis	Portoszisztémás shunt
18-as triszómia	BSEP (Bile Salt Export Pump) deficiencia
Portoszisztémás shunt	
Aicardi szindróma	

Klinikai tünetek



- Hasi fájdalom
- Hányinger és / vagy hányás
- Táplálási nehezítettség, fogyás
- Sárgaság, coagulopathia nem jellemző
- Progrediáló hasfeszülés
- Tapintható hasi terime

FIZIKÁLIS VIZSGÁLAT FONTOSSÁGA

Kóros-e a magas AFP?

AFP (alfa-fetoprotein)

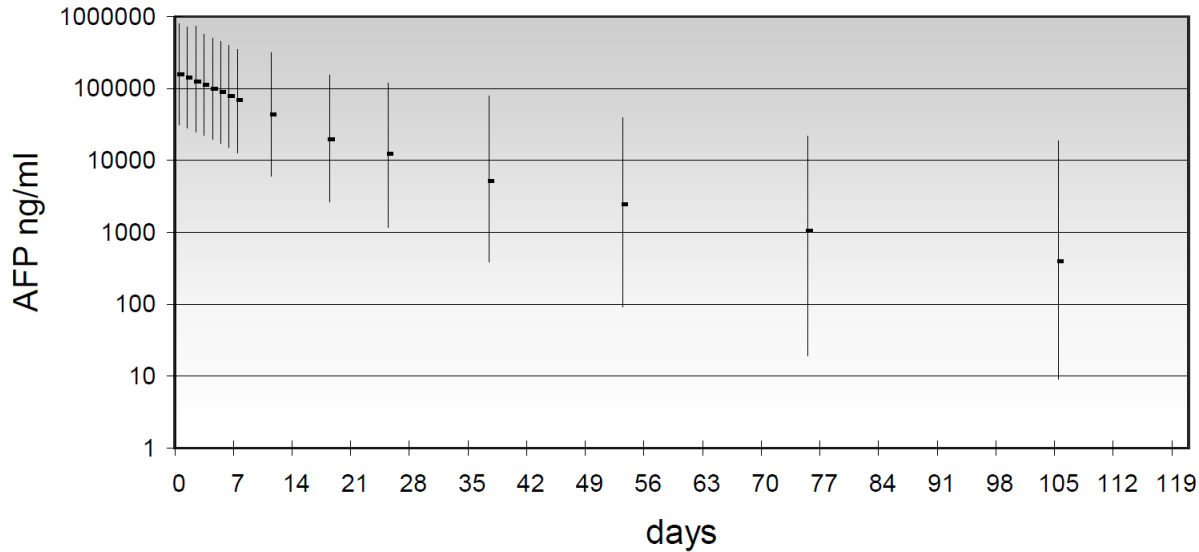
Normálérték < 15 ng / mL

- Glikoprotein (molekulatömeg ~70 kDa)
- Kötőfehérje a magzati életsorán (szikhólyag, máj, bél)
- Fiziológiásan emelkedett:
 - Terhesség alatt a magzatban és az anyában
 - Születést követően szintje gyorsan csökken kb. 6 hónapos korig
 - Felezési ideje 5-7 nap
- Tumormarker
 - Májdaganatok
 - Nem seminomás csírasejtes tumorok (NGGCT):
szikhólyag-tumor, embryonalis carcinoma, kevert daganatok

unit	arithmetic operation		unit
ng/ml	x 1	=	µg/l
µg/l	x 1	=	ng/ml
ng/ml	x 0.83	=	kU/l
IU/l	x 1.205	=	ng/ml
µg/ml	x 830	=	kU/l
IU/l	x 0.0012	=	µg/ml

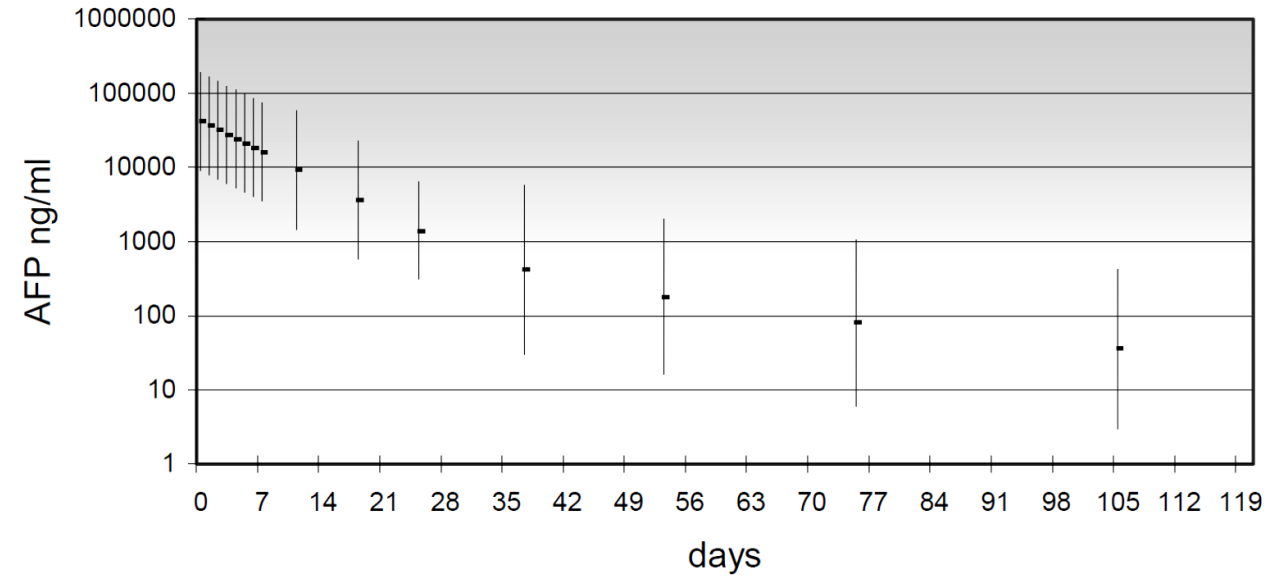
Fiziológiás AFP szint kora- és érett újszülöttnél

Serum AFP-values in healthy premature infants
95% Intervall and median



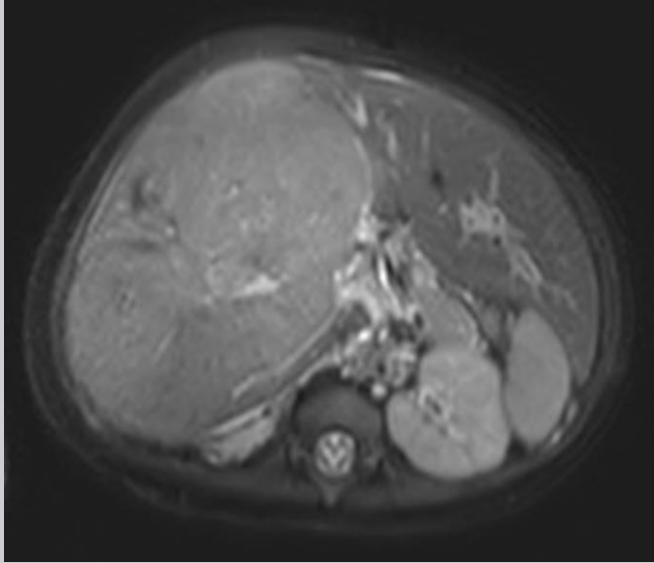
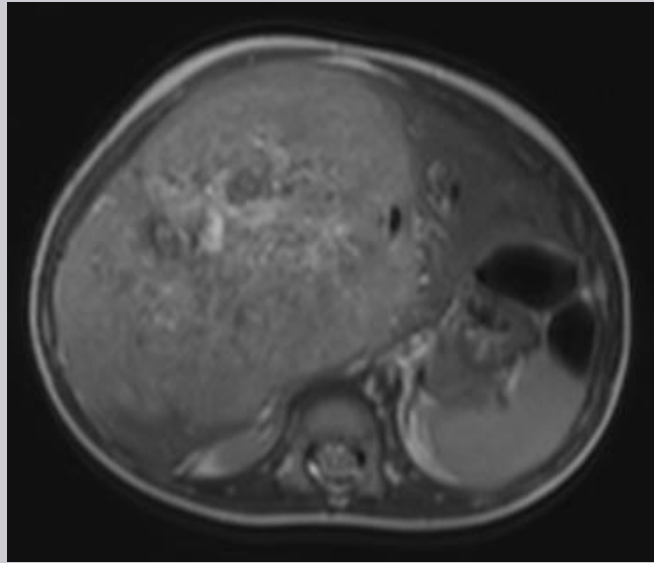
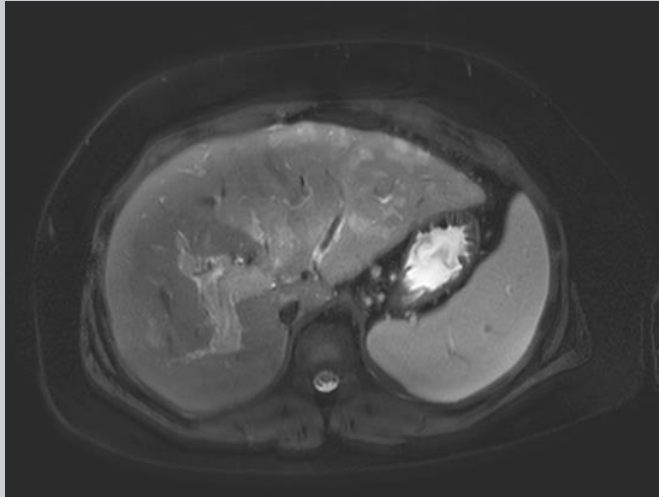
Age (days)	AFP-median (ng/ml)	AFP 95% Intervall (ng/ml)	half-life (days)
0	158125	31261 - 799834	
1	140605	27797 - 711214	
2	125026	24717 - 732412	
3	111173	21979 - 562341	
4	98855	19543 - 500035	6
5	87902	17371 - 444631	
6	77625	15346 - 392645	
7	69183	12589 - 349945	
8-14	43401	6039 - 311889	
15-21	19230	2667 - 151356	
22-28	12246	1164 - 118850	14
29-45	5129	389 - 79433	
46-60	2443	91 - 39084	
61-90	1047	19 - 21878	
91-120	398	9 - 18620	28
121-150	193	4 - 8318	
151-180	108	3 - 4365	
181-270	47	0.8 - 2630	
271-360	18	0.4 - 832	100
361-720	4	0 - 372	

Serum AFP-values in healthy mature newborns
95% Intervall and median



age (days)	AFP-median (ng/ml)	AFP 95% interval (ng/ml)	half-life (days)
0	41687	9120 - 190546	
1	36391	7943 - 165959	
2	31769	6950 - 144544	
3	27733	6026 - 125893	
4	24210	5297 - 109648	
5	21135	4624 - 96605	5.1
6	18450	4037 - 84334	
7	16107	3524 - 73621	
8-14	9333	1480 - 58887	
15-21	3631	575 - 22910	
22-28	1396	316 - 6310	
29-45	417	30 - 5754	14
46-60	178	16 - 1995	
61-90	80	6 - 1045	28
91-120	36	3 - 417	
121-150	20	2 - 216	42
151-180	13	1.25 - 129	
181-720	8	0.8 - 87	

Betegek	1.	2.	3.
Életkor diagnóziskor	7 hónap	1 év	13 év
Panaszok	Étvágytalanság Táplálási nehezítettség	Jobb bordaív alatt tapintható fájdalmatlan terime	Hasi fájdalom Fokozódó hepatomegalia Vena portae thrombosis
Klinikai tünet	Elődomborodó, feszülő has Hepatomegalia	Jobb bordaív alatti terime Testszerte hemangiómák	Hepatomegalia
Laborvizsgálatok	LDH: 1193 U/l GOT: 104 U/l GGT: 174 U/l	LDH: 654 U/l GOT: 91 U/l GGT: 281 U/l	CRP: 228,4 mg/l GOT: 80 U/l GGT: 137 U/l
Tumormarker (AFP)	548 ng/mL	162 894 ng/mL	127 730 ng/mL
Képalkotó vizsgálat (MR)	Májból kiinduló hepatoblastomára nem típusos nagyméretű térfoglalás	Májban inhomogén, vaszkularizált, nagyméretű térfoglalás valamint hemangiómára típusos kisebb terimék	Májból kiinduló térfoglalás, Vena portae thrombosis
Metasztázis	Multiplex tüdő	Nem	Nem

Betegek	1.	2.	3.
MR felvétel			
Diagnózis	Rhabdoid májtumor	Hepatoblastoma	Hepatocellularis carcinoma
Onkológiai kezelés	Kemoterápia, műtét, irradiáció, ± autológ őssejt transzplantáció	Kemoterápia, műtét / májtranszplantáció	Kemoterápia, műtét, célzott gátlószeres kezelés

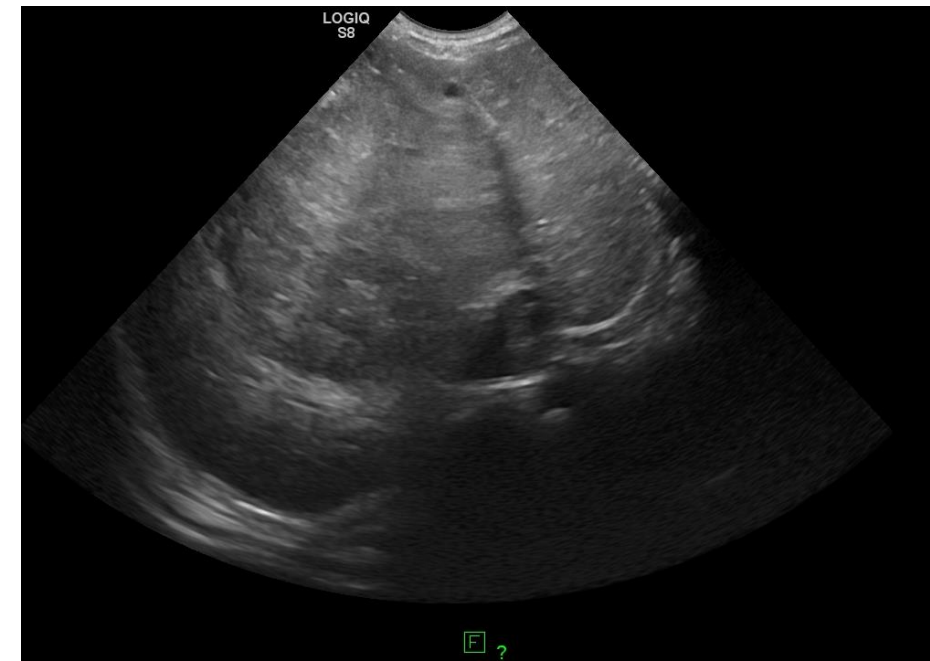
Májléziók csecsemő- és gyermekkorban

Lézió	Jellemző életkor	AFP érték	UH jellemzők	MRI jellemzők	Klinikum / rizikófaktorok	Kezelés / követés
Infantiliss hepatikus hemangióma	Újszülött - 1 év	Normális / enyhén emelkedett	Hyperechogén, jól körülírt; multiplex lehet	T1 hypointenz, T2 hyperintenz; flow-voidok	Nagy perctérfogatú szívelégtelenség, consumptív hypothyreosis	Propranolol 2-3 mg/kg/nap; UH/MRI követés 3-6 hó; biopszia kontraindikált
Fokális noduláris hyperplasia (FNH)	1-12 év	Normális	Iso-/enyhén hypoechogén; centrális heg ritkán látható	T1 izo/hypo, T2 centrális heg hyperintenz	Gyakran incidentaloma; vascularis eltérések	Megfigyelés; MRI-követés; biopszia csak atípusos esetben
Egyszerű májcysta	Minden életkor	Normális	Echomentes, mögöttes hangfelerősítés	T1 hypointenz, T2 hyperintenz	Véletlen lelet	Megfigyelés; beavatkozás ritkán
Mesenchymalis hamartoma	<2 év	Normális	Multicystás, septált	T2 kifejezetten hyperintenz	Benignus, ritka	Sebészet, ha növekszik vagy tünetes
Hepatikus adenoma (pl. GSD)	Gyermekkor (≥6-8 év)	Enyhén emelkedett, malignus átalakuláskor nőhet	Hypo- vagy hyperechogén gócok, multiplex	T1 változó, T2 enyhén hyperintenz	GSD I/III; HCC-rizikó	MRI + AFP kontroll 6-12 hó; gyanús góc rezekció
Hepatoblastoma	<5 év (csúcs: 1-3 év)	Nagyon magas	Inhomogén, szolid; meszesedések gyakoriak	T1 hypointenz, T2 hyperintenz	Leggyakoribb malignus májtumor; AFP emelkedett ~90%-ban	Sebészi rezekció ± kemoterápia; AFP-szint követése
Hepatocellularis carcinoma (HCC)	>5 év; cirrhosisban fiatalabb	Magas (50-70%-ban)	Szolid, inhomogén; érbetörés	T1/T2 heterogén; tok megjelenhet	Krónikus májbetegség, metabolikus kórképek	Sebészet ± onkológiai kezelés; biopszia gyakran szükséges
Differenciálatlan embryonalis sarcoma	1-5 év	Normális vagy enyhén emelkedett	Nagy, inhomogén, gyakran cysticus komponens	T1/T2 heterogén; cysticus-necroticus területek	Ritka, agresszív; gyors növekedés	Kötelező biopszia; intenzív kemoterápia + sebészet
Malignus rhabdoid tumor	<2 év	Normális	Szolid, inhomogén; necrosis	T1/T2 heterogén	Agresszív; INI1/SMARCB1 hiány	Kötelező biopszia; intenzív multimodális terápia
Regeneratív göbök (cirrhosis, metabolikus)	Gyermekkor	Normális	Kis, multiplex nodulusok	T1 iso/hypointenz, T2 iso	Krónikus májbetegség	Alapbetegség kezelése; képzőkövetés

A „könnyű” diagnózis nehézségei

11 hónapos lány csecsemő

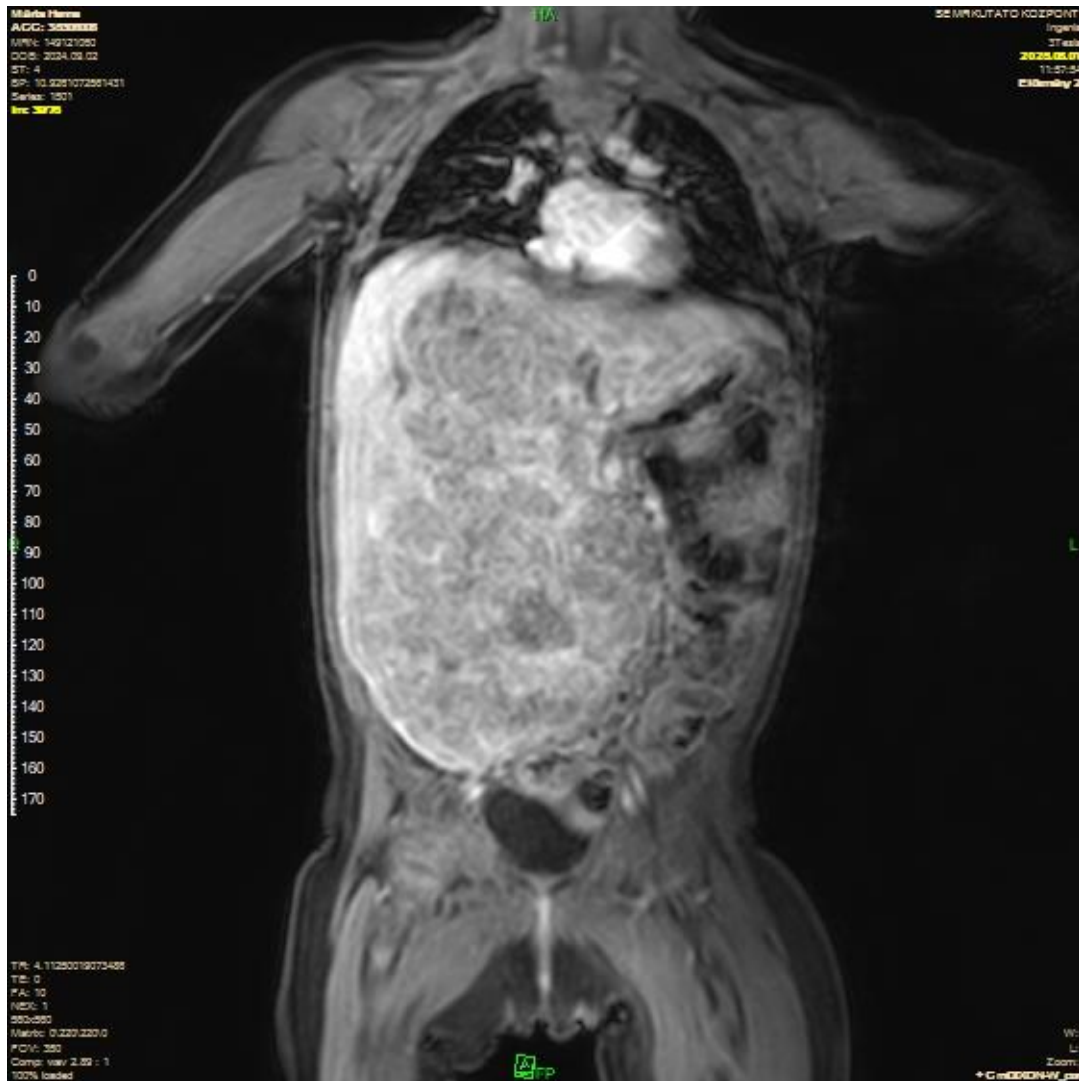
- Anamnézis terhelő nem szerepel
- Panaszok has jobb oldala elődomborodó, kemény tapintatú, súlyállás (1 hó)
- Vizsgálatok
 - Hasi UH retroperitoneumot, máj centrális állományát kitöltő nagyméretű térfoglalás (120 x 100 x 80 mm)
 - MR máj jobb lebenyét involváló nagy méretű térfoglaló folyamat elsősorban hepatoblastomának felelhet meg, hepaticus nyirokcsomók (PRETEXT III. VPEFR-, N1, M0)
 - AFP **875.2 µg/L**



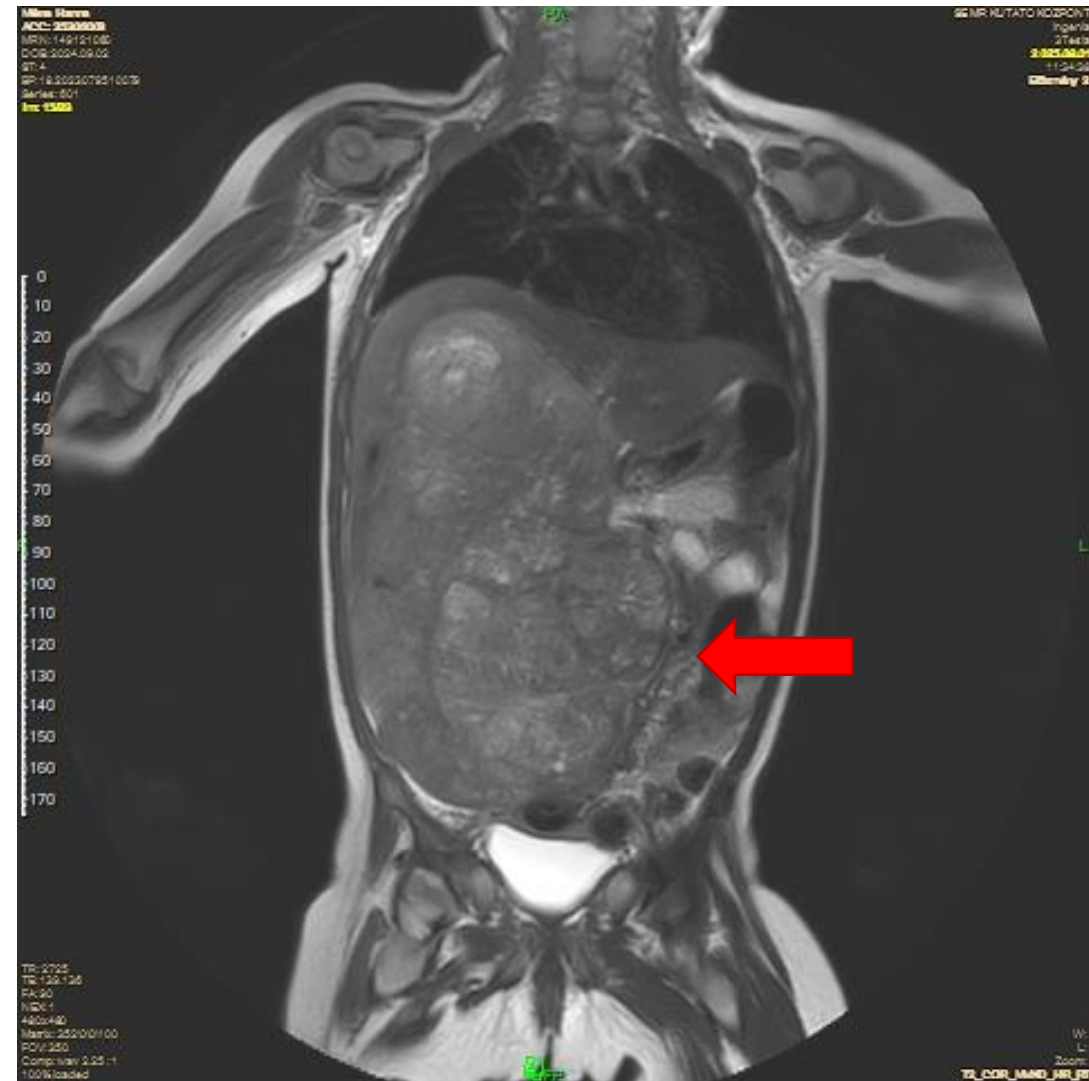


Hasi UH

retroperitoneumot, máj centrális állományát kitöltő nagyméretű térfoglalás



T2 coronalis



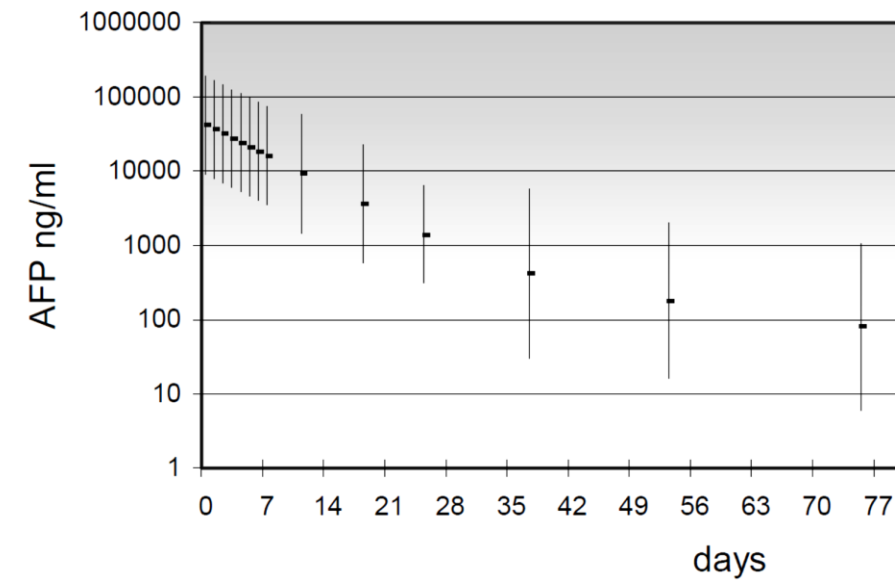
MR vizsgálat

+C mDIXON-W coronalis

A „könnyű” diagnózis nehézségei II.

7 hetes lány csecsemő

- Anamnézis terhelő nem szerepel
- Panaszok szűrővizsgálaton detektált eltérés, panaszmentes
- Vizsgálatok
 - Hasi UH máj IV-es szegmentumában egy 27 x 25 x 25 mm-es lobulált kontúrú, inhomogéne echodúsabb, vascularizációt mutató térfoglaló elváltozás
 - MR technikai okokból korlátozott értékű vizsgálat
máj nem nagyobb, IV-es szegmentumában egy jól körülírt, T2 méréseken inhomogéne magas, natív T1 méréseken jelszegény képlet (26 x 22 x 25 mm)
Az eltérésen belül számos, T1 és T2 mérésen is jelmentes, kanyargós tubularis képlet fut, melyek vascularis képleteknek felelhetnek meg
Vélemény: inkább benignus eredetűnek tartható (pl. atípusos hemangioma)
- AFP **2995.3 µg/L**



10 hetes korban

tünet- és panaszmentes

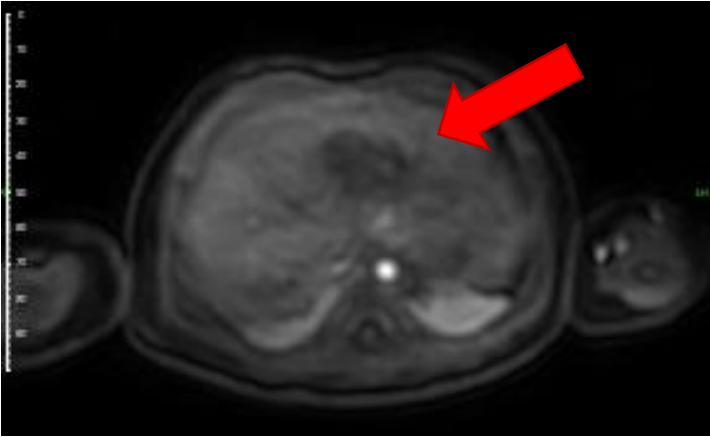
- Hasi UH máj II-es, IV-es szegmentumát érintve axiális síkban mérve 35 x 30 mm-es, sagittalis síkban mérve 29 x 29 mm-es vascularizált képlet minimális méretbeli progresszió, UH kép alapján hemangiomának megfelelhet
- AFP **5929.6 µg/L**

Külföldi tartózkodás, kontrollon nem jelent meg

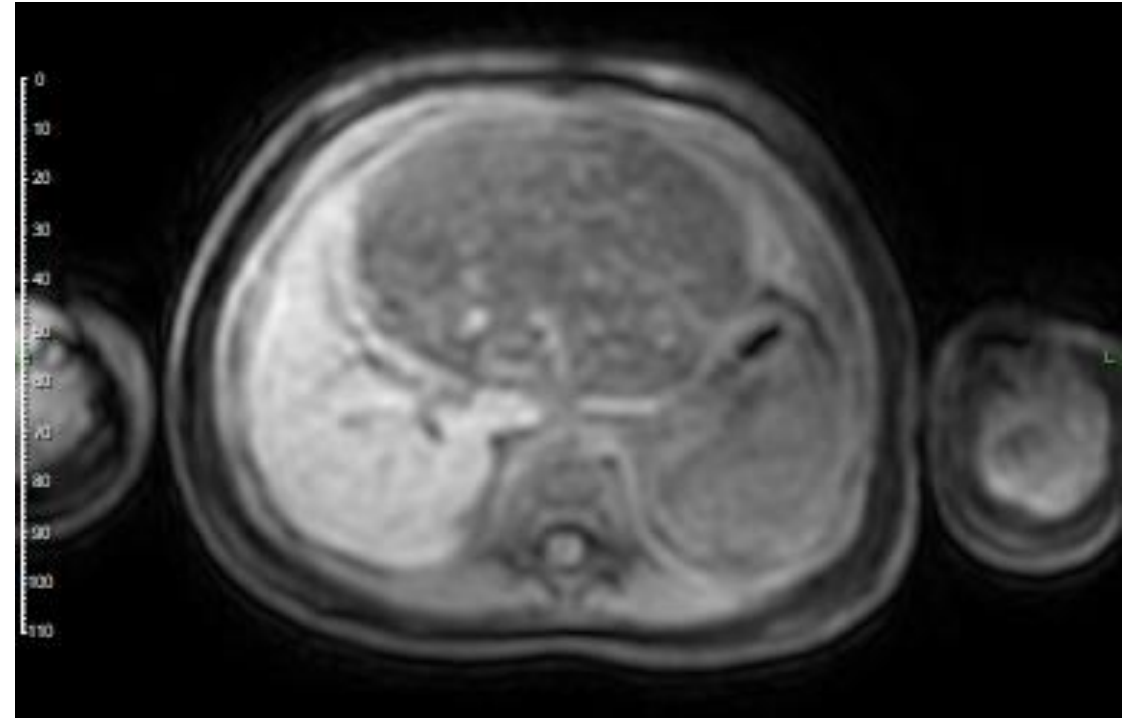
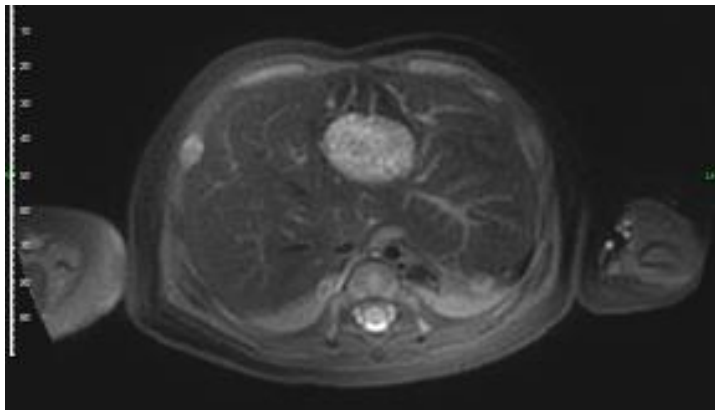
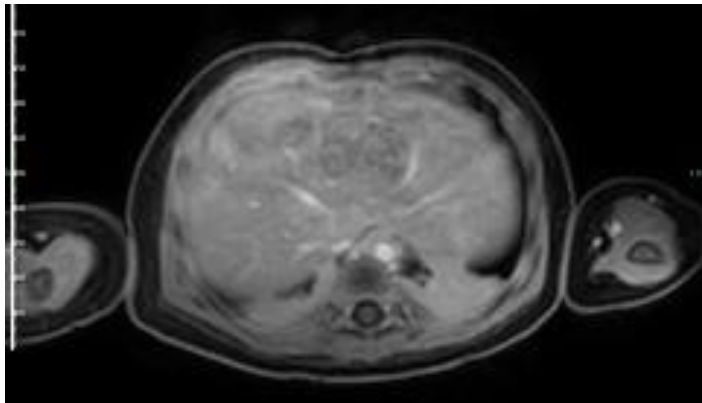
4,5 hónapos korban

tünet- és panaszmentes

- Hasi UH máj bal lebenyében követett terime kifejezett növekedést mutat (70 x 60 x 60 mm)
- MR inhomogén, heterogén T1 / T2 jeladású, döntően szolid, de apró cysticus elemeket és bevérzéseket is tartalmaz, inhomogén kontrasztanyag-halmozást és közepes fokú diffúziógátlást mutat
- AFP **37080.0 µg/L**

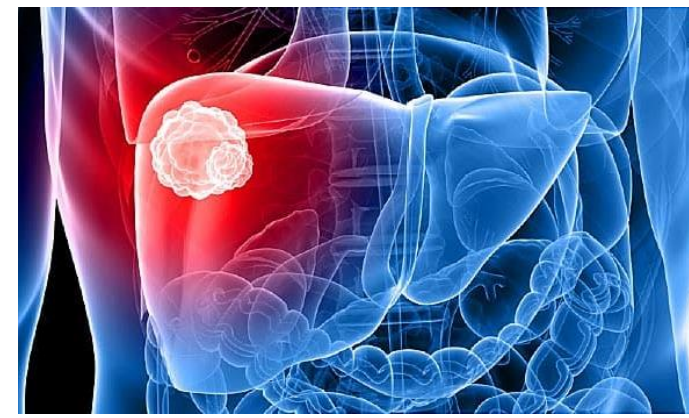


1. MR vizsgálat
Artériás fázis
Késői fázis
T2-spair-axialis



2. MR vizsgálat
Artériás fázis

Csecsemő- és gyermekkori májterimék



- Gyakran **tünetmentes vagy aspecifikus tünetek**
- **Korai felismerés** és megfelelő kórisméjük kulcsfontosságú - malignitás!
- Kisgyermekkorban észlelt rosszindulatú májtumor esetén **elsősorban hepatoblastoma** fennállására kell gondolnunk, **de nem zárható ki más malignitás sem**
- Kisgyermekkori májléziók háttérében álló ritkább entitás gyanúját veti fel a **nem típusos radiológiai kép, 4 év feletti életkor és az alacsony AFP szint**

Kihez forduljak?

Dr. Garami Miklós

garami.miklos@semmelweis.hu

+3620 825 9253

Dr. Juhász Orsolya

juhasz.orsolya@semmelweis.hu

+3620 825 9298

Dr. Brückner Edit

bruckner.edit@semmelweis.hu

+3620 825 9480



Köszönöm a megtisztelő figyelmet!

