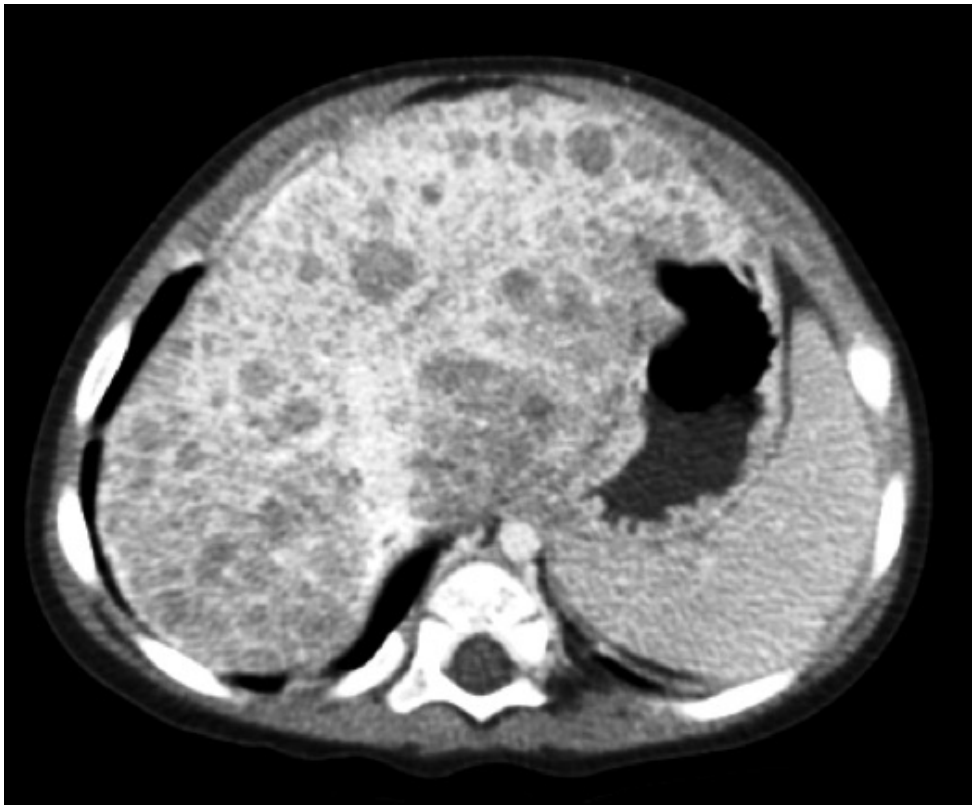
Tomografia computerizzata in bambina di 14 mesi con epatosplenomegalia. Di cosa si tratta?

Rubrica *A colpo d'occhio*



POSSIBILI DIAGNOSI

1. Iperplasia nodulare focale
2. Carcinoma epatocellulare
3. Atresia delle vie biliari
4. Angioma epatico

© Le immagini dei quiz della rubrica "A colpo d'occhio" sono di proprietà dell'ACP e non possono essere estrapolate e/o riprodotte

Tomografia computerizzata in bambina di 14 mesi con epatosplenomegalia. Di cosa si tratta?

DIAGNOSI CORRETTA

Carcinoma epatocellulare Noduli multipli di degenerazione neoplastica in bambina con tirosinemia tipo I e cirrosi. Alfa-fetoproteina >50.000 KUI/L (v.n.: <5.8). La bambina è stata sottoposta a trapianto epatico all'età di 15 mesi. Il carcinoma epatocellulare è una complicanza relativamente frequente (13-37%) della tirosinemia tipo 1 alla quale contribuisce, probabilmente, l'attività mutagenica dei metaboliti tossici della tirosina che si accumulano per il difetto enzimatico della fumarilacetoacetato idrolasi. Elevati livelli di succinilacetone nelle urine o nel sangue sono discriminanti per la presenza di una tirosinemia e il significativo incremento dell'alfa-fetoproteina deve porre il forte sospetto di una degenerazione epatocarcinomatosa che è descritta, come nel nostro caso, anche in bambini di età inferiore a 2 anni.

© Le immagini dei quiz della rubrica "A colpo d'occhio" sono di proprietà dell'ACP e non possono essere estrapolate e/o riprodotte