

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA PERITONEÁLNÍCH CYSTICKÝCH LÉZÍ SE ZŘETELEM NA PSEUDOMYXOM PERITONEA A ECHINOKOKOVOU CYSTU

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PRIMARY PERITONEAL CYSTIC LESIONS WITH EMPHASIS ON PSEUDOMYXOMA PERITONEI AND ECHINOCOCCAL CYST

kazuistika

Róbert Psár¹
Zdeněk Kala²
Jaroslav Krátký¹

¹Radiologické oddělení, Vítkovická nemocnice a.s., Ostrava-Vítkovice

²Chirurgická klinika FN, Brno

Přijato: 12. 2. 2017.

Korespondenční adresa:

MUDr. Róbert Psár
Radiologické oddělení,
Vítkovická nemocnice a.s.
Zalužanského 1192/15, 703 84
Ostrava-Vítkovice
e-mail: robert.psar@vtn.agel.cz

Hlavní stanovisko práce

Prezentací této kazuistiky chceme poukázat na složitost diferenciální diagnostiky peritoneálních cystických lézí.

SOUHRN

Psár R, Kala Z, Krátký J. Diferenciální diagnostika peritoneálních cystických lézí se zřetelem na pseudomyxom peritonea a echinokokovou cystu

Prezentujeme kazuistiku 51leté ženy sledované mnoho let pro postupně se zvětšující cystickou expanzi podél pravého laloku jater. Expanze byla zpočátku hodnocena jako jaterní subkapsulární cista. Vzhledem k pozitivní epidemiologické anamnéze a obrazu na zobrazovacích metodách (ultrazvuk, CT a MR) se uvažovalo i o echinokokové cystě. Po 10 letech od první manifestace klinických symptomů se zjistila progresse patologické formace s rozsevem po peritoneu. Následovala diagnostická laparoskopie, dle které sledovaná masa s jaterním parenchymem nesouvisela, ale způsobovala impresi jejího pravého laloku a adherovala k bránici. Histologicky byly ve sledované expanzi a ložiscích na peritoneu prokázány mucinózní metastázy ne zcela jasného origa. Vzhledem k histologickému nálezu a po opětovném zhodnocení všech zobrazovacích metod se domníváme, že se jedná o obraz pseudomyxomu peritonea.

Klíčová slova: echinokoková cista, peritoneální cystické léze, peritoneální mucinózní karcinomatóza, pseudomyxom peritonea.

Major statement

By presenting of following case we want to point on complexity of the differential diagnosis of peritoneal cystic lesions.

SUMMARY

Psár R, Kala Z, Krátký J. Differential diagnosis of primary peritoneal cystic lesions with emphasis on pseudomyxoma peritonei and echinococcal cyst

We report a case report of 51-years old woman, who was observed and regularly checked for slowly growing cystic expansion along right hepatic lobe for many years. On the basis of epidemiology history and picture (on ultrasonography, CT and MRI), the mass was considered to be subcapsular liver cyst of echinococcal origin. After 10 years from the first manifestation of clinical symptoms, size progression of the mass and dissemination into the peritoneum was found. It was followed by diagnostic laparoscopy, which revealed that the cystic mass wasn't located inside the hepatic parenchym. The mass was located outside the liver, caused an impression of right liver lobe and adhered to the diaphragm. The result of biopsy demonstrated mucinous peritoneal metastasis of unknown primary origin. Due to the histological conclusion and retrospective evaluation of imaging methods we suppose it could be pseudomyxoma peritonei.

Key words: echinococcal cyst, peritoneal cystic lesions, peritoneal mucinous carcinomatosis, pseudomyxoma peritonei.

Konflikt zájmů: žádný.

ÚVOD

Peritoneální cystické léze v dutině břišní je nutné včas a přesně diagnostikovat pro správný management léčby. Prvním krokem je diferencovat mezi cystickou a solidní složkou a určit, ze kterého orgánu léze vychází. Pokud původ léze není v žádném ze solidních orgánů dutiny břišní, pak bude pravděpodobně vycházet z omenta nebo mesenteria.

Skupinu primárních peritoneálních cystických lézí rozdělujeme do tří skupin: jednoduché cysty, mírně komplexní (středně komplikované) a cystické léze se solidní komponentou (tab. 1). Významnou roli v diferenciální diagnostice sehrávají zobrazovací metody (1). Článek má za cíl, na příkladě raritního případu, prezentovat složitost a úskalí diferenciální diagnostiky primárních peritoneálních cystických lézí, se zřetelem na pseudomymom peritonea a echinokokovou cystu.

Pseudomymom peritonea (PMP) je klinický syndrom, kdy se v peritoneální dutině nacházejí vazké, hlenovité hmoty. Jsou lokalizované ve velkém množství volně, anebo adherují k peritoneu. Histologicky se odlišují dvě formy PMP. První je diseminovaná peritoneální adenomucinóza, kdy origem ve většině případů je benigní mucinózní tumor nebo dobře diferencovaný karcinom appendixu. Možnou etiologií je i mucinózní epiteliální neoplazie v jiné části trávicího traktu (tlusté střevo, žlučové cesty, pankreas), nebo mucinózní ovariální tumor. Tato forma je v literatuře považována za pseudomymom peritonea v užším slova smyslu a v dalším textu budeme toto zažité označení používat. Druhý, méně častý podtyp, je peritoneální mucinózní karcinomatóza, kdy origem je invazivní karcinom s výraznou produkcí mucinu. Může být lokalizován v kterékoliv části zažívacího traktu, nejčastěji v tlustém střevě včetně appendixu. V literatuře je uváděn raritně i původ v urachu (2–4).

Cystická echinokokóza (hydatidóza) je endemicky se vyskytující zoonóza. Postižená bývají hlavně játra a plíce. Jsou však známy i jiné, méně obvyklé lokalizace jako peritoneum a bránice. Peritoneální echinokokóza vzniká téměř vždy sekundárně jako komplikace jaterního onemocnění, popřípadě při diseminaci v důsledku operačního výkonu. Byly však popsány i případy primární peritoneální echinokokózy (5).

KAZUISTIKA

Pacientka, 51 let, léčená se systémovým lupus erythematoses a Sjögrenovým syndromem, v minulosti prodělala rupturu cysty vaječníku. Nyní vyšetřována pro intermitentní pulsující bolesti v pravém hypochondriu s propagací do zad, zhoršující se při dechových exkurzích. Z epidemiologické anamnézy je zajímavé, že nemocná před začátkem potíží strávila 2 roky v Mongolsku. Poprvé byla vyšetřena v soukromé gastroenterologické ambulanci v roce 2005, kde byl proveden UZ břicha, s nálezem téměř anechogenního ložiska na laterální kontuře pravého laloku jater rozměru 35 × 12 mm. Ložisko bylo v té době hodnoceno jako subkapsulární cysta jater.

O 2 roky později byl proveden kontrolní ultrazvuk, kde již multilokulární ložisko, oproti původní velikosti téměř zdvojnásobilo svoji velikost (obr. 1). Pro progresi nálezů následovalo CT vyšetření na jiném pracovišti, kde byl zobrazen hypodenzní útvar protáhlého tvaru o denzitě 20–35 HU, ulo-

Tab. 1. Rozdělení primárních peritoneálních lézí na základě stupně komplexnosti cystické složky dle zobrazovacích metod (1)

Table 1. Dividing of primary peritoneal lesions based on degree of complexity of cystic component according to imaging methods (1)

Jednoduché cysty	enterická cysta a enterická duplikační cysta mezoteliální cysta
Mírně komplexní (středně komplikované) cystické léze – často obsahují kalcifikace, septa nebo zahuštěný obsah	pseudomymom peritonea infekční – echinokoková (hydatidová) cysta, tuberkulóza cystadenom peritoneální inkluzní cysta intraperitoneální pseudocysta cystický teratom lymfangiom
Cystické léze se solidní komponentou	cystadenokarcinom primární peritoneální serózní karcinom maligní cystický mesoteliom granulózový buněčný tumor cystický mezenchymální tumor

žený suspektně subkapsulárně. Obsahoval drobné kalcifikace, výrazněji se nesytíl a v dlouhé ose dosahoval 64 mm.

Vzhledem k epidemiologické anamnéze a nálezům při zobrazovacích vyšetřeních zvažována parazitární etiologie, ta ale laboratorně vyloučena mimo jiné i za pomoci metody ELISA. Krevní obraz i biochemický rozbor krve včetně onkomarkerů opakovaně bez patologického nálezu. Pro nejasný nález proto byla provedena punkční biopsie ložiska pod CT kontrolou, kdy bylo aspirováno jen minimální množství gelatinózního obsahu (obr. 2). Cytologicky se prokázaly pouze reaktivní mezotelie a četnější eozinofily. Dle závěru histologického vyšetření se jednalo o prostou cystu, bez průkazu maligních buněk. Nález byl uzavřen jako kalcifikovaná subkapsulární cysta jater a při pravidelných UZ kontrolách na různých pracovištích byla v dalších letech zaznamenána jen nevýznamná progresie velikosti ložiska.



▲ Obr. 1

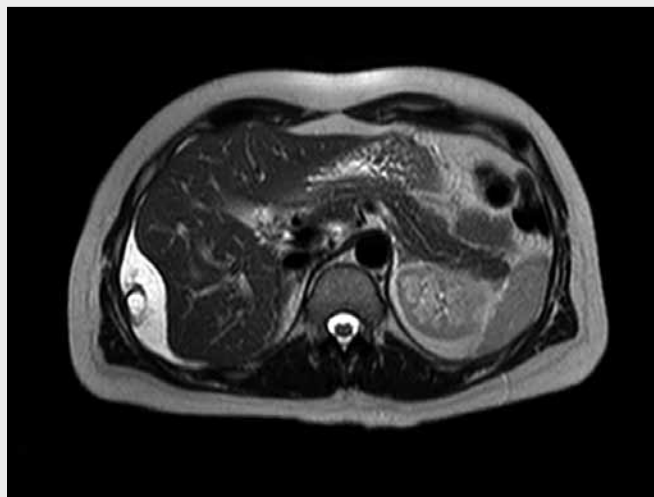
Obr. 1. Ultrazvuk břicha v roce 2007 – převážně anechogenní multilokulární ložisko s kalcifikacemi podél pravého laloku jater

Fig. 1. Ultrasonography of abdomen in 2007 – mostly anechogenic multilobular lesion with calcifications along the right liver lobe



▲ Obr. 2

Obr. 2. Punkční biopsie hypodenzního ložiska pod CT kontrolou v roce 2008
Fig. 2. Needle biopsy of hypodense lesion under CT guidance in 2008



▲ Obr. 3

Obr. 3. MR jater v roce 2012, T2 vážená sekvence – nodularita v tekutinové kolekci podél pravého laloku
Fig. 3. MRI scans of the liver in 2012, T2 weighted sequence – nodule in fluid collection along the right liver lobe

Pacientka v mezidobí prodělala flebotrombózu dolní končetiny po artroskopii kolene s nutností antikoagulační léčby. V té době došlo k recidivě bolestí v pravém hypochondriu s podezřením na prokrvácení cysty. Na UZ byla patrná mírná progresse velikosti kalcifikované léze, s více echogenním obsahem, na základě čehož bylo v roce 2012 provedeno MR vyšetření. MR ukázala bikonvexní T1 hyposignální, T2 hypersignální kolekci podél pravého laloku jater, která nevycházela z jater, pouze je utlačovala. Celková velikost expanze dosahovala $87 \times 26 \times 110$ mm a v její dorzokaudální části byly nejméně tři T1 hyposignální, T2 hypersignální ložiska velikosti do 25×18 mm, jejichž stěna se postupně dosycovala (obr. 3). Nález byl klinicky hodnocen jako stav po možném prokrvácení do cysty. Po MR vyšetření a subjektivním zlepšení klinických projevů pacientky se nejasná formace kontrolovala sonograficky asi 1krát ročně, kdy nebyly zaznamenány výraznější změny.

V roce 2015 pacientka absolvovala pravidelné gynekologické vyšetření s nálezem volné tekutiny v malé pánvi. Pro nejasnou etiologii ascitu bylo provedeno CT, kde patrná progresse nálezů ve srovnání s MR. Velikost hypodenzní multilokulární expanze utlačující pravý jaterní lalok byla $117 \times 62 \times 143$ mm. Kromě volné tekutiny v malé pánvi byly nově patrné masy v omentu, subhepatálně a parakolicky vpravo. Nativně tyto masy dosahovaly denzitu 25 HU, postkontrastně se mírně sytily na přibližně 50 HU (obr. 4).

Na základě výsledku CT bylo provedeno laparoskopické vyšetření s biopsií ložisek z omenta. Dle peroperační histologie se jednalo o metastázy mucinózní cystické neoplazie asociované s invazivním adenokarcinomem pankreatobiliárního traktu. Po domluvě s onkologem byla tedy následně provedena omentektomie, extirpace ložisek z nástěnného peritonea a cholecystektomie. Odstraněna byla i sledovaná rosolovitá expanze v retrohepatálním prostoru, která adhe-

rovala k bránici. Žlučník se známkami mírné chronické cholecystitidy s ložiskem mucinózní cystické neoplazie s mírnou dysplazií. Při druhém čtení dle imunofenotypizace nádorové populace všech ložisek byl spíše zvažován původ v karcinomu appendixu, tlustém střevě či adenokarcinom urachu. Nemocná od operace absolvovala sérii dalších vyšetření včetně PET/CT, primární tumor ale není ani doposud jednoznačně znám.

Pro recidivu onemocnění musela pacientka podstoupit další chirurgickou intervenci a toho času absolvoje hypertermickou peritoneální chemoterapii (HIPEC). Dle osobního sdělení má v současnosti mírné dyspeptické potíže a v nejbližší době plánuje zařadit se do pracovního procesu.

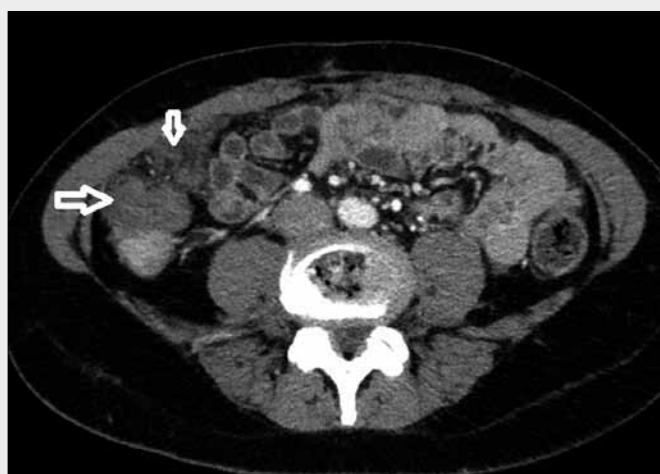
DISKUSE

Diagnostickým znakem PMP je lemování (scalloping) kontur jater a jiných abdominálních orgánů. Je patrná i dislokace střevních kliček centrálním směrem tlakem mucinózních hmot. Ložiska na CT dosahují nativně nízké denzity (5 až 20 HU), postkontrastně se minimálně sytí a mohou obsahovat kalcifikace. Distribuce ložisek je v oblasti pravého subfrenického a retrohepatálního prostoru, velkého omenta, parakolicky a v malé pánvi (3, 4). UZ zobrazí septovaný ascites a echogenní nepohyblivé peritoneální masy (6). MR vykazuje nízký T1 signál, naopak T2 vysoký signál v závislosti na množství mucinu. Podání gadolinia způsobí mírný enhancement (7). V diferenciální diagnostice PMP se uvádí peritonitida, karcinomatóza peritonea bez mucinózního ascitu a peritoneální sarkomatóza (8).

Na druhou stranu mucinózní karcinomatóza má tendenci k invazi do parenchymatálních orgánů. Na rozdíl od PMP vidíme často měkkotkáňovou a fibrotickou složku, která lne k peritoneálním povrchům včetně střevní viscerální serózy.



▲ Obr. 4A



▲ Obr. 4C



▲ Obr. 4B

Obr. 4. CT břicha postkontrastně v roce 2015. A – transverzální sken – imprese pravého laloku jater multilokulární hypodenzní expanzí s kalcifikovanými nodularitami; B – koronální rekonstrukce; C – ložiska parakolicky vpravo a částečně zachycená infiltrace omenta (šipka)

Fig. 4. Contrast-enhanced CT scan of the abdomen in 2015. A – transversal scan – impression of the right liver lobe by multilocal hypodense expansion with calcified nodules; B – coronal reconstruction; C – lesions in right paracolic space and partially captured infiltration of the omentum (arrowed)

Tumorózní nodularity bývají podél peritonea a omenta, někdy dochází i k obstrukci střev. Ascites a lymfadenopatie zvyšují pravděpodobnost diagnózy mucinózní karcinomatózy (3, 9).

CT je v literatuře uváděno jako metoda volby u pacientů s PMP (4). V našem případě se tak zjistila progresse nálezů a diseminace po peritoneu. Na posledním CT byl vyznačen scalloping jater mucinózními hmotami a typická distribuce ložisek v peritoneální dutině. Podle literárních zdrojů není prokázáno, že by MR měla jednoznačnou přídavnou hodnotu k CT (4, 7). Je však skutečností, že v našem případě až MR odhalila, že léze nesouvisí primárně s jaterním parenchymem, přesto ovšem byla pacientka na základě klinického obrazu dál jen sledována.

Jaterní echinokoková cysta je v CT obraze unilokulární, ohraničená vůči parenchymu jater a má septa. Může obsahovat kalcifikace, zejména při odumření parazita. Pokud jsou přítomni i živí paraziti, její stěna se postkontrastně sytí. Někdy je náročné odlišit ji od maligní léze (10). U peritoneální

echinokokózy jsou výsledky zobrazovacích metod podobné těm při jaterním onemocnění. Cysty mohou být mnohočetné a umístěné kdekoli v peritoneální dutině. Peritoneální hydatidová masa může narůstat a zabírat téměř celou břišní dutinu (11). Na UZ je její obraz variabilní, od prosté anechogenní unilokulární cysty po multilokulární, septovanou cystu s kalcifikacemi a echogenním obsahem (12). MR vykazuje podobný signál jako u PMP v závislosti na bílkovinném obsahu. Na T2 sekvenci je přítomná nízká intenzita signálu v periférii hydatidové cysty (1, 11).

Podezření na echinokokózu vyplývá z epidemiologické anamnézy, diagnostika je postavena na kombinaci zobrazovacích metod a sérologických testů – stanovení specifických protilátek metodou ELISA. Z radiologických modalit hraje důležitou roli UZ a CT, menší přínos má i MR. Potvrzení diagnózy někdy přinese až punkce pod UZ či CT kontrolou. Toto miniinvazivní vyšetření má přísné indikace a kontraindikace pro možný vznik závažných komplikací. Hrozí diseminace cyst v dutině břišní s následným rozvojem anafylaktic-

kého šoku (13). I u naší nemocné se s ohledem na anamnézu několika let strávených v exotických zemích dlouho pomýšlelo na parazitární etiologii. Samotná pacientka připisovala své potíže návštěvě Mongolska. Sérologickým vyšetřením byla ale echinokokóza definitivně vyloučena.

V našem případě není v současné době známá přesná biologická povaha primárního tumoru, na které je závislá prognóza pacientky. Pseudomyxom peritonea, tedy diseminovaná peritoneální adenomucinóza, představuje významně častější histologický podtyp, který má dobrou prognózu i přes časté recidivy. Naopak peritoneální mucinózní karcinomatóza má prognózu prakticky infaustní (2). Skutečnost, že od prvního ambulantního vyšetření pacientky až dosud uběhlo více než 12 let, však svědčí spíše ve prospěch diseminované peritoneální adenomucinózy. Zajímavé je, že histologické závěry několika nezávislých patologů uvádějí, že nález má charakter malignity, dle prvního čtení dokonce invazivního karcinomu.

ZÁVĚR

Ačkoliv jsou známé typické radiologické obrazy primárních peritoneálních cystických lézí, někdy je náročné je odlišit. Pseudomyxom a karcinomatóza peritonea mají spolu s echinokokovou cystou na zobrazovacích metodách některé společné rysy. Domníváme se, že tyto jednotky by měly společně patřit do diferenciální diagnostiky nejasných cystických peritoneálních mas i přes to, že nejsou příliš časté. Na našem případě je rovněž patrné, jak složité může být odlišení ložiska v subkapsulární lokalizaci jater od ložiska adhezujícího k bránici a s jaterním parenchymem nesouvisějícího. Jak již bylo uvedeno, i echinokokóza nemusí vycházet z jater a může způsobovat implantaci ložisek do peritoneální dutiny, což ještě více komplikuje diferenciální diagnostiku. Anamnéza je pro stanovení diagnózy důležitá, ale někdy může být, jak se potvrdilo u naší pacientky, i dosti zavádějící a vést k diagnostickým omylům.

LITERATURA

1. Arraiza M, Metser U, Vajpey R, et al. Primary cystic peritoneal masses and mimickers: spectrum of diseases with pathologic correlation. *Abdominal Imaging* 2015; 40(4): 875.
2. Kinkor Z, Michal M. Syndrom pseudomyxomu peritonea – popis tří případů a přehled problematiky. *Česká gynekologie* 2005; 70(1): 67–72.
3. Levy D, Shaw J, Sobin L. Secondary tumors and tumorlike lesions of the peritoneal cavity: Imaging features with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2009; 29: 347–373.
4. Yalcin S, Ergül E, Korukluoglu B, Yalcin B. Pseudomyxoma peritonei: What Do We Have? *The Internet Journal of Surgery* 2007; 15(1): 1–9.
5. Ilica AT, Kocaoglu M, Zeybek N, et al. Extrahepatic abdominal hydatid disease caused by *Echinococcus granulosus*. *American Journal of Roentgenology* 2007; 189: 337–343.
6. Hanbidge AE, Lynch D, Wilson SR. US of the Peritoneum. *Radiographics* 2003; 23(3): 663–684.
7. Low R, Barone R, Gurney J, Muller M. Mucinous appendiceal neoplasms: Preoperative MR staging and classification compared with surgical and histopathologic findings. *4AJR* 2008; 190: 656–665.
8. Federle M, Jeffrey R, Desser T, et al. Diagnostic imaging: Abdomen, 3rd ed. Salt Lake City: Amirsys 2008; I-1: 66–68.
9. Bechtold RE, Chen MY, Loggie BW, Jackson SL, Geisinger K. CT appearance of disseminated peritoneal adenomucinosis. *Abdom Imaging* 2001; 26: 406–410.
10. Ferda J, Novák M, Kreuzberg B. Výpočetní tomografie. Praha: Galén 2002; 440.
11. Pedrosa I, Saiz A, Arrazola J, Ferreirós J, Pedrosa C. Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. *Radiographics* 2000; 20(3): 795–817.
12. Giorgio A, Di Sarno A, de Stefano G, et al. Sonography and clinical outcome of viable hydatid liver cysts treated with double percutaneous aspiration and ethanol injection as first-line therapy: efficacy and long-term follow-up. *AJR Am J Roentgenol.* 2009; 193 (3): 186–192.
13. Pakala T, Molina M, Wu G. Hepatic Echinococcal Cysts: A Review. *J Clin Transl Hepatol* 2016; 4(1): 39–46.