



Alveolární echinokokóza mimikující jaterní malignitu

R. Pohnán



ÚVN

ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
Vojenská fakultní nemocnice Praha

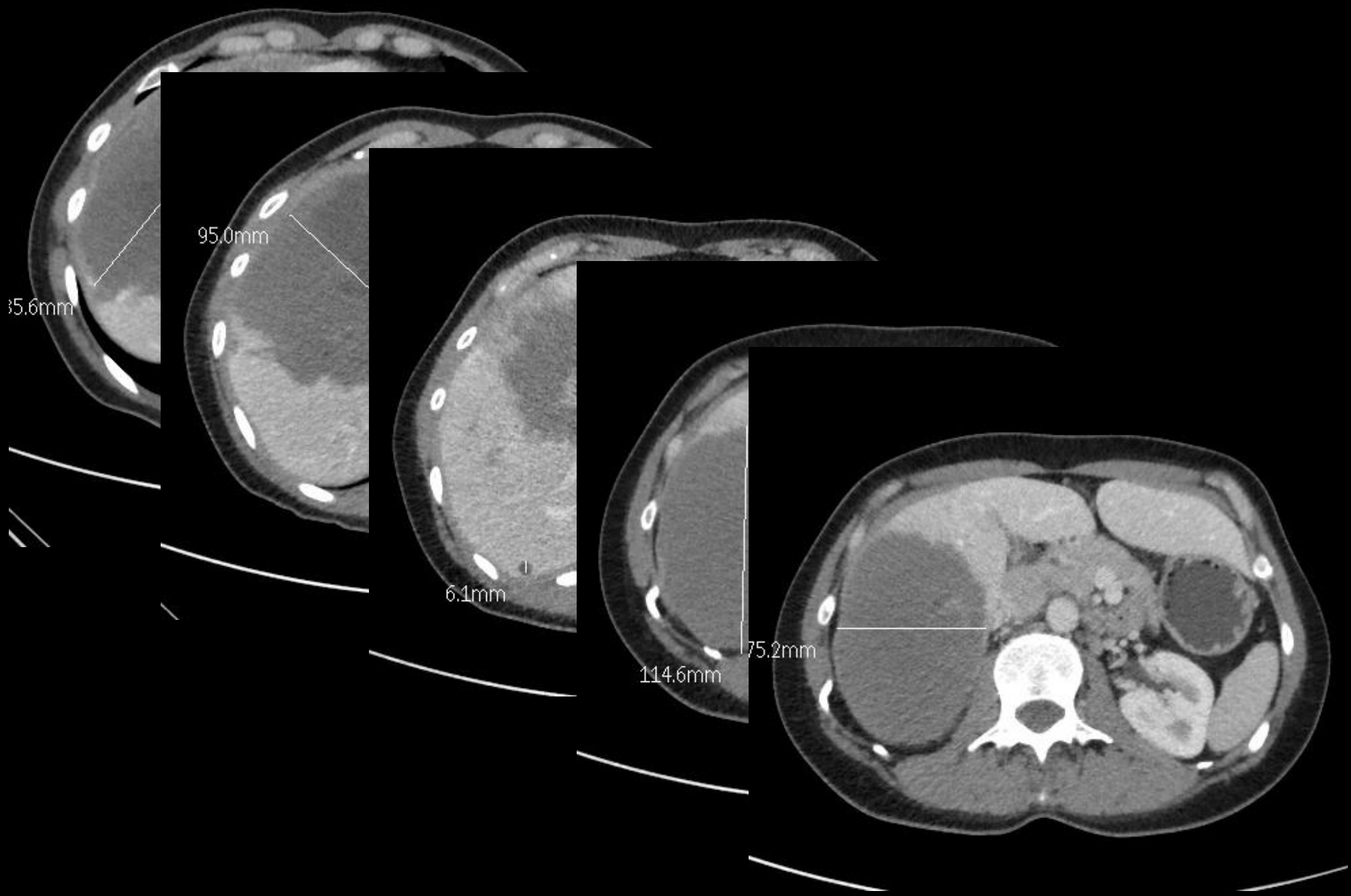
Chirurgická klinika 2.LF UK a ÚVN Praha
Oddělení hrudní chirurgie Thomayerova nemocnice Praha



kazuistika

- 38-letá nemocná
- náhodný USG nález 2 tumorů jater
- bez komorbidit
- bez abnormality v krevních testech





CT/503/28
Coronal
VENO COR 3.0, iDose (3)
ABDOMEN
Iodine

R

120.0 kV
112.0 mA
84.0 mAs
Pixel size: 0.450 mm
Position: -139.2 mm
W: 400 L: 60

F

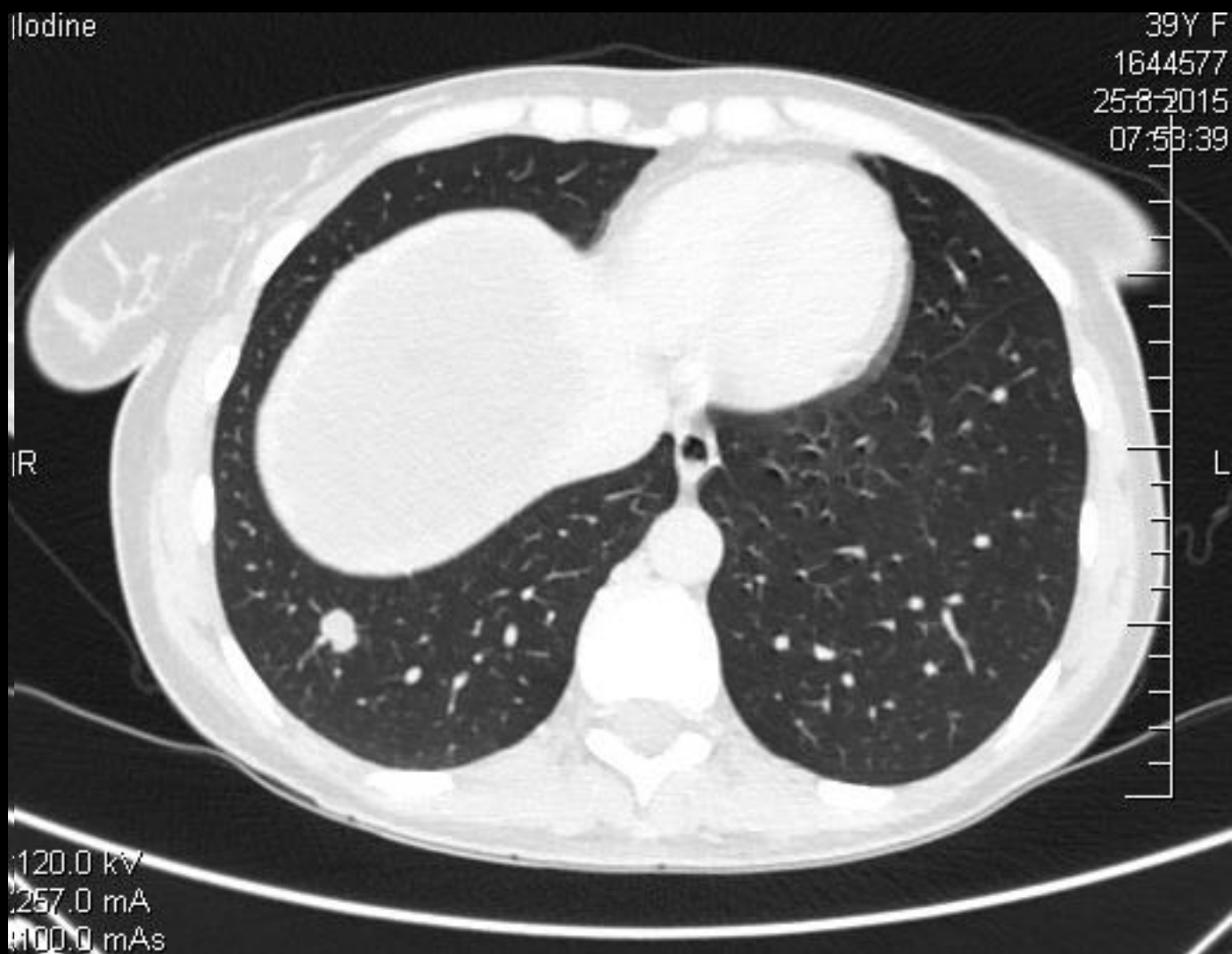
DFOV:

t pixelu: 0.952 mm

F

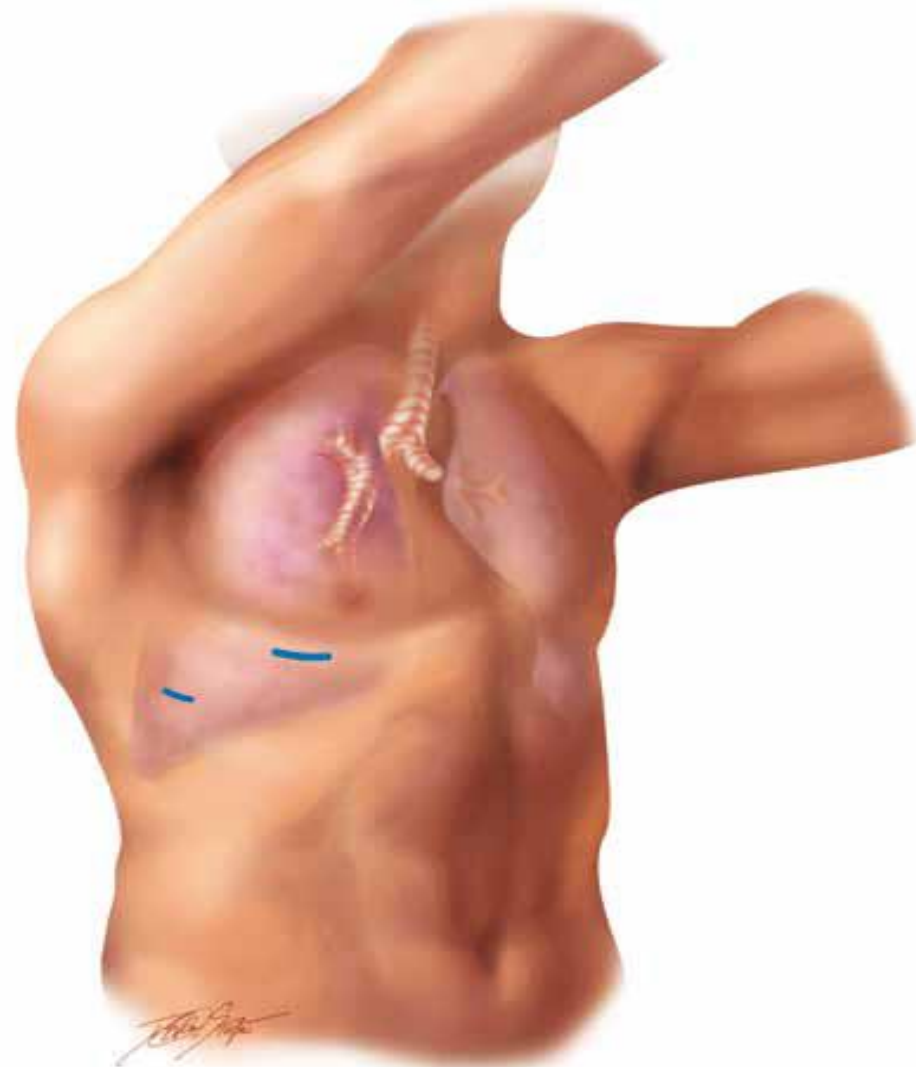
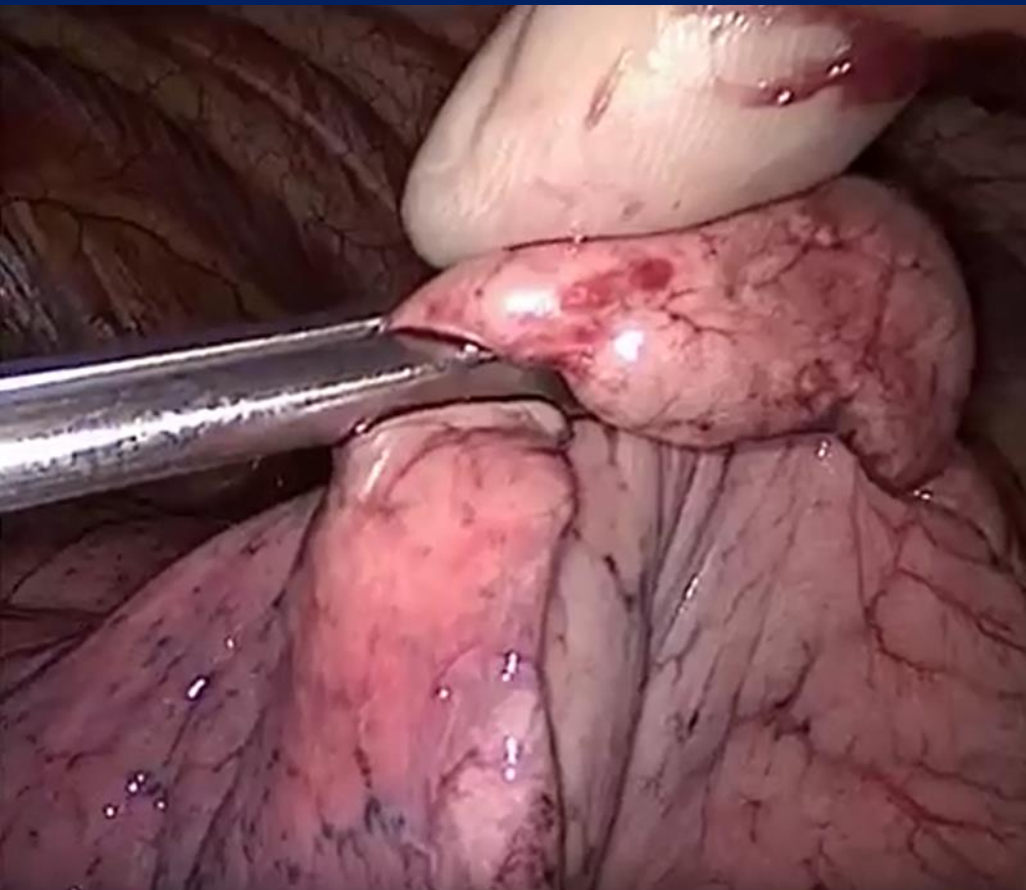
DFOV: 50.55

Punkční biopsie obou ložisek – suspektní cholangiocelulární karcinom



MDT – k ověření plicních ložisek

operace 1. (21.9.2015)

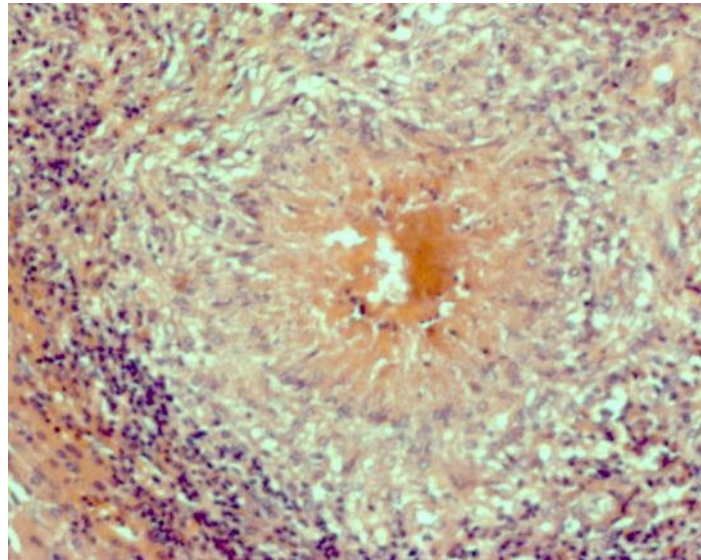


ÚVN

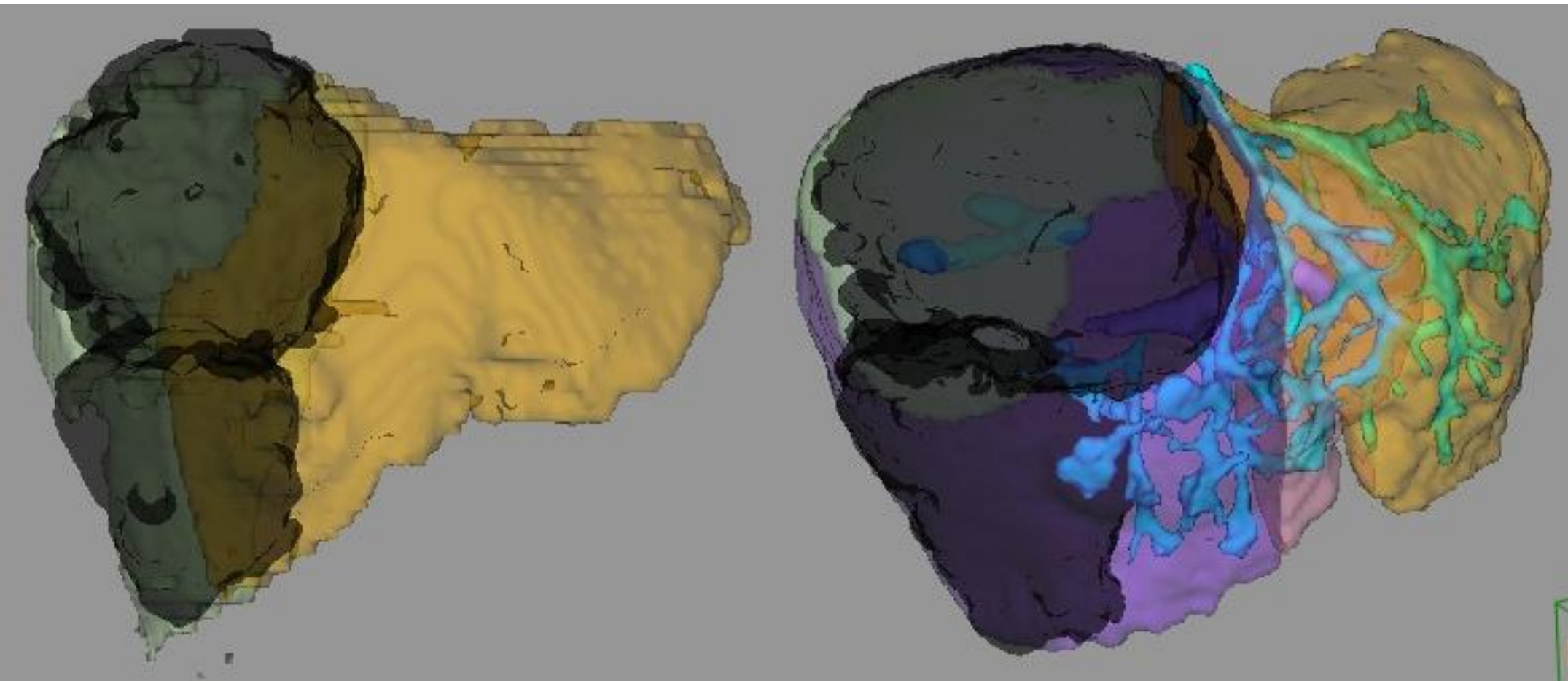
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA

operace 1.

- 9/2015 VATS atypická resekce obou ložisek dolního laloku
- Histologie: nekrotická tkáň a nespecifická granulační tkáň – bez nálezu nádorových bb.



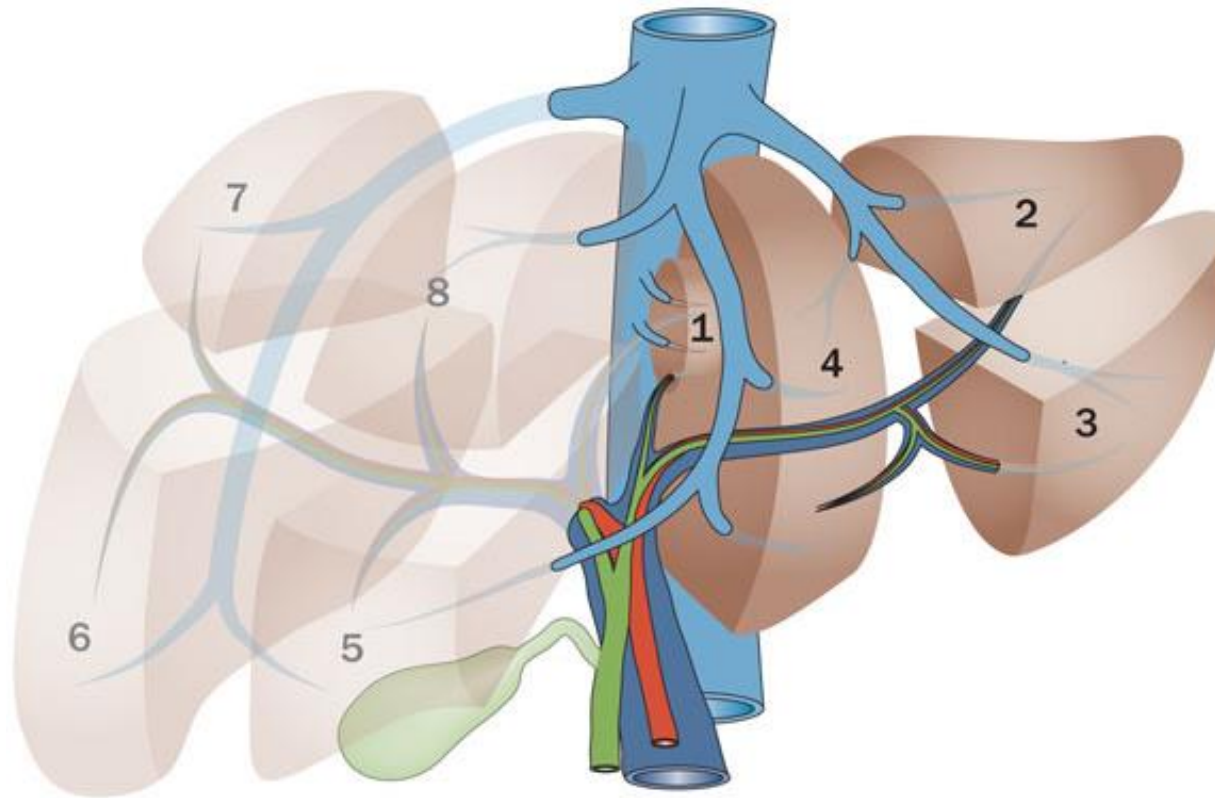
MDT



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



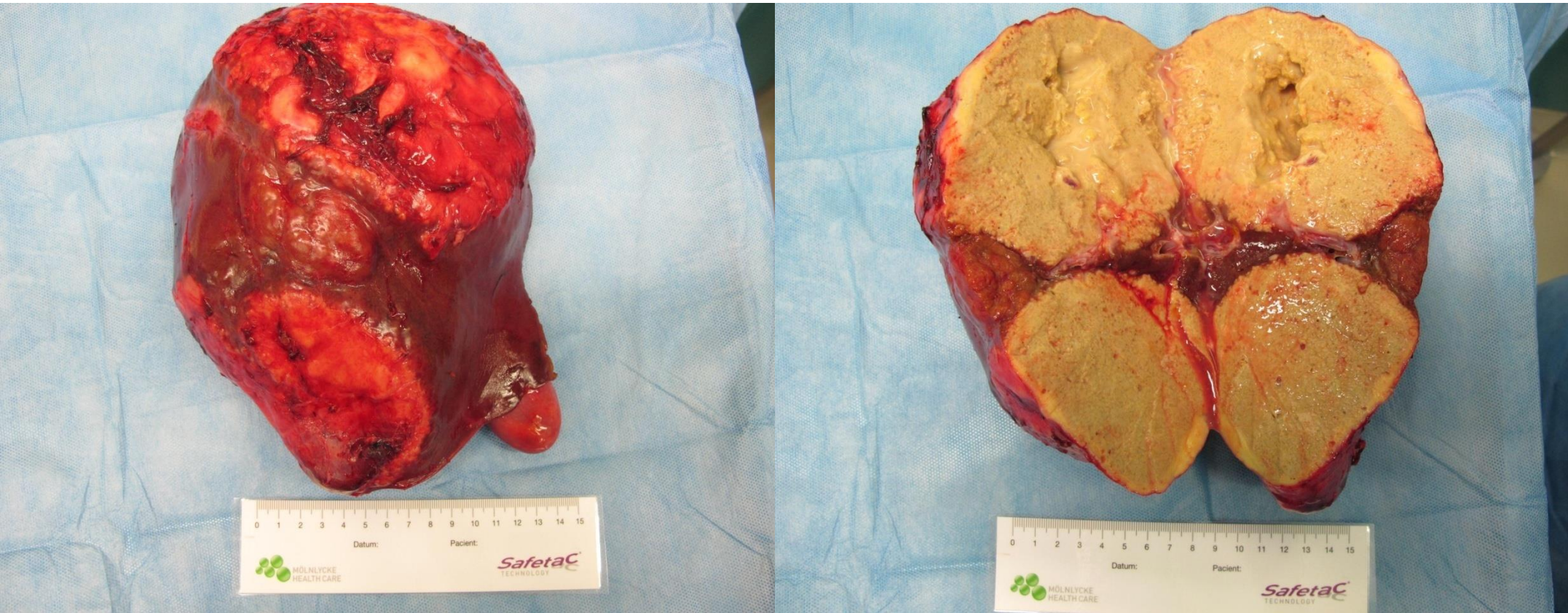
operace 2. (5.10.2015)



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



operace 2.



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



histologie

Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha
U vojenské nemocnice 1200, 169 02 Praha 6
Laboratoř Oddělení patologie

Zdravotnická laboratoř č. 8183 akreditována ČIA dle ČSN EN ISO 15189:2013

V Ý S L E D K O V Ý P R O T O K O L

7589/BI/15

Jméno pacienta:

Oddělení : S
Vystavil : p
Dg.hlavní : C

Č. pojištěn
Chorobopis
Pojišťovna
Odběr : 05

Strana: 1/3

Strana: 2/3

Výsledek konzultačního vyšetření zaslaný doc. MUDr. R. Matějem (Odd.
patologie a molekulární medicíny, Thomayerova nemocnice) dne 27. 11. 2015

Mikro:

Ve shodě s původním nálezem plicního parenchymu (B33750-56/15) i nálezem
odesílajícího pracoviště (Odd. patologie ÚVN Praha, B7589/15) nacházíme
rozsáhlé geografické nekrozy, jež jsou obdány lemem epiteloidně
transformovaných makrofágů s přítomností různých četných obrovskobuněčných
mnohojaderných elementů jak Langhansova typu tak typu z cizích těles.
Nekroza má fokálně koagulační charakter, místy nacházíme jaderný poprašek,
někde nabývá vzhledem ke zvýšené přítomnosti neutrofilních a eozinofilních

**vysoce suspektní Echinococcus multilocularis (Měchožil bublinatý)
v larválním stádiu.**

Klinická diagnóza

Cholangiocelulární karcinom pravého laloku jaterního

Bioptický nález

Primární vzorek:

1. Resekát jater velikosti 203 x 168 x 82 mm, včetně žlučníku o rozměrech

oblastech se materiál částečně přibarvuje i v průkazu acidorezistentních
tyčinek dle Ziehl-Neelsena. Vzhledem k vysoké suspekci z infekční
etiologie byl materiál konzultován s parazitologem (prof. RNDr. Libuše
Kolářová CSC., Ústav imunologie a mikrobiologie 1:LF UK a VFN) se závěrem
vysoce suspektní Echinococcus multilocularis (Měchožil bublinatý)
v larválním stádiu.

Doporučujeme sérologické vyšetření pacientky a vyloučení generealizace

**Nález odpovídá hydatidóze jater vyvolané méně obvyklým Echinococcus
multilocularis, který byl prokázán genetickým vyšetřením v nekrotické
jaterní tkáni (a serologickým nálezem příslušných protilátek). Nález je
neobvyklý kompletní nekrozou fibrozní tkáně, která provází šíření
echinokoka v jaterní tkáni, ohraničením léze a histologicky nepravidelnou
duktulární reakcí ve fibrozní tkáni, která není v literatuře uváděna.**

Žlučník pouze s mírnou lipoidózou sliznice.
V žádném z četných vyšetřovaných řezů nebyly zastiženy nádorové struktury.

2. Částky tkáně po složení 45 mm.
Mikroskopicky běží o tukovou tkáň, kde bylo nalezeno pět lymfatických
uzlin s obrazem reaktivní lymfadenopatie. Tuberkuloidní granulomy ani
struktury nádoru zde nejsou přítomny.

Vyšetřeno dle SOP/01.

Dokument

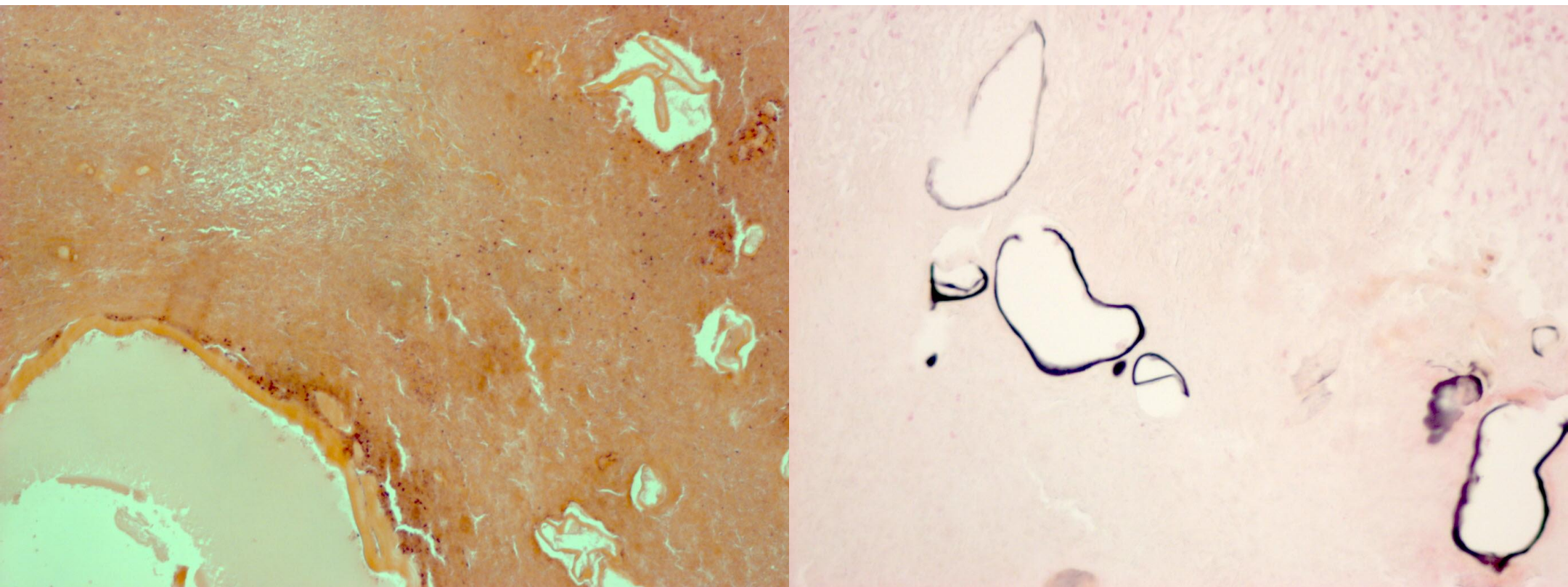
kulatobuněčnou zanětlivou infiltrací, obrovskobuněčnou reakcí a
s duktulární proliferací. Okolní jaterní tkáň je bez patologických změn.
Nález odpovídá hydatidóze jater vyvolané méně obvyklým Echinococcus
multilocularis, který byl prokázán genetickým vyšetřením v nekrotické
jaterní tkáni (a serologickým nálezem příslušných protilátek). Nález je
neobvyklý kompletní nekrozou fibrozní tkáně, která provází šíření
echinokoka v jaterní tkáni, ohraničením léze a histologicky nepravidelnou
duktulární reakcí ve fibrozní tkáni, která není v literatuře uváděna.

Uvolnil: prim. MUDr. Petr Hrabal
Dne: 19. 1. 2016

Pac:
Odd:



histologie



1. Nekroza s nestejně velkými dutinami s fragmenty hyalinních membrán (HE, 160x)
2. Impregnace hyalinních membrán stříbrem dle Grocotta (160x)



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



Epilog...

- Serologicky prokázána infekce *Echinococcus multilocularis*
- Zahájena léčba albendazolem (Eskazol 2x400 mg)
- 8 měsíců od operace zcela v pořádku



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



Časová osa

- 5/2015 UZ nález tu jater
- 6-7/2015 CT břicha, MR břicha, biopsie tu
- 19/8/2015 předána do UVN, kontrolní CT hrudník, břicho, ERCP
- 21/9/2015 VATS AR plicních ložisek
- 5/10/2015 pravostranná hepatektomie
- 27/11/2015 prokázán *Echinococcus multilocularis* z resekátu
sérologicky potvrzena alveolární echinokokóza
- 22/12/2015 zahájena léčba albendazolem (Eskazol 2x400 mg)

úvod

Hydatidoza (echinokokoza) zoonotická parazitární infekce vnitřních orgánů člověka a dalších savců larválními stádii tasemnic rodu *Echinococcus*.

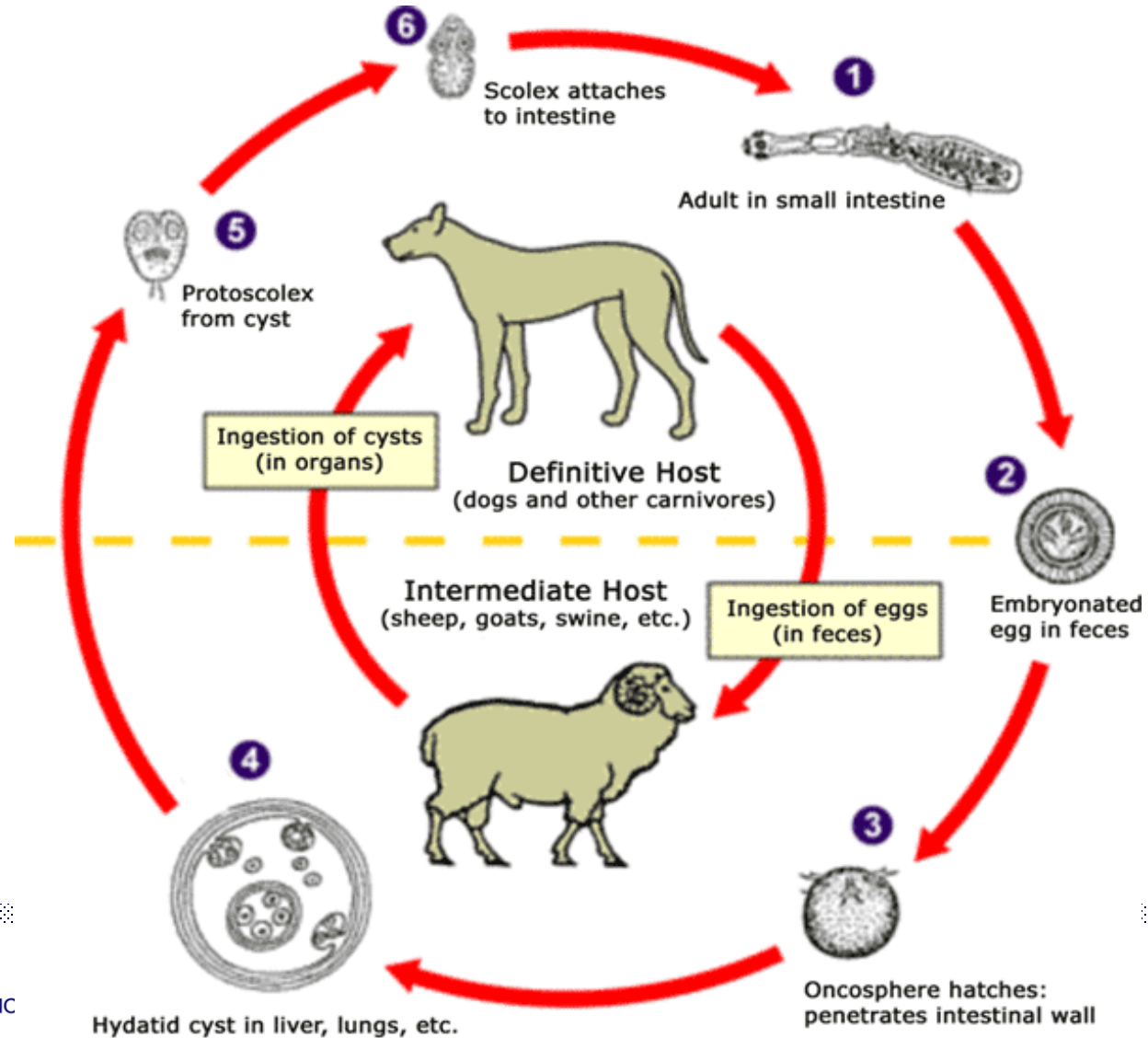


Tasemnice rodu *Echinococcus* jsou rozšířeny prakticky po celém světě.

Nunnari G et al. Hepatic echinococcosis: clinical and therapeutic aspects. World J Gastroenterol 2012

Kolarova L et al. Human Alveolar Echinococcosis, Czech Republic, 2007-2014. Emerg Infect Dis 2015;

úvod



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMC
PRAHA



úvod

Echinococcus granulosus –
měchožil zhoubný, (cystická
echinokokóza) nejvýznamnější
druh kosmopolitní výskyt.



E. Multilocularis – ***měchožil bublinatý***,
(*alveolární echinokokóza*),
Výskyt střední a severní Evropa, Asie a
Severní Amerika).



Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta tropica 2010;

alveolární echinokokóza

- ČR není endemickou oblastí.
- první popis na našem území z r. 1928



Bartos V. Alveolar echinociccosis in the liver. Cas Lek ces 1928; 67: 1063

- 1998 - 2014 popsáno jen 20 případů AE

Kolarova L, et al. Human Alveolar Echinococcosis, Czech Republic, 2007-2014. Emerg Infect Dis 2015;

- dospělé tasemnice 1-4 mm, žijí ve střevě masožravců

alveolární echinokokóza

hlavním zdrojem infekce člověka je přímý styk se psy a kočkami, jež mohou volně pobíhat v přírodě a nakazit se od hlodavců



...příležitostně požitím vajíček např. při sběru lesních plodů...

AE - patogeneze

- z vajíček se ve střevě vyvíjejí larvy → krevní cestou do jater
→ v játrech vzniká ložisko prostoupené dutinkami s
rosolovitým obsahem → infiltrativní šíření ložiska do okolí →
metastazování do další orgánů (plíce, mozek...kosti,slezina)
- inkubační doba 5-15 let

Kolarova L, et al. Human Alveolar Echinococcosis, Czech Republic, 2007-2014. Emerg Infect Dis 2015;

Klinický obraz

- téměř vždy se vyskytuje v játrech
- před klinickým projevem několikaleté asymptomatické stadium
- nejčastější klinický projev: 1/3 bolesti v nadbřišku
1/3 ikterus
1/3 náhodný nález na zobrazovacím vyšetření

Kolarova L, et al. Human Alveolar Echinococcosis, Czech Republic, 2007-2014. Emerg Infect Dis 2015;

Klinický obraz

- při dalším růstu v játrech dochází k útlaku a trombóze jaterních žil → **portální hypertenze** → **až jaterní selhání**
- bez léčby zemře 70% nemocných do 5 let
(90% zemře do 10 let od stanovení diagnózy)

Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta tropica 2010; 114: 1-16.



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



Klinický obraz

- při dalším růstu v játrech dochází k útlaku a trombóze jaterních žil → **portální hypertenze** → **až jaterní selhání**
- bez léčby zemře 70% nemocných do 5 let
(90% zemře do 10 let od stanovení diagnózy)

Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta tropica 2010; 114: 1-16.

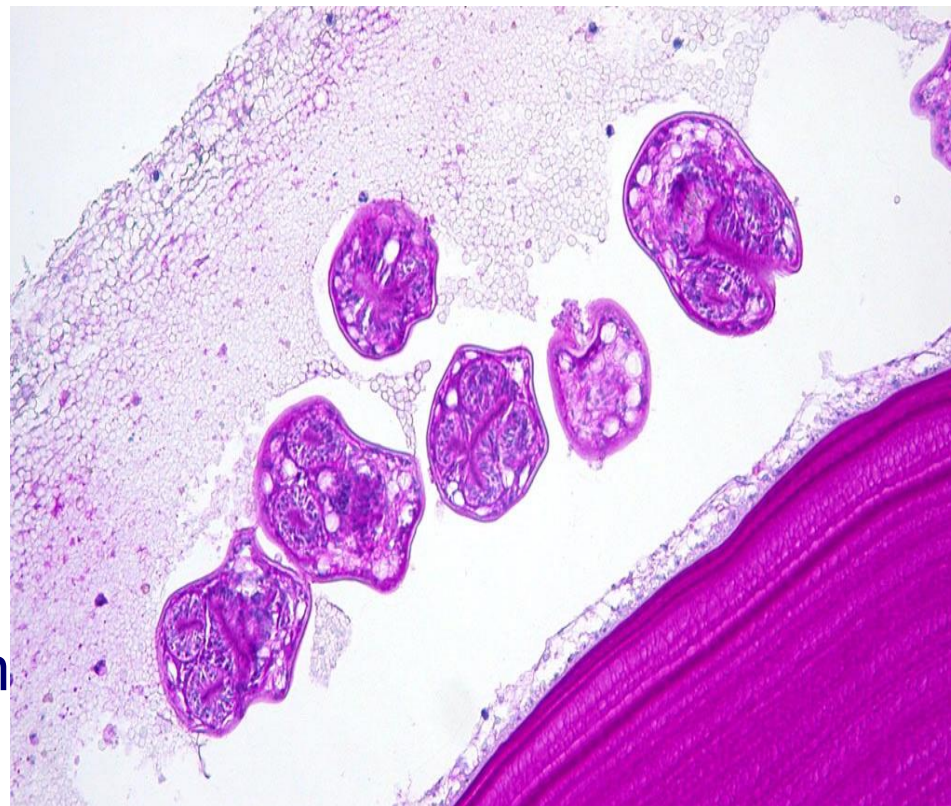


ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



diagnostika

- laboratorní vyšetření - nespecifická
- zobrazovací metody nález ložiskového procesu
- diagnózu potvrzují serologické metody detekce specifických IgG Ab a nález parazitů při histopatologickém vyšetření.



Nunnari G et al. Hepatic echinococcosis: clinical and therapeutic aspects. World J Gastroenterol 2012

Kolarova L et al. Human Alveolar Echinococcosis, Czech Republic, 2007-2014. Emerg Infect Dis 2015;



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



léčba

- chirurgický výkon je metodou volby u všech operabilních nemocných
- **principiální léčbou AE je chirurgický výkon doplněný**
- **dlouhodobou terapií albendazolem**
- **Albendazol prakticky snižuje výskyt anafylaxe a rekurence (pre-,peri-,pooperační podávání)**
- podávání chemoterapeutik pokračuje min. po dobu 2 let.

Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta tropica 2010



ÚVN
ÚSTŘEDNÍ VOJENSKÁ NEMOCNICE
PRAHA



Závěr

- obtížná diagnostika
- nespecifické příznaky
- limity zobrazovacích metod
- vždy operační léčba + albendazol





Děkuji za pozornost.



"To je dnes krásnej den!"