

6. Bioptický deň

Medirex, 7.4.2017, Bratislava



MUDr. Juraj Marcinek, PhD.

Prípád SD-IAP 626



Ústav patologickej anatómie a Konzultačné centrum
hematopatológie UNM a JLF UK

- ❖ 66 ročná žena – st.p. resekcií sigmy pre adenoCa 2002, st.p. CHT
 - t.č. tumorózny proces pravého laloka heparu (seg. 5-8) s dilatáciou intrahepatálnych žľčovodov pri útlaku ductus hepaticus l.dx.
 - klinická diagnóza: tumor hepatis, susp. HCC ev. cholangiokarcinóm

❖ 5. materiálov: 1. žlčník

2. LU lig. Hepatoduodenale

3. resekát dct. Hepatocholedochus

4. resekát heparu

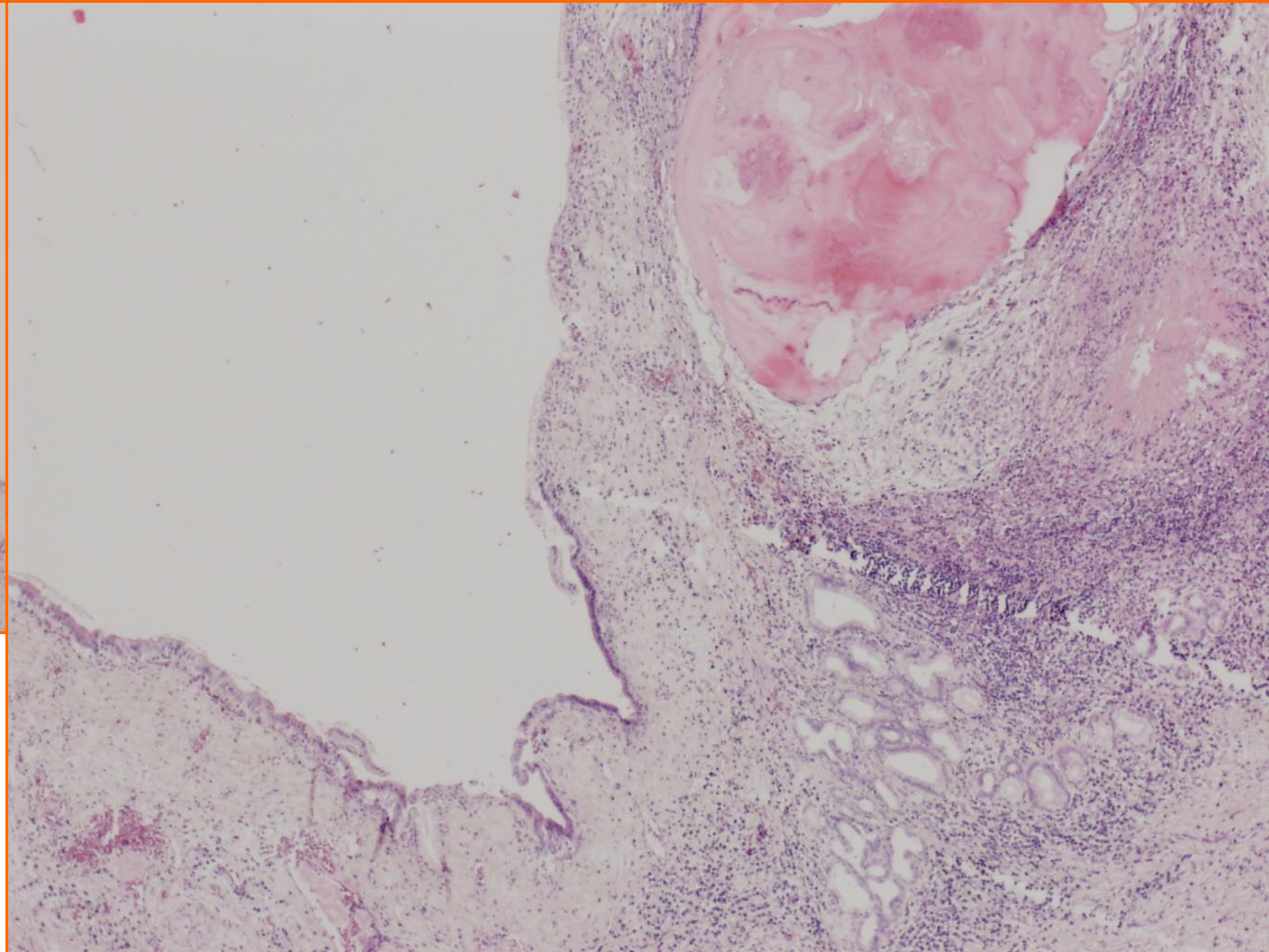
5. excízia z pravej bráničnej kupoly

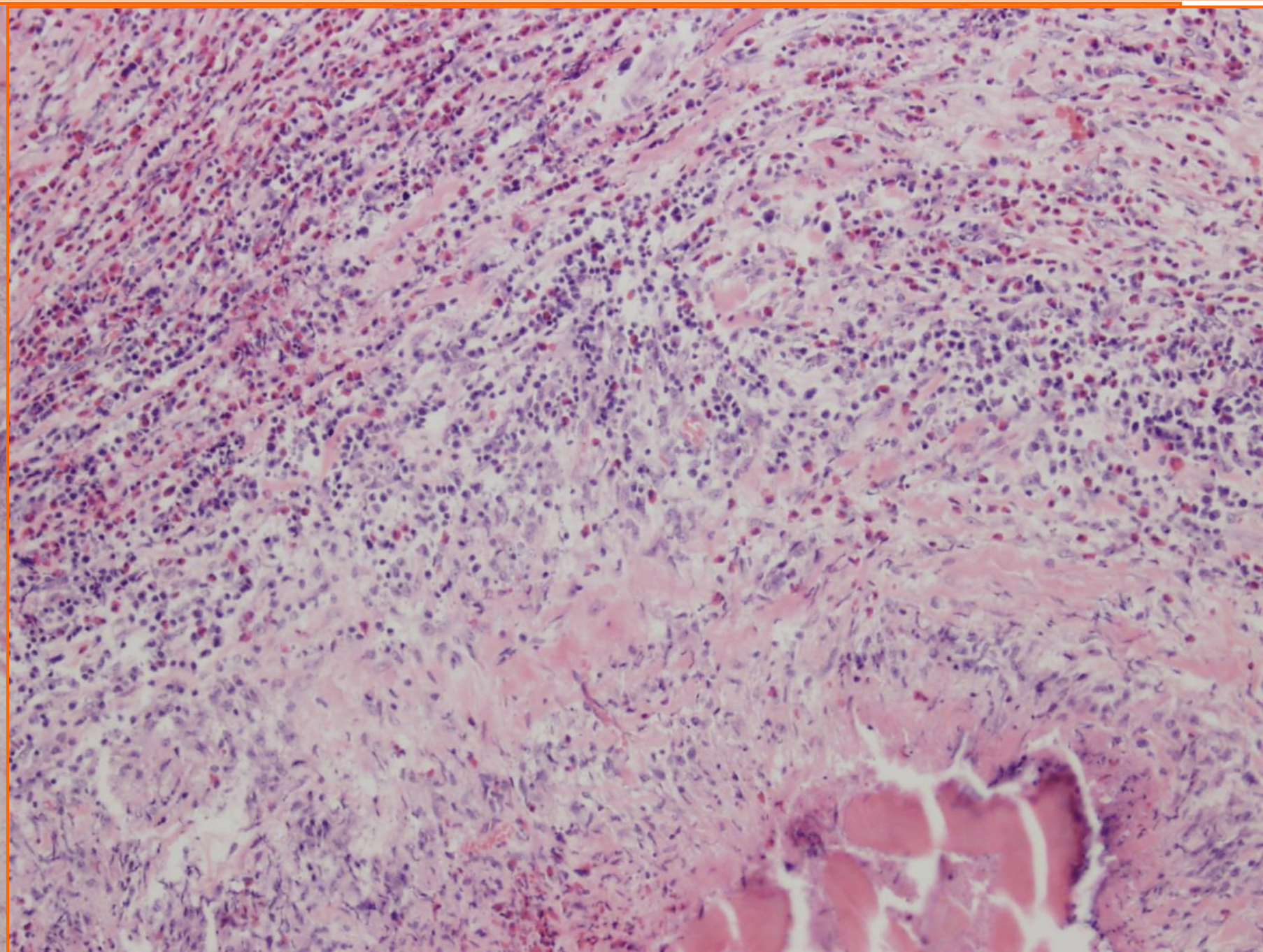
4. resekát heparu: makroskopicky tkanivo pečene veľkosti 15x13x9cm

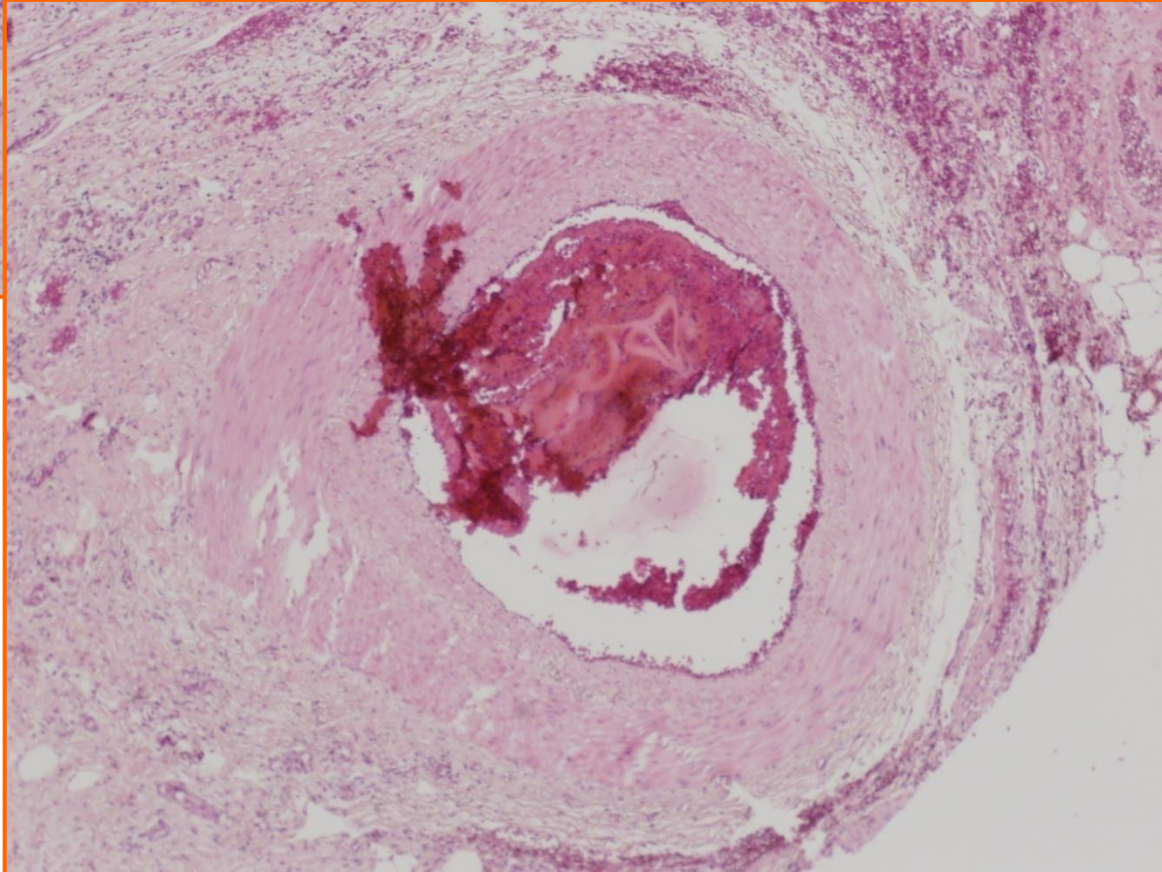
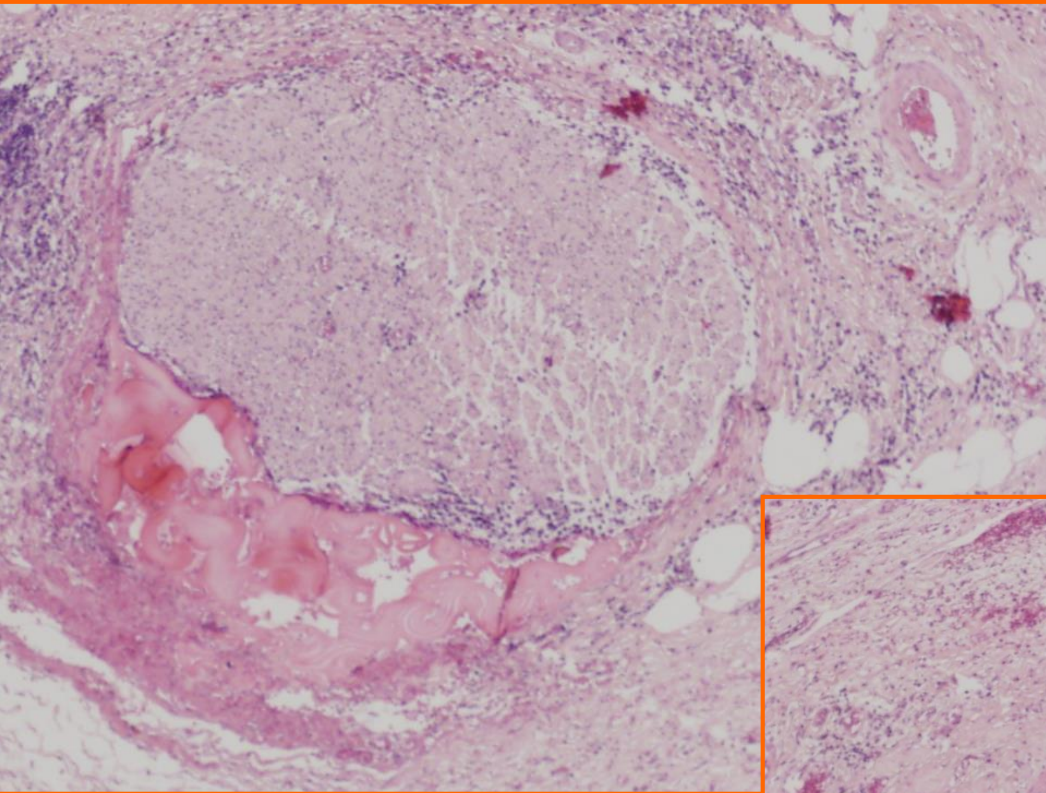
s rozrezaným nádorom veľkosti 9x8x7cm, žltobielej farby
s početnými drobnými cystami až „porózneho“ charakteru.

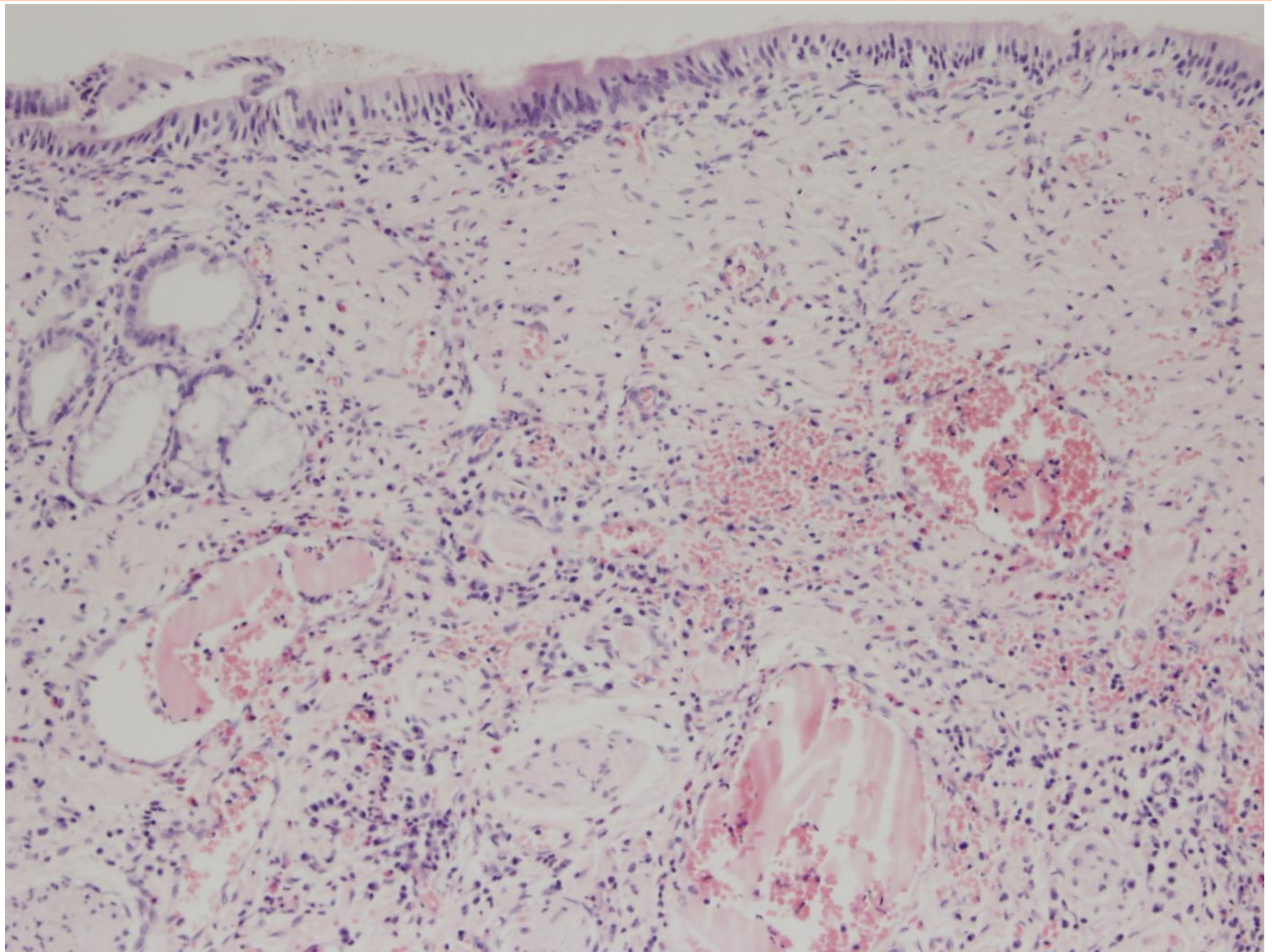


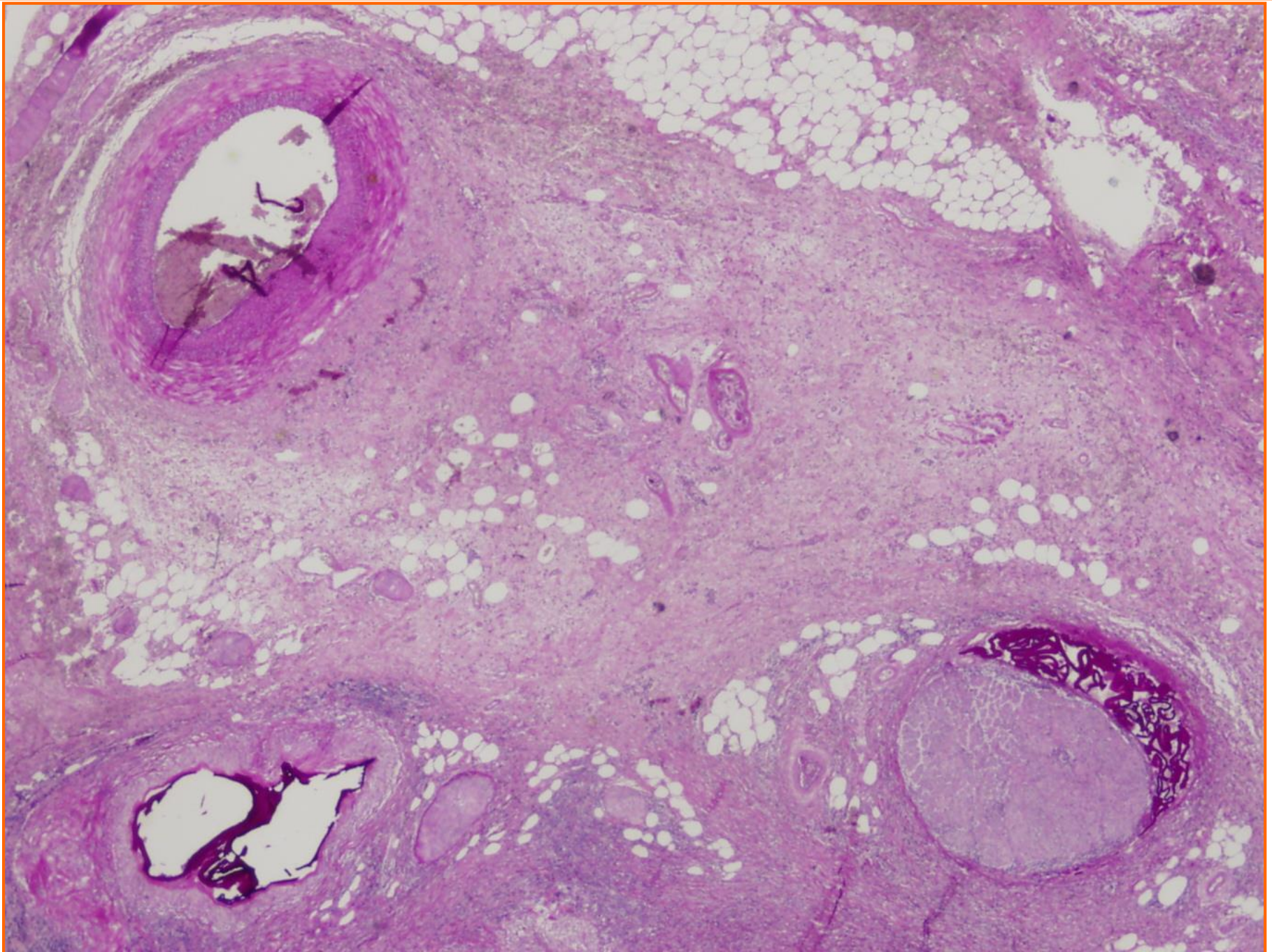
JM 16 46375

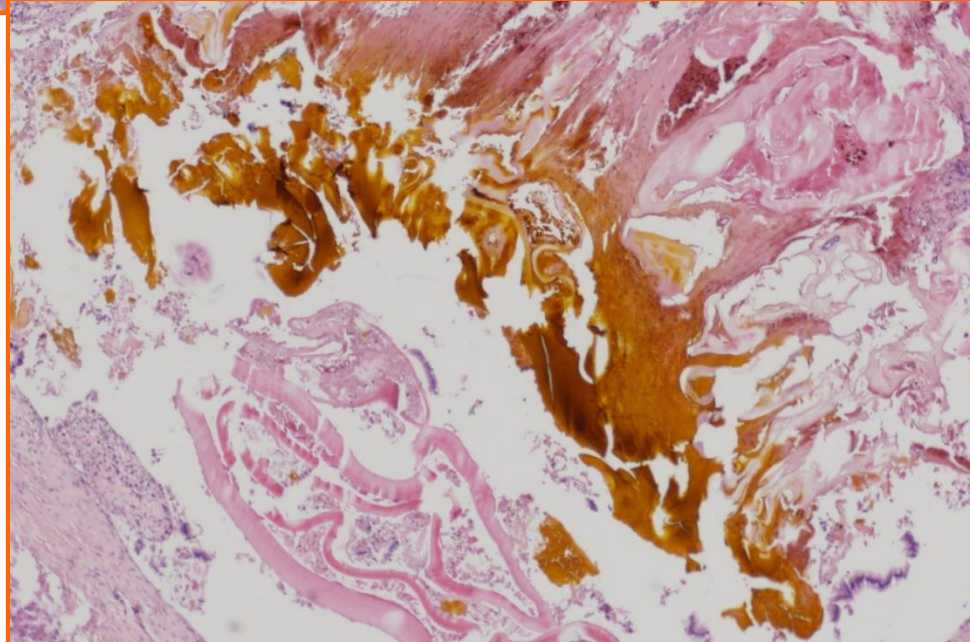
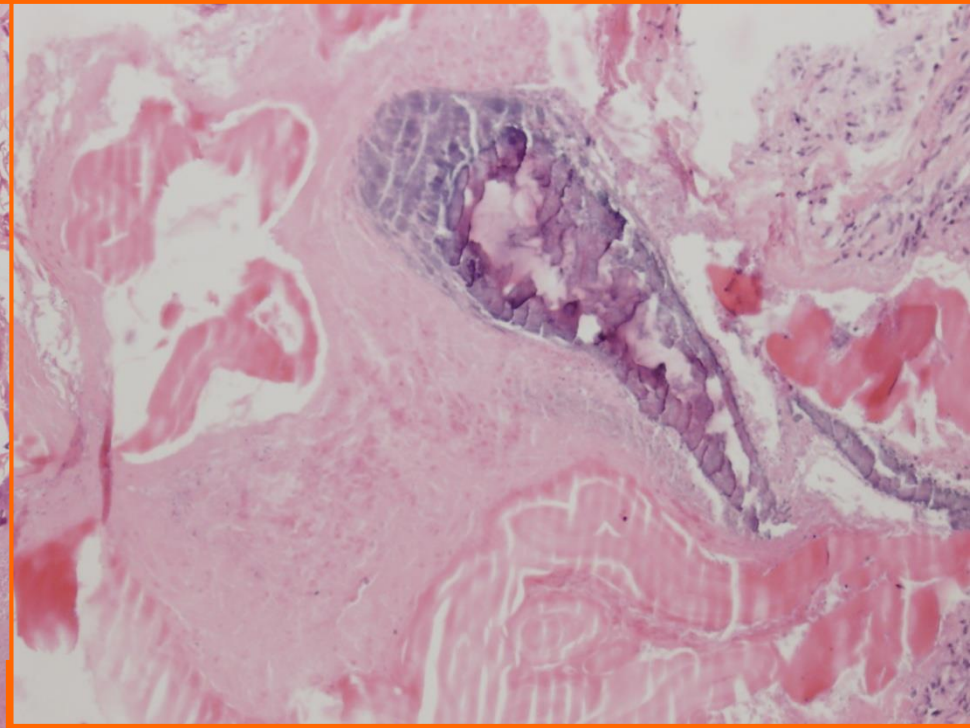
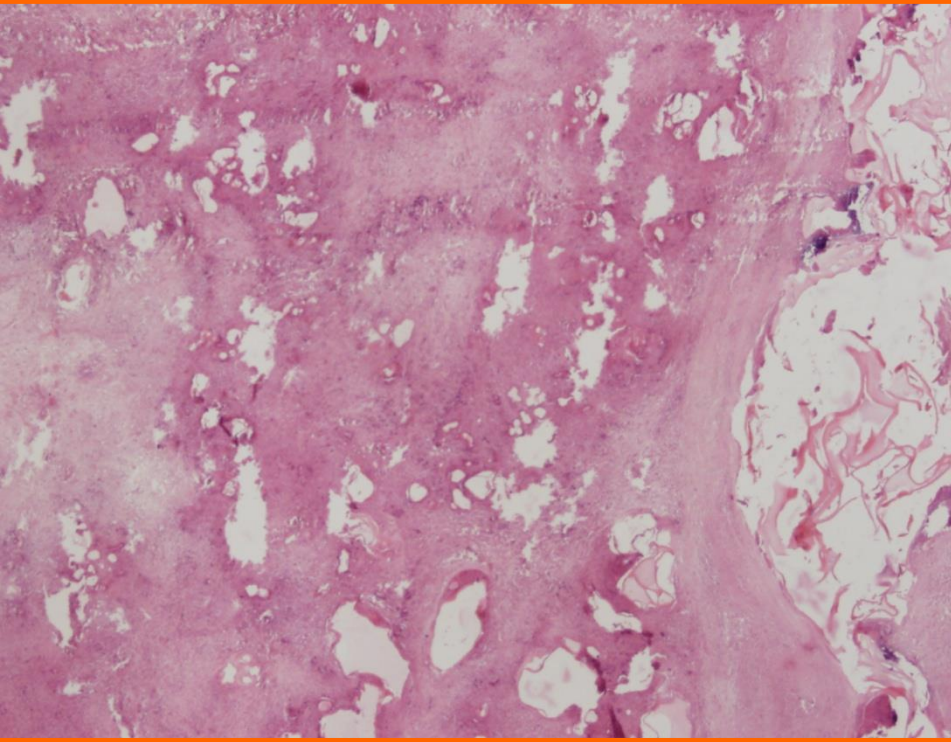


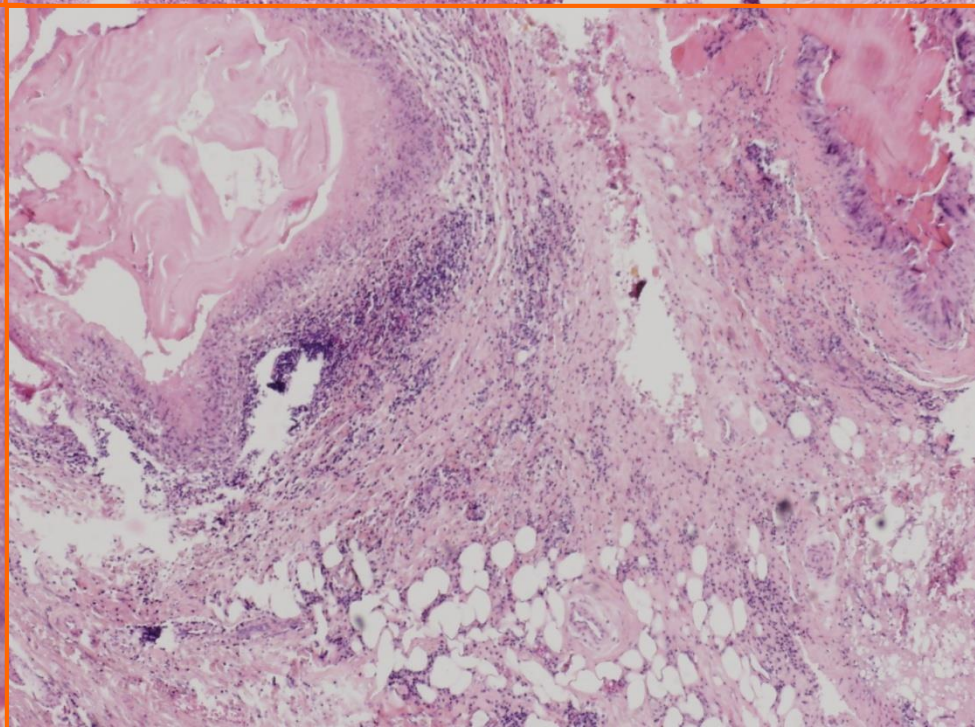
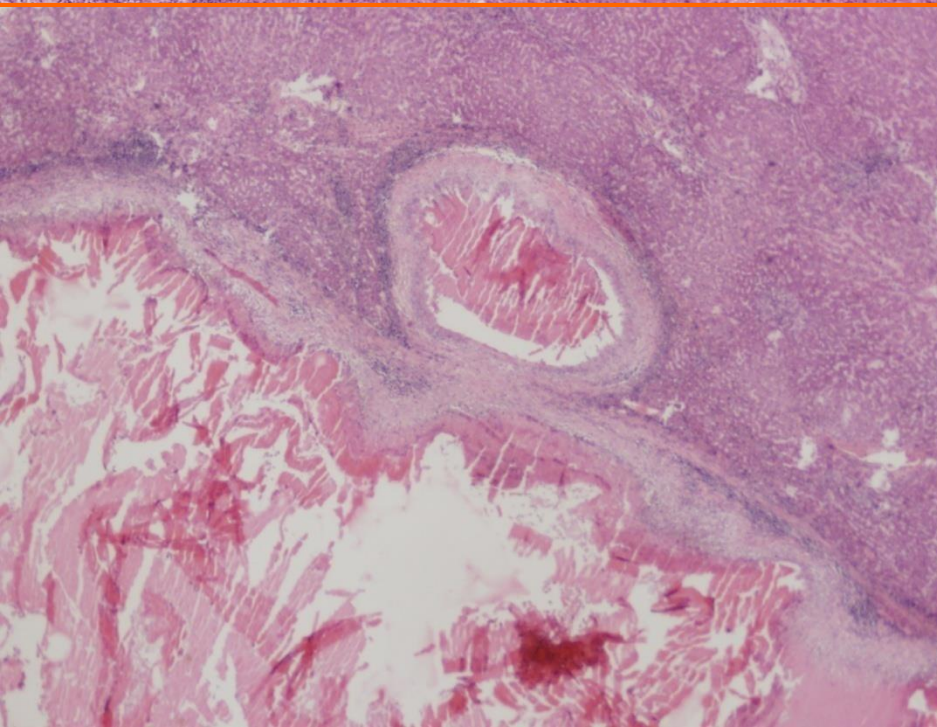
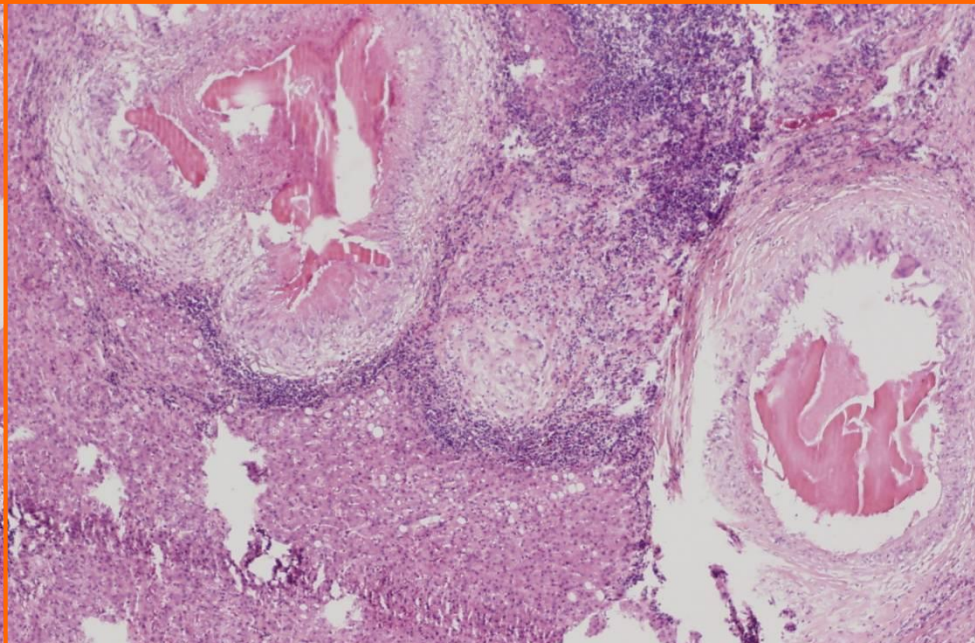
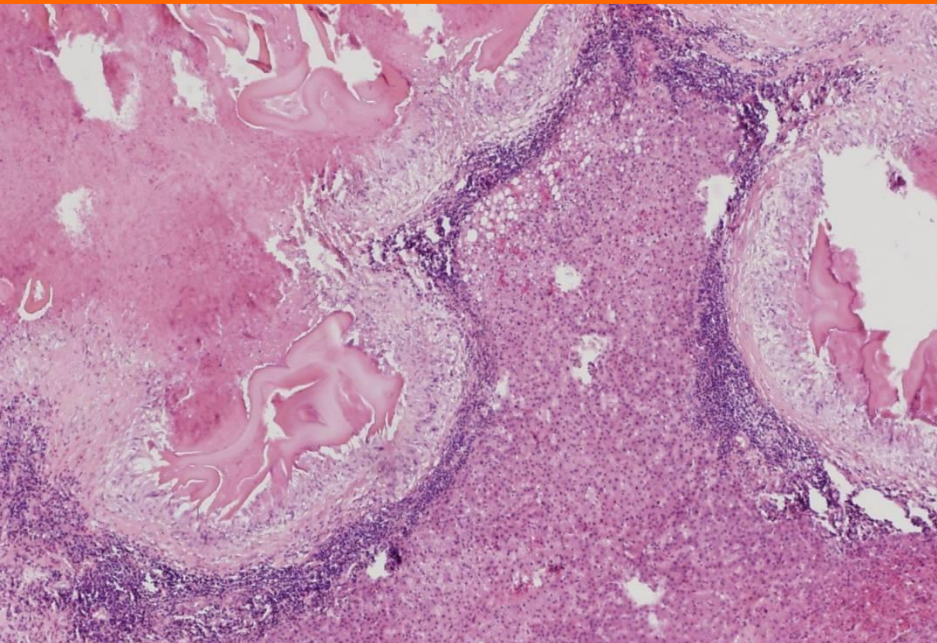


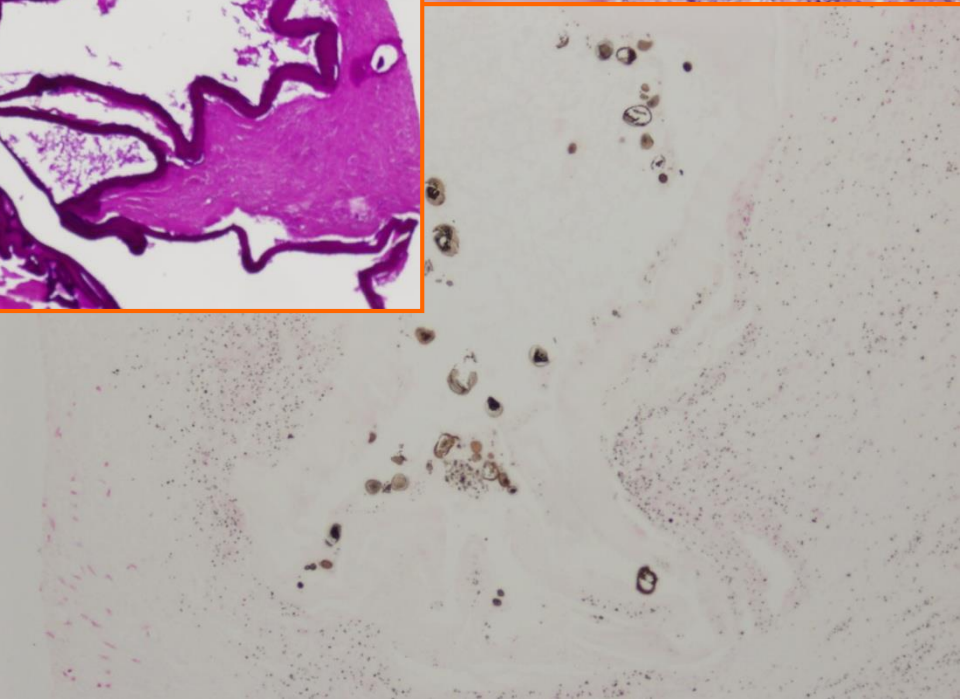
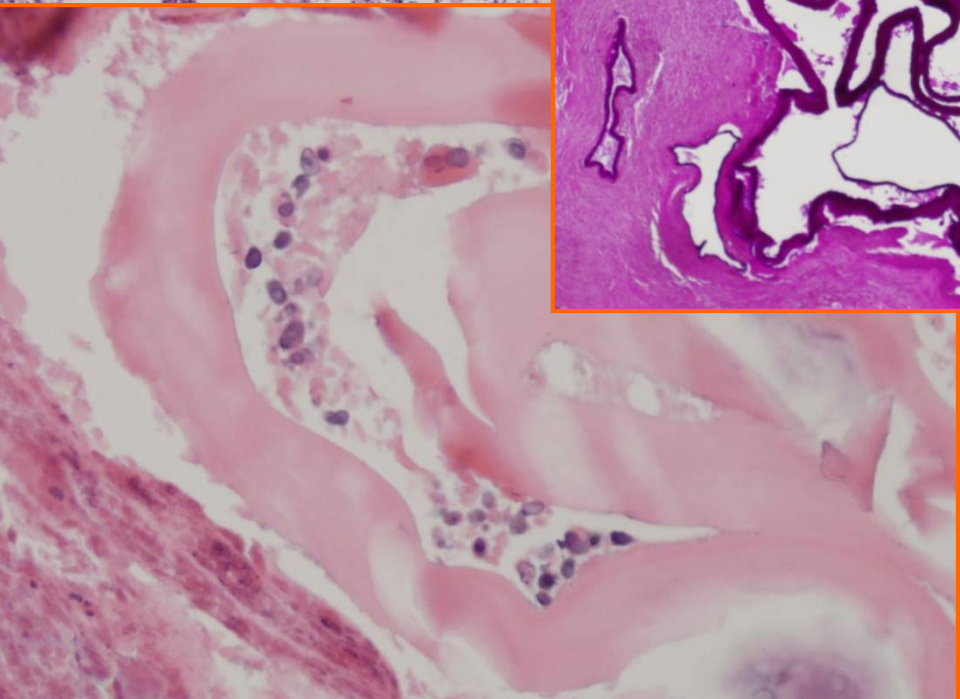
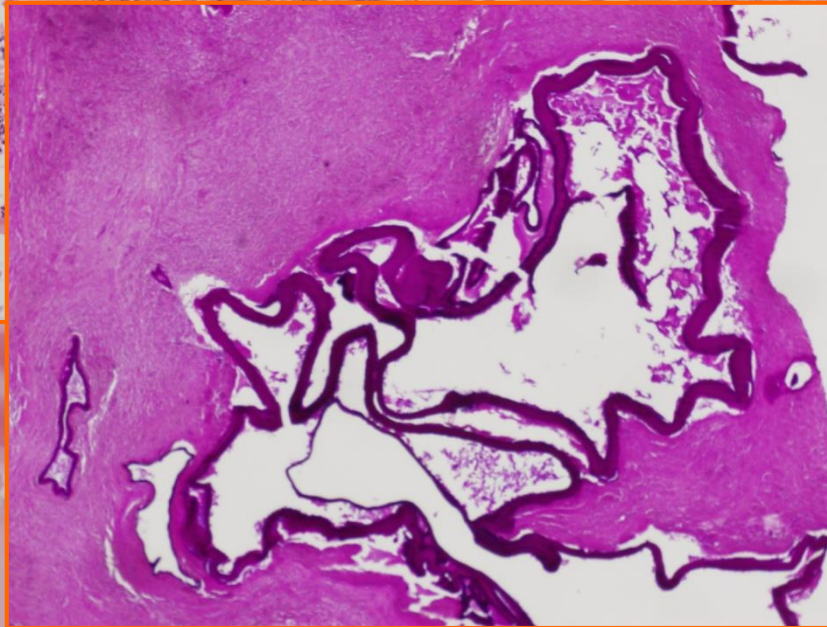
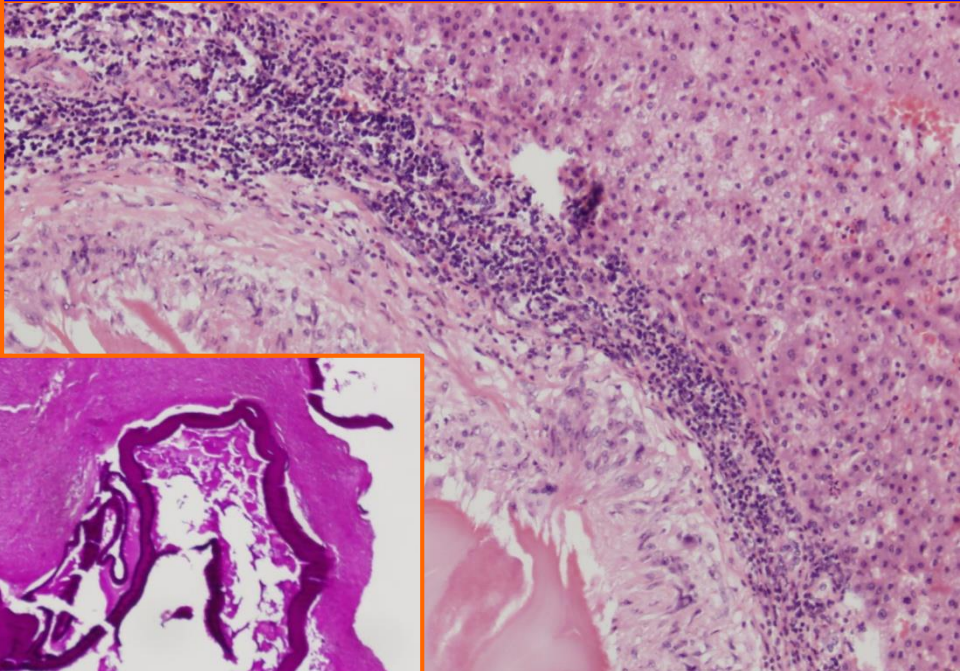
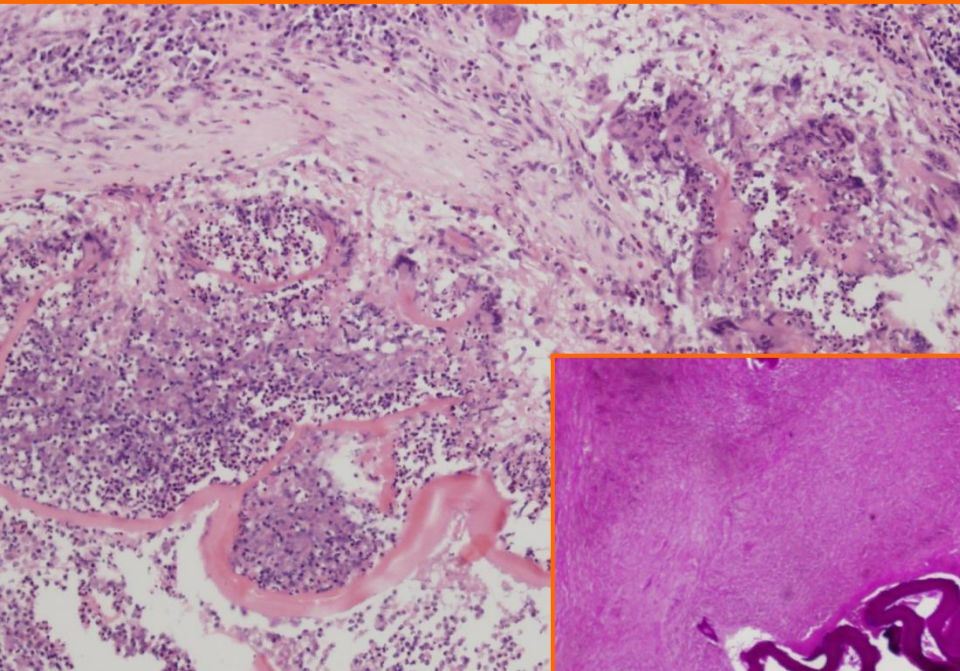


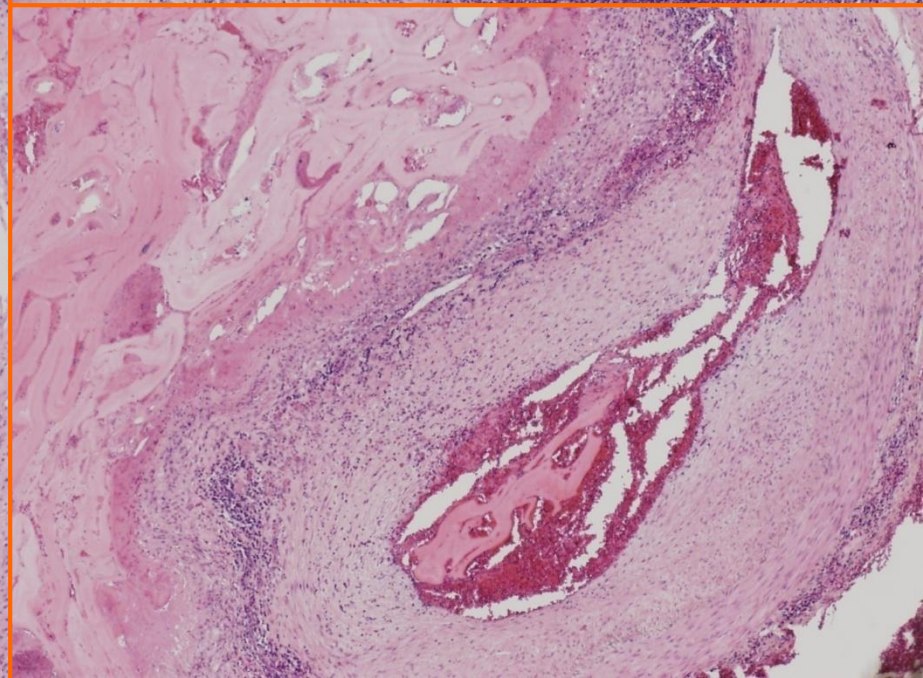
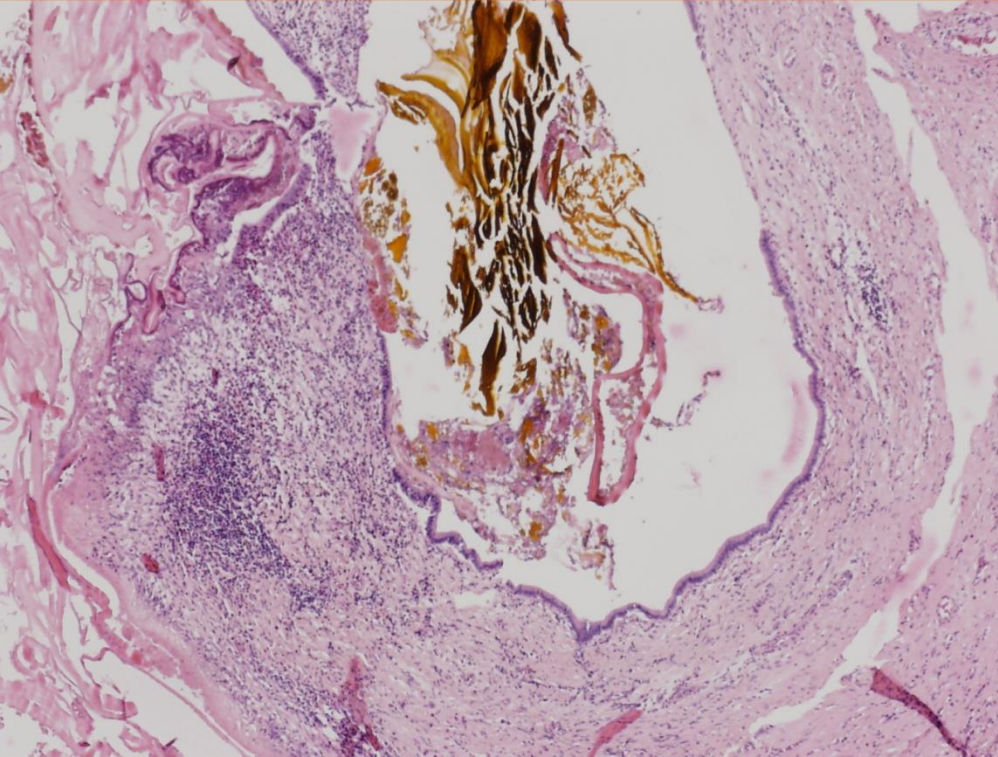
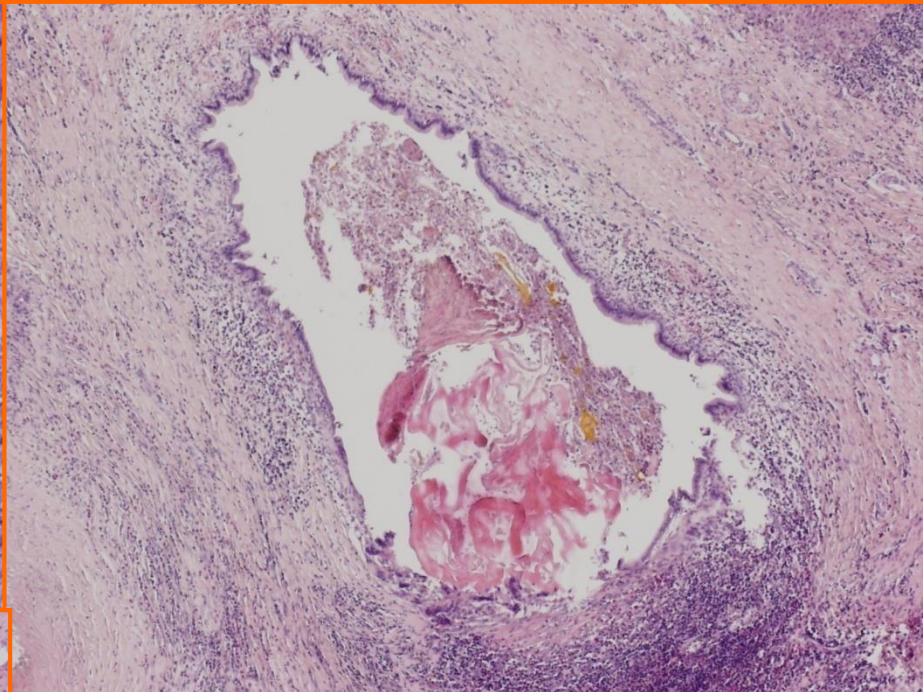
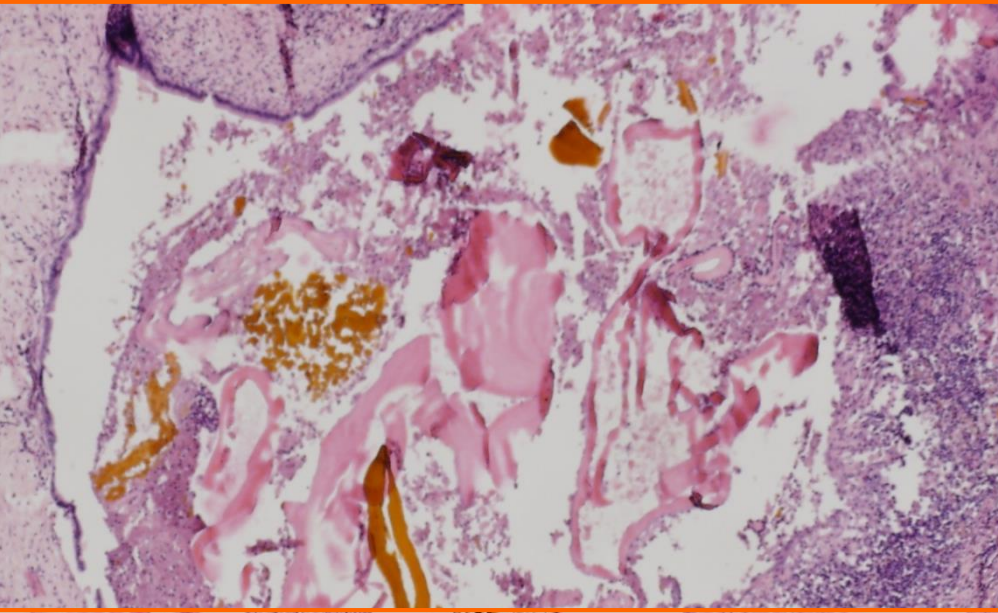


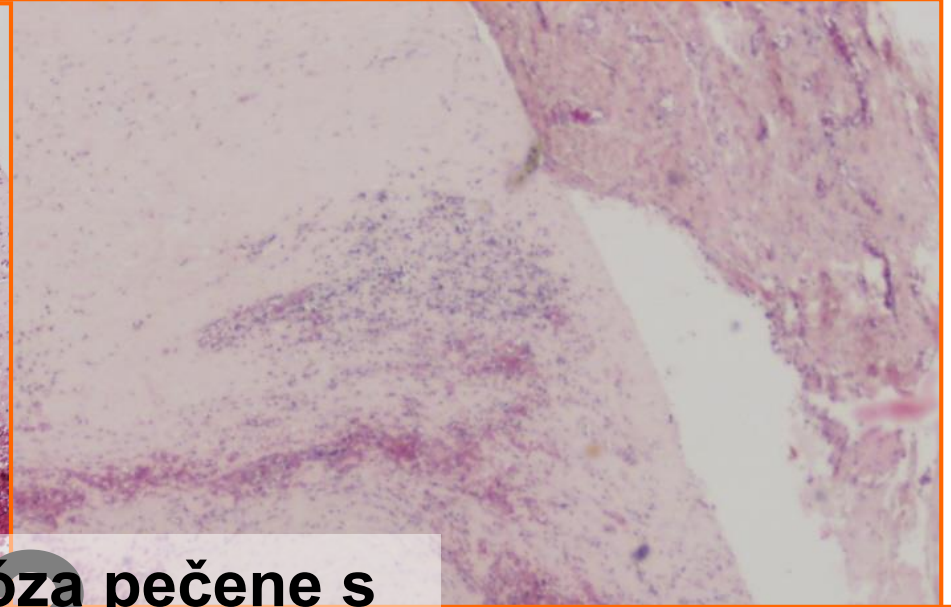




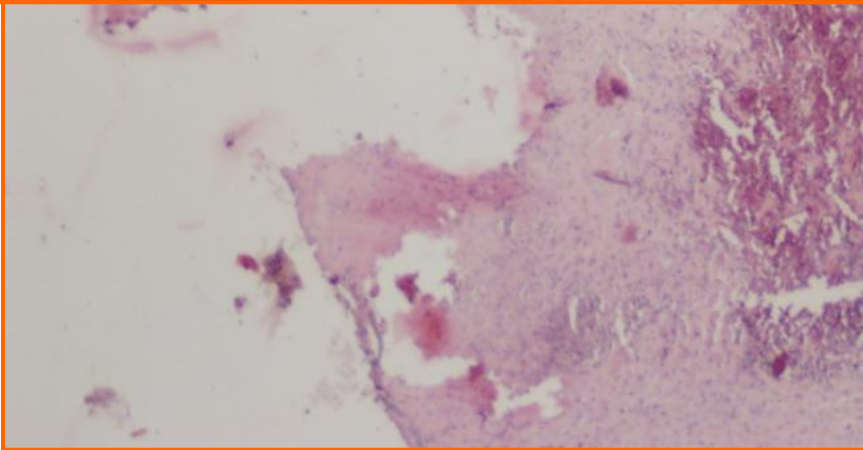








**Echinokokóza pečene s
extrahepatálnym šírením**



❖ Echinokokus – parazit patriaci medzi pásomnice

- tri podtypy: **Echinokokus granulosus** (stredozemie, východná Európa, stredný východ, Afrika, Argentína, Chile, Čína, Austrália, Nový Zéland)

Echinokokus multilocularis (severná pologula, USA, Kanada, centrálna a západná Európa, stredná Euroázia, Čína, Japonsko)

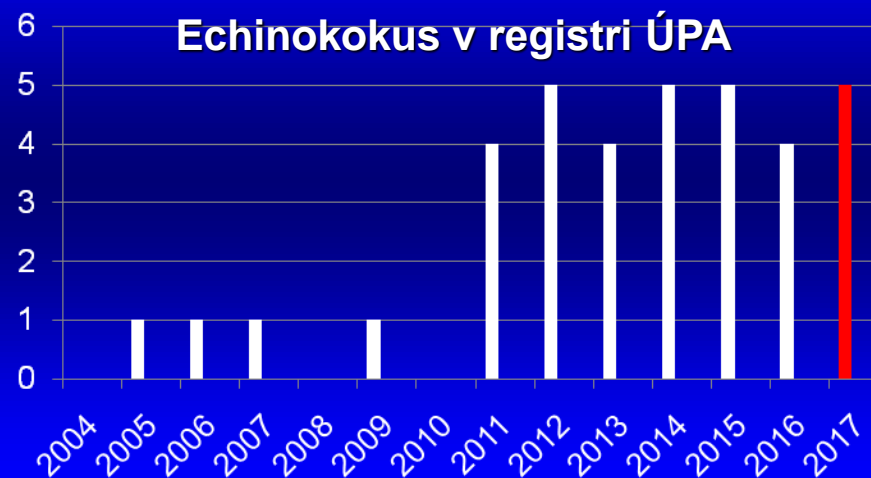
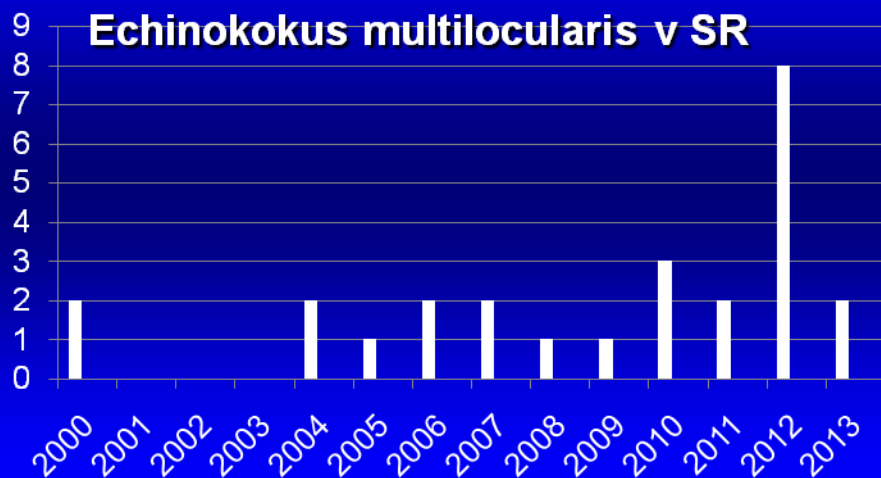
Echinokokus vogeli (stredná a južná Amerika)

❖ **Incidencia v Európe:** 0,01-0,3/100 000 obyvateľov v závislosti na krajine

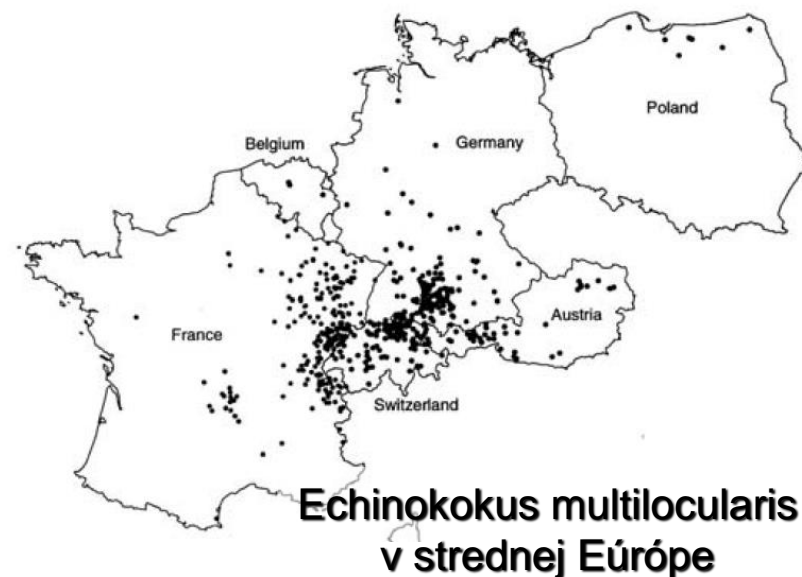


❖ **Incidencia *E. multilocularis* v Európe: 0,1-1,2/100 000 obyvateľov**

❖ **Incidencia na Slovensku neznáma**



Echinococcus multilocularis
(Stand 2010)



Echinokokus multilocularis (2-5mm)

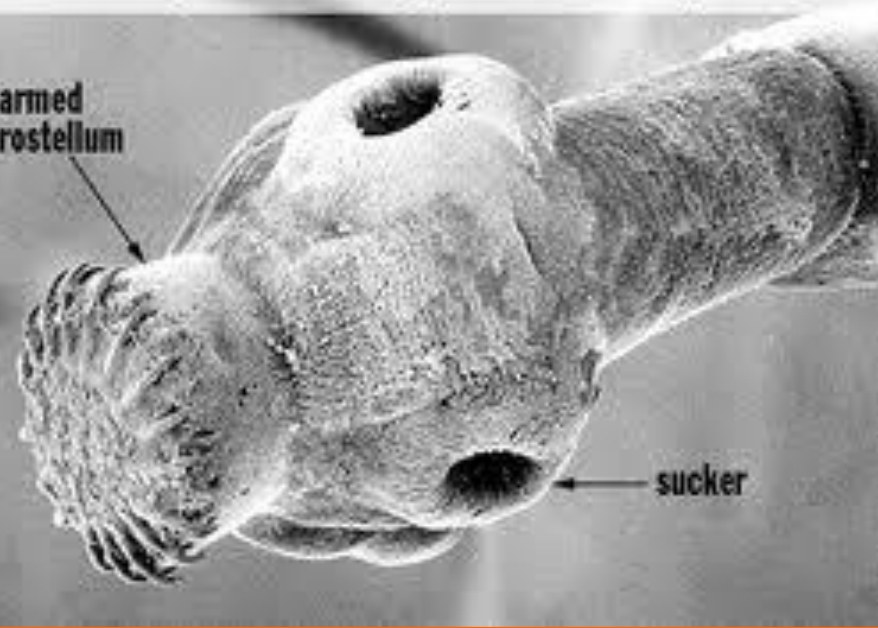


Echinokokus granulosus (2-10mm)



Scanning electron micrograph: *Echinoccus* sp. adult

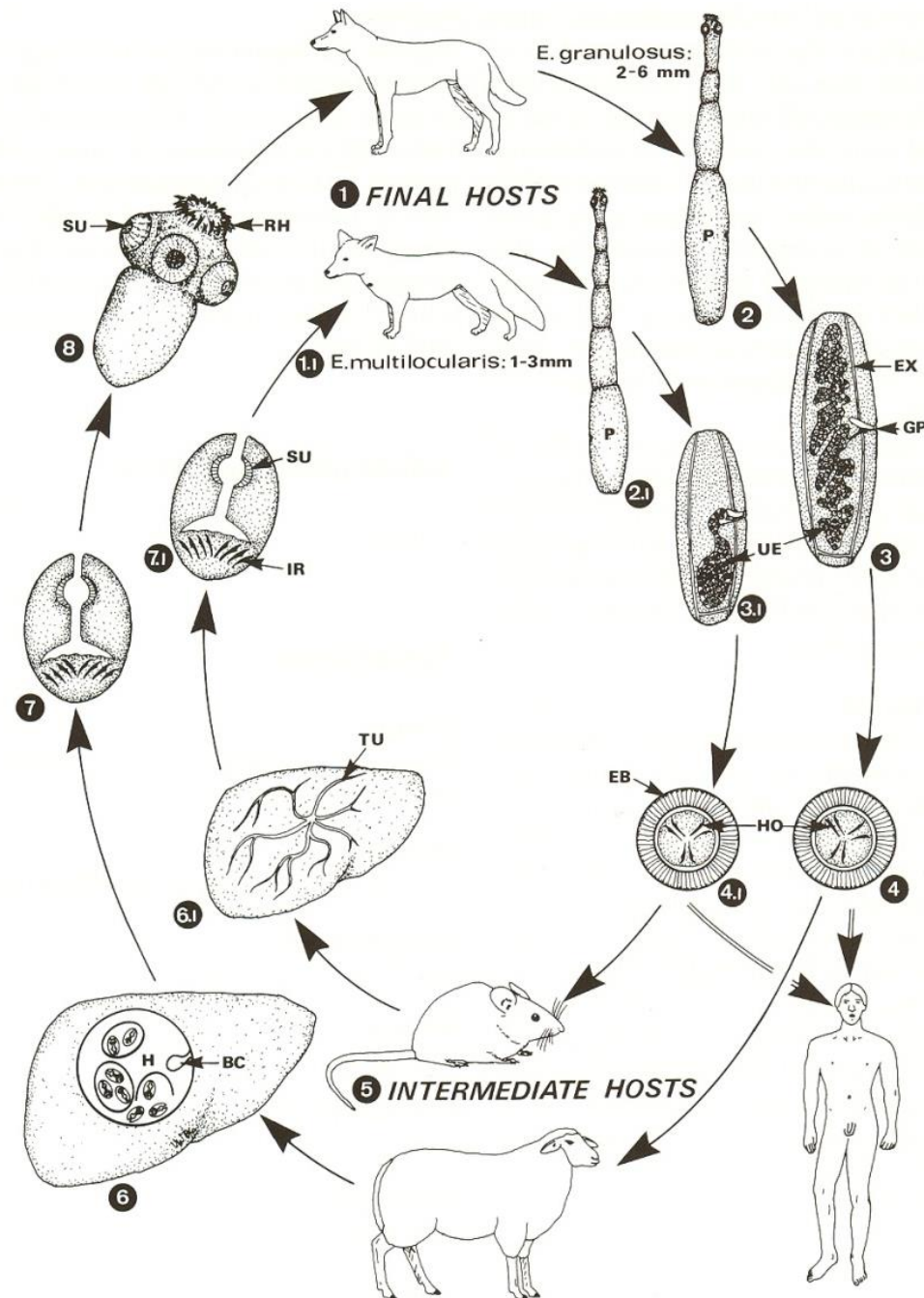
armed
rostellum



sucker

❖ Prenos echinokokózy na človeka:

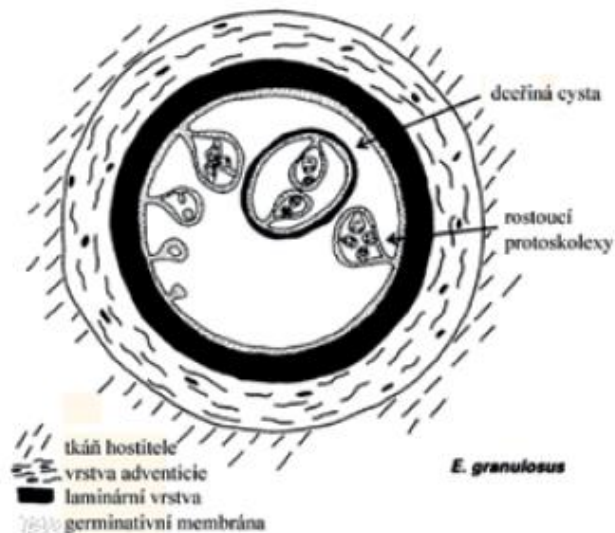
- človek je nevhodný prechodný hositeľ
- fekálno-orálny prenos vajíčok pri priamom kontakte s infikovanými finálnymi hositeľmi (pes, mačka)
- pitie vody s infikovaných lesných prameňov resp. potokov (Rajec?)
- aspirácia vajíčok z pôdneho prachu
- najčastejšie postihnutí sú poľnohospodári, záhradkári, lesníci, poľovníci
- prenos echinokoka lesnými plodmi nebol vedecky potvrdený!



- ❖ **Klinická manifestácia echinokokózy pečene – zvyčajne asymptomatický**
 - útlakové symptómy v pokročilých stavoch (bolesť, ab. diskomfort)
 - ikterus pri útlaku choledochu
 - cholangitída
 - akútna abdominálna príhoda pri ruptúre (horúčka, svrbenie, eozinofília, anafylaktický šok)
 - trvanie ochorenia 5-20 rokov

❖ Echinokokus granulosus (unilocularis)

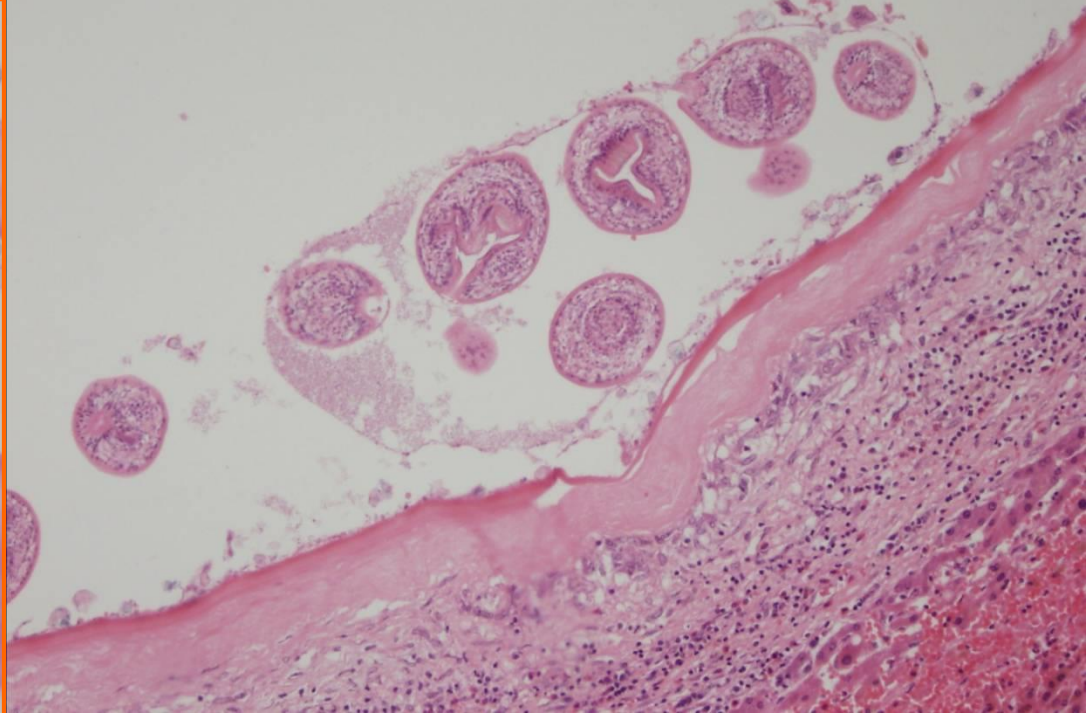
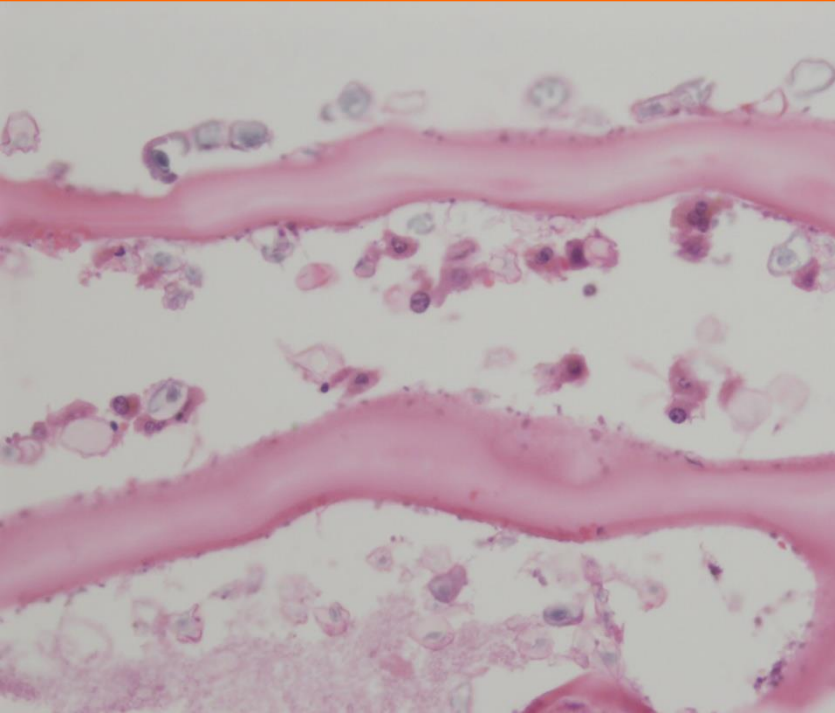
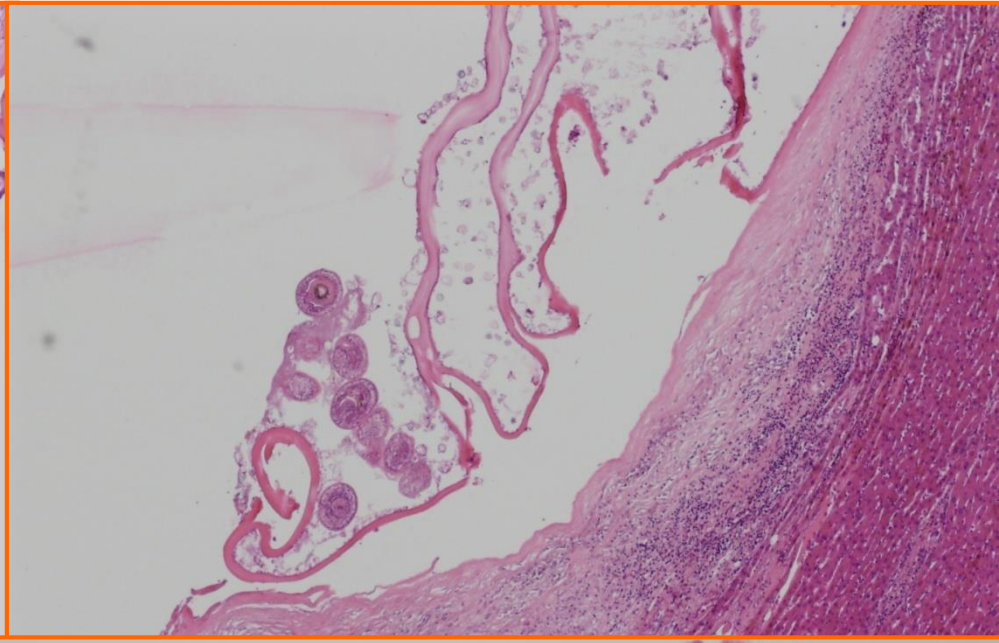
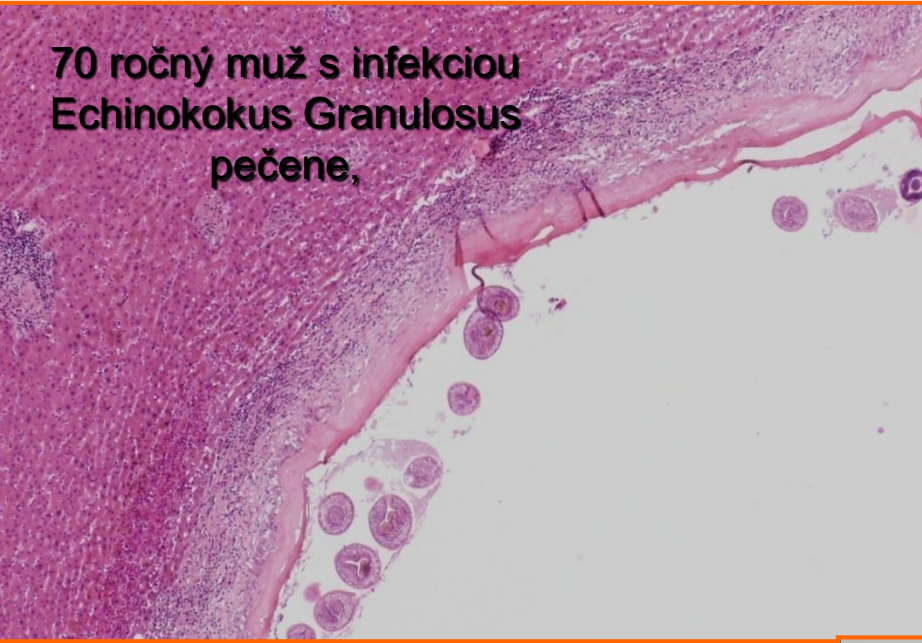
- zvyčajne v pečeni (60%) resp. v pľúcach (30%)
- jedna veľká dominujúca cysta a niekoľko menších cyst
- môžu vznikáť protoskolexy
- možnosť ruptúry



Obr. 1. Schéma ložiska E. Granulosus (Podle Eckert J. (2001) WHO/OIE manual on Echinococcosis in humans and animals: a zoonosis of global concern).



70 ročný muž s infekciou
Echinokokus Granulosus
pečene,



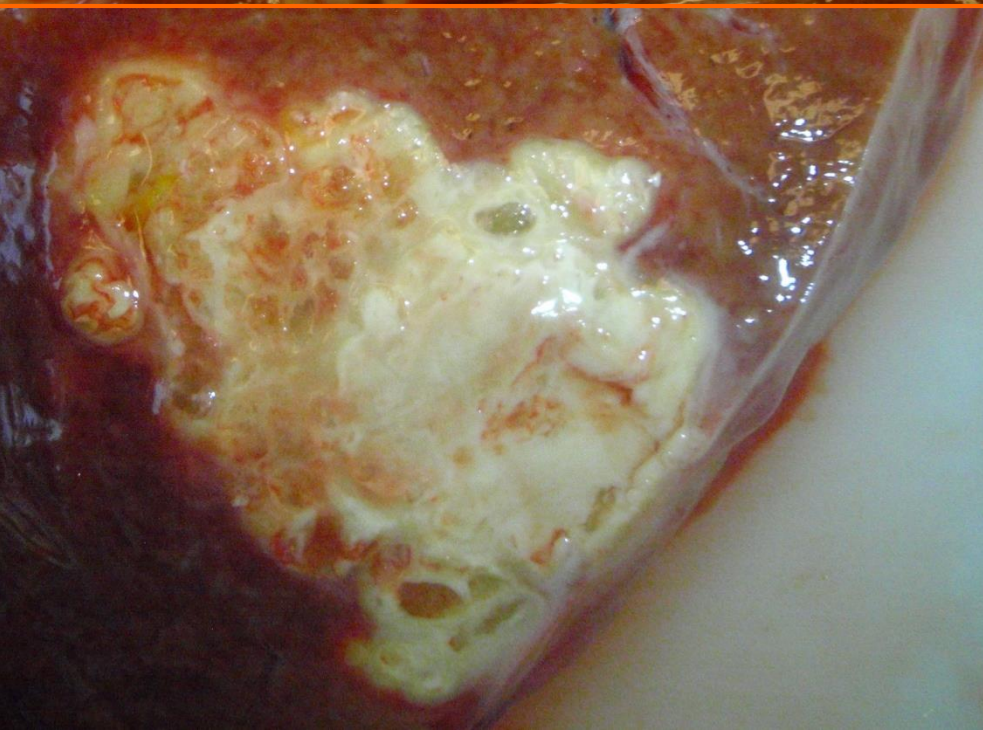
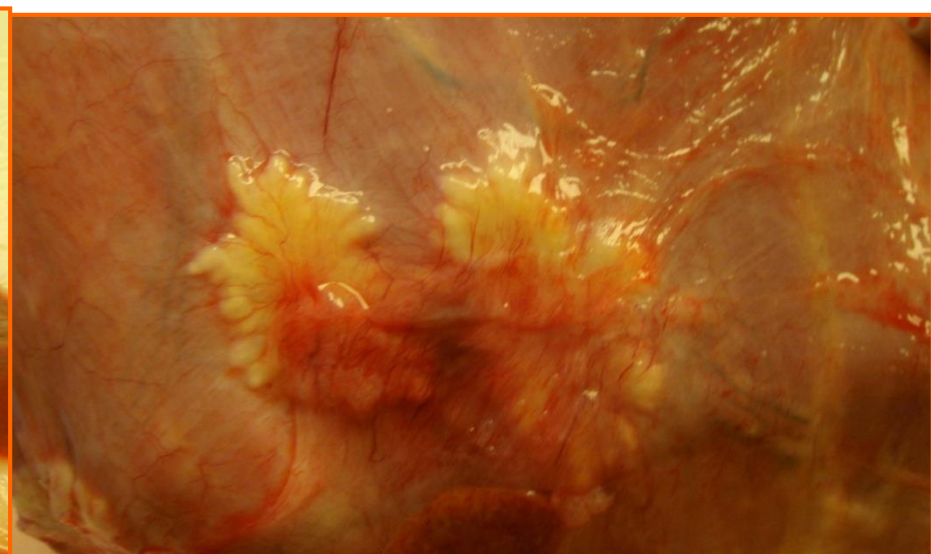
❖ *Echinokokus multilocularis* (*alveolaris*) resp. *E. vogeli*

- takmer vždy v pečeni
- viacero menších cýst pripomínajúcich alveoly
- zrelé protoskolexy sú zachytené len raritne
- infiltratívny rast so šírením do okolia pečene
- šírenie do žlčových ciev
- hematogénne metastázy najmä do pľúc, mozgu, kostí
- časté relapsy a komplikácie



Obr. 2. Schéma ložiska *E. Multilocularis* (Podle Eckert J. (2001) WHO/OIE manual on Echinococcosis in humans and animals: a zoonosis of global concern).

50 ročný muž s
echinokózou pečene,
bránice a mozgu



❖ WHO klasifikácia echinokokózy

P = lokalizácia parazita v pečeni

**N = extrahepatálny postih
priľahlých orgánov**

M = distálne metastázy

PNM classification of alveolar echinococcosis

P	Hepatic localisation of the Parasite
P X	Primary tumor cannot be assessed
P 0	No detectable tumor in the liver
P 1	Peripheral lesions without proximal vascular and/or biliar involvement
P 2	Central lesions with proximal vascular and/or biliar involvement of one lobe ^a
P 3	Central lesions with hilar vascular or biliar involvement of both lobes and/ or with involvement of two hepatic veins
P 4	Any liver lesion with extension along the vessels ^b and the biliary tree
N	Extra hepatic involvement of neighbouring organs [diaphragm, lung, pleura, pericardium, heart, gastric and duodenal wall, adrenal glands, peritoneum, retroperitoneum, parietal wall (muscles, skin, bone), pancreas, regional lymph nodes, liver ligaments, kidney]
N X	Not evaluable
N 0	No regional involvement
N 1	Regional involvement of contiguous organs or tissues
M	The absence or presence of distant <i>Metastasis</i> [lung, distant lymph nodes, spleen, CNS, orbital, bone, skin, muscle, kidney, distant peritoneum and retroperitoneum]
M X	Not completely evaluated
M 0	No metastasis ^c
M 1	Metastasis

PNM stage grouping of alveolar echinococcosis

Stage I	P1	N0	M0
Stage I	P2	N0	M0
Stage IIIa	P3	N0	M0
Stage IIIb	P1–3	N1	M0
	P4	N0	M0
Stage IV	P4	N1	M0
	Any P	Any N and/or	M1

❖ **Klinická manifestácia:**

E. granulosus – cholestáza, ikterus, bakteriálna cholangitída

- bolesť v podrebrí
- únava, zažívacie problémy, nauzea, vracanie
- dýchacie problémy
- horúčka a anafylaktický šok pri ruptúre

E. multilocularis – bolesť v podrebrí

- útlak a trombóza pečeňových žíl
- ikterus, portálna hypertenzia, zlyhanie pečene

❖ **Diagnostika:** zobrazovacie metódy + biopsia + serológia, resp. genetika

❖ Liečba – finančne nákladná (cca 300,000 USD/pacienta/rok)

- chirurgická excízia tumoru (úspešnosť 97%, recurencia 10-30%)
- u cystickej echinokokózy PAIR: punkcia-aspirácia-instilácia parazitocídnej látky (etanol, H₂O₂, chlorhexidin)-reinspirácia (úspešnosť 90%)
- chemoterapia – len parazitostatický účinok (až celoživotná liečba)
 - albendazol (úspešnosť 82%, recurencia 25-30%)
 - mebendazol (úspešnosť 56%, recurencia 10-30%)

❖ Prognóza:

E. granulosus – zvyčajne lokalizovaný => dobrá prognóza

- možnosť ruptúry a diseminácie do dutiny brušnej - sepsa, šok

E. multilocularis – väčšina pacientov diagnostikovaná v pokročilom štádiu

- extrahepatálne šírenie u 30% pacientov
- početné komplikácie
- vysoká mortalita: neliečený 70% do 5r, 90% do 10r.
liečený 20%

Take a home message: V lese číhá nebezpečný parazit!

