

Raritný prípad obrovského mucinózneho cystadenómu vaječníka zapríčiňujúceho akútnu renálnu insuficienciu a kompartment syndróm

A unique case of a giant ovarian mucinous cystadenoma causing an acute renal failure and compartment syndrome

Bartoš V.¹, Krištofik M.²

¹ Martinské bioptické centrum, s.r.o., Martin, Slovenská republika

² Gynekologicko-pôrodnické oddelenie, Nemocnica s poliklinikou, Považská Bystrica, Slovenská republika

Súhrn

Východisko: Mucinózny cystadenóm vaječníka je častý gynekologický nádor, ktorý zvyčajne nemá vážnejší prognostický dopad. Ak však nie je včas odhalený a odstránený, môže dorásť do veľkých rozmerov a spôsobiť závažné zdravotné komplikácie. **Prípad:** Šesťdesiatpäťročná žena bola privezená do nemocnice rýchlou zdravotnou službou pre celkovú slabosť, výrazne zväčšené brucho imponujúce ako ascites, sťažené dýchanie a opuchy predkolení s inflamovanými defektami. V laboratórnom obraze dominovali známky akútnej renálnej insuficiencie. Zobrazovacie vyšetrenia odhalili obrovskú solídno-cystickú tumoróznou masu vyplňujúcu celú abdominopelvíckú dutinu, ktorá zapríčiňovala kompartment syndróm dolných končatín. Po odľahčujúcej punkcii a drenáži cesty s evakuáciou 6 l tekutiny bola realizovaná laparotómia. Celú brušnú dutinu vyplňoval objemný cystický tumor pochádzajúci z ľavého vaječníka. Počas operácie sa z neho odsalo 17 l tekutiny a po zmenšení objemu bola vykonaná adnexektómia. Bioptický resekát pozostával z nepravidelne tvarovaného, arteficiálne potrhaneho multicystického nádoru najväčších rozmerov cca 60 cm. Histologicky išlo o benígny mucinózny cystadenóm. Po odstránení tumoru sa stav pacientky zlepšil a laboratórne parametre sa upravili. **Záver:** V našej kazuistike sme opísali raritný prípad obrovského mucinózneho cystadenómu ovária, ktorý viedol až k život ohrozujúcemu stavu pacientky. Snažili sme sa v nej poukázať, že aj „bežný“ benígny nádor môže viesť ku klinicky malígnym následkom a jeho manažment si vyžaduje multidisciplinárny prístup.

Kľúčové slová

mucinózny cystadenóm – vaječník – obrovská veľkosť – život ohrozujúci stav

Autoři deklarují, že v souvislosti s předmětem studie nemají žádné komerční zájmy.

The authors declare that they have no potential conflicts of interest concerning drugs, products, or services used in the study.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE recommendation for biomedical papers.



MUDr., PhDr. Vladimír Bartoš,
PhD., MPH

Martinské bioptické centrum, s.r.o.
Prieložtek 1
036 01 Martin
Slovenská republika
e-mail: vladim.bartos@gmail.com

Obdržané/Submitted: 6. 5. 2022

Prijaté/Accepted: 15. 6. 2022

doi: 10.48095/ccko202365

Summary

Background: Mucinous cystadenoma of the ovary is a common gynecologic tumor that usually has a very favorable prognosis. However, if it is not early detected and removed, it can grow to a large size and may cause serious health complications. **Case:** A 65-year-old woman was transported to the hospital by the emergency medical service due to overall weakness, markedly enlarged abdomen reminiscent of ascites, breathing difficulties, and swollen legs with eczematous ulcers. Laboratory parameters showed an acute renal insufficiency. Imaging scans revealed a giant solid cystic tumor mass filling the whole abdominopelvic cavity, which caused a compartment syndrome of the lower limbs. After relieving puncture and drainage of 6 L of fluid from the cyst, laparotomy had been performed. Grossly, the entire abdominal cavity was filled with a huge cystic tumor originating from the left ovary. During its surgical preparation, a total of 17 L of fluid was evacuated from it. Then, adnexectomy was made. A biopsy sample consisted of an irregular, artificially teared multicystic tumor about 60 cm in the largest dimension. Histology confirmed a benign mucinous cystadenoma. After tumor removal, the patient's health condition and laboratory parameters improved. **Conclusion:** We described a unique case of an extremely huge ovarian mucinous cystadenoma that led to a life-threatening event of the patient. We tried to point out that even a „common“ benign tumor may lead to clinically malignant consequences and its management requires a multidisciplinary approach.

Key words

mucinous cystadenoma – ovary – huge size – life-threatening event

Úvod

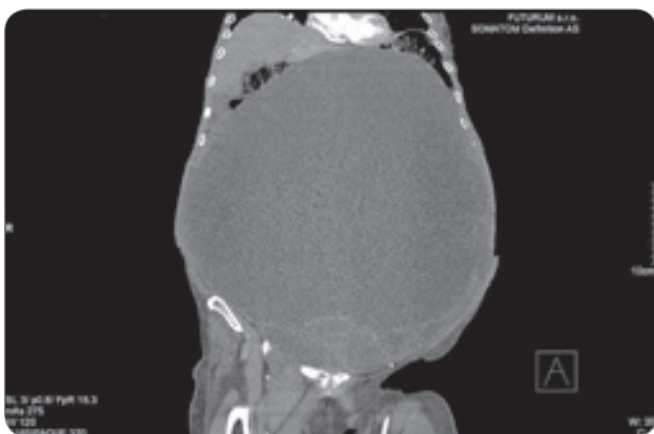
Epitelové nádory vaječníkov tvoria približne 60 % všetkých ovariálnych tumorov [1]. Ich incidencia sa zvyšuje vekom a vrchol dosahuje v 6–7. dekáde života [1]. Histologicky sa rozdeľujú na serózne, mucinózne, seromucinózne, endometrioidné, svetlobunkové tumory a Brennerov tumor [2]. Z uvedených sú najčastejšie serózny a mucinózny typ [1]. Mucinózne epitelové nádory predstavujú asi 10–15 % všetkých ovariálnych neoplázií [3]. Podľa biologického správania sa klasifikujú na benígne, hraničné (borderline) a malígne [2,3]. Väčšinu z nich (asi 80 %) tvoria benígne formy, ktoré zahŕňujú mucinózny cystadenóm a zriedkavejší mucinózny adenofibróm [2,3]. Mucinózne cystadenómy sa môžu vyskytovať v rôznom období života, ale najčastejšie postihujú ženy vo veku 20–40 rokov [3]. Makroskopicky majú vzhľad multilokulárnej cystickej tumorózneho masy [2,3]. V prevažnej väč-

šine prípadov (95 %) sú unilaterálne [2]. Histologicky pozostávajú z množstva početných cýst lemovaných jednoduchým hlienotvorným epitelom, ktorý má vzhľad gastrointestinálneho epitelu a môže obsahovať pohárikové, neuroendokrinné alebo Panetove bunky [2,3]. Mucinózne cystadenómy sú spočiatku asymptomatické a často diagnostikované náhodne v rámci rutinného gynekologického vyšetrenia [2,3]. Ich priemerná veľkosť v čase diagnostiky je 10 cm [2,3]. Ak nie sú včas odhalené a chirurgicky odstránené, môžu dorásť do veľkých rozmerov a spôsobiť aj závažné zdravotné komplikácie. V prezentovanom príspevku opisujeme prípad obrovského mucinózneho cystadenómu vaječníka u staršej ženy, s ktorým sme sa stretli v našej praxi.

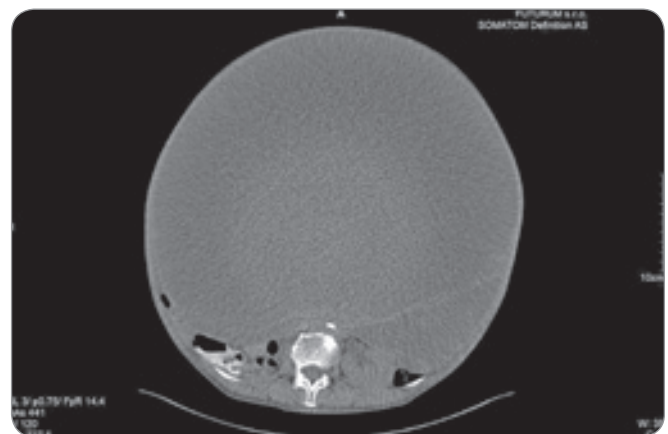
Opis prípadu

Šesťdesiatpäťročná pacientka bola privedená rýchlou zdravotnou službou do

nemocnice na jednotku intenzívnej starostlivosti pre celkovú slabosť, výrazne zväčšené brucho, sťažené dýchanie a bolestivé opuchy dolných končatín. Pri prijatí uviedla, že tieto ťažkosti má dlhodobo, ale nenavštívila lekára, pretože sa musí starať o chorého muža. Fyzikálne vyšetrenie preukázalo výrazne zväčšené, palpačne nebolestivé brucho s napnutou stenou, rozšírenou cievnu kresbou a caput Medusae, ktoré imponovalo ako masívny ascites. Ďalej boli prítomné edémy predkolení so secer-nujúcimi inflamovanými defektami. V laboratórnom obraze dominovali známky renálnej insuficiencie s vysokými hodnotami močoviny (35,71 mmol/l) a kreatinínu (201,0 μmol/l) v sére, hyponatriémia (131 mmol/l), hyperkaliémia (6,18 mmol/l), ťažký pokles glomerulárnej filtrácie (Pt eGF 0,36 ml/s), acidóza (pH 7,34), nízka saturácia kyslíkom (SpO₂ 84,4 %, pO₂ 7,2 kPa) a vysoké hodnoty CRP (109,0 mg/l). Vzhľadom na

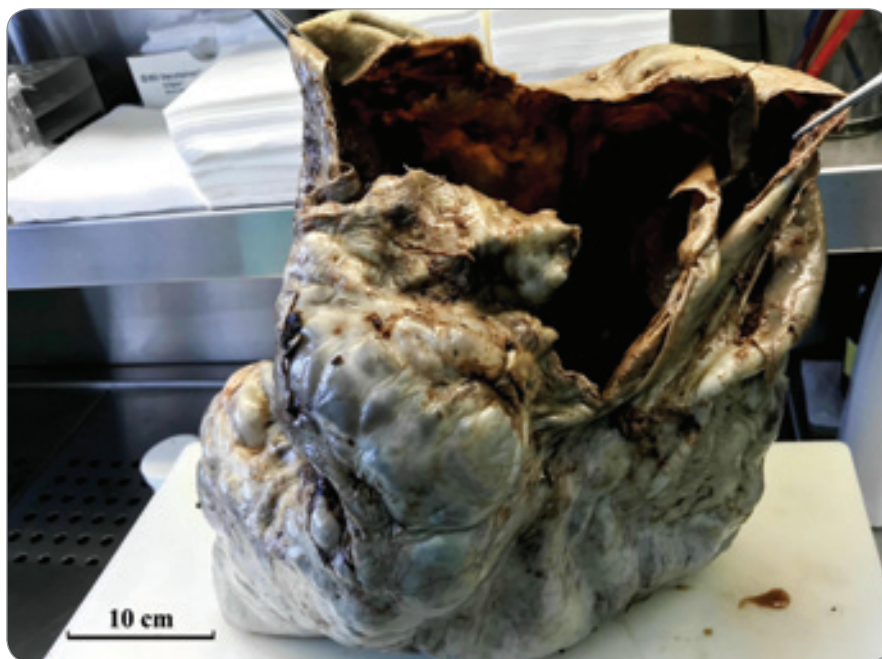


Obr. 1. CT snímka, koronárna projekcia.



Obr. 2. CT snímka, axiálna projekcia.

obehovú instabilitu bola zahájená medikamentózna vazopresorická podpora. Zobrazovacie vyšetrenia (USG, CT) brucha odhalili obrovskú komplexnú tumoróznou masu vyplňujúcu celú abdominopelvickú dutinu (obr. 1,2). Tumor mal solídno-cystickú štruktúru so zahusteným obsahom, početnými septami a nástennými proliferáciami. Origo tumoru sa predpokladalo v malej panve. Pečeň bola vytlačená vysoko ku bránici. Renálny kalichovo-panvičkový systém bol obojstranne dilatovaný. Ostatné abdominálne orgány sa nedali objektívne hodnotiť. RTG hrudníka zobrazilo výraznú eleváciu bránice s ľavostranným fluidothoraxom. Tumorózna masa zapríčiňovala kompartment syndróm dolných končatín. Pacientka bola preložená na gynekologicko-pôrodnické oddelenie. Podrobnejšou anamnézou sa zistilo, že gynekológa nenavštívila viac ako 10 rokov. V minulosti 2x spontánne rodila, abortus ani umelé prerušenie tehotenstva neprekonalala. Pred vyše rokom mala diagnostikovaný cystoidný tumor v malej panve, ktorý ale ostal bez ďalšej diagnostiky a liečby. Recentné USG panvy potvrdilo, že celú panvovú dutinu vyplňoval anechogénny solídno-cystický septovaný tumor, pravdepodobne ovariálneho pôvodu. Uterus mal primeranú veľkosť aj tvar. Vzhľadom na celkový nález bol indikovaný urgentný operačný zákrok. Najprv sa vykonala odľahčujúca punkcia a drenáž cystickej lézie s frakcionovanou evakuáciou 6 litrov tekutiny. Neskôr bola v celkovej anestézii vykonaná stredná laprotómia. Po otvorení prednej brušnej steny vyplňoval celú abdominálnu dutinu objemný cystický útvar pochádzajúci z ľavého vaječníka. Cysta plošne adherovala k parietálnemu peritoneu. Počas manuálnej adheziolýzy praskla a odsalo sa z nej 17 l hnedastej tekutiny. Po zmenšení objemu tumoru bola vykonaná ľavostranná adnexektómia. Uterus a pravé adnexá mali primeraný vzhľad, ale pre plošné krvácanie z pravého mezosalpingu sa vykonala aj pravostranná adnexektómia. Operácia prebehla bez komplikácií a bioptický materiál bol po fixácii vo formalíne zaslaný na histopatologické vyšetrenie. Makroskopicky išlo o resekát veľkého, nepravidelne tvarova-



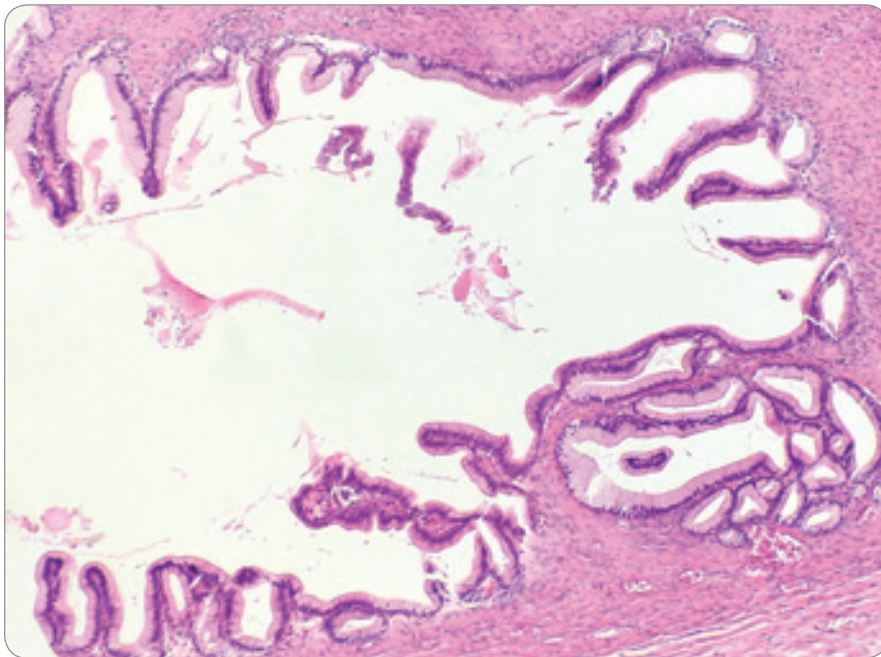
Obr. 3. Resekát tumoru (po fixácii vo formalíne).



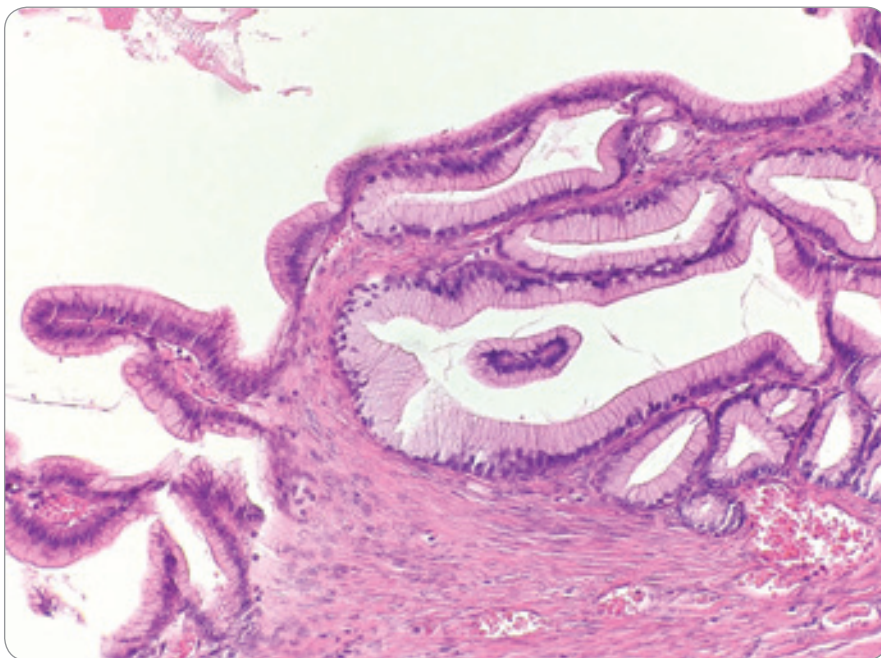
Obr. 4. Resekát tumoru po rozstrihnutí (po fixácii vo formalíne).

ného a arteficiálne potrhaneho multicystického nádoru najväčších rozmerov cca 60 cm a váhy 3,5 kg (obr. 3). Na rezoch pozostával z mnohopočetných splývajúcich cýst vyplnených hlienom a starým hemoragickým obsahom (obr. 4). Histologicky išlo o benígny mucinózny cystadenóm (obr. 5) s nešpecifickými regresívnymi zmenami, ložiskami de-

komponovaného krvného obsahu a depozitmi hemosiderínu. Nádorový cylindrický epitel (imunohistochemicky CK7+, CK20-, SATB2-, cytoplazma pozitívna pri farbení PAS (periodická kyselina a Schiffovo reagens) a alcianovou modrou) (obr. 6, 7) bol bez atypii s nízkou proliferáčnou aktivitou (Ki-67 index < 5 %) a bez známkov malignity.



Obr. 5. Luminálna výstelka tumoru tvorená jednovrstvovým hlienotvorným epitelom (farbenie hematoxylín & eozín, zväčšenie 20×).



Obr. 6. Detail na nádorový epitel bez atypii (farbenie hematoxylín & eozín, zväčšenie 40×).

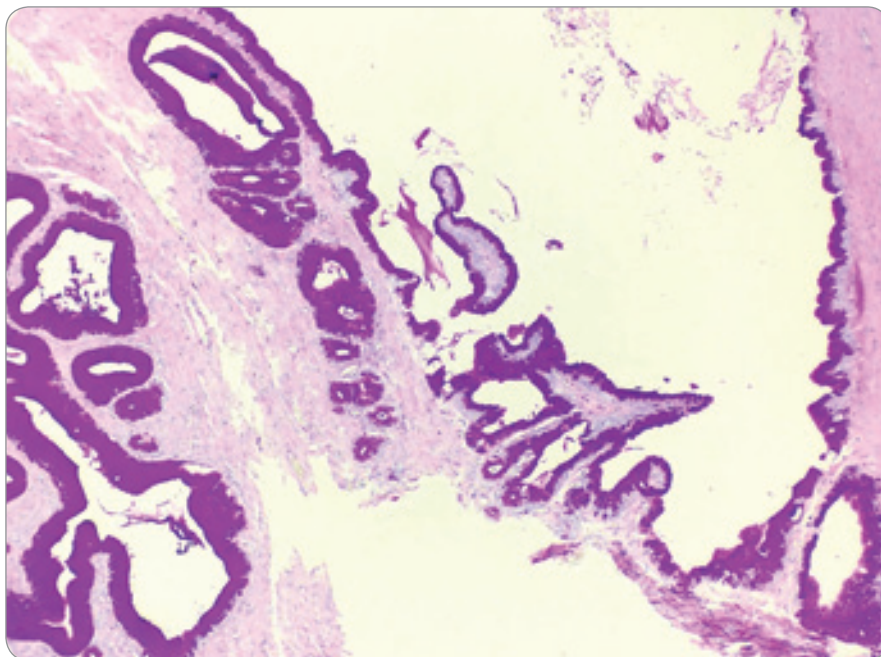
Pooperačný priebeh pacientky bol primeraný a postupne došlo k úprave laboratórnych parametrov k fyziologickým hodnotám. Kontrolné USG vyšetrenie brucha potvrdilo anatomickejšiu pozíciu viscerálnych orgánov a malé množstvo voľnej tekutinovej kolekcie, miestami s plávajúcimi echogénnymi pruhovitými štruktú-

rami. Pre inflamované defekty predkolení bolo realizované dermatologické konzílium s aplikovanou lokálnou liečbou. Počas hospitalizácie sa zdravotný stav pacientky zlepšoval, brucho bolo voľne priehmatné, nebolestivé, fyziologické funkcie mala v norme. Na 12. deň bola prepustená do ambulantnej starostlivosti.

Diskusia

Mucinózný cystadenóm vaječníka je v gynekologickej praxi častý a prognosticky priaznivý benígny nádor, ktorý väčšinou nemá závažnejšie dôsledky. Lézie sú spočiatku asymptomatické a často sa diagnostikujú incidentálne v rámci zobrazovacích vyšetrení brušnej či panvovej dutiny [2,3]. Pri dosiahnutí väčších rozmerov sa začínajú prejavovať nešpecifickými príznakmi ako sú bolesť brucha a abdominálny dyskomfort súvisiaci s útlakovým syndrómom [2]. Výnimočne môžu spôsobiť závažné až život ohrožujúce stavy. Najčastejšími komplikáciami veľkých mucinózných epitelových ovariálnych tumorov je torzia, hemorágia a ruptúra s extrúziou hlienu do brušnej dutiny, ktorá môže zapríčiniť vznik peritoneálneho pseudomyxómu [4–6]. V našej kazuistike sme prezentovali prípad pacientky s obrovským mucinóznym cystadenómom vaječníka, ktorý mechanickým útlakom spôsobil akútnu renálnu insuficienciu, metabolický dysbalans a kompartment syndróm. Odhadovaná hmotnosť tumoru (po sčítaní objemu odsatej tekutiny a hmotnosti bioptického resekátu) bola > 25 kg. Mucinózný ovariálny cystadenóm takýchto rozmerov je raritný nález. V literatúre sme našli iba niekoľko prípadov, ktoré presahovali hmotnosť 20 kg [6–12]. Za úplne rekordné možno považovať tri tumory presahujúce až 100 kg [13–15]. Z nich historicky najstarší a doposiaľ najväčší prípad pochádza z roku 1905 [13], ktorý predstavuje 43ročnú ženu s mucinóznym cystadenómom vážiacim 148,6 kg. V roku 1994 opísal O'Hanlan 35ročnú pacientku s mucinóznym cystadenómom dosahujúcim hmotnosť 134,7 kg [14]. Histologicky obsahoval aj benígny teratóm. Autori zo Saudskej Arábie [15] nedávno opísali 53ročnú postmenopauzálnu ženu s mucinóznym cystadenómom merajúcim 73 × 51 × 42 cm a vážiacim 108 kg. Z klinického hľadiska je vhodné spomenúť, že veľký rozmer unilaterálne rastúceho cystického tumoru vaječníka napovedá o mucinóznom epitelovom type a skôr favorizuje benígny pôvod. Základné diferenciálno-diagnostické rozdiely medzi seróznymi a mucinóznymi epitelovými nádormi ovárií, ktoré sú nápo-

mocné pred samotným bioptickým vyšetrením tkaniva, sú uvedené v tab. 1 [1]. V rámci histopatologickej diferenciálnej diagnostiky je dôležité odlíšiť benígny mucinózny cystadenóm, mucinózny borderline tumor/atypický mucinózny proliferatívny tumor a mucinózny karcinóm [2]. Tieto jednotky totiž predstavujú kontinuálne spektrum nádorovej transformácie mucinóznych epitelových ovariálnych tumorov a mucinózny karcinóm často obsahuje všetky uvedené komponenty [2,16]. Hoci ich histopatologické kritériá sú pomerne jasne definované [2], pri excidovaní tumorov obrovských rozmerov sa nemusí zachytiť prípadná malígna zložka. Okrem toho približne 10 % mucinóznych cystadenómov vaječníka koliduje s dermoidnou cystou alebo Brennerovým tumorom [2,3]. Preto je pri takýchto veľkých léziách dôležité extenzívne spracovanie tkaniva v početných bločkoch za účelom odhalenia prípadnej malígnej nádorovej transformácie či inej asociovanej nádorovej lézie. V rámci diferenciálnej diagnostiky je taktiež dôležité odlíšiť primárny mucinózny epitelový nádor vaječníka od sekundárneho metastatického postihnutia mucinózny karcinómom iného pôvodu, najčastejšie žalúdka a hrubého



Obr. 7. Hlien v cytoplazme nádorových buniek vizualizovaný farbením metodikou PAS (periodická kyselina a Schiffovo reagens) (zväčšenie 20×).

čreva [1,2]. To sa nezaobíde bez imunochemickej analýzy nádorového tkaniva a korelácie patologického nálezu s klinickou anamnézou, ale nápomocným znakom je, že metastázy v ovariách sú zvyčajne bilaterálne a menších rozmerov [2,3].

Záver

Mucinózny cystadenóm vaječníka je častý gynekologický nádor, ktorý môže niekedy dosiahnuť veľké rozmery a spôsobiť závažné zdravotné komplikácie. V našom príspevku sme opísali raritný prípad obrovského mucinózneho cysta-

Tab. 1. Diferenciálno-diagnostické rozdiely medzi seróznymi a mucinóznymi epitelovými nádormi vaječníka. Prevzaté z [1].

	Serózný typ	Mucinózny typ
Klinické znaky		
benígne ovariálne tumory	25 %	20 %
malígne ovariálne tumory	50 %	10 %
proporcía prípadov	benígne 60 %	benígne 80 %
	borderline 15 %	borderline 10–15 %
	malígne 25 %	malígne 5–10 %
Zobrazovacie vyšetrenia		
veľkosť tumoru	menšie než mucinózne	často veľké, môžu dosiahnuť enormnú veľkosť
stena, lokuly	tenkostenné cysty, zvyčajne unilokulárne	multilokulárne, „honey-comb like“ vzhľadu
opacita, intenzita signálu	stabilná	variabilná
papilárne projekcie	časté	zriedkavé
kalcifikácie	časté, psammomatózný typ	zriedkavé, lineárny typ
bilateralita	častá	zriedkavá
karcinomatóza	omnoho častejšia	pseudomyxoma peritonei

denomómu ovária, ktorý viedol až k život ohrožujúcemu stavu pacientky. Snažili sme sa v ňom poukázať, že aj „bežný“ benígny nádor môže viesť ku klinicky maligným následkom a jeho manažment si vyžaduje multidisciplinárny prístup.

Literatúra

- Jung SE, Lee JM, Rha SE et al. CT and MR imaging of ovarian tumors with emphasis on differential diagnosis. *Radiographics* 2002; 22(6): 1305–1325. doi: 10.1148/rg.226025033.
- Kurman RJ, Carcangiu ML, Herrington S et al. WHO classification of tumours of female reproductive organs. IARC: Lyon 2014.
- Marko J, Marko KI, Pachigolla SL et al. Mucinous neoplasms of the ovary: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2019; 39(4): 982–997. doi: 10.1148/rg.2019180221.
- Bartoška P, Antoš F, Vítek P et al. Pseudomyxoma peritonei. *Klin Onkol* 2019; 32(5): 329–332. doi: 10.14735/amko2019329.
- Ben Oun M, Janáč P, Redecha M et al. Pseudo-myxoma peritonei secondary to ovarian mucinous cystadenoma as a form of extra-appendicular origin, a case report and review of literature. *Gynekol Prax* 2021; 19(4): 191–195.
- Akhras LN, Akhras LN, Faroog S et al. A 27-kg giant ovarian mucinous cystadenoma in a 72-year-old postmenopausal patient: a case report. *Am J Case Rep* 2019; 20: 1601–1606. doi: 10.12659/AJCR.917490.
- Nwobodo EI. Giant mucinous cystadenoma: case report. *Niger J Clin Pract* 2010; 13(2): 228–229.
- Gwanzura C, Muyotcha AF, Magwali T et al. Giant mucinous cystadenoma: a case report. *J Med Case Rep* 2019; 13(1): 181. doi: 10.1186/s13256-019-2102-z.
- Zanini P, Cavalca A, Benatti E et al. Benign giant ovarian cystadenoma. Description of a clinical case. *Minerva Gynecol* 1996; 48(5): 215–219.
- Posabella A, Galetti K, Engelberger S et al. A huge mucinous cystadenoma of ovarian: a rare case report and review of the literature. *Rare Tumors* 2014; 6(2): 5225. doi: 10.4081/rt.2014.5225.
- Madhu YC, Hariš K, Gotam P. Complete resection of a giant ovarian tumour. *Gynecol Oncol Case Rep* 2013; 6: 4–6. doi: 10.1016/j.gynor.2013.05.001.
- Jones DR, Vasilakis A, Pillai L et al. Giant, benign, mucinous cystadenoma of the ovary: case study and literature review. *Am Surg* 1992; 58(7): 400–403.
- Spohn AE. Multicystic ovarian tumor weighing 328 lb. *Tex State J Med* 1905–1906; 1: 273–274.
- O'Hanlan KA. Resection of a 303.2-pound ovarian tumor. *Gynecol Oncol* 1994; 54(3): 365–371. doi: 10.1006/gyno.1994.1225.
- Alobaid A, Elamir H, Abuzaid M et al. An extremely giant ovarian mucinous cystadenoma. *Gulf J Oncolog* 2019; 1(29): 83–86.
- Müllerová Z, Müller T, Křivánková K et al. Molekulární podstata kancerogeneze epiteliálních ovariálních karcinomů. *Klin Onkol* 2016; 29(Suppl 4): 46–53. doi: 10.14735/amko20164546.

Poděkování recenzentům

Redakce časopisu *Klinická onkologie* děkuje všem laskavým recenzentům, kteří v průběhu roku 2022 posuzovali práce doručené do redakce. Velmi si vážime Vaší nezištné pomoci a času, který jste věnovali hodnocení příspěvků a snaze zvýšit odbornou úroveň našeho časopisu. Pevně věříme, že Vašich odborných vědomostí a zkušeností budeme moci využívat při přípravě publikací i v dalším období.

Seznam recenzentů, kteří aktivně spolupracovali s časopisem *Klinická onkologie* v roce 2022:

Radka Alexandrová
Simona Bořilová
Richard Feranec
Peter Grell
Luboš Holubec
Miloš Holánek
Roman Hrstka
Josef Chovanec

Václav Jedlička
Tomáš Kazda
Martin Klabusay
Marta Krásenská
Ivo Kocák
Radek Lakomý
Adéla Mišove
Rudolf Nenutil

Libor Němec
Jiří Novák
Anna Ondračková
Jiří Petera
Katarína Petraková
Denis Princ
Vladimír Rak
Ondřej Slabý

Tatána Šrámková
Jiří Šána
Leoš Ševčík
Sabina Ševčíková
Pavel Šlampa
Ivo Šlapák
Petr Vaňhara
Michal Zábrodský