



Псевдомиксома брюшной полости: клиническое наблюдение

Ховрин В.В.¹, Стук М.В.², Ким С.Ю.¹, Ратникова Н.П.¹, Фёдоров Д.Н.¹

¹ ФГБНУ "Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского" Минздрава России, Москва, Россия

² ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" Минздрава России, Москва, Россия

Abdominal Pseudomyxoma: a Clinical Case

Khovrin V.V.¹, Stuk M.V.², Kim S.Yu.¹, Ratnikova N.P.¹, Fedorov D.N.¹

¹ Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow, Russia

² A.V. Vishnevsky institute of surgery, Moscow, Russia

Псевдомиксома брюшной полости – достаточно редкое заболевание, не имеющее специфической клинической картины. Единственными симптомами псевдомиксомы могут являться боль в животе, тошнота или увеличение живота в объеме, напоминающее асцит. В большинстве случаев при обследовании пациентов, предъявляющих жалобы, характерные для заболеваний желудочно-кишечного тракта, используются такие методы исследования, как УЗИ, гастро- и колоноскопия. В диагностике псевдомиксомы брюшной полости данные методы обладают низкой чувствительностью, что приводит к задержке в постановке диагноза и неблагоприятному прогнозу.

В приведенном клиническом наблюдении подчеркивается важность применения КТ при обследовании пациентов с асцитом и болевым синдромом без явной причины.

Ключевые слова: псевдомиксома брюшной полости, КТ, асцит.

Abdominal pseudomyxoma is a rare condition without any specific symptoms. Abdominal pain, nausea or ascites often can be the only symptoms of abdominal pseudomyxoma for a long time after the disease onset. In the majority of cases when patients present with unspecific abdominal symptoms, ultrasound and endoscopy are performed. However, these diagnostic procedures have low sensitivity for detection of abdominal pseudomyxoma, which results in late diagnosis and unfavourable prognosis.

In the given clinical case importance of CT in patients with abdominal pain and ascites in the absence of other known cause is emphasized.

Key words: abdominal pseudomyxoma, CT, ascites.

Введение

Псевдомиксома брюшной полости – редкое заболевание (инцидентность 1–2 случая на 1 000 000 человек в год) [1], которое характеризу-

Для корреспонденции: Стук Маргарита Валерьевна – 121108 Москва, ул. Кастанаевская, 43-2-12. Тел.: +7-968-664-20-12.

E-mail: margarita201092@mail.ru

Валерий Владиславович Ховрин – канд. мед. наук, заведующий отделением рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Стук Маргарита Валерьевна** – ординатор отделения лучевой диагностики ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" МЗ РФ, Москва; **Ким Станислав Юрьевич** – врач-рентгенолог отделения рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Ратникова Наталья Петровна** – канд. мед. наук, старший научный сотрудник отделения хирургии печени, желчных путей и поджелудочной железы ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва; **Фёдоров Дмитрий Николаевич** – канд. мед. наук, заведующий патологоанатомического отделения ФГБНУ "РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского", Москва.

Contact: Stuk Margarita Valerevna – 121108 Moscow, Kastanayevskaya str., 43-2-12, Russian Federation. Phone: +7-968-664-20-12.

E-mail: margarita201092@mail.ru

Khovrin Valery Vladislavovich – cand. of med. sci., Head of Department of Diagnostic Radiology and Computed Tomography of Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Stuk Margarita Valerevna** – intern of Radiology department of A.V. Vishnevsky institute of surgery, Moscow; **Kim Stanislav Yurevich** – radiologist of Department of Diagnostic Radiology and Computed Tomography of Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Ratnikova Nataliya Petrovna** – cand. of med. scie., senior research officer, Department of Liver, Biliary Tract and Pancreas Surgery of Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow; **Fedorov Dmitry Nikolaeovich** – cand. of med. scie., Head of Department of Pathology of Petrovsky National Research Center of Surgery, Moscow.



ется накоплением муцинозных масс в брюшной полости вследствие разрыва муцинозно-кистозной опухоли и диссеминации муцинообразующего эпителия в свободную брюшную полость [2, 3]. В 1842 г. К. Рокитанский впервые описал данное заболевание у пациента с мукоцеле аппендикса [4]. Большинство пациентов (64–75%), страдающих псевдомиксомой брюшной полости, – женщины старше 50 лет [5]. Первичная опухоль может быть представлена муцинозно-кистозной опухолью яичника или желудочно-кишечного тракта [6]. По последним данным иммуногистохимических и генетических исследований большинство псевдомиксом как у мужчин, так и у женщин ассоциированы с муцинозно-кистозной опухолью аппендикса [1]. В.М. Ronnett и соавт. предложили 3 гистоморфологических типа псевдомиксом [7]:

1. Диссеминированный перитонеальный аденомуциноз (disseminated peritoneal adenomucinosis – DPAM).
2. Перитонеальный муцинозный карциноматоз (peritoneal mucinous carcinomatosis – PMCA).
3. Перитонеальный муцинозный карциноматоз с умеренными признаками атипии (peritoneal mucinous carcinomatosis with intermediate or discordant feature – PMCA 1/D).

Данная классификация необходима для прогнозирования 5-летней выживаемости пациентов с данной патологией [8].

Псевдомиксома брюшной полости не имеет специфической клинической симптоматики. Пациенты предъявляют жалобы на тошноту, интенсивную спастическую боль в животе, чувство распирания и увеличение его в объеме, внешне напоминающее асцит [5]. Вследствие диссеминации муцинозного эпителия с последующим ростом муцинсодержащих полостей в брюшной полости происходит сдавление органов брюшной полости и может развиваться клиническая картина частичной кишечной непроходимости.

Наиболее доступным и простым инструментальным методом, позволяющим визуализировать органы брюшной полости и поставить предварительный диагноз псевдомиксомы брюшной полости, является ультразвуковое исследование (УЗИ). При УЗИ брюшной полости можно увидеть признаки, характерные для различных видов асцита. Для псевдомиксомы брюшной полости такими признаками являются: фестончатость краев печени вследствие давления на печень извне при отсутствии изменений в паренхиме печени, а также наличие септ в полости брюшины. Присутствие септ также характерно для гнойного перитонита, а фестончатость краев печени – для распространенной лимфомы [9]. После проведения УЗИ важным ша-

гом в обследовании больного являются такие инструментальные исследования, как компьютерная (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ), позволяющие увидеть более специфичные признаки псевдомиксомы брюшной полости.

При КТ псевдомиксома брюшной полости визуализируется как гиподенсное образование (денситометрической плотности 15–30 ед.Н), состоящее из муцинозных масс с включением солидных элементов, сдавливающее и смещающее петли кишечника, брыжейку и большой сальник. При прогрессировании заболевания определяются множественные тонкостенные кистозные образования различного размера, часто разделенные на полости септами [2, 10]. Патогномичным является выявление фестончатости краев паренхиматозных органов брюшной полости (в частности, висцерального края печени) [2]. При длительном течении заболевания в септах могут определяться точечные, кольцевидные и криволинейные кальцификаты [3, 11]. Характерной особенностью также является накопление контрастного вещества лишь в области септ и солидного компонента опухоли [2]. КТ с контрастным усилением также может применяться для диагностики псевдомиксомы, особенно при планировании хирургического вмешательства, поскольку позволяет увидеть даже мелкие питающие первичную опухоль сосуды [12].

Вопрос о роли МРТ в диагностике псевдомиксомы брюшной полости остается открытым [10]. Муцин содержит большое количество жидкости и на компьютерной и магнитно-резонансной томограммах похож на воду. Но когда муцин плотный и содержит большое количество белка, он становится гиперденсным, на T1-взвешенных изображениях – гиперинтенсивным, а на T2-взвешенных изображениях – гипоинтенсивным по отношению к воде [13]. МРТ позволяет увидеть те же патогномичные для псевдомиксомы признаки, что и КТ, четко визуализировать на T1-взвешенных изображениях септы и структуры, соединяющие опухоль со здоровой тканью. Для более подробного изучения стенок опухолевых полостей, обнаружения мест разрыва первичной опухоли и подтверждения диагноза можно использовать T2-взвешенные изображения с гадолиний (Gd)-содержащим контрастным веществом в режиме подавления сигнала от жира [12].

Так как к моменту постановки диагноза патологический процесс в большинстве случаев имеет распространенный характер и выходит далеко за пределы первичной опухоли, то для дифференциальной диагностики псевдомиксомы брюшной полости и неосложненных муцинозных опухолей

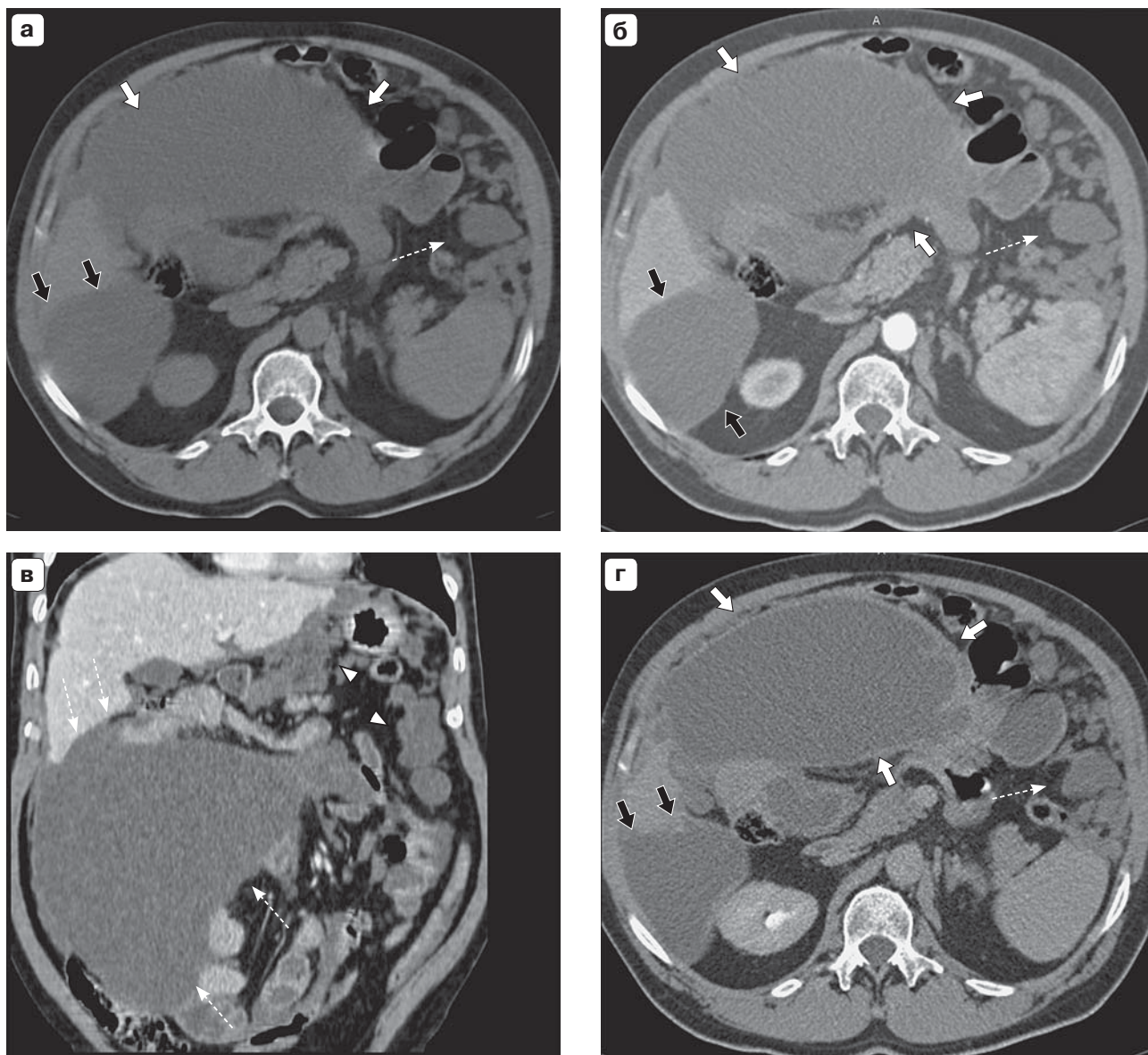


Рис. 1. МСКТ-изображения при динамическом исследовании с внутривенным контрастированием (2008 г.). Крупная киста в правой половине брюшной полости, деформирующая петли кишечника (белые стрелки). Киста в проекции VI сегмента печени (черные стрелки). Киста между нижним полюсом селезенки и ободочной кишкой (пунктирная стрелка). Конгломераты кист в верхнем этаже брюшной полости (рис. в, наконечники стрелок). а – аксиальный срез, нативная фаза исследования; б – аксиальный срез, артериальная фаза исследования; в – фронтальный срез, венозная фаза исследования; г – аксиальный срез, отсроченная фаза исследования.

червеобразного отростка, яичника или мочевого протока требуется тщательное обследование всей брюшной полости. Необходимо не только обнаружить первичную опухоль, но и проверить все возможные области ее распространения. На данный момент эффективное обследование органов брюшной полости возможно с помощью КТ или МРТ; данные, получаемые с помощью этих методов исследования, в большинстве случаев являются исчерпывающими для постановки диагноза

псевдомиксомы брюшной полости до гистологического исследования или оперативного вмешательства, что можно проиллюстрировать представленным клиническим наблюдением.

Клиническое наблюдение

В 2006 г. пациент Т., 53 лет, обратился в лечебное учреждение с жалобами на периодическую интенсивную спастическую боль в области живота, не купирующуюся спазмолитиками, увеличение объема живота,

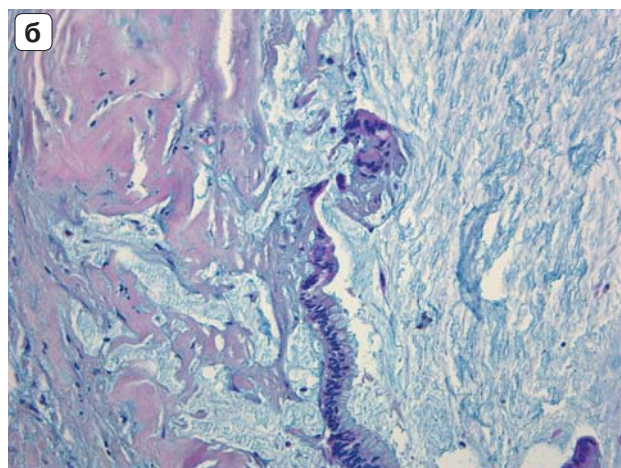
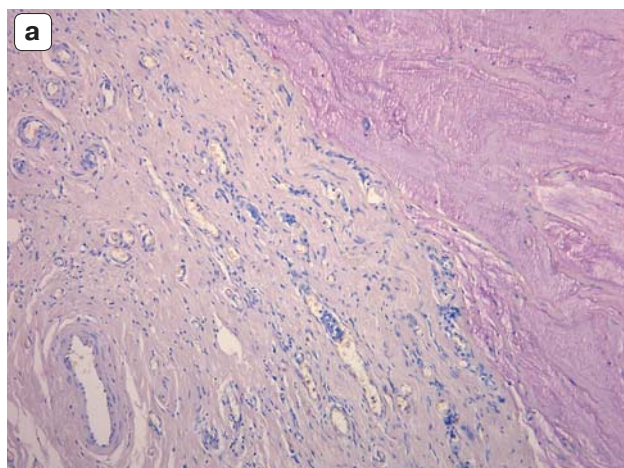


Рис. 2. Муцинозная опухоль (2009 г.). Окраска гематоксилином и эозином. а – $\times 100$; б – эпителий с папиллярными разрастаниями, $\times 200$.

метеоризм. При выполнении гастро- и колоноскопии патологии выявлено не было. По данным УЗИ выявлен асцит. Пациенту была назначена терапия диуретиками, эффект кратковременный. Со временем интенсивность болей в верхних и средних отделах живота нарастала, появилось чувство распирания.

В декабре 2008 г. пациент обратился в ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с предварительным диагнозом: цирроз печени, асцит. Выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ).

По данным динамической МСКТ с внутривенным контрастированием (23.12.2008) на серии компьютерных томограмм в правой половине брюшной полости супрапезентриально с локализацией по ходу брыжейки тонкой кишки с выраженной деформацией ее петель определяется крупное низкоплотностное образование (денситометрической плотности 16–19 ед.Н) размерами $19,7 \times 11 \times 21$ см. Дополнительно во всех отделах верхнего и среднего этажа брюшной полости, включая межкишечные пространства, область сальниковой сумки и поддиафрагмально, определяются сливающиеся между собой полиморфные отграниченные образования жидкостных денситометрических характеристик, в перегородках имеются обызвествленные фрагменты. Отмечаются фестончатость висцеральной поверхности печени, наличие подкапсульного жидкостного образования (киста) в IV сегменте печени, не накапливающего контрастное вещество. Киста между нижним полюсом селезенки и поперечно-ободочной кишкой (рис. 1). На основании проведенного обследования поставлен диагноз: кистозное образование брыжейки тонкой кишки (псевдомиксома?).

В январе 2008 г. пациент был планово госпитализирован в ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского. 15.01.2009 выполнена операция: циторедуктивное удаление кистозно-муцинозной опухоли брыжейки тонкой кишки.

По данным гистологического исследования: слизистые массы, местами с соединительнотканными перегородками. Среди слизи определяются немногочисленные комплексы эпителиальных клеток, продуцирующих слизь, не полностью выстилающих отдельные полости слизи, а также единичных сосочков, имеются признаки атипии клеток. Муцинозная дизонтогенетическая опухоль с атипией немногочисленных клеток эпителиа (рис. 2).

Заключение: псевдомиксома брюшной полости.

В течение последующих 6 мес выполнено 12 курсов химиотерапевтического лечения в режиме FOLFOX. Самоочувствие пациента оставалось удовлетворительным.

В отдаленном послеоперационном периоде эффективность лечения контролировалась серией контрольных динамических МСКТ-исследований; по данным МСКТ от 09.06.2009 выявлено наличие остаточных множественных кистозных образований (рис. 3).

Однако в октябре 2010 г. на фоне клинического ухудшения состояния на повторном МСКТ-исследовании отмечено увеличение размеров множественных кистозных образований брюшной полости (в проекции VI сегмента печени и между нижним полюсом селезенки и поперечно-ободочной кишкой, по наружному краю селезенки, множественные конгломераты кист в межкишечных пространствах) (рис. 4). После проведения обследования пациент был госпитализирован в ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского для проведения планового оперативного вмешательства.

21.10.2010 выполнена повторная операция. Опухолевые узлы были расположены в проекции VI сегмента печени, под диафрагмой, в забрюшинном пространстве и в области селезеночного изгиба ободочной кишки. После проведения циторедукции в брюшную полость введено 400 мл физиологического раствора, содержащего 1250 мг 5-фторурацила.

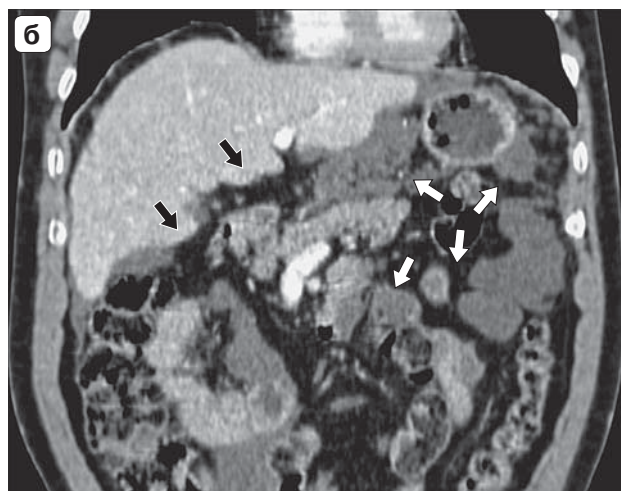
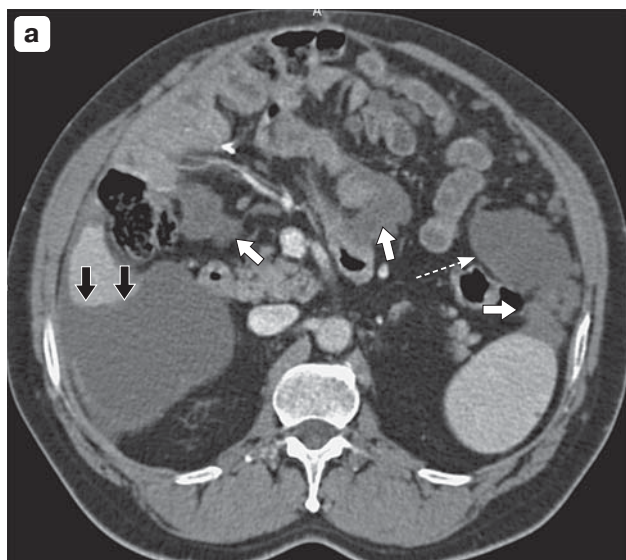


Рис. 3. МСКТ-изображения при динамическом исследовании с внутривенным контрастированием (2009 г.). а – аксиальный срез, венозная фаза исследования. Киста в проекции VI сегмента печени (черные стрелки). Киста между нижним полюсом селезенки и ободочной кишкой (пунктирная стрелка). Межищечно расположенные кисты (белые стрелки); б – фронтальный срез, венозная фаза исследования. Фестончатость висцерального края печени (черные стрелки). Межищечно расположенные кисты (белые стрелки).

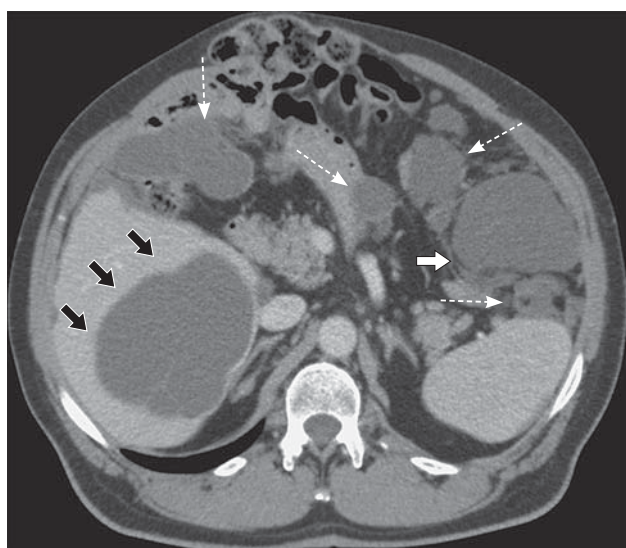


Рис. 4. МСКТ-изображение при динамическом исследовании с внутривенным контрастированием (2010 г.). Аксиальный срез, венозная фаза исследования. Киста в проекции VI сегмента печени (черные стрелки). Киста между нижним полюсом селезенки и ободочной кишкой (белая стрелка). Межищечно расположенные кисты (пунктирные стрелки).

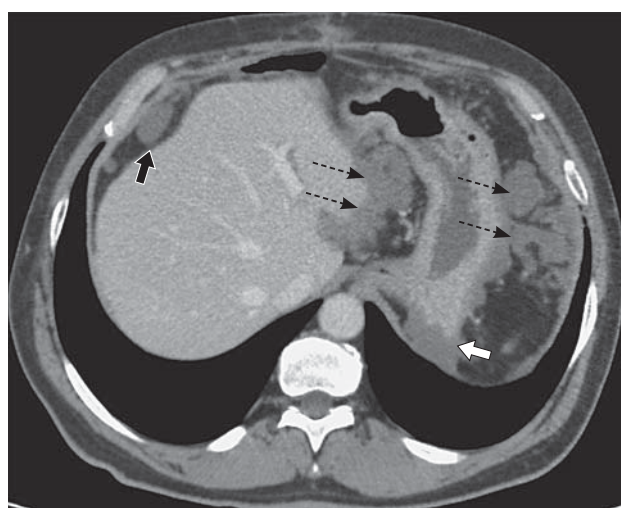


Рис. 5. МСКТ-изображение при динамическом исследовании с внутривенным контрастированием (2011 г.). Аксиальный срез, венозная фаза исследования. Киста по латеральному краю печени (черная стрелка). Конгломерат кист, плотно прилежащий к телу желудка (белая стрелка). Конгломераты кист в верхнем этаже брюшной полости (черные пунктирные стрелки).

При дальнейшем наблюдении по данным повторного МСКТ-исследования в октябре 2011 г. отмечено увеличение размеров и количества множественных полигональных кистозных образований по латеральному краю правой доли печени и тела желудка, по наружному контуру селезенки (рис. 5).

20.10.2011 было выполнено повторное паллиативное циторедуктивное вмешательство с проведением гипертермической интраперитонеальной химиотерапии. Удалены конгломераты опухолей, которые располагались по латеральному краю печени, в левом поддиафрагмальном пространстве, по париетальной и

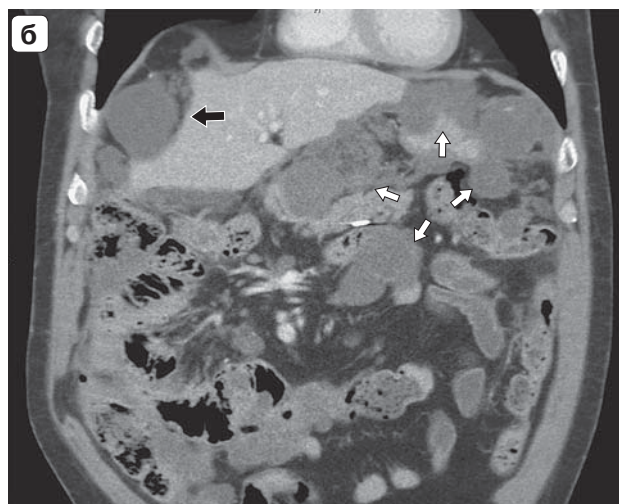
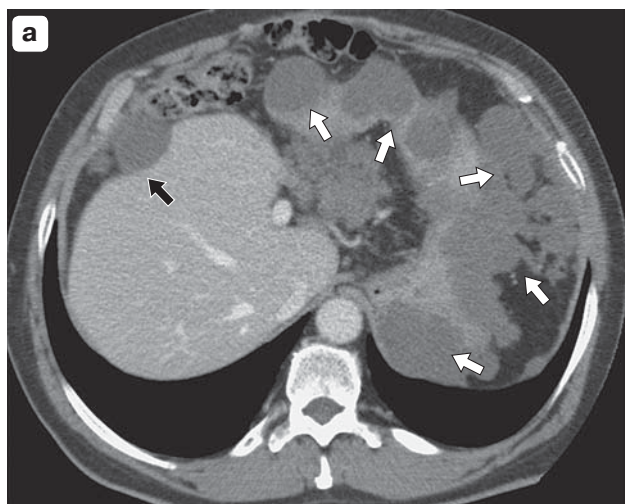


Рис. 6. МСКТ-изображения при динамическом исследовании с внутривенным контрастированием (2013 г.). Киста по латеральному краю печени (черная стрелка). Конгломераты кист верхнего и среднего этажа брюшной полости (белые стрелки). а – аксиальный срез, венозная фаза исследования; б – фронтальный срез, венозная фаза исследования.

висцеральной брюшине; в брюшную полость был введен разогретый физиологический раствор, содержащий 40 мг митомицина.

В мае 2013 г. года пациент поступил в отделение хирургии печени, желчных путей и поджелудочной железы РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с клинической картиной частичной кишечной непроходимости. По данным динамической МСКТ с внутривенным контрастированием не отмечено положительной динамики в отношении ранее выявленных кистозных конгломератов в поддиафрагмальном пространстве, в подвздошной области и межкишечно (рис. 6).

От планового хирургического лечения решено было отказаться из-за высокого риска оперативного вмешательства. Была проведена консервативная терапия, на фоне которой явления кишечной непроходимости разрешились. Пациент выписан с улучшением.

В ноябре 2013 г. во время проведения химиотерапевтического лечения зафиксирован летальный исход.

Обсуждение

Данное клиническое наблюдение является ярким примером того, что при наличии у пациента неспецифических жалоб, характерных для заболеваний желудочно-кишечного тракта, особенно при отрицательных результатах УЗИ или эндоскопических исследований, не следует пренебрегать современными методами лучевой диагностики. Диагноз псевдомиксомы брюшной полости был поставлен исключительно по клинической картине и данным МСКТ с внутривенным контрастированием, а затем был подтвержден гистологически после оперативного вмешательства. Гистологическая структура опухоли в течение заболева-

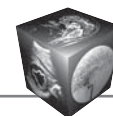
ния не изменялась и соответствовала третьему гистоморфологическому типу по классификации В.М. Ronnett и соавт. [7]. Также в постановке диагноза помогло измерение уровней онкомаркеров; несмотря на проводимое лечение, происходило их нарастание (таблица).

Вследствие распространенности патологического процесса в данном случае дифференциальная диагностика псевдомиксомы брюшной полости и неосложненных муцинозных опухолей не представляла трудности. Однако необходимо помнить, что до стадии псевдомиксоматоза брюшины такие опухоли также можно визуализировать, используя КТ и МРТ, и тем самым обеспечить раннюю диагностику и лечение заболевания [14, 15]. При обнаружении же подобных опухолей всегда стоит учитывать возможность псевдомиксоматоза. В случае неясной картины при проведении КТ целесообразно до проведения диагностического или лечебного хирургического вмешательства использовать МРТ, так как на T1- и T2-взвешенных изображениях с Gd-содержащим кон-

Динамика онкомаркеров

Онкомаркер	2009 г.	2010 г.	2011 г.
СЕА, нг/мл	7,7	9,1	12,7
СА 19-9, Ед/мл	22,6	16,52	37,7
АФП, нг/мл	2,7	2,82	2,82

Примечание. СЕА – карциноэмбриональный антиген, нормальные значения: <2,5 нг/мл для некурящих, <5 нг/мл для курильщиков; СА 19-9 – карбогидратный антиген 19-9, нормальные значения: <37 Ед/мл; АФП – альфа-фетопроtein, нормальные значения: <10 нг/мл.



трастом хорошо визуализируются как стенки первичной опухоли, так и следы ее распространения в брюшной полости.

Заключение

Современные методы лучевой диагностики позволяют до гистологического подтверждения и оперативного вмешательства поставить диагноз псевдомиксомы брюшной полости, однако, учитывая неблагоприятный прогноз этого заболевания, следует в первую очередь обратить внимание на причину псевдомиксоматоза брюшины – муцинозные опухоли яичника, червеобразного отростка или урахуса. При обнаружении изменений в этих структурах, напоминающих муцинозную опухоль, следует тщательно изучить и другие органы брюшной полости, в первую очередь толстую кишку и брышину.

Список литературы / References

1. Bevan K.E., Mohammed F., Moran B.J. Pseudomyxoma peritonei. *Wld J. Gastrointest. Oncol.* 2010; 2: 44–50.
2. Прокоп М., Галански М. Спиральная и многослойная компьютерная томография. В 2-х томах; Под ред. Зубарева А.В., Шотемора Ш.Ш. Т. 2. М.: МЕДпресс-информ, 2006: 406–407.
3. Prokop M., Galanski M. Spiral and Multislice Computed Tomography of the Body. In 2 vol. Eds Zubareva A.V., Shotemora Sh.Sh. Vol. 2. M.: MEDpress-inform, 2006: 406–407. (In Russian)
4. Yoo E., Kim J.H., Kim M.-J. Greater and Lesser Omenta: Normal Anatomy and Pathologic Processes. *RadioGraphics.* 2007; 27: 707–720.
5. Filho J.G.D., Lira E.F.D. Mucocoele of the appendix – appendectomy or colectomy? *Rev. Bras. Coloproct.* 2011; 31 (3): 276–284.
6. Mavrodin C.I., Pariza G., Iordache V. et al. Pseudomyxoma Peritonei, a Rare Entity Difficult to Diagnose and Treat – Case Report. *Chirurgia.* 2014; 109: 846–849.
7. Абдуллаев А.Г., Горбунова В.А., Тер-Ованесов М.Д. и др. Циторедуктивные вмешательства в сочетании с гипертермической интраперитонеальной химиоперфузией при псевдомиксеме. *Опухоли женской репродуктивной системы.* 2010; 4: 98–102.
8. Abdullaev A.G., Gorbunova V.A., Ter-Ovanesov M.D. et al. Cytoreductive surgery combined with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in patients with pseudomyxoma peritonei. *Opukholi zhenskoy reproduktivnoy sistemy.* 2010; 4: 98–102. (In Russian)
9. Ronnett B.M., Zahn C.M., Kurman R.J. et al. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to “pseudomyxoma peritonei”. *Am. J. Surg. Pathol.* 1995; 19: 1390–1408.
10. Ronnett B.M., Hui Y., Kurman R.J. et al. Patients with Pseudomyxoma Peritonei Associated with Disseminated Peritoneal Adenomucinosis Have a Significantly More Favorable Prognosis than Patients with Peritoneal Mucinous Carcinomatosis. *Cancer.* 2001; 92 (1): 85–91.
11. Seshul M.B., Coulam C.M. Pseudomyxoma Peritonei: Computed Tomography and Sonography. *Am. J. Roentgenol.* 1981; 136: 803–806.
12. Chauhan A., Patodi N., Ahmed M. A rare cause of ascites: pseudomyxoma peritonei and a review of the literature. *Clin. Case Rep.* 2015; 3 (3): 156–159.
13. Walensky R.P., Venbrux A.C., Prescott C.A. et al. Pseudomyxoma peritonei. *Am. J. Roentgenol.* 1996; 167: 471–474.
14. Kouichi Sugiyama, Naoto Ito. Mucinous Cystadenocarcinoma of the Urachus Associated with Pseudomyxoma Peritonei with Emphasis on MR Findings. *Magn. Reson. Med. Sci.* 2009; 8 (2): 85–89.
15. Lee N.K., Kim S., Kim H.S. et al. Spectrum of mucin-producing neoplastic conditions of the abdomen and pelvis: cross-sectional imaging evaluation. *Wld J. Gastroenterol.* 2011; 17: 4757–4771.
16. Сидорова Е.Е., Пугачева О.Г., Степанова Ю.А. и др. Мукоцеле аппендикса. Обзор литературы и описание собственного клинического наблюдения. *Медицинская визуализация.* 2008; 1: 72–76.
17. Sidorova E.E., Pugacheva O.G., Stepanova Yu.A. et al. Mucocoele of an Appendix. *Literary Review and Case Report. Meditsinskaya vizualizatsiya.* 2008; 1: 72–76. (In Russian)
18. Колганова И.П., Бурякина С.А., Кармазановский Г.Г. и др. Компьютерно-томографическая семиотика мукоцеле червеобразного отростка (клиническое наблюдение). *Медицинская визуализация.* 2013; 4: 67–74.
19. Kolganova I.P., Buryakina S.A., Karmazanovsky G.G. et al. CT Semiotics of Mucocoele of the Appendix (Case Report). *Meditsinskaya vizualizatsiya.* 2013; 4: 67–74. (In Russian)