

SUMMARY
CLINICAL CASE REVIEW

Aladashvili A.¹, Nikabadze M.², Barjadze Z.²,
Tsagareishvili E.², Mariamidze A.³

MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMORS (MPNST) RARE FINDING

TSMU, GENERAL SURGERY DEPARTMENT¹, LTD „ST MICHAEL HOSPITAL“², LTD „PATHOLOGY RESEARCH CENTER“³

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) are uncommon and rare condition. These neoplasms are often associated with neurofibromatosis type I (NF-I) but can also occur sporadically. This article presents a rare case report discussing the detailed diagnostic approach along with an extensive review of the literature for malignant peripheral nerve sheath tumor arising in the left gluteus. A 16 years old boy presented with a large tumor in left gluteus. The patient noticed mass in the left gluteus several years earlier. Patient was complaining about a growing lump tissue under the skin, pain, loss of control of muscles in left leg. Biopsy of the left gluteus showed malignant neoplasm and malignant nerve sheath tumor components were predominant. Surgery was performed with total resection. The operation was performed under general anesthesia. An elliptical incision was made on the tumor and the pathological center was found and released from the surrounding tissues. Pathological blood vessels were clamped and cut. A detailed revision was made and the tumor was removed within healthy tissues. Tumor size was 20X25X20-cm. The patient underwent rehabilitation successfully. No recurrence has been observed in the last 4 years.

კლინიკური შემთხვევის აღწერა

ალადაშვილი ა.¹, ნიქაბაძე მ.², ბარჯაძე ზ.²,
ცაგარეიშვილი ე.², ჩინჩალაძე ა.²

განმეორებითი ციტორადუქციული ქირურგია და HIPEC პერიტონეული ფსევდომიქსომის მკურნალობაში: შემთხვევის აღწერა

თსსუ, ზოგადი ქირურგიის დეპარტამენტი¹, შპს „წმინდა მიქაელის საავადმყოფო“²

პერიტონეუმის ფსევდომიქსომა (Peritoneal pseudomyxoma, PMP) არის იშვიათი პათოლოგია, რომელიც ძირითადად მუცინური ასციტით ხასიათდება. დაავადება ვითარდება აპენდიქსის დაბალი ხარისხის მუცინური სიმსივნის გახეთქვის შედეგად. მის ძირითად გამოვლინებას წარმოადგენს „რედის-ტრიბუციის ფენომენი“, როდესაც მუცინური სიმსივნის უჯრედები სპეციფიკურ ადგილებში ახდენენ აკუმულაციას. პერიტონეული სიმსივნური უჯრედების აკუმულაციის ადგილი დამოკიდებულია ორ ფაქტორზე: 1) გრავიტაციასა, და 2) პერიტონეალური

სითხის აბსორბციის ნერტილებზე. შესაბამისად, სიმსივნური უჯრედების დაგროვების ადგილებია: დიდი და მცირე ბადექონი, სუბდიაფრაგმული მიდამო, უფრო ხშირად - მარჯვენა მხარე. დაავადება ქალებში უფრო ხშირია, ვიდრე მამაკაცებში. ქალებში დაავადება, ძირითადად, ვლინდება ასციტით და საკვერცხის სიმსივნური გადაგვარებით, ხოლო მამაკაცებში წარმოდგენილია აპენდიქსის მუცინური ნეოპლაზიით. სიმსივნის ლოკაცია, ასევე, შეიძლება იყოს: მსხვილი ნაწლავის კოლორექტალური ნაწილი, ნაღვლის ბუშტი, პანკრეასი, ურაქუსი, შარდის ბუშტი, უფრო იშვიათი კერებია ძუძუ და ფილტვები (1,2,3).

მკურნალობა მიმდინარეობს სრული ციტორედუქციული ქირურგიისა (CRS) და ჰიპერთერმული ინტრაპერიტონეული ქიმიოთერაპიის (HIPEC) კომბინირებით. სრული ციტორედუქციული ქირურგიული ჩარევის + HIPEC დრო საშუალოდ შეადგენს 10 საათს და მოიცავს ბილატერალურ პარიესულ და დიაფრაგმის პერიტონეუმექტომიას, მარჯვენამხრივ ჰემიკოლექტომიას, ომენტექტომიას, სპლენექტომიას, ქოლეციტექტომიას, ღვიძლის- გლისონის კაფსულექტომიას, მენჯის ღრუს პერიტონეუმექტომიას. ასევე, შეიძლება ჩატარდეს რექტოსიგმოიდექტომია და ჰისტერექტომია, ბილატერალური სალპინგო-ოოფორექტომია. დაავადების უნიკალური თვისება, რაც სხვა პერიტონეუმის მალიგნიზაციებისგან განასხვავებს, არის მისი ნელი პროგრესირება, რომელიც ხშირად უსიმპტომოა, გამოვლინება მდგომარეობის უკიდურესი დამძიმების შედეგად ხდება. მეიოს კლინიკის მონაცემებით, პაციენტების პოსტოპერაციული სიცოცხლის ხუთწლიანი მაჩვენებელი მერყეობს 6-დან 10%-მდე.(4,5).

დაავადების დიაგნოსტიკურ, ინსტრუმენტულ კვლევებს წარმოადგენს მუცლის ღრუს ულტრასონოგრაფია და კომპიუტერული ტომოგრაფია, ასევე, ლაბორატორიული კვლევები ონკომარკერებზე CA 19-9, კარცინომბრიონულ ანტიგენზე (CEA). ამ უკანასკნელთ უფრო პროგნოზული ღირებულება გააჩნიათ, ვიდრე სადიაგნოსტიკო. დაავადების დიაგნოსტიკა მისი იშვიათობის და მიმდინარეობის გამო, ხშირად შემთხვევითია. ხშირად დიაგნოსტიკა ხდება სხვა სახის პათოლოგიის შედეგად ჩატარებული ქირურგიული ჩარევის დროს (6).

2018 წლის მაისში 52 წლის ქალი მოთავსდა გადაუდებელი მედიცინის დეპარტამენტში, თვითდინებით. პაციენტი აღნიშნავდა ძლიერი ხასიათის ტკივილს მუცლის არეში, შემცივნებას. აღნიშნებოდა ღებინება, საერთო სისუსტე. გადმოცემით, სიმპტომები დაეწყო რამდენიმე დღის წინ. ანამნეზიდან გაირკვა, რომ პაციენტს აღნიშნებოდა ჰემორაგიული გამონადენი საშოდან. ულტრაბგერითი კვლევით: დუგლასის ფოსოში - 200-300 მლ თავისუფალი სითხე, მარცხენა საკვერცხე ზომაში გადიდებული. ეჭვი იქნა მიტანილი მწვავე პერიტონიტზე, რის გამოც ჩაუტარდა ქირურგიული ჩარევა. ოპერაციის დროს მუცლის ღრუში რევიზიით იხსნა: დაახლოებით 400-500 მლ მღვრიე, ბლანტი კონსისტენციის გამონადენი. საშვილოსნო, დანამატებთან ერთად, სიმსივნურად გადაგვარებული, პარიესულ და ვისცერალურ პერიტონეუმზე კარცინომატოზის სურათი. სიმსივნურად გადაგვარებული

ლი საშვილოსნო, თავის დანამატებთან და დიდ ბადე-ქონთან ერთად, ამოიკვეთა და გაიგზავნა პათომორფოლოგიურ კვლევაზე. მორფოლოგიური დასკვნის შედეგად, პაციენტს დაუდგინდა საკვერცხის ავთვისებიანი სიმსივნე (ფსევდომიქსომის ტიპის) IV სტადია III კლინიკური ჯგუფი. პოსტოპერაციული პერიოდი წარმართა გართულების გარეშე. განერიდან რამოდენიმე კვირაში პაციენტს დაენყო ხანგამოშვებითი ტკივილი მუცლის არეში, აღნიშნავდა დისპეპსიურ მოვლენებს. შეთავაზებული იქნა HIPEC ციტორედუქციასთან ერთად. 2018 წლის აგვისტოში ოპერაციის დროს, რევიზიისას, სიმსივნური იმპლანტები ნანახი იქნა პარიეტულ და ვისცერულ პერიტონეუმზე, ბრმა ნაწლავზე და ნაღვლის ბუშტზე. დეტალური რევიზიის შემდეგ შესრულდა მენჯის ღრუს, სუბდიაფრაგმული და პარიეტული პერიტონეუმექტომია, აპენდექტომია და ქოლეცისტექტომია, ციტორედუქციის შემდეგ მუცლის ფლანკიდან შეტანილი იქნა 3 გამომშვები სადრენაჟო მილი, ხოლო მარჯვენა მხრიდან - 2 შემტანი საირიგაციო მილი. მუცლის ღრუ დაიხურა ჰერმეტიკულად. სპეციალური აპარატის მეშვეობით მუცლის ღრუში შეყვანილი იყო 41 გრადუსამდე გაცხელებული ქიმიოპრეპარატი, რომელიც 90 წუთის განმავლობაში ცირკულირებდა, შესრულდა HIPEC დახურული ტექნიკით. ქიმიოპრეპარატად გამოყენებული იყო Mitomicin C 12მგ/მ²-ზე. პაციენტის სანოლდების რაოდენობამ შეადგინა 8 დღე. მკურნალობის შედეგად პოსტოპერაციული პერიოდი წარმართა გართულების გარეშე. ოპერაციიდან 28-ე დღეს პაციენტმა ჩაიტარა გეგმური ქიმიოთერაპია. სულ ჩაუტარდა გეგმური ქიმიოთერაპიის სამი კურსი. ოპერაციიდან ორ თვეში პაციენტის ზოგადი მდგომარეობა დამძიმდა, დაენყო მოვლითი ხასიათის ტკივილი მუცელში, გულისრევა, ღებინება. კომპიუტერული ტომოგრაფიით აღინიშნა სიმსივნის რეციდივი. პაციენტის თანხმობით, დაიგეგმა განმეორებითი ციტორედუქცია HIPEC-თან ერთად. 2018 წლის დეკემბერში შესრულდა განმეორებითი ციტორედუქცია, სიმსივნური კონგლომერატი ამოიკვეთა მუცლის ღრუდან, შესრულდა HIPEC დახურული ტექნიკით. ქიმიოპრეპარატად გამოყენებული იქნა 43-44°C-მდე გაცხელებული Mitomicin C 12მგ/მ²-ზე 90 წუთის განმავლობაში. პაციენტის ზოგადი მდგომარეობა დასტაბილურდა, ოპერაციიდან მე-7 დღეს გაენერა სტაციონარიდან ამბულატორიული მეთვალყურეობის ქვეშ. პაციენტმა, პოსტოპერაციულად პირველი 6 თვის განმავლობაში, მოიმატა 15კგ, ხოლო შემდგომი ერთი წლის განმავლობაში - 10 კილოგრამი. სიცოცხლის ხარისხი საგრძნობლად გაუმჯობესდა. გეგმურ კვლევებზე დაყრდნობით (მაგნიტორეზონანსული ტომოგრაფია და ბიომარკერები CEA და CA 19-9), რომელსაც პაციენტი დღემდე იტარებს 6 თვეში ერთხელ, პაციენტს რეციდივი არ აღენიშნა.

ამრიგად, შემთხვევა საინტერესოა იმ თვალსაზრისით, რომ ფსევდომიქსომის აგრესიულ და შორსნასულ ფორმებშიც კი მისაღებია HIPEC ციტორედუქციასთან ერთად, როგორც ერთჯერადად, ასევე, განმეორებით. მკურნალობის ასეთი ტაქტიკა ავადმყოფის გამოჯანმრთელების საშუალებას იძლევა.

ლიტერატურა:

- 1) Moran BJ, Cecil TD. The etiology, clinical presentation, and management of pseudomyxoma peritonei. *Surg Oncol Clin N Am.* 2003 Jul;12(3):585-603.
- 2) Mittal R, Chandramohan A, Moran B. Pseudomyxoma peritonei: natural history and treatment. *Int J Hyperthermia.* 2017 Aug;33(5):511-519.
- 3) Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol.* 2008 Feb;34(2):196-201.
- 4) Blackham AU, Swett K, Eng C, Sirintrapun J, Bergman S, Geisinger KR, Votanopoulos K, Stewart JH, Shen P, Levine EA. Perioperative systemic chemotherapy for appendiceal mucinous carcinoma peritonei treated with cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *J Surg Oncol.* 2014 Jun;109(7):740-5.
- 5) Pallas N, Karamveri C, Kyziridis D, Hristakis C, Kyriakopoulos V, Kalakonas A, Vaikos D, Tentes AK. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) for colorectal and appendiceal carcinomas with peritoneal carcinomatosis. *J BUON.* 2017 Nov-Dec;22(6):1547-1553.
- 6) Carr NJ, Bibeau F, Bradley RF, Dartigues P, Feakins RM, Geisinger KR, Gui X, Isaac S, Milione M, Misdraji J, Pai RK, Rodriguez-Justo M, Sobin LH, van Velthuysen MF, Yantiss RK. The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei. *Histopathology.* 2017 Dec;71(6):847-858.

SUMMARY

CLINICAL CASE REVIEW

Aladashvili A.¹, Nikabadze M.², Barjadze Z.²,
Tsgareishvili E.², Chinchaladze A.²

REPEATED CYTOREDUCTIVE SURGERY WITH HIPEC FOR PERITONEAL PSEUDOMYXOMA: CASE REPORT

TSMU, GENERAL SURGERY DEPARTMENT¹, LTD „ST MICHAEL HOSPITAL“²

Female patient, 52 was diagnosed with PMP. In May 2018 was performed following cytoreduction, HIPEC was performed with closed abdominal technique. The chemotherapeutic agents were dissolved in 4.2 liters of perfusion solution to match the volume of the abdominal cavity, and intraperitoneal chemotherapy was administered at 41°C for 90 minutes. Mitomycin C was used in (12 mg/m²). Technical aspects of cytoreductive surgery by Sugarbaker: Right subdiaphragmatic and parietal peritonectomy, left subdiaphragmatic and parietal peritonectomy, omentectomy, pelvic cholecystectomy, appendectomy. Unfortunately, patient had developed recurrence after treatment in December 2018 and underwent repeated cytoreduction and HIPEC.

We have described a case of a female patient who developed aggressive PMCA, with a misleading clinical presentation. There is no consensus regarding the proper management of aggressive cases. Recent studies support that cytoreduction with peritonectomy plus HIPEC is a safe procedure that suggests an improvement in the survival rates, even in aggressive cases.