

Haigusjuht

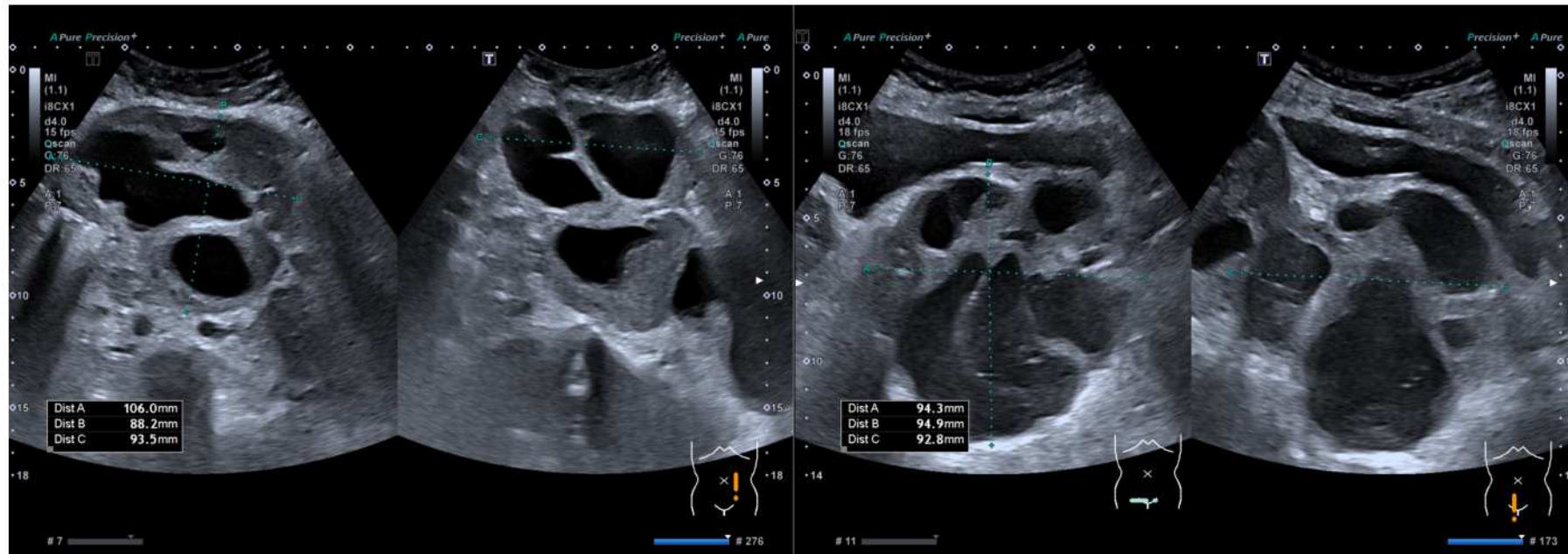
Madli-Kärt Uprus

Tallinna kolmapäevaseminar

17.01.2022

- N 41
- S3- 3x keisrilõiked. Siiani olnud terve, regulaarselt ravimeid ei tarvita. Mirena hormoonspiraal 5 aastat.
- Veebruaris 2020 käis günekoloogi kontrollis alakõhuvalude tõttu. Günekoloog avastanud munasarja kasvaja.
- 25.02.2020 Teostatud erakorralise patoloogia (eelkõige ruptuur) välistamiseks UH-uuring. Patsiendil kaebuseks ägedalt tekkinud valu alakõhus pärast günekoloogi läbivaatust
- Vereanalüüsid olulise patoloogiata

Leid UH-uuringul



“Kusepõie taga ja kusepõiest veidi kraniaalsemal vasemal on 2 mitmete tsüstidega vaskulariseeritud moodustist mõõtmetega paremal 9,4 x 9,4 x 9,3cm, vasakul 10,6 x 8,8 x 9,3cm- saateinfos kirjeldatud munasarjad, ruptuuri ei tähelda. Arvamus: Vaba vedelikku ei tähelda, selget ruptuuri ei tähelda.”

- Märts 2020
- Onkogünekoloogi vastuvõtt:
 - Emakas tundub normaalne; bilateraalselt ebaühtlase struktuuriga ovariaaltuumorid 12-15cm. Astsiiti ei ole, rasvikut palpatsioonil ei tunne.
 - gün. tsütol. uuring normis
 - HE4 ja CA 125 markerid normis, ROMA indeks normis.
 - Gastroskoopia normis
- Tellitud KT-uuring (04.03.2020)

KT-uuring

04.03.2020

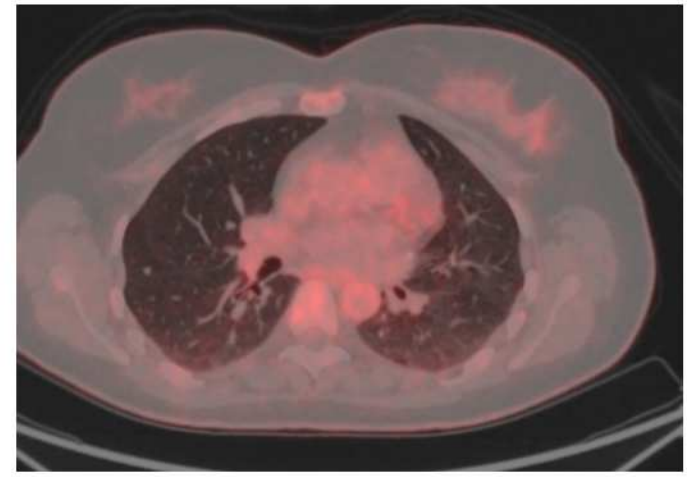
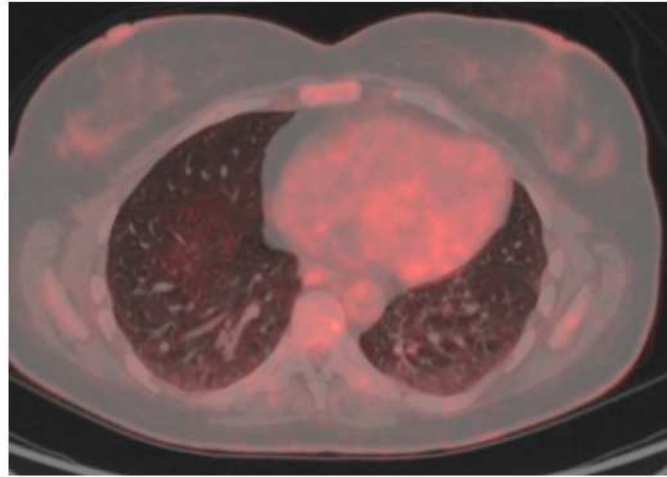
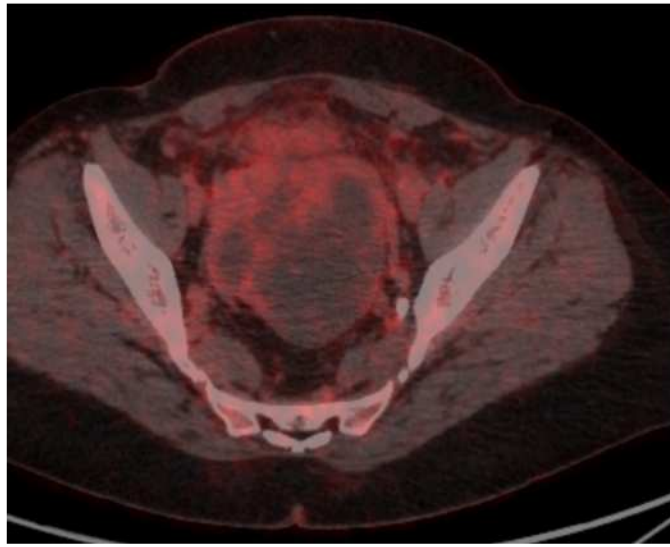


Millega tegemist?

- Tegemist ühe haigusega või mitme haigusega?
- Beniigne muutus? Maliigne muutus?
- Mida teha edasi?

04.03.2020 KT-uuring

- Kopsudes rohkelt ümaraid tihenemiskoldeid d kuni 5mm- mts-id. Tuumor vaagnapiirkonnas, kus vasak munasari konglomeraadina vasaku munajuha ja emaka vasaku seinaga ulatumisega vasakule paravaginaalsele, tumoroosne lisamass mõõtudega 11 x 8,4 x 16cm, tuumori struktuuris on mitmeid tsüstjaid alasid, nende vahel paksuseinalist pehmekoelisust, konglomeraadi eesmisema osa struktuur enam tsüstjas, sein vähem paks, tsüstjas muutus on vorstjas (munajuha haarav?). Emakas on lükatud paremale, konglomeraadiga ühtlaselt piiratud. Parema munasari paremal eesmisemal normaalsete mõõtmetega. Kõhuõõnes vähene vedelik.
Arvamus: Tegemist on maliigse protsessiga, kopsumetastaasid-arvestades tumorooset konglomeraati vaagnas ja levikut kopsudesse, sobib leid vaagnapiirkonnast lähtunud sarkoomile (emakast lähtunud? Peritoneaalne?)- leviku täsustamiseks PET/KT-uuring.

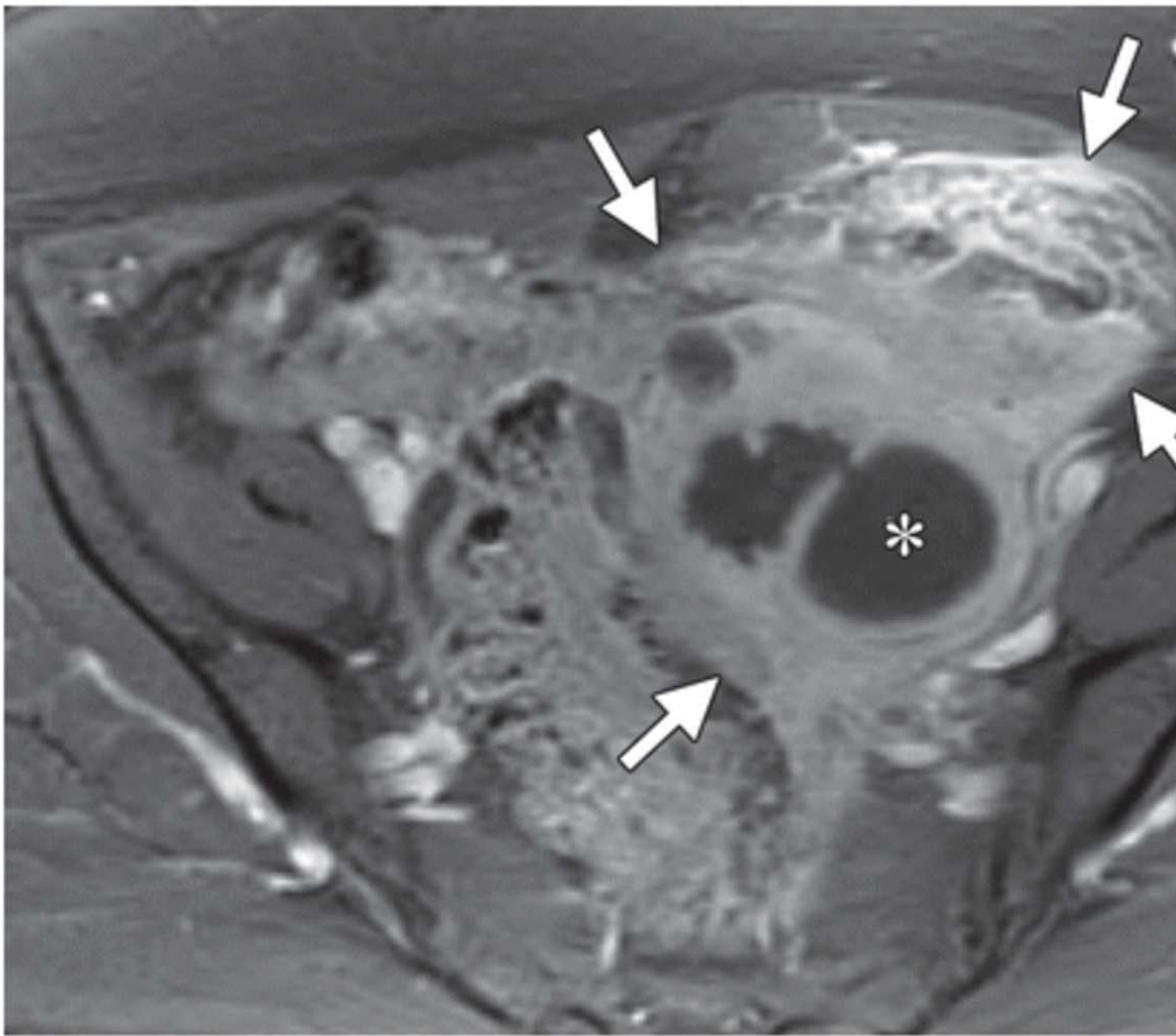


FDG PET/CT-uuring

- 13.03.2020 FDG PET/KT-uuring
- Vaagna piirkonna tsüstjate aladega ulatuslik lisamass on madala/mõõduka metaboolse aktiivsusega- tegemist võib olla atüüpilise sarkoomiga. Dif dgn ei saa välistada põletikulist protsessi, aktinomükoosi. Kopsude väikesed ümarkolded märkainet ei kogu- metastaasid? Põletikulised kolded? Muu? Mujal kauglevikut ei ole.
- **Sarkoom mh leiomüosarkoom**
- **Põletikuline konglomeraat- mh aktinomükoos**
- **Lümfoom- võiks olla ka mujal mingeid lümfisõlmi.**
- Radioloogiliselt eristada ei ole võimalik, vajalik histoloogia. Neist kolmest kõige tõenäolisemad sarkoom ja/või põletikuline konglomeraat.

Mis saab edasi?

- Edasised töödiagnoosid:
- Sarkoom? Aktinomükoos?
- Ordineeritud AB-ravi amoksitsilliniga ja antud op.aeg.



Dif dgn:
Pelvic
inflammatory
disease, eelkõige
vaagna
aktinomükoos?
- anamneesis
ESV, mis
riskifaktor

Figure 15b Tubo-ovarian actinomycosis in a 41-year-old woman

Dif dgn?

- Vaagna sarkoom? Eelkõige emakast lähtuv leiomüosarkoom?
- Kõne alla tuleb ka lümfoom?
- - mujal lümfisõlmesid ei ole, mistõttu jääb veidi ebatõenäoliseks
- Histoloogiline diagnoos



Kopsuleiu dif dgn.

- **Metastaasid? –kogu keha uuring muu algkolde leidmiseks**
- **Infektsioosne granulomatoosne haigus?**
- **Kopsusarkoidoos (nodulaarne vorm)**
- **Reumatoid noodulid?**
- **Kopsuamüloidoos?**
- Ja paljud muud haigused kuni mittespetsiifiliste nooduliteni välja.

- 17.03.2020 Hospitaliseeritud kirurgiliseks raviks
- Teostatud hüsterektoomia ja vasakpoolne salpingo-ooforektoomia.
- Histoloogiliselt: Emakakeha, kaela ja vasakut munajuha haarab tumoroosne lisamass mõõtmetega 14,5 x 11,5 x 4,5cm.
- Vasak munasari tavaline.
- Kaldesmoon valdavalt +, CD 10 osaliselt positiivne, Ki 4%, progesteroon ja östrogeen retseptorid + . Esineb ulatuslik lümfovaskulaarne invasioon- **leid on sobiv intravenoossele leiomüomatoosile**

Ekstrauteriinsed
leiomüoomid


```
graph TD; A[Ekstrauteriinsed leiomüoomid] --> B[Intravenoosne leiomüomatoos]; A --> C[Parasitaarne leiomüoom]; A --> D[Retroperitoneaalne leiomüoom]; A --> E[Beniigne metastaseeruv leiomüoom]; A --> F[Difuusne peritoneaalne leiomüomatoos];
```

Intravenoosne
leiomüomatoos

Parasitaarne
leiomüoom

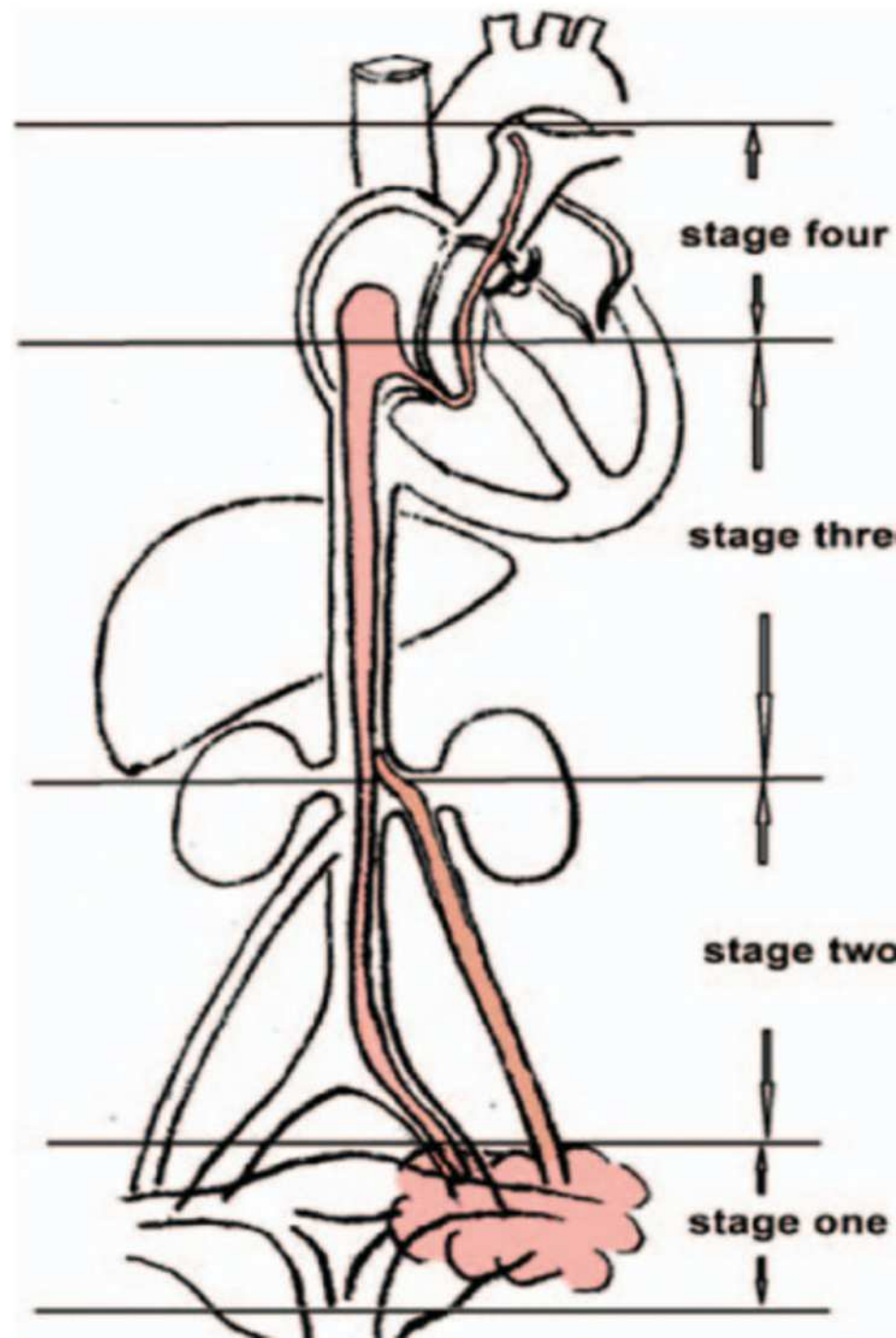
Retroperitoneaalne
leiomüoom

Beniigne
metastaseeruv
leiomüoom

Difuusne
peritoneaalne
leiomüomatoos

Intravenoosne leiomyomatoos

- Haruldane haigus: ~150/200 juhtu kirjandusest läbi käinud, esmakordselt kirjeldatud 1896a
- Premenopausaalsetel naistel, sagedasti anamneesis mitmeid sünnitusi
- Histoloogiliselt benigne, kuid kliiniliselt agressiivne-intraluminaalsed leiomyoomid intraluminaalselt intrauteriinsetes ja süsteemsetes veenides.
- Müoomisõlmede “implantaadid”, mis võivad tekkida pärast müoomisõlmede eemaldamist.
- Tuumori kasv parametriumisse 80% juhtudest, kulg piki veene, südame haaratus 10-40% kirjeldatud juhtudest.



Patogenees

- 2 teooriat
- Varasem müoomisõlm, mis kasvab ja progressiivselt haarab veresooneeluumenit.
- Silelihasrakkud metaplaasia emaka veenide seinas

Dif dgn.

- **(Leiomüo)sarkoom**- pildiliselt eristada ei saa, vastus saabub histoloogiast.
- **Tsentraalsete veenide trombid**- MR signaal võib jääda ebaselgeks, kontrastainega seeriatel on leiomyoomi kontrasteerumine veenivalendiku siseselt, trombid ei kontrasteeruks.
- **IV staadiumi puhul südame müksoom** – hüperehhogeenne trombid, mis ulatub südame kotta, kontrasteerub
- Tuumortrombid (nt Wilmsi tuumori puhul).
- Lümfoom (otsi teisi l/s)



Case report (7)- vaagna tuumor, mis
levib piki tsentraalseid veene
südameni

Ravi

- Täielik kirurgiline eemaldamine, mis staadiumist sõltuv
- Üksikutes uuringutes kirjeldatud bilat. salpingooforektoomiat ning sellele järgnevat hormoonravi “kuldstandardina”
- 16-30% retsidiivi oht, mh isegi ~12a hiljem

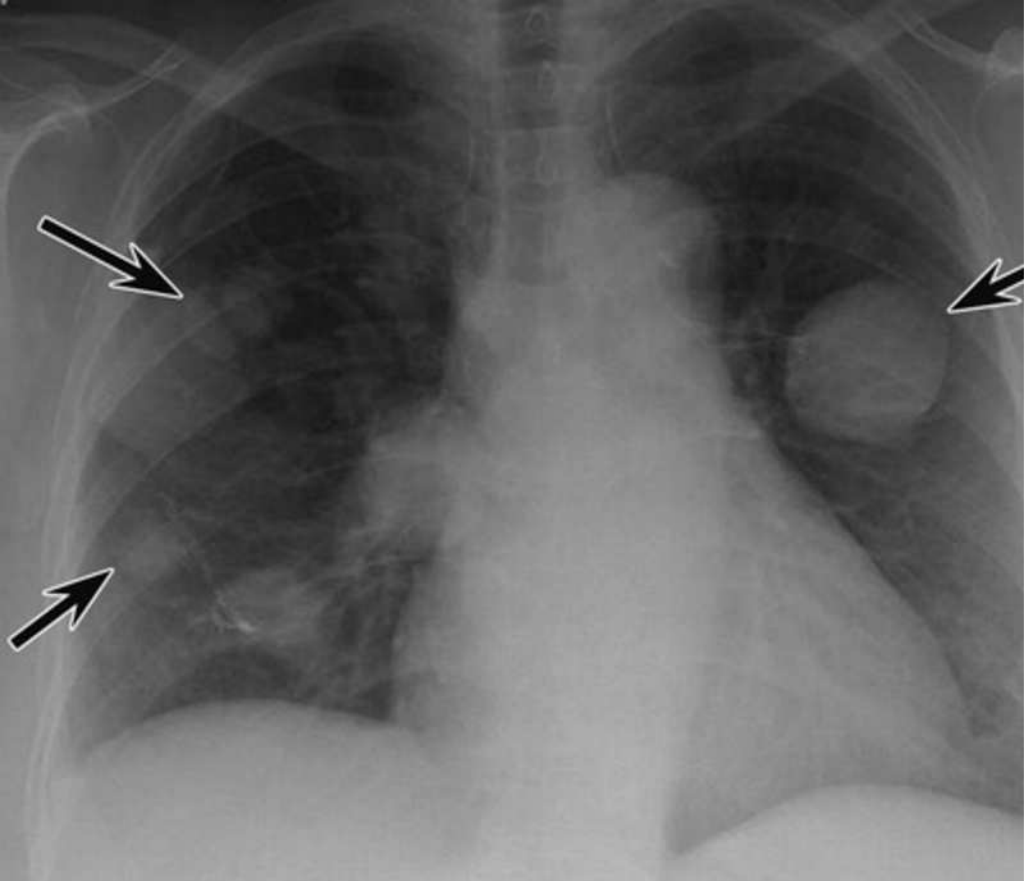
Intravenoosse leiomüomatoosiga patsiendil, kellel on mitmed väikesed kopsusõlmed, tuleks kaaluda beniigse metastaseeruva leiomüomatoosi diagnoosi, et mitte interpreteerida kopsuleidu maliigseks.

Juuni 2020

- Hospitaliseeritud torakoskoopiliseks kopsubiopsiaks rindkerekirurgia osakonda.
- “Kesksagara alumisel interlobaarsel pinnal ilmestub ümar, pinnast pisut kõrgem, tumedam roosa kolle”.
- Histoloogiliselt kinnitud **metastaseeruva leiomüoomi diagnoos**.

Beniigne metastaseeruv leiomüoom (aka leiomüomata)

- Haruldane **mitte-maliigne metastaseerumise fenomen**, mida kirjeldatakse seoses vaagna leiomüoomidega
- Esmaselt kirjeldatud 1939/1934a.
- ~150 korda kirjeldatud 2020a artikli põhjal (2)
- Patsiendid sageli asümptomaatilised
- Sümptomaatilistel patsientidel eelkõige rindkeregaga seotud kaebused (rindkerevalud, õhupuudus, köha)
- Sagedasem perimenopausaalsetel/reproduktiiveas naistel
- **Anamneesis hüsterektoomia leiomüoomide tõttu (kõige sagedasem)** või ka leiomüoomid emakas diagnoosi hetkel



BML

- Anamneesis 10a tagasi hüsterektoomia leiomyoomide tõttu

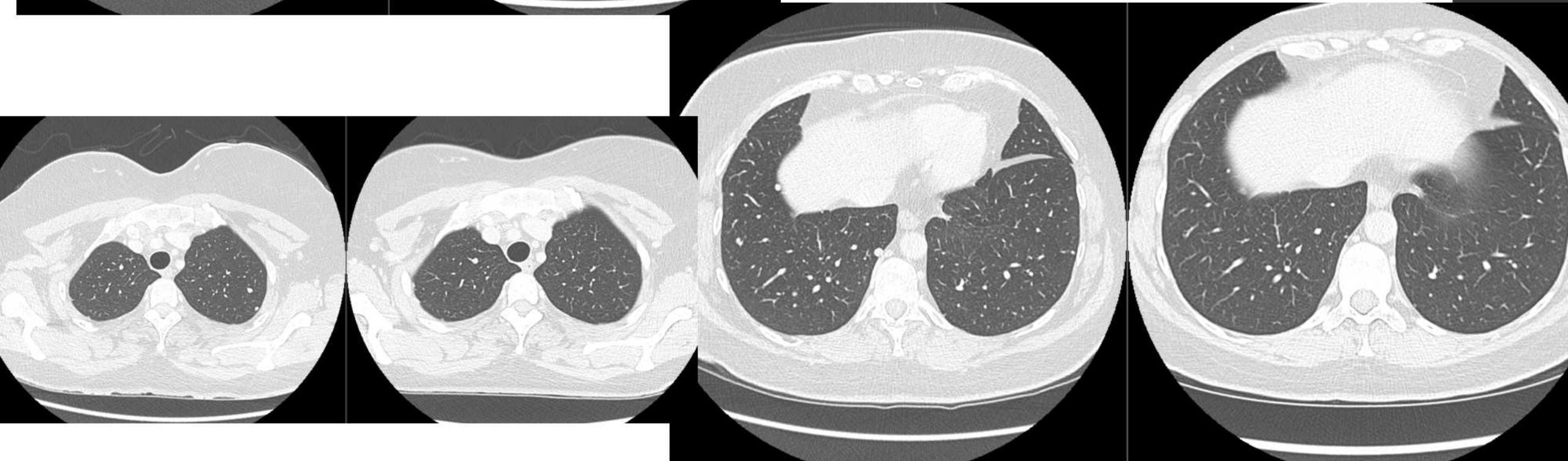
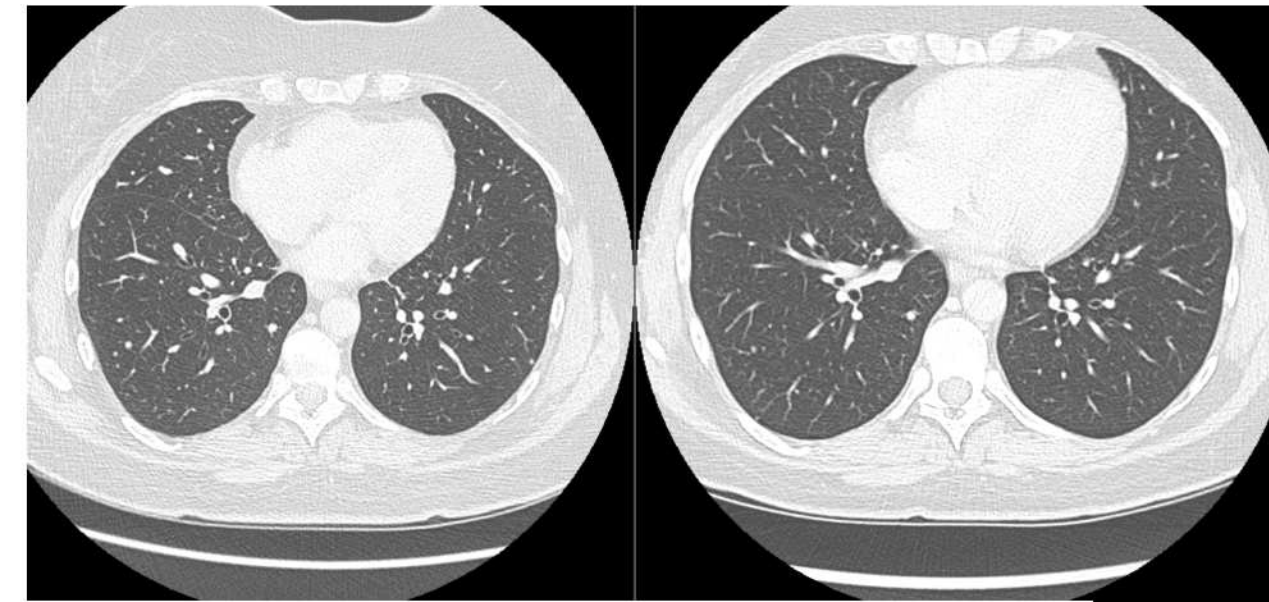
- Kõige sagedasem avaldumisvorm on kopsunoodulid- kas röntgen-ülevõttel või KT-uuringul. Mediastinaalne ja hilaarne lümfadenopaatia on haruldane
- Lesioonides võivad teoorias tekkida ka kaviteedid, sellega seoses pneumotooraks
- Kaltsifitseerumine on harv
- Kontrasteerumine on homogeenne.
- Üksikutel juhtudel on kirjanduses kirjeldatud ka miliaarset vormi või interstitsiaalset kopsuhaiguse vormi.
- FDG-PET/KT, uuringul pigem ei kogu märkainet
- Lisaks võivad olla haaratud lümfisõlmed, peritoneum või retroperitoneaalsed struktuurid.
- Kulg on tavaliselt indolentne, kirjeldatud on ka spontaanset kollete resolutsiooni.
- Histoloogiliselt madal mitootiline aktiivsus, piiratud vaskularisatsioon, anaplaasiat/nekroosi ei ole, silelihaskiirgus/hormoonretseptorid +.

Patogenees ja ravi

- 2 hüpoteesi:
 - 1) Hematogeenne “metastaseerumine” beniigsest leiomüoomist mööda vaagna venoosseid kanaleid
 - 2) Raku tasandil silelihasrakkude ”vaba “ proliferatsioon
- Prognoos hea, hüsterektoomia, lisaks kasutatakse hormoonravi.
- On kirjeldatud ka kollete spontaanset vähenemist

Kopsukollete jälgimine 18.05.20- 03.09.2021

- Pidev paari mm suurenemine aja jooksul.
- Paremal vanem uuring, vasakul uuem.



- Vaadatud üle ka kõik varasemad preparaadid, muudetud raviskeemi-hüpootees, et kopsunoodulite kasv tingitud hormoonaktiivsusest, mis tuleb paremast munasarjast.
- Alates september 2021 ravi Arimidexiga (anastrosool)
- Septembris 2021 eemaldatud ka parem munasari- histoloogiliselt normileid
- Detsembris 2021 3 kuud pärast operatsiooni püsivad kopsunoodulid dünaamikata (varasemalt olnud 2-3 kuu dünaamikas kas paari mm suurenemist või uusi koldeid).

Kõik mis näib maliigne, ei ole maliigne

- Lõplik diagnoos patoloogide poolt intravenoosne leiomüomatoos, selle leid konsiiliumi korral kirjeldatud ka kopsus.
- Kopsuleid radioloogiliselt beniigne metastaseeruv leiomüomatoos.
- On leitud nende omavahelisi (etiopatogeneetilisi) seoseid- sama haigus? ning case reportides 2 harva haiguse koos esinemist.

Kasutatud allikad

1) <https://radiopaedia.org/articles/benign-metastasising-leiomyoma>

2) [Radiology Case Reports Volume 15, Issue 11, November 2020, Pages 2120-2124.](https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1930043320304453#sec0002)
(<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1930043320304453#sec0002>)

3) <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.287085095>

“Leiomyomas beyond the Uterus: Unusual Locations, Rare Manifestations”

4) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5962322/>.

5) <https://wjso.biomedcentral.com/articles/10.1186/1477-7819-11-279>

6) <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2210261221007598#f0005> (5 case reports 2000-2020).

7) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4644017/>

8) <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.341135077>

9) <https://radiopaedia.org/articles/uterine-sarcoma>