

Pacient nar.1950

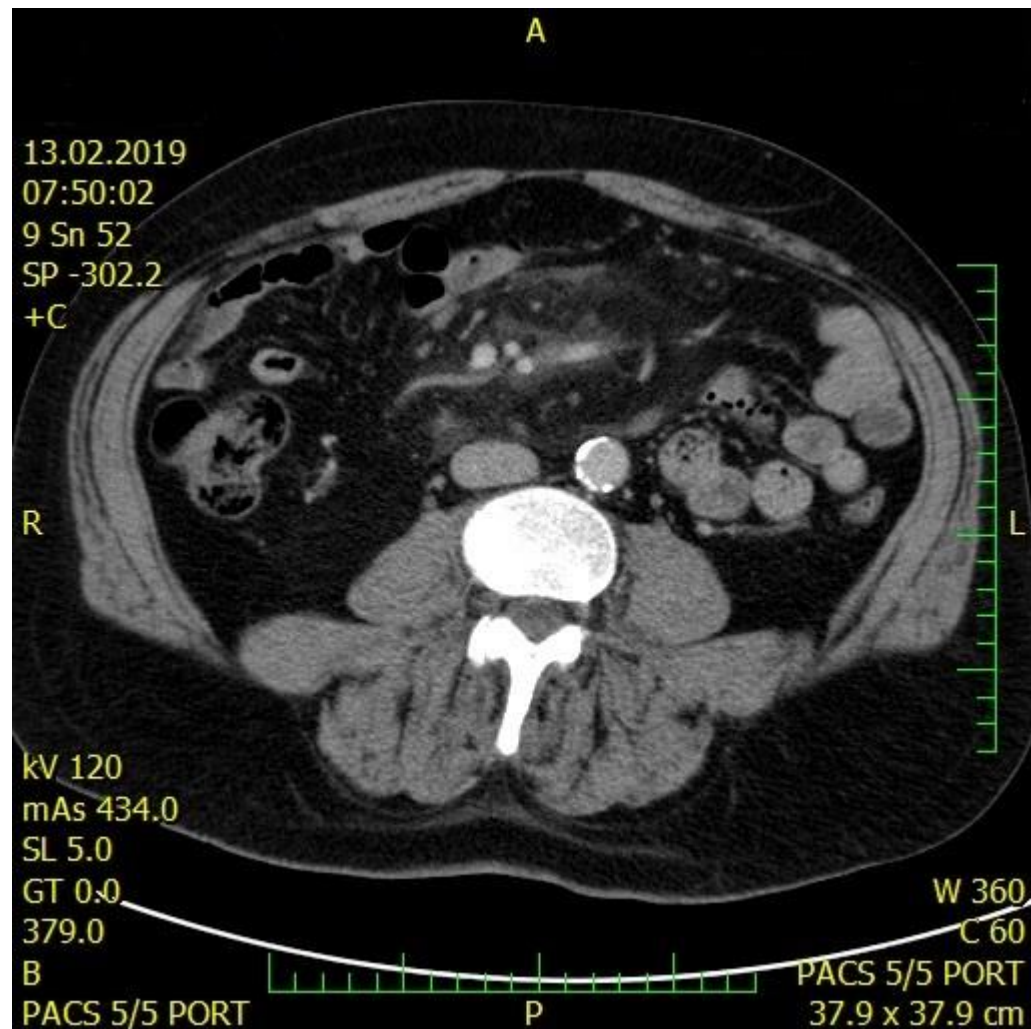
Pacient nar. 1950

- APE v mladém věku
- 2010 náhrada kyčelního kloubu vpravo
- Sledován v GE poradně pro RCHJ nekomplikovanou, při screeningové koloskopii odstranění několika menších tubulárních adenomů; steatosa jater
- Užívá: rebeprazol a itoprid
- Lab. nález: v normě (KO, CRP, jaterní testy, nádorové markery, amylasy)
- Subjektivně bez obtíží
- Kontrolní US břicha: normální nález až na menší hypoechogenní ložisko při ventrální kontuře pankreatu
- CT břicha: nápadné prosáknutí mesenteria, normální nález na pankreatu, lymfatické uzliny lezce zmnožené, avšak nezvětšené: **akutní fáze sklerózující mesenteritidy**

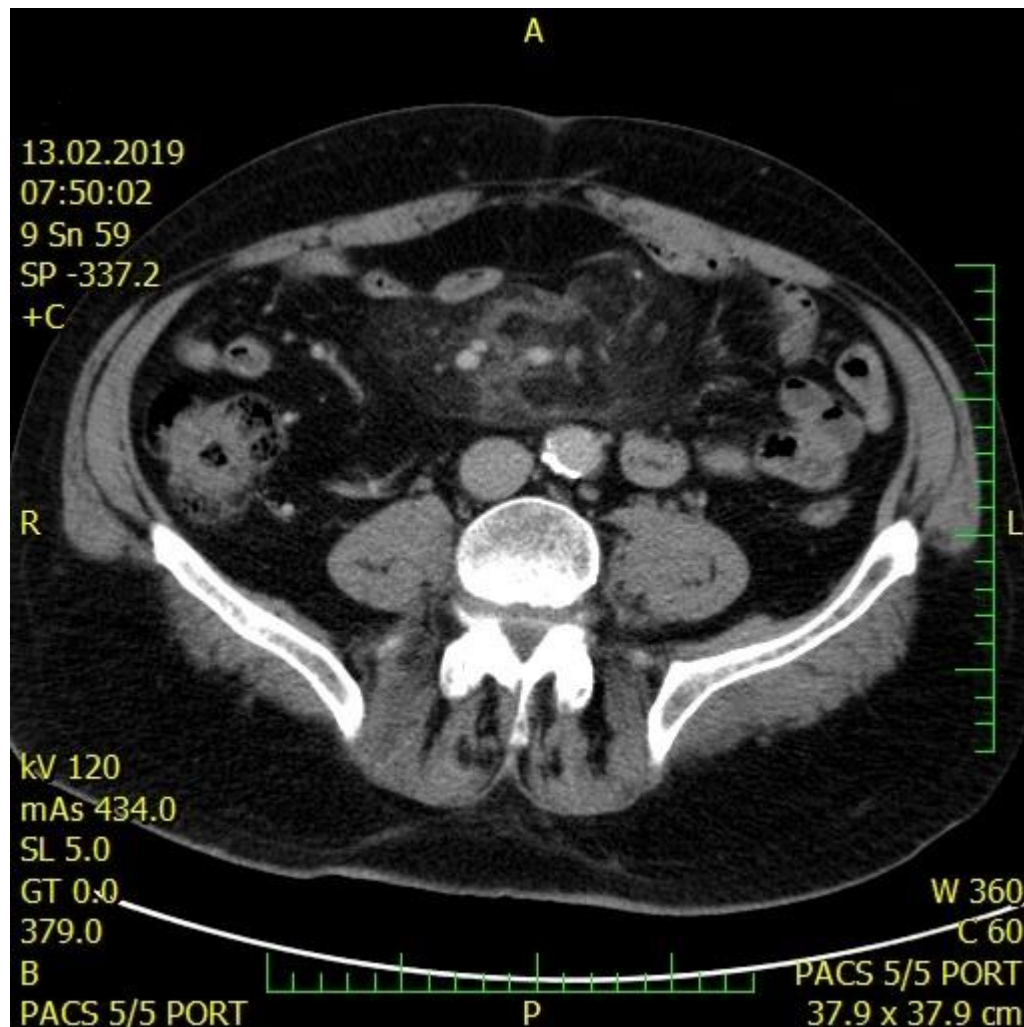
Pacient nar. 1950 – CT nález

- Výrazná paniculitis mezenterialis s LU na mezenteriu do 10mm.
- Okraje postiženého mezenteria i podél mezenter. cév zahuštění, jenž může ukazovat na počínající sklerozující mezenteritis. Není však zatím příliš výrazná, bez stenotizace cév.
- tř. kýla vpravo 30mm obsahuje tuk a okrajově v bance kličku ilea.
- Peripapil. divertikl 20mm

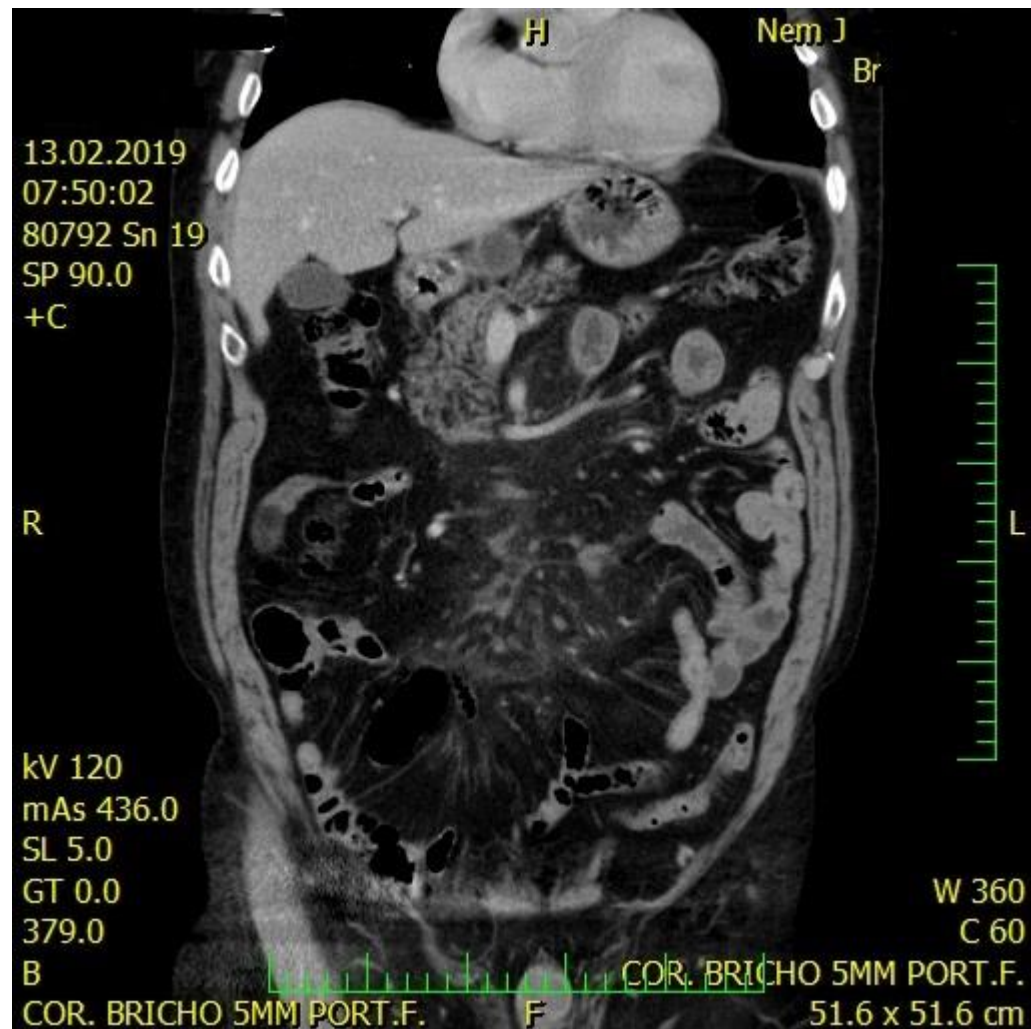
Pacient nar. 1950 – CT nálež



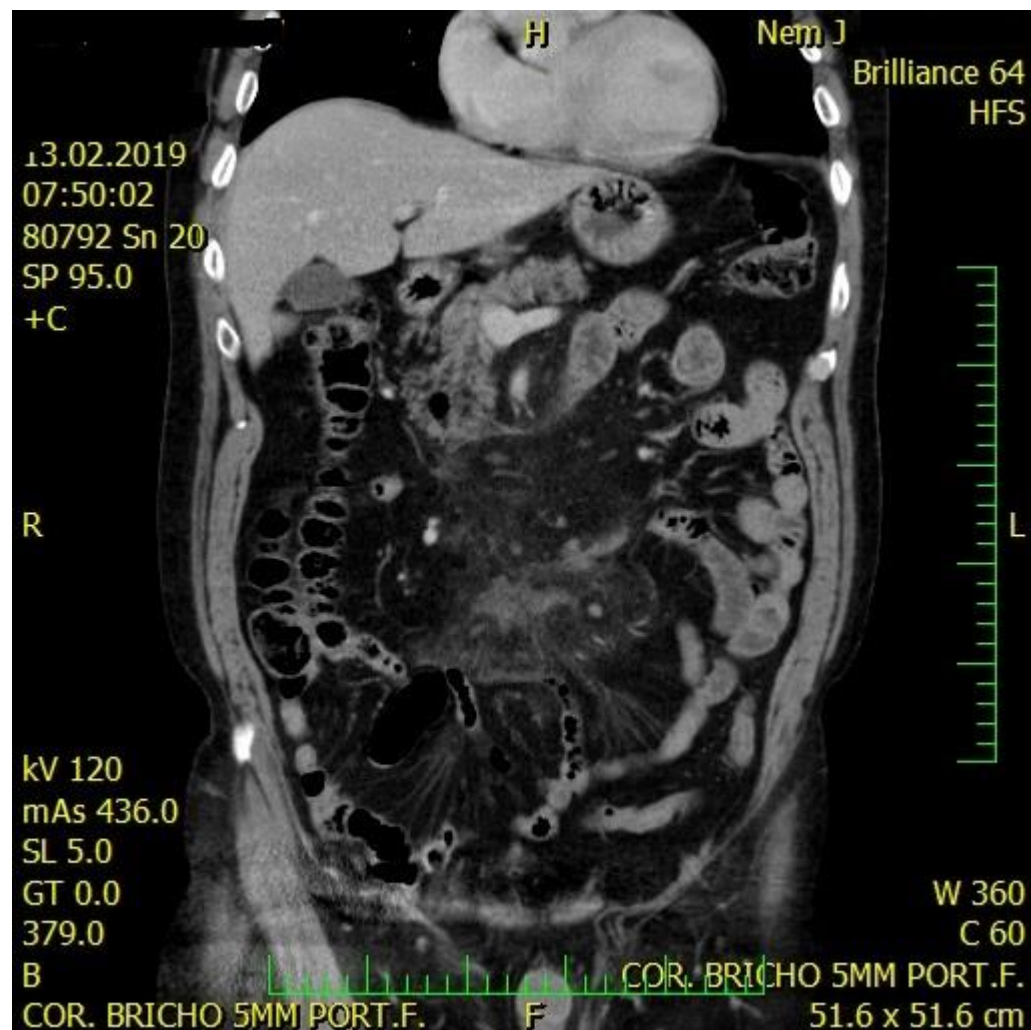
Pacient nar. 1950 – CT nálež



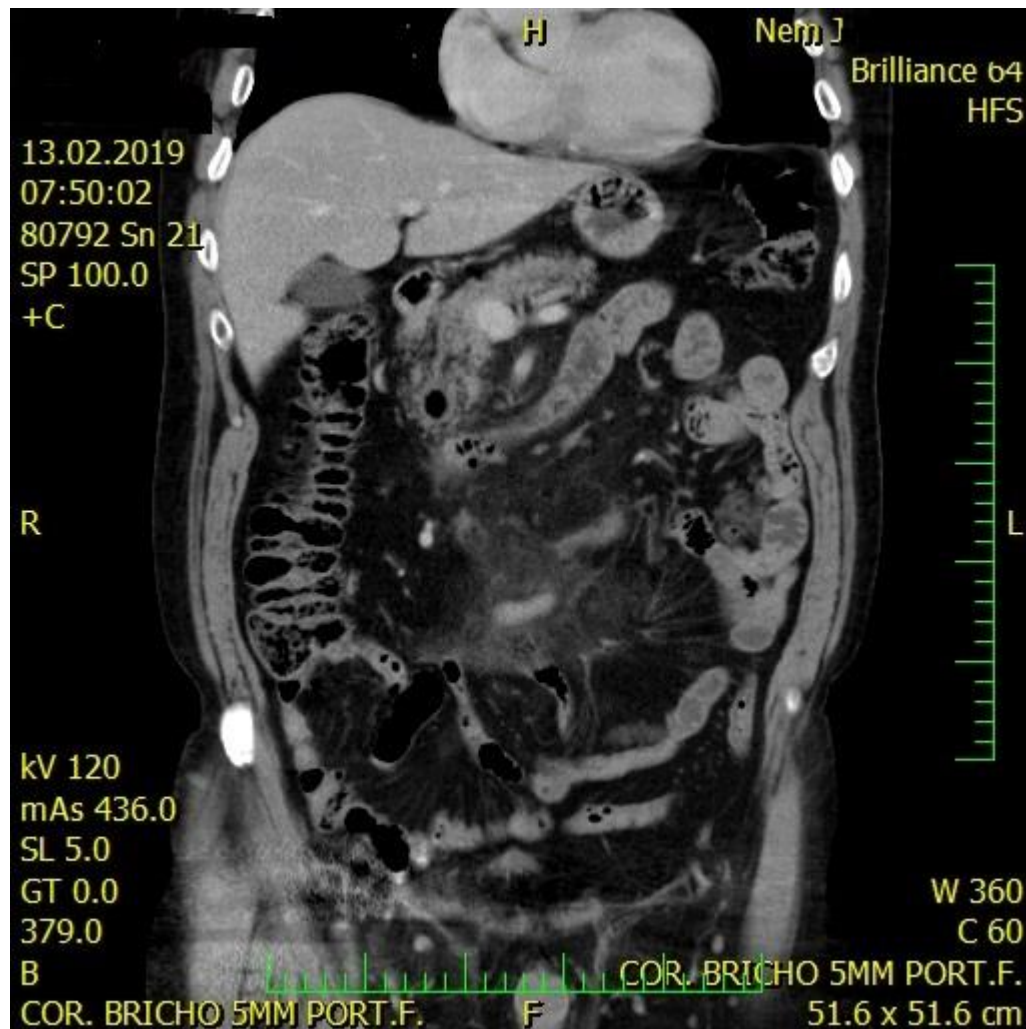
Pacient nar. 1950 – CT náález



Pacient nar. 1950 – CT náález



Pacient nar. 1950 – CT náález



SDĚLENÍ PŘÍPADŮ

PRIMÁRNÍ FIBROPRODUKTIVNÍ PERITONITIS CURSCHMANNOVA TYPU VZÁCNÁ PŘÍČINA CHRONICKÉHO ASCITU

M. LUKÁŠ, K. LUKÁŠ, A. JIRÁSEK, J. ŠETKA, F. TŮMA, I. SVOBODA, J. BARTENKOVÁ,
J. ŠVÁB

II. interní klinika fakulty všeobecného lékařství KU, Praha,
přednosta prof. MUDr. F. Boudík, DrSc.

I. patologicko-anatomický ústav fakulty všeobecného lékařství KU, Praha,
přednosta prof. MUDr. A. Jirásek, DrSc.

Interní oddělení fakultní polikliniky KONZ FNISF, Praha,
přednosta doc. MUDr. V. Rejholet, CSc.

I. interní klinika fakulty všeobecného lékařství KU, Praha,
přednosta prof. MUDr. V. Kordač, DrSc., člen-korespondent ČSAV

I. chirurgická klinika fakulty všeobecného lékařství KU, Praha,
přednosta akademik V. Balas

SOUHRN: Popis případu nemocné, u níž histologickým vyšetřením byly v peritoneu prokázány změny charakteristické pro progresivní hyaloserotidu Curschmann-Pickovu, autoři se přiklánějí k názoru, že jde o následek vleklé infekce o nízké virulenci nebo o možnou reakci na přítomnost cizorodého materiálu v dutině břišní. Možnost zavlečení infekce nebo cizorodého materiálu vidí v opakovaném gynekologickém vyšetřování.

Лукаш М., Лукаш К., Жирасек А., Шетка Я., Тума Ф., Свобода И., Бартенкова Я., Шваб Я.: Первичный фибропродуктивный перитонит типа Куршманна редкая причина хронического асцита

ВЫВОДЫ: Описание случая больной, у которой гистологическим обследованием были в брюшине установлены изменения характерные для прогрессивного гиалосерозита по Куршманну-Пикку. Склоняются к мнению, что это касается результатом хронической инфекции с низкой вирулентностью или возможной реакции на присутствие умеренного материала в полости живота. Возможность попадания инфекции или чужеродного материала видят с повторном гинекологическом обследовании.

Б.

Čs. Gastroent. Věst., 43, 1989, No. 8, s. 465—468.

Lukáš M., Lukáš K., Jirásek A., Šetka J., Tůma F., Svoboda J., Bartěnková J., Šváb J.: **Primary Fibroproductive Peritonitis of Curschmann's Type, a Rare Cause of Chronic Ascites**

SUMMARY: The authors describe the case-history of a female patient with chronic progressing ascites due to primary fibroproductive peritonitis. Histological examination revealed in the peritoneum changes typical for progressive hyaloserotitis of the Curschmann-Pick type. This disease is always associated with extensive ascites. In the discussion the authors reflect on possible causes. They favour the view that it is due to chronic infection with a low virulence or a possible reaction to the presence of alien material in the abdominal cavity. The possible source of infection or alien material may be repeated gynaecological examinations.

О.

Čs. Gastroent. Věst., 43, 1989, No. 8, p. 465—468.

Diferenciální diagnostika etiologie ascitu může být v některých případech velmi obtížná. Po vyloučení obvyklých příčin jako chronického jaterního onemocnění, vleklé městnavé srdeční nedostatečnosti, trombózy jaterních žil, tuberkulózy jater, některých onemocnění ledvin a různých malignit, zbývá pak pátrat po příčinách méně běžných.

V peritonou je obvykle příčina ascitu při metastatickém postižení v pozdních fázích maligních nemocí. Primární, chronické zánětlivé choroby peritonea jsou v etiologii ascitu výjimečné. Tyto odchylky nejčastěji diagnostikuje až patolog při sekci, nebo vzácněji chirurg při laparotomii. Internista se s primárními produktivními záněty peritonea setkává extrémně vzácně, jde o familiární rekurentní polyserotitidu, Concatovu nemoc, retroperitoneální fibrózu a produktivní záněty peritonea v rámci reakce na přítomnost cizího tělesa v dutině břišní, nebo na některé léky (8). Rozdělení peritonitid z patologicko-anatomického hlediska je znázorněno v tab. 1.

Tab. 1. Patologicko-anatomické dělení peritonitid (podle B. C. Marsona)

I. Akutní difúzní		II. Lokální
	III. Zvláštní formy - tuberkulózní - mesenteriální lipogranulom - retroperitoneální fibróza - posttraumatická - peritoneální fibróza po Metylergidu - parazitární - chemická - Concatova nemoc (hyaloserositis Curschmann-Pickova) - plastická peritonitis na přítomnost cizího tělesa: talak, škrob parafin	

Jednou z primárních fibroproduktivních peritonitid je tzv. progresivní hyaloserositis Curschmann-Pickova. Je charakterizována výraznou fibroprodukcí postihující parietální i viscerální peritoneum, vede k těžkým plastickým změnám a k obrazu tzv. polevových orgánů. V peritoneální dutině je vždy přítomen objemný a stále se doplňující ascites. Změny nemusí být lokalizovány jen v dutině břišní, ale mohou postihovat pleuru i perikard se stejnými důsledky jako v dutině břišní. Pro histologii je typická hyalinní degenerace nově tvořené vaziva (2, 3). V anglosaské literatuře je choroba označována termínem Concatova nemoc. Její etiologie je zcela nejasná, někteří autoři předpokládají, že jde o následné změny při vleklé infekci o nízké virulenci v břišní dutině u predisponovaného jedince s primárně změněnou imunitní reakcí (1, 6).

Vlastní pozorování

Nemocná nar. 1958, povoláním úřednice, trpí od tří let věku polyvalentní, převážně inhalační alergií na prach, projevující se záchvaty bronchiálního astmatu. Byla dlouhodobě léčena desenzibilizací a intermitentně bronchodilatancí. V roce 1977 byla poprvé gravidní, ale ve třetím měsíci těhotenství spontánně potratila. Od roku 1978 do roku 1981 byla pro sterilitu léčena perorálními hormonálními přípravky, avšak bez efektu a proto se v roce 1981 podrobila salpingografii a v roce 1983 pak ještě gynekologické laparoskopii. Tehdy byla zjištěna oboustranná adhezivní a překvapující byl nález volné tekutiny v peritoneální dutině, vyplňující celou malou pánev. V roce 1984 podruhé otěhotněla, gravidita proběhla bez komplikací a v termínu porodila zdravé dítě.

Od počátku srpna 1986 pozorovala postupné zvětšování břicha a během několika týdnů přibrala 3 kg na váze. V září téhož roku se objevila kýla v jizvě po laparotomii. Proto byla nemocná v říjnu 1986 přijata na chirurgické oddělení okresní nemocnice k operaci kýly v jizvě. Při laparotomii byl opět nalezen objemný ascites, bylo vypuštěno více než 3 litry čiré tekutiny. Dále byly nalezeny pokročilá plastická změna na peritoneu, ztluštění omentu, zkrácení a vzájemná fixace klíček tenkého střeva.

V polovině listopadu 1986 byla pacientka přijata znovu do nemocnice, tentokrát na interní oddělení, neboť opět došlo ke zvětšení břicha a zvýšení tělesné hmotnosti. Nemocná byla konziliárně vyšetřena v gastroenterologické poradně Fakultní polikliniky FN I v Praze a doporučena k hospitalizaci na II. interní kliniku FVL UK v Praze. K nám byla nemocná přijata počátkem ledna 1987.

Při přijetí na kliniku si pacientka stěžovala na intermitentní tlakové bolesti difúzně v celém břiše, jiné obtíže neměla. Fyzikálním vyšetřením byl ve stoje prokázán ascites do výše pupku, v dutině břišní byla hmatatá citlivá rezistence velikosti 10 x 15 cm lokalizovaná v pravém mezogastriu. Ostatní fyzikální nálezy byly fyziologické.

Z provedených laboratorních vyšetření vyjímáme: FW 28,60, monoglobuliny v séru: IgG 239 g (norma do 200 g/l), IgA 242 g (norma do 200 g/l), IgM 209 g (norma do 235 g/l), C3 složka komplementu 0,96 g (norma do 0,90 g/l), cirkující imunokomplexy (PEG) 118 g (norma do 90 g/l), pozitivní antinukleární faktor v titru 1:64 ve třídě IgM, homogenní typ. Imunofluorescence neosvětlené kůže prokázala přítomnost antinukleárního faktoru na jádrech buněk epidermis typu IgG a zrnitou fluorescenci IgM a C3 v oblasti funkční zóny. Nález nebyl specifický, ale připouští diagnózu systémového onemocnění typu imunokomplexové vaskulitidy. Další vyšetření: latex negativní, HBsAg negativní, LE buňky neprokázány, biomikroskopie bulbárů konjunktivy a normálním nálezem. Rentgenové vyšetření tenkého i tlustého střeva bylo normální, sonografická a CT vyšetření břicha prokázalo velký ascites, jiné změny nebyly zjištěny. Punkcí peritoneální dutiny bylo získáno 1900 ml čiré nažloutlé tekutiny. Laboratorní vyšetření ascitu prokázalo exsudát specifické váhy 1018 a obsahem bílkoviny 48 g/l. Bakteriologické vyšetření, kultivace BK, cytologické vyšetření byly negativní. V diferenciálním rozpočtu bylo v ascitické tekutině přítomno 85 % lymfocytů. Sonografickým vyšetřením malé pánve byla vysloveně podezření na expanzivní proces v oblasti levostranných adnex. Ostatní provedená vyšetření (angiografie, načtená jaterní biopsie) neprokázala patologických změn. Během hospitalizace byl prohlédnut histologicky preparát získaný při laparotomii v roce 1986 na jiném pracovišti. Nález byl charakteristický pro progresivní hyalinoséretidu Garschmannova typu s přítomnými hyalinními zrnami nově tvořeného vaziva a ojedinělými krystaly cholesterolu.

Vzhledem k nejasnému nálezu v malé pánvi a přítomné hmatné rezistenci v pravém mezogastriu jsme nemocnou indikovali k provedení probatorní laparotomie. Operace byla provedena na I. chirurgické klinice FVL UK v Praze v dubnu 1987. Při laparotomii byly vypuštěny přes 3 litry čiré ascitické tekutiny. Při otevření dutiny břišní bylo zjištěno, že žaludek, většina klíček tenkého střeva a část pravé poloviny tračnicku byly vzaty do vakovitého útvaru lokalizovaného ve směru úponu mezenteria. Část pravého laloku jaterního byla přehlédnuta až po preparaci srůstů. Žlučník nebyl nalezen. Nástěnné peritoneum bylo silně ztluštělé. Tumor v malé pánvi nebyl zjištěn. Nález při laparotomii je zachycen na obrázku 1 a 2. Histologické vyšetření biopsie z nástěnného peritonea a z omentu prokázalo nově tvořenou vazivovou tkáň s četnými fibroblasty (obr. 3 a 4). Pooperační průběh byl komplikován intermitentními bolestmi břicha kolikovitěho charakteru. Klinický i rentgenologický nález nasvědčoval ztluštěnému střevnímu pasáži. Po zlepšení stavu byla zahájena léčba Prednisonem v dávce 80 mg denně. Kontrolní sonografické vyšetření za několik týdnů po operaci neprokázalo již ascites, ale byl poprvé zachycen žlučník; jehož stěna byla silně ztluštělá a bylo přítomno několik konkrémentů. Perorální cholecystografie byl zjištěn afunkční žlučník. Při udržování dávky 10 mg Prednisonu denně byla nemocná půl roku bez obtíží, nebyly klinické ani sonografické známky recidivy ascitu. Při dalším snížení Prednisonu na 5 mg ob den došlo během několika týdnů k další recidivě ascitu. Po zvýšení dávky Prednisonu ascites zcela regresoval. Nyní je nemocná přes 1 rok po laparotomii na udržovací dávce Prednisonu 10 mg denně, je bez obtíží a nejsou známky recidivy ascitu.

Diskuse

Primární, fibroproduktivní peritonitida byla u naší nemocné příčinou chronického ascitu. Histologický nálezn je kompatibilní s diagnózou tzv. Curschmann-Pickovy hyaloserositidy. Tato nemoc je raritní nejen pro klinika, ale i pro patologického anatoma. V posledních 30 letech byl v sekčním materiálu I. patologicko-anatomického ústavu FVL UK v Praze zaznamenán jediný případ. Šlo o 55letou ženu s vleklou měštnavou srdeční nedostatečností. Při sekci byl nalezen objemný ascites a těžké plastické změny konzistence chrupavky na pouzdru jater a sleziny.

Etiologie produktivních změn na peritoneu je nejasná. Pro systémové onemocnění typu primární imunokomplexové vaskulitidy nebyla typická symptomatologie, nebylo zjištěno postižení pleury, perikardu nebo synovie. Laboratorní známky aktivity imunitního systému (hypergammaglobulinémie, pozitivita antinukleárního faktoru) byly nespecifické a spíše svědčily pro reaktivní změny při zápalivém procesu. Systémové onemocnění, zejména systémový lupus erythematosus, nelze zcela vyloučit, je dobře známo, že právě autoimunitní onemocnění se mohou mnoho let vyvíjet než získají charakteristický klinický obraz (4).

Přikláníme se k názoru, že se v patogeneze produktivní peritonitidy a následného ascitu uplatňovala opakovaná gynekologická vyšetření a eventuálně i salpingografie, které byly prováděny několik let před náhodným objevením ascitu v roce 1983. Při těchto výkonech mohla být do dutiny břišní zavlečena infekce o nízké virulenci nebo dokonce cizorodý materiál. U nemocné, u které jsou imunitní pochody jistě odchylné (od dětství projevy atopické alergické reakce) se přítomnost cizího materiálu nebo vleklá infekce o nízké virulenci mohla podílet velkou měrou na abnormální reakci peritonea a následného ascitu. Účinek cizorodého materiálu na peritoneální výstelku popsal v naší literatuře Mířejovský (5). Zjistil, že talek používaný jako lubrikans na gumové rukavice, byl při opakovaném gynekologickém vyšetřování zavlečen do dutiny břišní, kde způsobil těžké plastické změny na peritoneu s tvorbou stenóz na tenkém stěvě. Talek, azbest ani jiný cizorodý materiál však nebyl v biotickém vzorku jednoznačně prokázán.

Přítomnost cholecystolitíazy je patrně u naší pacientky jen náhodným nálezem. Jen těžko lze předpokládat, že plastické změny na peritoneu jsou následkem chronické cholecystitidy. Pro jiné známé chorobné jednotky charakterizované chronickou fibroproduktivní peritonitidou a ascitem (familiární rekurentní polyserositida, revmatická polyserositida, abdominální forma sarkoidózy) nesvědčí klinická symptomatologie ani pomocná vyšetření.

Literatura

1. Anderson, W. A. D.: Pathology. Volum 2, Sixth Edition. The C. V. Mosby Company, St. Louis 1971, s. 1140—1141. — 2. Budná, B., Fingerland, A., Jedlička, V.: Patologická anatomie. Díl II. Praha. SZdN 1983. Publishing Company, New York, 1983, s. 391—411. — 3. Mířejovský, P., Jirásek, V., Dražná, E., Neuháj, J.: Zdravotní riziko mastkového zásevu z chirurgických rukavic. *Prak. Lék. (Praha)*, 83, 1983, s. 640