

## :: Περιτοναϊκό κυστικό μεσοθηλίωμα

Αριθμός Orphanet: ORPHA168816

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το περιτοναϊκό κυστικό μεσοθηλίωμα είναι ένας σπάνιος καλοήθης όγκος που χαρακτηρίζεται από το σχηματισμό ενδοκοιλιακών, κυστικών πολύχρωμων μαζών. Μέχρι σήμερα έχουν αναφερθεί λιγότερες από 150 περιπτώσεις. Εμφανίζεται πιο συχνά στις γυναίκες σε ηλικία τεκνοποίησης. Τα κλινικά χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν πόνο στην κάτω κοιλιακή χώρα ή την πύελο, παρουσία ψηλαφητής μάζας, αμηνόρροια, δυσουρία, δυσπαρεύνια, και πιο σπάνια απώλεια βάρους. Στις γυναίκες, οι μάζες γενικά εντοπίζονται στην περιτοναϊκή επιφάνεια της μήτρα και του ορθού, ενώ στους άνδρες βρίσκονται στην περιτοναϊκή επιφάνεια της ουροδόχου κύστεως και του ορθού. Ο όγκος μπορεί επίσης να εξαπλωθεί στα άνω τμήματα της περιτοναϊκής κοιλότητας. Το περιτοναϊκό κυστικό μεσοθηλίωμα φαίνεται να προέρχεται από το περιτοναϊκό μεσοθηλίο. Ωστόσο, η αιτιολογία είναι άγνωστη. Δεν υπάρχει καμία σχέση με την έκθεση στον αμίαντο. Το περιτοναϊκό κυστικό μεσοθηλίωμα εμφανίζεται συχνά σε γυναίκες με προηγούμενο ιστορικό χειρουργικής επέμβασης, πυελικής φλεγμονής ή ενδομητρίωσης. Ο χρόνιος περιτοναϊκός ερεθισμός μπορεί να είναι επιβαρυντικός παράγοντας. Η διάγνωση βασίζεται στο υπερηχογράφημα κοιλιακής χώρας και πυέλου, στην κοιλιακή αξονική τομογραφία (CT) και την λαπαροσκοπική εξέταση που αποκαλύπτουν κοιλιακές διαχωριζόμενες πολυκυστικές δομές που έχουν την μορφή σταφυλίου. Η βιοψία δείχνει κύστες με αγγεία, ημιδιαφανείς, γεμάτες με υγρό, με λεπτά τοιχώματα που αποτελούνται από χαλαρό συνδετικό ιστό. Η ανοσοϊστοχημεία επιβεβαιώνει τη διάγνωση αποδεικνύοντας την προέλευση των κυττάρων των τοιχωμάτων από το μεσοθηλίο (η εξέταση αυτή πρέπει να ελέγχεται από ειδικό παθολογοανατόμο). Η κύρια διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει το κυστικό περιτοναϊκό λεμφαγγείωμα, το περιτοναϊκό ψευδομύξωμα (βλ. τον όρο αυτό), και άλλες κυστικές νεοπλασματικές αλλοιώσεις. Η θεραπευτική προσέγγιση είναι διεπιστημονική και πρέπει να συζητηθεί από μια ομάδα γιατρών σε ένα εξειδικευμένο κέντρο. Δεν υπάρχουν επικυρωμένες συστάσεις για την κλινική αντιμετώπιση και δεν έχει χορηγηθεί ευρωπαϊκή άδεια κυκλοφορίας (MA) για κυτταροτοξικούς παραγόντες με αυτή την ένδειξη. Η θεραπεία είναι χειρουργική και βασίζεται στην εκτομή των κύστεων. Σε περίπτωση υποτροπής ή ακόμη και στη θεραπεία πρώτης γραμμής, ορισμένες ομάδες έχουν προτείνει συνδυασμό κυτταρομειωτικής χειρουργικής επέμβασης με υπερθερμική ενδοπεριτοναϊκή χημιοθεραπεία (HIPEC) (χρήση εκτός -ένδειξης) σε ειδικές ομάδες ασθενών (νέοι ασθενείς με καλή γενική κατάσταση). Η πρόγνωση είναι συνήθως καλή. Στην χορήγηση συνδυασμένης θεραπείας η 5-ετής επιβίωση είναι 100%. Με χειρουργική επέμβαση και μόνο, η νόσος αναπόφευκτα υποτροπιάζει ή επιμένει Έχει περιγραφεί διηθητική ή κακοήθης εξαλλαγή.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- ο Καθ.: Olivier GLEHEN



Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Σοφία Ντούζγου, MD. Ειδική κλινική Γενετίστρια – Δυσμορφολόγος
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Μάρτιος 2011

Μετάφραση: Αύγουστος 2013



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

---

