

Ektopinės pridėtinės viršdiafragminės kepenys: klinikinio atvejo aprašymas bei literatūros apžvalga

Gediminas Navickas¹,

Dileta Rutkauskaitė²,

Vytautas Jovaišas³

¹ VU Medicinos fakultetas,
Vilnius, Lietuva

² VUL Santariškių klinikos,
Radiologijos ir branduolinės
medicinos centras,
Vilnius, Lietuva

³ VUL Santariškių klinikos,
Krūtinės chirurgijos centras,
Vilnius, Lietuva

Pristatome klinikinį atvejį – 32 metų vyras kreipėsi į gydytojus dėl kosulio ir karščiavimo. Įtariant pneumoniją buvo atlikta tiesinė ir šoninė rentgenogramos, rastas inkapsuluotas skystis arba darinys. Tiksliai radiinio diagnozei patvirtinti atlikta kompiuterinė tomografija su kontrastine medžiaga. Krūtinės ląstoje rastas aiškių ribų kepenų audinio tankio darinys, įsiterpęs per diafragmos defektą į dešiniojo plaučio didįjį tarpuskiltinį tarpą apatinėje dalyje.

Pateikiame literatūros apžvalgą apie dažniausiai su ektopinėmis pridėtinėmis viršdiafragminėmis kepenimis asocijuotus simptomus, anomalijas, patologinio audinio išsidėstymo lokalizacijas bei šios patologijos priežastis.

Tai unikalus atvejis, nes tiksli diagnozė nustatyta kompiuterinės tomografijos tyrimo metu išvengiant intervencijų.

Raktažodžiai: ektopinės pridėtinės viršdiafragminės kepenys

ĮVADAS

Ektopinės pridėtinės viršdiafragminės kepenys – ypač retai sutinkama patologija. Nuo 1955 m. mokslinėje literatūroje aprašomi tik 23 klinikiniai atvejai (1). Literatūroje nurodomas vienodas paplitimas tarp vyrų ir moterų (2). Patologinis kepenų audinio išsidėstymas organizme yra skirstomas į keturias grupes:

1. Nemažo dydžio pridėtinė kepenų skiltis, susisiekianti per kojytę su pagrindinėmis kepenimis.
2. Maža pridėtinė kepenų skiltis, prisiliejusi prie pagrindinių kepenų.
3. Skiltis, neturinti jokio ryšio su pagrindinėmis kepenimis.

4. Mikroskopiniai kepenų audinio fragmentai, paprastai randami tulžies pūslės sienelėje (3).

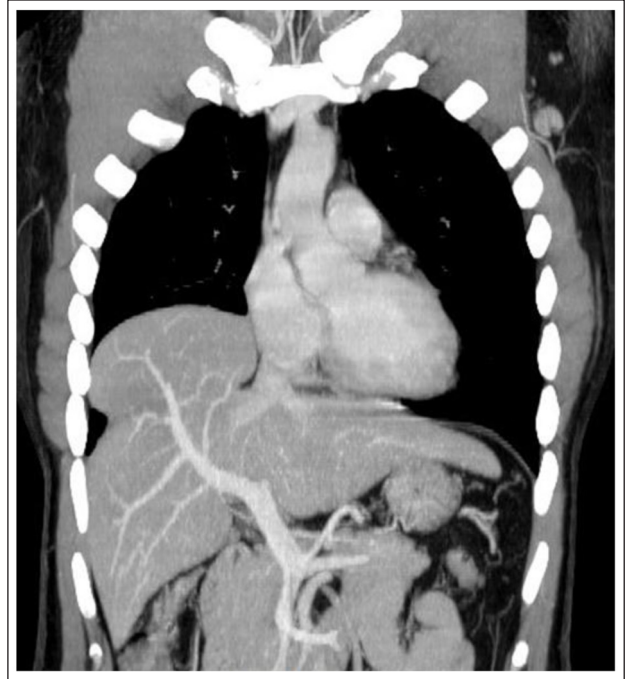
Aprašomuose klinikiškuose atvejuose ektopinės kepenys paprastai turi ryšį su organais, pavyzdžiui, tulžies pūsle, blužnimi, kasa, bamba, antinksčiais, taukine. Tokios kepenys dažniau aptinkamos pilvo nei krūtinės ertmėje (4). Pristatome klinikinį atvejį – atsitiktinai radiologinio tyrimo metu dešiniojo plaučio tarpuskiltiniame tarpe rastas asimptominis patologinis darinys, jo prigimtis nustatyta radiologiniais tyrimais.

Darbo tikslas. Aprašyti retą ektopinių pridėtinių kepenų klinikinį atvejį bei apžvelgti literatūrą apie šią patologiją.

Darbo metodai. Atlikta publikuotų straipsnių apie pridėtinės viršdiafragminės kepenis medicininėse duomenų bazėse literatūros apžvalga iki 2015 metų (PubMed/Medline, SpringerLink). Paieškos kriterijai: ektopinės pridėtinės viršdiafragminės kepenys.

KLINIKINIS ATVEJIS

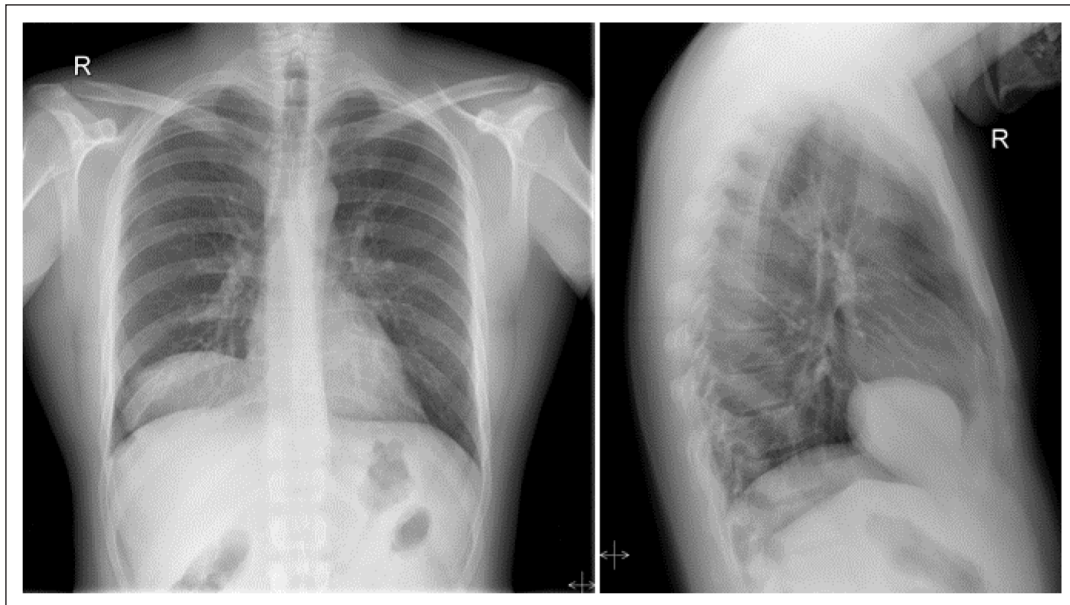
2014 m. sausio mėnesį į gydytojus kreipėsi 32 metų vyras, kamuojamas kosulio bei karščiavimo. Dėl galimos pneumonijos pacientui buvo atlikta krūtinės ląstos rentgenografija. Tiesinėje ir dešinėje šoninėje rentgenogramose, dešiniojo plaučio apatinio didžiojo tarpuskiltinio tarpo projekcijoje matytas aiškių ribų $\sim 10 \times 4 \times 7,3$ cm dydžio homogeniškas pritemimas (1 ir 2 pav.), todėl įtartas inkapsuliuotas skystis arba darinys. Dėl tikslesnės radinio diagnozės rekomenduota atlikti kompiuterinę tomografiją (KT). Pacientą konsultavo krūtinės chirurgas, jis dėl neaiškios diagnozės atliko fibrobronchoskopiją, buvo paimta tiriamosios medžiagos citologiniams tyrimams – rasta normalus bronchų epitelis. Pacientas buvo stebėtas keturis mėnesius, pakartotinių karščiavimo epizodų nepasikartojė, jautėsi gerai. Krūtinės chirurgo siuntimu, norint patikslinti darinio dešiniajame plautyje prigimtį, pacientui atlikta krūtinės ląstos KT. Krūtinės ląstos KT tyrime su intravenine medžiaga rastas $\sim 12 \times 7 \times 7$ cm dydžio aiškių ribų darinys, krūtinės ląstoje įsiterpęs į dešiniojo plaučio didįjį tarpuskiltinį tarpą apatinėje dalyje. Darinys per diafragmos defektą turi ryšį su kepenų dešinėsios skilties parenchima, yra tokio pat tankio kaip ir kepenys, su matoma bendra kraujotaka iš kepenų parenchimos (3 pav.).



3 pav. Krūtinės ląstos kompiuterinės tomogramos tiesinėje vaizdo rekonstrukcijoje krūtinės ląstoje matomas darinys, supradiafragminėje srityje turintis ryšį ir bendrą kraujotaką su kepenų dešiniąja skiltimi

DISKUSIJA

Pateikiamas klinikinis atvejis yra ypač retas, tačiau aktualus gydytojams, praktikuojantiems



1 ir 2 pav. Tiesinėje ir šoninėje krūtinės ląstos rentgenogramose matomas homogeniškas pritemimas dešiniojo plaučio apatinio tarpuskiltinio tarpo projekcijoje

multidisciplininį gydymą, tiek dėl savo diferencinės diagnostikos sunkumo, tiek dėl neaiškios tolimesnės gydymo taktikos.

Manoma, kad tokį anomalų kepenų išsidėstymą gali lemti kelios priežastys: krūtinės ląstos ar pilvo ertmės traumas, diafragmos išvaržos, kepenų audinio išplitimas hematogeniniu keliu, embriologiniai vystymosi sutrikimai, pavyzdžiui, *septum transversum* sklaidos defektai (5). Literatūroje pateikiami keli ektopinių pridėtinių kepenų atvejai, susiję su apatinės krūtinės ląstos dalies traumomis (6, 7). Viršdiafragminių kepenų atsiradimas siejamas su per traumą į krūtinės ląstą patekusių sveikų kepenų fragmentų prigijimu (6). Dėl šios priežasties būtų galima priskirti ir diafragmos išvaržas bei jų operacinio gydymo komplikacijas. Aprašomas vienas klinikinis atvejis, kai ektopinių kepenų išsidėstymas plaučiuose siejamas su audinio išsijimu po širdies transplantacijos bei taikyta pooperacine imunosupresine terapija, galėjusia paveikti imuninę sistemą ir, hepatocitams cirkuliuojant kraujotakos sistemoje, sukelti kepenų audinio prigijimą plaučių audinyje (8).

Iš mūsų aprašomo paciento anamnezės paaiškėjo, kad jis nei operacijos, nei rimtos traumos nepatyrė, jam nėra ir nebuvo taikytas imunosupresinis gydymas, todėl didelė tikimybė, jog ši patologija yra įgimta. Vyriškis, tiek pasveikęs nuo peršalimo, tiek ir anksčiau, neišsakė jokių specifinių simptomų, susijusių su patologiniu kepenų audinio išsidėstymu. Literatūroje minimi simptomai esant ektopinėms viršdiafragminėms kepenims išvardyti 1 lentelėje.

1 lentelė. Galimi simptomai pacientams, turintiems ektopines pridėtines viršdiafragmines kepenis

Simptomai	Atvejų skaičius	%
Nėra simptomų	6	26,09
Respiracinis distresas*	6	26,09
Krūtinės skausmas	3	13,04
Pilvo skausmas	1	4,35
Astenija	1	4,35
Atsikosėjimas krauju	1	4,35
Krūtinės ląstos deformacija	1	4,35
Pasikartojanti pneumonija	1	4,35
Kosulys ir karščiavimas	1	4,35
Sausas kosulys	1	4,35
Kosulys su dusuliu	1	4,35

* tik vaikams

Žinoma, jog viena iš tokios patologijos priežasčių yra embriologinės sklaidos defektai. Kai kurie klinikiniai atvejai aprašo, jog tiriant pacientą buvo aptikta ir kitų organų anomalijų. Toks reiškinys vadinamas asocijuotomis anomalijomis, jų apžvalga pateikta 2 lentelėje.

2 lentelė. Galimos asocijuotos anomalijos kartu su ektopinėmis kepenimis

Anomalijos	Atvejų skaičius	%
Nėra anomalijų	13	65
Bochdalek diafragmos išvarža	2	10
<i>Situs inversus</i>	1	5
Kairioji diafragmos išvarža	1	5
Kairysis hidrotoraksas	1	5
Besikartojanti pneumonija	1	5
Intrakiltinė plautinė sekvestracija dešinėje viršutinėje skiltyje	1	5

Kalbant apie lokalizaciją, mūsų pacientui ektopinės kepenys lokalizavosi dešiniojo plaučio apatiniame tarpškiltiniame tarpe. Literatūroje aprašomos ektopinių pridėtinių kepenų lokalizacijos pateiktos 3 lentelėje.

3 lentelė. Ektopinių pridėtinių kepenų galimos lokalizacijos

Lokalizacija	Atvejų skaičius	%
Dešinysis kostodiafragminis kampas	5	20,83
Dešinysis kardiodiafragminis kampas	4	16,67
Dešinysis diafragmos kupolas	3	12,5
Dešinioji krūtinės ląsta	3	12,5
Kairioji krūtinės ląsta	3	12,5
Dešiniojo plaučio apatinės skilties parenchima	3	12,5
Kairysis diafragmos kupolas	2	8,33
Kairysis kostodiafragminis kampas	1	4,17

Literatūroje aprašytuose klinikinuose atvejuose nebuvo nustatyta tiksli priešoperacinė diagnozė ir visais atvejais buvo taikytos chirurginės intervencijos: dešinioji torakotomija (68 %), kairioji torakotomija (14 %), laparotomija (9 %). Kai kuriais atvejais tiksli diagnozė gauta tik atlikus autopsiją (9 %). Mūsų pacientas išvengė operacijos, nes

buvo tiksliai diagnozuota patologija radiologiniais tyrimais. Tiksliai priešoperacinė diagnozė yra labai svarbi, nustačius ją pasirenkamas operacijos būdas bei laikomasi tam tikros taktikos. Pavyzdžiui, vietoj laparotomijos atliekama mažiau traumuojanti laparoskopinė operacija (9). Mūsų pacientui rasta patologija nesukėlė jokių kitų organų sistemų veiklos sutrikimų, tad buvo pasirinkta stebėjimo taktika. Kai kurie autoriai išskiria ektopinių kepenų skilties suvėžėjimo riziką (10, 11). Manoma, jog cirozinius bei hepatokarcinominius pokyčius gali sukelti kraujotakos ir tulžies latakų anomalijos (12). Tokiais atvejais pabrėžiamas chirurginio gydymo būtinumas.

Gauta 2015 02 11

Priimta 2015 02 13

Literatūra

1. Chen Y, Huang T, Chang H, Hsu H, Lee S. Intra-thoracic caudate lobe of the liver: a case report and literature review. *World J Gastroenterol*. 2014; 20(17): 5147–52.
2. Huang CS, Hsu WH, Hsia CY. Supradiaphragmatic ectopic liver: delayed traumatic hepatic hernia mimics pulmonary tumor. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; 55(4): 271–8.
3. Collan Y, Hakiluoto A, Hastbacka J. Ectopic liver. *Ann Chir Gynaecol*. 1978; 67(1): 27–9.
4. Mendoza A, Voland J, Wolf P, Benirschke K. Supradiaphragmatic liver in the lung. *Arch Pathol Lab Med*. 1986; 110: 1085–6.
5. Jimenez AR, Hayward RH. Ectopic liver. A cause of esophageal obstruction. *Ann Thorac Surg*. 1971; 12(3): 300–4.
6. Lasser A, Wilson GL. Ectopic liver tissue mass in the thoracic cavity. *Cancer*. 1975; 36: 1823–6.
7. Huang CS, Hsu WH, Hsia CY. Supradiaphragmatic ectopic liver: delayed traumatic hepatic hernia mimics pulmonary tumor. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2007; 55: 277–8.
8. Mehta RI, Lai CK, Kee S, Fishbein MC. Intrapulmonary ectopic liver after orthotopic heart transplantation. *Arch Pathol Lab Med*. 2010; 134(7): 1060–2.
9. Luoma R, Raboei E. Supradiaphragmatic accessory liver: a rare cause of respiratory distress in a neonate. *J Pediatr Surg*. 2003; 38(9): 1413–4.
10. Arakawa M, Kimura Y, Sakata K, Kubo Y, Fukushima T, Okuda K. Propensity of ectopic liver to hepatocarcinogenesis: case reports and a review of the literature. *Hepatology*. 1999; 29(1): 57–61.
11. Kim KA, Park CM, Kim CH, Choi SY, Park SW, Hong SJ, Seol HY, Cha IH. Hepatocellular carcinoma in an ectopic liver: CT findings. *Eur Radiol*. 2003; 13 Suppl 4: L45–7.
12. Arakawa M, Kimura Y, Sakata K, Kubo Y, Fukushima T, Okuda K. Propensity of ectopic liver to hepatocarcinogenesis: case reports and a review of the literature. *Hepatology*. 1999; 29(1): 57–61.

**Gediminas Navickas, Dileta Rutkauskaitė,
Vytautas Jovaišas**

ECTOPIC SUPRADIAPHRAGMATIC ACCESSORY LIVER: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Summary

We present the clinical case of a 32-year-old man who had cough and fever. Pneumonia was suspected, therefore axial and lateral roentgenographies were performed. Either encapsulated liquid or mass was observed. For more accurate diagnosis the patient underwent computed tomography scan with contrast media. Well-bordered, liver density mass through the diaphragm defect was found in the lower part of the right lung in the big interlobar space.

Literature about the ectopic supradiaphragmatic accessory liver, associated symptoms, anomalies, localization and etiology was overviewed.

This clinical case is unique because correct and accurate diagnosis was confirmed by computed tomography which helped to avoid unnecessary interventions.

Key words: ectopic supradiaphragmatic accessory liver