

**VILNIAUS UNIVERSITETAS
MEDICINOS FAKULTETAS**

Baigiamasis darbas

**Kepenų perivaskulinių epiteloidinių ląstelių navikas (PEComa): reto atvejo
pristatymas ir literatūros apžvalga**

**Primary Liver Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa): Systematic Review of
Literature and Case Report**

Gintarė Karaliūtė VI kursas, 7 gr.

**Klinikinės medicinos institutas
Gastroenterologijos, nefrourologijos ir chirurgijos klinika**

Darbo vadovas

Doc. Vitalijus Sokolovas

Katedros arba Klinikos vadovas

Prof. habil. dr. Kęstutis Strupas

2022-05-20

Studento elektroninio pašto adresas gintare.karaliute.2@ef.stud.vu.lt

SANTRAUKA

Įvadas. Pirminiai kepenų perivaskulinių epitelioidinių ląstelių navikai (PEComos) yra ypač reti. Šiame darbe bus aprašytas klinikinis atvejis bei atlikta pacientų, sergančių pirmine kepenų PEComa, sisteminė literatūros apžvalga, nagrinėjamos diagnostikos ir gydymo galimybės.

Darbo metodika. Literatūra sisteminei apžvalgai buvo ieškoma PubMed duomenų bazėje naudojant raktinius žodžius: „perivascular epithelioid cell tumor“, „PEComa“, „liver“, ir „hepatic“. Straipsniuose buvo aprašyti pirmine kepenų PEComa sergantys pacientai.

Rezultatai. 58 perskaitytuose straipsniuose buvo aprašyti (įskaitant ir įtrauktą klinikinį atvejį) 136 pacientai. Didžioji dalis jų – moterys, kurių vidutinis amžius 45.9 ± 11.9 metai. Dauguma pacientų nejautė simptomų (78 iš 136 - 57.4 %), kaip pirminis gydymo būdas dažniausiai buvo pasirenkama chirurginė rezekcija (tipas pasirenkamas pagal naviko lokalizaciją), ji buvo atlikta 106 pacientams (77.9 %), tuo tarpu tik 17 pacientų (12,5 %) – buvo stebimi. Navikas pakartotinai išaugo tik šešiams asmenims (4.4 %), o metastazavo – penkiems (3,7 %).

Išvados. Chirurginė rezekcija – tai pagrindinis pirminių kepenų perivaskulinių epitelioidinių ląstelių navikų gydymo būdas. Dėl nespecifinių radiologinių savybių prieš operacijas PEComos dažniausiai nėra diagnozuojamos, galutinė diagnozė ne visuomet sužinoma ir atlikus biopsiją. Dėl sudėtingos diagnostikos bei galimų skirtingų gydymo alternatyvų, tarpdisciplininės komandos darbas yra būtinas norint nustatyti ir gydyti perivaskulinių epitelioidinių ląstelių kepenų navikus.

Raktažodžiai. kepenys, perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai, PEComa, sisteminė apžvalga

SUMMARY

Introduction. Primary liver perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) is an extremely rare entity. In this article, we present a case report with a systematic review of literature of patients diagnosed with primary liver PEComa. Together with an elaboration of diagnostic and treatment modalities.

Materials and methods. A systematic search of literature was conducted using the terms: “perivascular epithelioid cell tumor” ,“PEComa”, “liver”, and “hepatic”. All the articles describing patients diagnosed with primary liver PEComa were included.

Results. We identified a total of 136 patients with primary liver PEComa from 58 articles and a case from the present study with a significant preponderance of females (ratio 4:1) with a mean age of 45.9 ± 11.9 years. Most of the patients (78 out of 136, 57.4 %) were asymptomatic. 106 patients (77.9 %) underwent surgical hepatic resection at the time of diagnosis, while 17 (12.5%) underwent surveillance. The recurrence and metastases were detected in 6 (4.4 %) and 5 (3.7 %) patients, respectively.

Conclusions. Surgical resection remains the cornerstone of therapy. However, the presence of nonspecific imaging features makes difficult to reach the definite diagnosis preoperatively. Therefore, a multidisciplinary approach should be the gold standard in selecting treatment modality.

Keywords. liver, perivascular epithelioid cell tumor, PEComa, systematic review

IŽANGA

Perivaskuliniai epitelinių ląstelių navikai (PEComos) yra reta mezenchiminių neoplazmų grupė, sudaryta iš ląstelių, kurios gali būti atskiriamos naudojant histologinį ir imunohistocheminį metodus. PEComų pavadinimas pirmą kartą buvo pasiūlytas Bonetti ir kitų bendraautorių 1992m (1,2). Šiai navikų grupei priklauso angiomiolipomos, limfangiolejomiomatozės, šviesių ląstelių „cukraus“ navikai, pjautuvinio ar apvaliojo raiščių šviesių ląstelių miomelanocitiniai bei neklasifikuojami navikai (NOS), jų tipas gali būti nustatomas tik atlikus histologinį ištyrimą (3). Atliekant imunohistocheminį dažymą perivaskulinių epiteloidinių navikų ląstelės pasižymi melanocitinio ir lygiųjų raumenų žymens citoplazmine reakcija (4). Šie dariniai yra laikomi gerybiniais, tačiau pilnai jų biologinės ypatybės ir piktybiškumas dar nėra išaiškinti. Dažniausiai perivaskuliniai epiteloidinių ląstelių navikai išauga kiaušidėse, gimdoje, gastrointestinėje sistemoje, šlapimo pūslėje, pilvo sienoje, širdyje bei kasoje (5). Pirminių kepenų PEComų atvejai yra ypač reti (6-8) ir buvo anksčiausiai aprašyti Dalle ir kitų bendraautorių 2000 m. (9). Chirurginės rezekcijos - tai pagrindinis būdas gydyti šio tipo navikus. Didžiajai daliai pacientų tiksli preoperacinė diagnozė dažniausiai nėra žinoma, kadangi atliekant radiologinius tyrimus nėra matoma išskirtinių požymių, kurie būdingi tik perivaskuliniams epiteloidinių ląstelių navikams - juos yra sunku diferencijuoti su hepatoceliuline karcinoma, kitais neoplastiniais navikais bei hemangiomomis (4, 9, 10). Kadangi kepenų perivaskulinių epiteloidinių ląstelių navikai yra reti bei gali turėti skirtingas klinikines ligos išraiškas, iškyla nemažai diskusijų, koks gydymas yra tinkamas bei veiksmingas. Dėl šios priežasties reikalingos indikacijos atitinkamam chirurginiam bei medikamentiniam gydymui, taigi reikia įvairių sričių specialistų šios ligos gydymui (11). Šiame straipsnyje pristatomas kepenų PEComos atvejis bei aprašoma atlikta sisteminė pacientų, kuriems yra diagnozuotas pirminis kepenų perivaskulinių epiteloidinių ląstelių navikas, literatūros apžvalga bei aptariamos diagnostikos ir gydymo strategijos (11).

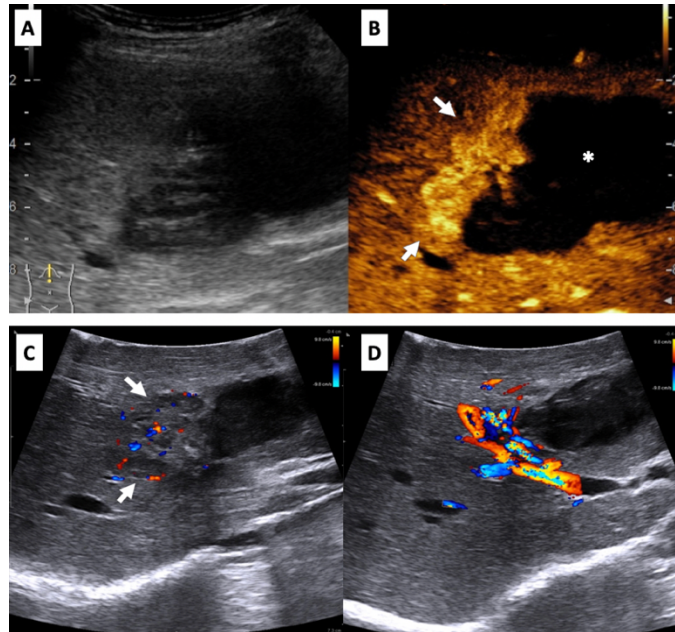
TIRIAMIEJI IR METODAI

Sisteminė apžvalga buvo atlikta remiantis PRISMA kriterijais (12). Literatūros paieška buvo vykdoma ieškant PUBMED duomenų bazėje publikuotų straipsnių. Jos metu naudoti raktiniai žodžiai: „perivascular epithelioid cell tumor“, „PEComa“, „liver“ ir „hepatic“. Iš rastų straipsnių, aprašančių pirminę kepenų PEComą į tyrimą buvo įtraukti tie, kuriuose pacientai buvo ilgiausiai stebėti po atliktos kepenų rezekcijos. Pašalinimo iš tyrimo kriterijai: straipsniai

ne anglų kalba bei literatūros šaltiniai, kuriuose aprašomos antrinės kepenų PEComos. Iš analizuotų klinikinių atvejų buvo surinkti duomenys: autoriaus vardas ir pavardė, straipsnio publikavimo metai, pacientų kiekis, jų bendri duomenys - lytis ir amžius, ligos eiga, diagnostikos būdai, naviko imunohistocheminio dažymo požymiai, gydymas bei rezultatai. Be literatūros apžvalgos, į analizę taip pat įtrauktas ir aprašomas atvejis (pacientė, kuriai buvo atlikta operacija Santaros klinikose). Statistiniams skaičiavimams buvo naudota programa Microsoft Excel.

ATVEJO APRAŠYMAS

42 metų pacientei, nesergančiai gretutinėmis ligomis buvo atliktas pilvo organų ultragarsas ir nustatytas darinys aštuntajame kepenų segmente. Iš jo paimta aspiracinė biopsija ir remiantis histologinio ištyrimo duomenimis buvo nustatytas navikas, su epitelinėmis ląstelėmis, neturinčiomis panašumų į hepatocitus. Atliekant biopsiją buvo pažeista kraujagyslė ir kepenyse susiformavo hematoma, kuri plyšo po 19 dienų. Dėl kraujavimo buvo atlikta skubi laparotomija ir pašalintas kraujas, esantis pilvaplėvės ertmėje. Aktyvus kraujavimas kepenų ketvirtame B segmente sustabdytas naudojant tamponus. Praėjus 4 mėnesiams po skubios operacijos buvo atliktas pilvo organų ultragarsas su kontrastu (1 paveikslas). Atliekant tyrimą buvo pastebėtas hipervaskuliarus neapibrėžtas 3,5x2,5 cm darinys 8 kepenų segmente (1 paveikslo A dalis: arterinė fazė, hipervaskuliarus blogai apibrėžtas darinys, matomas dešinėje kepenų skiltyje; 1 paveikslo B dalis – matomas darinys, susijęs su avaskuliniu heterogeniniu intraparenchiminiu skysčiu – hematoma (pažymėta žvaigždute)), glaudžiai susijęs su laisvu skysčiu – hematoma 4A ir 4B segmentuose. Įvykus multidisciplininės komandos konsiliumui pacientei buvo nuspręsta atlikti dešiniąją hepatektomiją su ultragarso kontrole operacijos metu (1 paveikslo C ir D dalys): stebimas heteroechogeninis vaskuliarizuotas darinys dešinėje kepenų skiltyje (C), arti pagrindinių dešinės priekinės arterijos ir portalinės kraujotakos šakų (D).



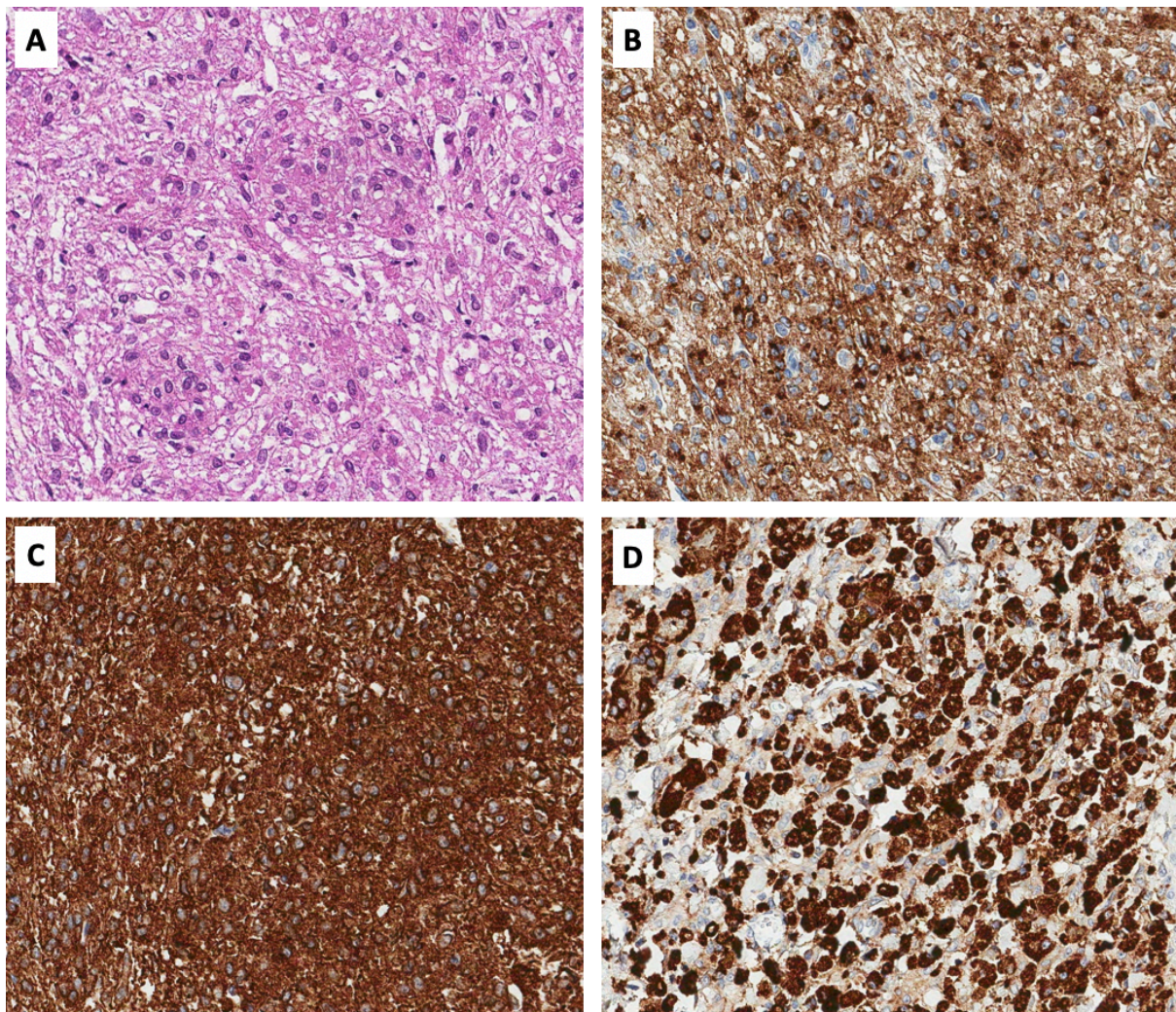
1 paveikslas. Prieš operaciją atlikto ultragarso su kontrastu bei ultragarso, atlikto operacijos metu vaizdai

Operacija atlikta sėkmingai ir pacientė buvo išleista iš ligoninės ambulatoriniam gydymui namuose, praėjus septynioms dienoms po intervencijos. Paimtame mėginyje makroskopiškai buvo apžiūrėtas 13,5x12,7 cm kepenų fragmentas, jo viduje matomas 3,7x3,3 cm skersmens nevienalytis inkapsuluotas navikas, paviršiuje matoma apibrėžta masė su mazgais (2 paveikslas).



2 paveikslas. Makroskopiniai rezekuotos kepenų dalies radiniai

Mikroskopiškai matoma darinio fibrozinė kapsulė ir infiltratyvi augimo linija. Jis sudarytas iš skiltelinių ir lygių solidinių struktūrų bei epitelinių ląstelių su eozinofiline citoplazma, polimorfiniais mažo mitotinio aktyvumo branduoliais (3 paveikslas). Patologinio ištyrimo metu rasti rezekcijos kraštai be naviko. Stebimos tinklinės, skiltinės solidinės, vienodo spindžio struktūros ir epitelinės ląstelės. Jos turi eozinofilinę/lengvai granuoliuotą citoplazmą (1 paveikslo A dalis). Naviko ląstelės rodo teigiamą citoplazminę reakciją į HMB-45 (1 paveikslo B dalis), SMA (1 paveikslo C dalis) ir CD68 žymenis (1 paveikslo D dalis). Originalus padidinimas x200.



3 paveikslas. Pirminės PEComos histopatologiniai ir imunohistocheminiai vaizdai

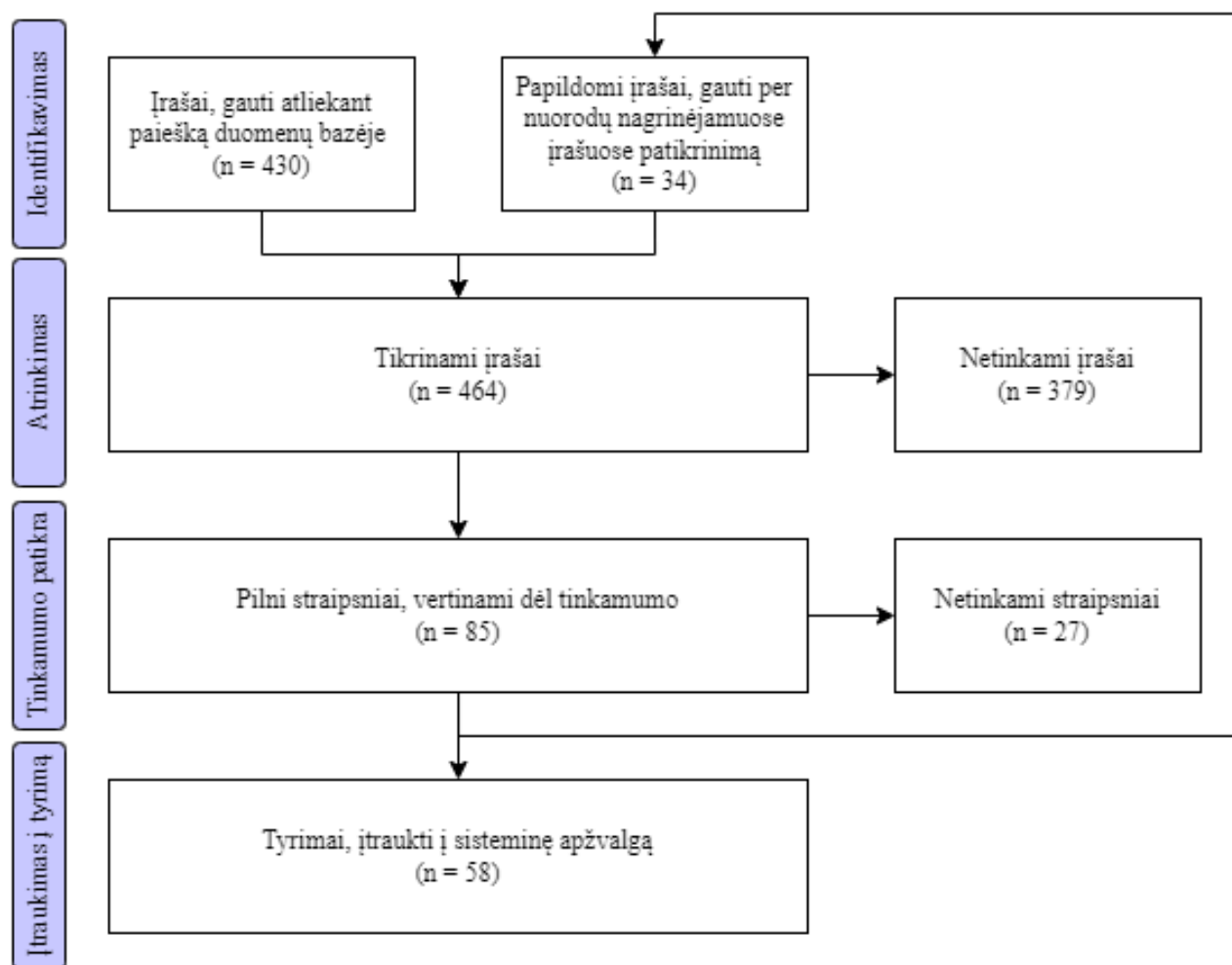
Melanocitinių žymenų - Desmino ir Melan-A išraiška naviko ląstelėse – 60 %, o MART1 – 30 % (1 lentelė). Remiantis morfologiniais ir histologiniais duomenimis, pacientei buvo diagnozuota NOS pirminė kepenų PEComa. Praėjus 6 mėnesiams po operacijos nebuvo pastebėtas atsinaujinimas ir metastazių nerasta.

1 lentelė. Pirminės kepenų PEComos ląstelių imunohistocheminis profilis

Žymuo	Citoplazminė reakcija (%)
Melanocitiniai žymenys	
Q	100
Melan-A/MART1	30
MiTF	-
S100	-
TFE3	-
Lygiųjų raumenų žymenys	
SMA	100
Desminas	60
H-caldesmon	90
Kiti žymenys	
CD68	100
CD117	dalinei
DOG1	-
Ki67	< 1

REZULTATAI

Vykdamt paiešką duomenų bazėje pagal raktinius žodžius buvo rasta 430 publikacijų, o nagrinėjant jų šaltinius rastos dar 34 (4 paveikslas).



4 paveikslas Struktūrinė atliktos sisteminės apžvalgos diagrama

Iš viso buvo peržiūrėtos 464 straipsnių santraukos bei vertinamas 85 straipsnių tinkamumas. Į sisteminę apžvalgą buvo įtraukti 58 straipsniai, kuriuose buvo aprašyti 135 pacientai. Įskaitant atvejį, buvo įtraukti 136 pacientai nuo 22 iki 79 metų amžiaus (amžiaus vidurkis - 47). Didžioji dalis atvejų buvo aprašyti Azijos šalių mokslininkų, Nie ir kiti bendra autoriai bei O'Malley ir kiti bendra autoriai į straipsnį įtraukė didžiausią dalį pacientų (22 ir 20 pacientų). Perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai dažniausiai pasireiškė moterims (110 iš 136 atvejų - 80,9 %), tuo tarpu vyrų, sergančių kepenų PEComomis buvo mažiau (26 iš 136 aprašytų atvejų - 19,1 %). Didelė dalis pacientų (78 iš 136 - 57,4 %) nejautė jokių simptomų ir tik 49 (36 %) turėjo naviko sukeltų sveikatos sutrikimų. Literatūroje išskiriami dažniausiai

pasireiškiantys simptomai: pilvo skausmas (63,3 %), pilvo pūtimas (38,8 %), vėmimas (10,2 %), apetito netekimas (8,2 %), svorio netekimas (8,2 %). Pirminiam radiologiniam ištyrimui dažniausiai buvo atliekama kompiuterinė tomografija (113 pacientų - 83,1 %), kiek rečiau magnetinio rezonanso tyrimas (74 pacientams – 54,4 %) bei pilvo organų ultragarsas (64 pacientams – 47,1 %). Atliekant radiologinius tyrimus paaiškėjo, kad didžioji dalis pacientų (123 iš 136 - 90,4 %) turėjo pavienius auglius kepenyse, tuo tarpu tik keletas (13 pacientų - 9,6 %) turėjo daugybinius darinius. 74 asmenims navikai (54,4 %) buvo išsidėstę dešiniojoje kepenų skiltyje, 56 (41,2 %) , kairiojoje ir 6 (4,4 %) - uodeginėje dalyje. Auglių dydžiai svyravo nuo 1 cm iki 30 cm (mediana – 5,35 cm, moda 7,25 cm). 2014 metais Zhou ir kiti bendraautoriai aprašė didžiausią PEComos atvejį – naviko dydis siekė 30x25 cm (15). Prieš operaciją 39 (28,7 %) pacientams buvo atlikta biopsija, tačiau PEComos diagnozė buvo nustatyta tik 28 –iems (71,8 %). 106 (77,9 %) asmenims buvo atlikta kepenų rezekciją iš karto nustatčius diagnozę, 17 (12,5 %) buvo stebimi. Kiek rečiau buvo pasirenkamas kitas gydymo būdas – auglio arterinė embolizacija kartu su mikrobangų koaguliacija ar radiodažnumine abliacija, kuri buvo panaudota tik 2 (1,5 %) pacientams. Neoadjuvantinio gydymo, esant išplitusiam navikui su metastazėmis, prireikė taip pat dviems (1,5 %) operuotiems pacientams ir tik vienam (0,9 %) buvo būtinas adjuvantinis gydymas jau atlikus rezekciją. PEComos ląstelėms atlikus imunohistocheminius dažymus, didžiosios dalies aprašytų atvejų navikų citoplazma reagavo į HMB-45 (n = 109, 99,1 %), SAM (n = 72, 97,2 %), Melan-A (n = 86, 91,9 %), į S100 nereagavo didžioji dalis ląstelių (n = 48, 77,1 %). Labiausiai paplitusi histologinė perivaskulinių epiteloidinių ląstelių navikų rūšis – angiomiolipomos (n = 59, 79,7 %), tuo tarpu PEComos – NOS sudaro tik 8,5 % atvejų, pjautuvinio ar apvalio raiščio šviesių ląstelių miomelanocitiniai navikai – 6,5 %, limfangiolejomiozės – 3,4 %, šviesių ląstelių „cukraus“ navikai – 1,7 %. Dažniausiai po operacinio gydymo pacientus prireikė stebėti 12 mėnesių (nuo 3 iki 108 mėnesių). Perivaskuliniai epiteloidinių ląstelių navikai pakartotinai išaugo 6 (4,4 %) pacientams, o metastazės buvo nustatytos 5 pacientams (3,7 %).

APTARIMAS

Sisteminėje literatūros apžvalgoje yra nagrinėjama kepenų perivaskulinių epiteloidinių ląstelių navikų diagnostika, gydymas bei išeitys naudojant aukščiausio įrodymų lygmens publikacijų rezultatus.

Dažniausiai randami bei literatūroje yra minimi PEComoms priklausantys navikai – angiomiolipomos. Tuo tarpu aprašyto atvejo navikas neatitiko nei vienai iš išskiriamų rūšių

būdingų histologinių savybių bei darinys neturėjo ryšio su raiščių struktūromis, jis buvo klasifikuojamas kaip PEComa - NOS (8,5 % literatūroje aprašytų PEComos atvejų sudaro šie navikai).

PEComos keturis kartus dažniau pasireiškia moterims nei vyrams, tačiau šiuo metu vis dar nėra žinomi patogenezės mechanizmai, galintys daryti įtaką bei sukelti predispoziciją naviko augimui tik vienos lyties asmenims. Vienoje iš aprašytų hipotezių yra keliamą teorija, kad naviko ląstelės galimai vystosi iš nervinės kėtos ląstelių bei turi lygiųjų raumenų ir melanocitų fenotipą (dėl šios priežasties PEComos ląstelių citoplazmos reaguoja į melanino ir lygiųjų raumenų žymenis), šių struktūrų nevienalytiškumas galimai yra susijęs su skirtingu ligos pasireiškimu esant skirtingam amžiui – dažniausiai perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai pasireiškia vidutinio amžiaus pacientams, jauniems pasitaiko rečiau (12,13).

Didžioji dalis asmenų, turinčių šiuos kepenų navikus, nejaučia simptomų, kiti – tik nespecifinius, tokius kaip: pilvo skausmas, pūtimas, vėmimas, apetito ir/ar svorio sumažėjimas. Atliekant klinikinę ištyrimą, palpuojant pilvą kiek rečiau gali būti jaučiamas darinys. Tai priklauso nuo auglio dydžio ir lokalizacijos – tik augliui išaugus iki atitinkamo diametro, jis gali būtičiuopiamas. Šiuo metu dar nėra žinoma jokių specifinių biocheminių rodiklių ar kraujo tyrimų, tačiau vėžio žymenys, pavyzdžiui, α -fetoproteinas, CA 19-9 ir CEA gali būti naudojami, atliekant diferencinę diagnostiką nuo piktybinių susirgimų. Tuo tarpu kepenų fermentų kiekis gali didėti tik augant pačiam navikui ir plečiantis kepenų pažeidimui (taip pat nespecifiški rodikliai) (42).

Kadangi dažniausiai perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai kliniškai yra besimptomiai, jų diagnozavimas vis dar išlieka iššūkiu šiuolaikinėje medicinoje. Pasireiškus požymiams arba atliekant radiologinius tyrimus ne visada yra sužinoma tiksli klinikinė diagnozė – nėra specifinių radiologinių požymių, dėl šios priežasties histologinis ištyrimas yra būtinas diagnostikai. Pasitaiko atvejų, kai net atlikus biopsiją nėra išaiškinamas naviko tipas ir jis patvirtinamas tik po chirurginės ekscizijos (16).

Pavienės PEComos pasitaiko žymiai dažniau nei daugybinės ir joms būdinga lokalizacija – dešinė kepenų skiltis. Viena iš iškeltų hipotezių, kodėl auga būtent šioje skiltyje – didesnė dalis kraujo su galimais kancerogenais patenka iš virškinamojo trakto per dešiniąją kepenų arteriją (17).

Kompiuterinė tomografija (KT) – tai dažniausiai naudojamas radiologinis vaizdinimo metodas, ją atliekant perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai stebimi kaip heterogeniniai hipodensiniai dariniai su gerai matoma sienele. Tuo tarpu atliekant KT su kontrastu matomas arterinės fazės paryškėjimas (10). Aprašytose apžvalgose išskiriama, kad hipervaskuliarizacija

ir arterioveninės, būtent PEComoms būdingos, charakteristikos, atliekant KT ar magnetinį rezonansą yra ypač naudingos diagnostikai (8, 18, 19). Atliekant kepenų ultragarsą su kontrastu gali būti matoma ankstyvoji ir greita naviko kraujotaka (greitai įvyksta kontrasto „nutekėjimas“) (20). Naudojant šį tyrimą taip pat buvo nustatytas aprašyto atvejo hipervaskuliarizuotas S8 segmento darinys, jo įplyšimas ir hematoma (tyrimas taip pat nebuvo specifiškas ir diagnozė nebuvo nustatyta iš karto).

Norint nustatyti galutinę PEComos diagnozę, būtinas biopsijos atlikimas, histologinis ištyrimas ir imunohistocheminis dažymas (citoplazma reaguoja į melanocitinius ir lygiųjų raumenų žymenis, tokius kaip HMB-45, SMA) (10). Dažniausiai diagnostikai pasirenkamos aspiracinės biopsijos, kartais prireikia ir diagnostinės laparoskopijos (ypač reti atvejai) (18). Deja, net ir atlikus histologinį ištyrimą, diagnozė yra nustatoma tik 30% pacientų (dažniausiai diagnozė yra nustatoma tik po naviko rezekcijos).

Šiuo metu pagrindinis būdas gydyti kepenų perivaskulinius epitelioidinių ląstelių navikus – chirurginė rezekcija, didžiąjai daliai pacientų ji atliekama radikaliai (21). Esant nerezektabiliam navikui, yra reikalinga multidisciplininė komanda, tokiu atveju gali būti apsvartoma atipinė anatomicinė rezekcija, kepenų transplantacija arba neoadjuvantinė, adjuvantinė chemoterapija (didžioji dalis PEComų turi ypač gerą atsaką į chemoterapiją). Pagrindiniai medikamentai naudojami chemoterapijai: kraujagyslių endotelio augimo faktoriaus inhibitoriai ir mTOR inhibitoriai. Vienas iš klinikinių pavyzdžių - 2014 metais Bergamo ir kitų bendraautorių aprašytas pacientas, sergantis išplitusia PEComa, jam buvo skiriama neoadjuvantinė chemoterapija, dėl kurios navikas reikšmingai sumažėjo ir buvo radikaliai pašalintas (11). Aprašyto atvejo navikas buvo rezektabilus, taigi taikyti papildomo medikamentinio gydymo neprireikė.

Dažniausiai perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai yra gerybiniai, tačiau šaltiniuose yra aprašomų atvejų apie vietiskai invazyvius ar netgi metastazavusius gretimuose organuose darinius (9, 14, 19, 22). Folpe ir kiti bendraautoriai aprašė ryšį tarp PEComos klinikos ir piktybiškumo bei histopatologinių požymių, netgi pasiūlė kriterijus, pagal kuriuos būtų galimas skirstymas į piktybiškumo laipsnius. Pagrindiniai išskiriami piktybinio darinio bruožai: navikas didesnis nei 5 centimetrai, histologiškai matomas infiltracinis augimas, aukštas diferenciacijos laipsnis, didelis ląstelių bei mitozų skaičius (didesnis nei 1 mitozė), nekrozė, kraujagyslių invazija. Esant dviems ar daugiau kriterijų, navikas yra laikomas aukšto piktybiškumo. Tuo tarpu, jei navikas yra didesnis nei 5 centimetrai bei histologiškai matomos gigantinės polinuklearinės ląstelės, piktybiškumo bei infiltracinis potencialas išlieka nežinomas (3, 23). Remiantis Folpe vertinimu, aprašytas klinikinis atvejis atitiko tik vieną

piktybinės PEComos kriterijų – navikas turėjo infiltracinį augimą, o mikroskopiškai matoma darinio nekrozė buvo laikoma degeneraciniu audinio pakitimu - dėl šios priežasties navikas atitiko gerybinio darinio kriterijus. Po 6 stebėjimo mėnesių metastazės ar atkrytis nebuvo stebėtas.

Atlikus literatūros apžvalgą buvo pastebėta, kad tik 4,4% atvejų stebimas naviko atsinaujinimas, o tik 3,7% pacientų - metastazės. Kadangi vis dar nėra tikslių gairių bei išlieka atkryčio ir naviko išplitimo rizika, reikalingas paciento stebėjimas, klinikinės būklės sekimas kuo ilgesnį laiko tarpą. Esant indikacijoms ir pakartotinai išaugusiam navikui, gali būti taikomas adjuvantinis gydymas (dažniausiai jo pririekia ligoniams, kuriems buvo nustatyti bent 2 aukštos rizikos požymiai), pagerinantis ligos kontrolę.

Šią literatūros apžvalgą riboja atvejų, reikalingų atlikti patikimai metanalizei, skaičius. Didžioji dalis autorių aprašė tik pavienius atvejus arba nedideles atvejų serijas. Nors ir nepavyko atlikti metanalizės, tačiau šis baigiamasis darbas suteikia papildomą informaciją apie retai pasitaikančią patologiją - perivaskulinius epitelioidinių ląstelių navikus.

IŠVADOS IR PASIŪLYMAI

Perivaskuliniai epitelioidinių ląstelių navikai (PEComos) – tai retai pasitaikantys dariniai, vis dar išliekantys diagnostikos iššūkiu dėl specifinių simptomų nebuvimo: pilvo skausmas, pykinimas ir vėmimas, apetito ir svorio netekimas – pagrindiniai pacientų skundai, bei radiologinių vaizdo ypatybių, atliekant kompiuterinę tomografiją, magnetinį rezonansą bei kepenų ultragarsą, trūkumo. Pacientų prognozė skiriasi ir priklauso nuo naviko išplitimo bei histopatologinių rizikos veiksnių. Pagrindiniai išskiriami piktybiškumo ir blogos prognozės rodikliai: navikas didesnis nei 5 centimetrai, histologiškai matomas infiltracinis augimas, aukštas ląstelių diferenciacijos laipsnis, didelis ląstelių bei mitozijų skaičius, audinių nekrozė, gretimai esančių kraujagyslių invazija. Nors dėl mažo atvejų skaičiaus trūksta įrodymų, koks gydymas tinkamiausias, chirurginė rezekcija vis dar išlieka pagrindiniu gydymo būdu, prireikus papildomai esant išplitimui arba neoperabiliam navikui, gali būti taikoma adjuvantinė ir neoadjuvantinė chemoterapija naudojant mTOR bei kraujagyslių endotelio augimo faktoriaus inhibitorius. Kadangi vis dar trūksta informacijos apie perivaskulinių epitelioidinių ląstelių navikų ypatybes, tarpdisciplininės komandos priimti sprendimai yra būtini gydymo pasirinkimui.

LITERATŪRA

1. Liu D, Shi D, Xu Y, Cao L. Management of perivascular epithelioid cell tumor of the liver: a case report and review of the literature. *Oncology letters*. 2014 Jan 1;7(1):148-52.
2. Bonetti F, Pea M, Martignoni G, Zamboni G. PEC and sugar. *Am J Surg Pathol*. 1992 Mar;16(3):307–8.
3. Maskoliunaite V, Jakubauskas M, Garnelyte A, Jotautas V, Stankeviciene J, Strupas K, Mickys U. Rectal Perivascular Epithelioid Cell Tumor With Partial CD117 Expression and Giant Cells. *AJSP: Reviews & Reports*. 2020 Jul 1;25(4):189-94.
4. Giannella L, Delli Carpini G, Montik N, Verdecchia V, Puccio F, Di Giuseppe J, Tsiroglou D, Goteri G, Ciavattini A. Ultrasound features of a uterine perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): case report and literature review. *Diagnostics*. 2020 Aug;10(8):553.
5. Hekimoglu K, Haberal M. Liver perivascular epithelioid cell tumor with an unusual location: diagnostic characteristics with multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. *Journal of clinical imaging science*. 2017;7.
6. Kirste S, Kayser G, Zipfel A, Grosu AL, Brunner T. Unresectable hepatic PEComa: a rare malignancy treated with stereotactic body radiation therapy (SBRT) followed by complete resection. *Radiat Oncol*. 2018 Feb;13(1):28.
7. Kiriya Y, Tsukamoto T, Mizoguchi Y, Ishihara S, Horiguchi A, Tokoro T, et al. Intrahepatic peribiliary perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) associated with heterotopic pancreas: A case report. *Diagn Pathol*. 2016 Aug;11(1):81.
8. Fang SH, Zhou LN, Jin M, Hu JB. Perivascular epithelioid cell tumor of the liver: a report of two cases and review of the literature. *World Journal of Gastroenterology: WJG*. 2007 Nov 7;13(41):5537.

9. Dalle I, Sciot R, de Vos R, Aerts R, van Damme B, Desmet V, et al. Malignant angiomyolipoma of the liver: a hitherto unreported variant. *Histopathology*. 2000 May;36(5):443–50.
10. Han X, Sun MY, Liu JH, Zhang XY, Wang MY, Fan R, Qamar S. Computed tomography imaging features of hepatic perivascular epithelioid cell tumor: a case report and literature review. *Medicine*. 2017 Dec;96(49).
11. Bergamo F, Maruzzo M, Basso U, Montesco MC, Zagonel V, Gringeri E, et al. Neoadjuvant sirolimus for a large hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa). *World J Surg Oncol*. 2014 Feb;12(1):46.
12. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, PRISMA Group*. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *Annals of internal medicine*. 2009 Aug 18;151(4):264-9.
13. Nie P, Wu J, Wang H, Zhou R, Sun L, Chen J, et al. Primary hepatic perivascular epithelioid cell tumors: imaging findings with histopathological correlation. *Cancer Imaging*. 2019 Jun;19(1):32.
14. O'Malley ME, Chawla TP, Lavelle LP, Cleary S, Fischer S. Primary perivascular epithelioid cell tumors of the liver: CT/MRI findings and clinical outcomes. *Abdominal Radiology*. 2017 Jun;42(6):1705-12.
15. Zhou Y, Chen F, Jiang W, Meng Q, Wang F. Hepatic epithelioid angiomyolipoma with an unusual pathologic appearance: expanding the morphologic spectrum. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2014;7(9):6364.
16. Maebayashi T, Abe K, Aizawa T, Sakaguchi M, Ishibashi N, Abe O, Takayama T, Nakayama H, Matsuoka S, Nirei K, Nakamura H. Improving recognition of hepatic perivascular epithelioid cell tumor: case report and literature review. *World Journal of Gastroenterology: WJG*. 2015 May 7;21(17):5432.

17. Holbrook RF, Rodriguez-Bigas MA, Ramakrishnan K, Blumenson L, Petrelli NJ. Patterns of colorectal liver metastases according to Couinaud's segments. *Diseases of the colon & rectum*. 1995 Mar;38(3):245-8.
18. Sheng HQ, Chen DF, Sun XH, Li X, Xu J, Hu XB, Li MQ, Zhang RY, Li KZ. MRI diagnosis of perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the liver. *Rom J Morphol Embryol*. 2013 Jan 1;54(3):643-7.
19. Parfitt JR, Bella AJ, Izawa JI, Wehrli BM. Malignant neoplasm of perivascular epithelioid cells of the liver: late widespread metastases with long-term follow-up. *Archives of pathology & laboratory medicine*. 2006 Aug;130(8):1219-22.
20. Akitake R, Kimura H, Sekoguchi S, Nakamura H, Seno H, Chiba T, Fujimoto S. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the liver diagnosed by contrast-enhanced ultrasonography. *Internal Medicine*. 2009;48(24):2083-6.
21. Wang ZS, Xu L, Ma L, Song MQ, Wu LQ, Zhou X. Hepatic falciform ligament clear cell myomelanocytic tumor: a case report and a comprehensive review of the literature on perivascular epithelioid cell tumors. *BMC cancer*. 2015 Dec;15(1):1-9.
22. Tan Y, Xiao EH. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): dynamic CT, MRI, ultrasonography, and pathologic features—analysis of 7 cases and review of the literature. *Abdominal Radiology*. 2012 Oct;37(5):781-7.
23. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *The American journal of surgical pathology*. 2005 Dec 1;29(12):1558-75.
24. Yamasaki S, Tanaka S, Fujii H, Matsumoto T, Okuda C, Watanabe G, Suda K. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the liver. *Histopathology*. 2000 May 1;36(5):451-6.

25. Tryggvason G, BLÖNDAL SU, Goldin RD, Albrechtsen J, Björnsson J, Jónasson JG. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: case report and review of the literature. *Apmis*. 2004 Sep;112(9):612-6.
26. Larbcharoensub N, Karnsombut P, Jatchavala J, Wasutit Y, Nitiyanant P. Primary hepatic clear cell myomelanocytic tumor: case report and review of the literature. *Apmis*. 2007 Dec;115(12):1454-9.
27. Della Vigna P, Preda L, Monfardini L, Gorone P, Maffini FA, Bellomi M. Growing perivascular epithelioid cell tumor of the liver studied with contrast-enhanced ultrasonography and magnetic resonance imaging.
28. Paiva CE, Neto FA, Agaimy A, Domingues MA, Rogatto SR. Perivascular epithelioid cell tumor of the liver coexisting with a gastrointestinal stromal tumor. *World journal of gastroenterology: WJG*. 2008 Feb 7;14(5):800.
29. Strzelczyk JM, Durczynski A, Szymanski D, Jablkowski M, Dworniak D, Sporny S. Primary perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the liver: report of a case. *Surgery today*. 2009 Oct;39(10):916-21.
30. Priola AM, Priola SM, Cataldi A, Marci V, Fava C. Acute abdomen as an unusual presentation of hepatic PEComa. A case report. *Tumori Journal*. 2009 Jan;95(1):123-8.
31. Ahn JH, Hur B. Primary perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the liver: A case report and review of the literature. *Korean J Pathol*. 2011 Jul 1;45(Suppl 1):S93-7.
32. Selvaggi F, Risio D, Claudi R, Cianci R, Angelucci D, Pulcini D, D'Aulerio A, Legnini M, Cotellesse R, Innocenti P. Malignant PEComa: a case report with emphasis on clinical and morphological criteria. *BMC surgery*. 2011 Dec;11(1):1-5.
33. Xie L, Jessurun J, Manivel JC, Pambuccian SE. Hepatic epithelioid angiomyolipoma with trabecular growth pattern: a mimic of hepatocellular carcinoma on fine needle aspiration cytology. *Diagnostic cytopathology*. 2012 Jul;40(7):639-50.

34. Liu Z, Qi Y, Wang C, Zhang X, Wang B. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor: five case reports and literature review. *Asian Journal of Surgery*. 2015 Jan 1;38(1):58-63.
35. Yu D, Tang S. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor: a case report and review of the literature. *Internal Medicine*. 2013;52(12):1333-6.
36. Zhao LJ, Yang YJ, Wu H, Huang SM, Liu K. Perivascular epithelioid cell tumor of the liver: a case report and literature review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2013 Jun 1;17(12):1665-8.
37. Khaja F, Carilli A, Baidas S, Sriharan A, Norford S. PEComa: a perivascular epithelioid cell tumor in the liver—a case report and review of the literature. *Case Reports in Medicine*. 2013 Dec 29;2013.
38. Patra S, Vij M, Kota V, Kancharla R, Rela M. Pigmented perivascular epithelioid cell tumor of the liver: report of a rare case with brief review of literature. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*. 2013 Apr 1;9(2):305.
39. Jafari A, Fischer HP, Von Websky M, Hong GS, Kalff JC, Manekeller S. Primary perivascular epithelioid cell tumour (PEComa) of the liver: case report and review of the literature. *Zeitschrift für Gastroenterologie*. 2013 Sep;51(09):1096-100.
40. Cheung TT, Trendell-Smith N, Poon RT. Primary perivascular epithelioid cell tumour (PEComa) of the liver. *Case Reports*. 2013 Jul 10;2013:bcr2013008706.
41. ShY T, Lao WT, Chan WP. Contrast-enhanced ct and angiographic findings in hepatic perivascular epithelioid cell tumor. *JBR-BTR*. 2013 Jan 1;96(5):308-10.
42. Ameurtesse H, Chbani L, Bennani A, Toughrai I, Beggui N, Kamaoui I, Elfatemi H, Harmouch T, Amarti A. Primary perivascular epithelioid cell tumor of the liver: new case report and literature review. *Diagnostic Pathology*. 2014 Dec;9(1):1-7.
43. Khan HM, Katz SC, Libbey NP, Somasundar PS. Hepatic PEComa: a potential pitfall in the evaluation of hepatic neoplasms. *Case Reports*. 2014 Jun 6;2014:bcr2014204122.

44. Abhirup B, Kaushal K, Sanket M, Ganesh N. Malignant hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa)–Case report and a brief review. *Journal of the Egyptian National Cancer Institute*. 2015 Dec 1;27(4):239-42.
45. Hao BB, Rao JH, Fan Y, Zhang CY, Dai XZ, Li X, Leng Y, Zhang F. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor in three patients. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International*. 2016 Dec 15;15(6):660-4.
46. Da Tang JW, Tian Y, Li Q, Yan H, Wang B, Xiong L, Li Q. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor: case report and brief literature review. *Medicine*. 2016 Dec;95(51).
47. Lan YZ, Hua XE. Hepatic multiple perivascular epithelioid cell neoplasm: A case report and literature review. *Molecular and Clinical Oncology*. 2016 Apr 1;4(4):619-21.
48. Schaeffer DF, Poulin MP. Primary hepatic perivascular epithelioid tumor (PEComa). *Annals of Hepatology*. 2016 Jul 8;15(3):436-7.
49. Son HJ, Kang DW, Kim JH, Han HY, Lee MK. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): a case report with a review of literatures. *Clinical and Molecular Hepatology*. 2017 Mar;23(1):80.
50. Chen W, Liu Y, Zhuang Y, Peng J, Huang F, Zhang S. Hepatic perivascular epithelioid cell neoplasm: a clinical and pathological experience in diagnosis and treatment. *Molecular and Clinical Oncology*. 2017 Apr 1;6(4):487-93.
51. Guan H, Zou Y, Lv Y, Wang C. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor treated by transarterial embolization plus radiofrequency ablation: a case report and literature review. *Medicine*. 2017 Jun;96(22).
52. Cardoso H, Silva M, Vilas-Boas F, Cunha R, Lopes J, Maia JC, Macedo G. Hepatic perivascular epithelioid tumor (PEComa). A case report. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*. 2017 Sep 1;41(4):e43-6.

53. Altolagirre IO, de Miguel Valencia M, Acedo PS, Ripa CZ, Castilla AT, Cabezón JH, Dorronsoro MG, Mendioroz JJ. Our experience in the surgical treatment of liver PEComa. *Gastroenterologia y hepatologia*. 2017 Jan;40(1):24-8.
54. Ma Y, Huang P, Gao H, Zhai W. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): analyses of 13 cases and review of the literature. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. 2018;11(5):2759.
55. Mašulović D, Popović P. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor: a case report. *European journal of radiology open*. 2018 Jan 1;5:121-5.
56. Kirnap M, Ozgun G, Moray G, Haberal M. Perivascular epithelioid cell tumor outgrowth from the liver. *International journal of surgery case reports*. 2018 Jan 1;53:295-8.
57. Voulgari PV, Tatsi V, Milionis HJ, Goussia A, Xydis V, Glantzounis GK. Liver perivascular epithelioid cell tumor in a patient with systemic lupus erythematosus. *International journal of surgery case reports*. 2018 Jan 1;53:193-5.
58. Lopes CV, Goldoni MB, Barra MB, Hartmann AA, Artifon EL. Pedunculated hepatic angiomyolipoma: A rare entity. *Presse Medicale (Paris, France: 1983)*. 2019 Oct 22;48(10):1189-90.
59. Kiuchi R, Sakaguchi T, Kitajima R, Furuhashi S, Takeda M, Hiraide T, Morita Y, Ushio T, Ishikawa R, Baba S, Takeuchi H. Hepatic angiomyolipoma with early drainage veins into the hepatic and portal vein. *Clinical Journal of Gastroenterology*. 2019 Aug;12(4):361-6.
60. Li Y, Zeng KN, Ruan DY, Yao J, Yang Y, Chen GH, Wang GS. Feasibility of laparoscopic isolated caudate lobe resection for rare hepatic mesenchymal neoplasms. *World Journal of Clinical Cases*. 2019 Oct 26;7(20):3194.
61. Chai V, Fox A, Chong L, House E, Sutherland T. Contrast-enhanced sonographic appearances of two primary hepatic epithelioid angiomyolipomas. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2020 Jun;48(5):283-6.

62. Xu G, Xu H, Yang H, Du S, Mao Y. Primary hepatic perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) with fever in a 53-year-old man. *Postgraduate Medical Journal*. 2020 Aug 1;96(1138):505-6.
63. Galera López MD, Márquez Rodas I, Agra Pujol C, García Pérez Á, Velasco Sánchez E, Álvarez Álvarez R. Simultaneous diagnosis of liver PEComa in a family with known Li-Fraumeni syndrome: a case report. *Clinical Sarcoma Research*. 2020 Dec;10(1):1-9.
64. Nakra T, Das P, Gupta B, Yadav R, Singh AN, Dash NR, Madhusudhan KS, Ramteke P. Primary Multifocal Hepatic PEComa: A Rarely Encountered Diagnostic Dilemma. *Journal of Gastrointestinal Cancer*. 2020 Jun;51(2):667-72.

PRIEDAI

1 priedas. Pirminių kepenų PEComų publikuoti atvejai

Autoriai	Metai	Žemynas	Lytis	Amžius, metai	Simptomai	Naviko dydis ir lokalizacija (UG, KT ir/arba MRT)	Patologinė diagnozė prieš gydymą	Gydymas	Rezultatai
Dalle ir kiti bendraautoriai. (9)	2000	Europa	M	70	Pilvo skausmas, vėmimas ir apetito sumažėjimas	Dydis: 15 cm Lokalizacija: dešinioji skiltis	Biopsija	Kepenų absceso drenažas, trisegmentektomija praėjus 3 mėnesiams	Po 5 mėnesių stebėjimo stebimas ligos atsinaujinimas ir metastazės kepenyse,
Yamasaki ir kiti bendraautoriai. (24)	2000	Azija	M	30	Simptomų nėra	Dydis: 3.2x3 cm Lokalizacija: dešinioji skiltis	Nėra	Dalinė hepatektomija	Po vienerių metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Tryggvason ir kiti bendraautoriai. (25)	2004	Europa	M	42	Pilvo skausmas	Dydis: 7 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Nėra	Kairioji šoninė segmentektomija	Po 23 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Parfitt ir kiti bendraautoriai. (19)	2006	Europa	M	60	Pilvo skausmas ir pūtimas	Dydis: 14x11 cm	Biopsija	Dešinioji hemihepatektomija	Po 9 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

						Lokalizacija: dešinioji skiltis			metastazių nerasta
Larbcharoensub ir kiti bendraautoriai. (26)	2007	Azija	M	31	Pilvo skausmas	Dydis: 1.8x1.6 cm Lokalizacija: S8	Nėra	Dalinė hepatektomija su cholecistektomija	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Fang ir kiti bendraautoriai. (8)	2007	Azija	M	56	Pilvo skausmas	Dydis: 5.1x4.2 cm Lokalizacija: S4	Nėra	Operacija (nėra duomenų)	Po 2 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
			M	63	Pilvo skausmas	Dydis: duomenų nėra Lokalizacija: S1	Nėra	Operacija (nėra duomenų)	Po 1 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Della Vigna ir kiti bendraautoriai. (27)	2008	Europa	M	46	Simptomų nėra	Dydis: 5.3 cm Lokalizacija: S3	Biopsija	Kairioji šoninė segmentektomija	Duomenų nėra
Paiva ir kiti bendraautoriai. (28)	2008	Europa	M	51	Pilvo skausmas	Dydis: duomenų nėra Lokalizacija: duomenų nėra	Nėra	Operacija (nėra duomenų)	Po 25 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Strelczyk ir kiti bendraautoriai. (29)	2009	Europa	M	57	Pilvo skausmas, pykinimas, vėmimas,	Dydis: 20x18 cm	Nėra	Dešinioji hemihepatektomija su cholecistektomija	Po 53 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

					pilnumo jausmas	Lokalizacija: dešinioji skiltis			metastazių nerasta
Priola ir kiti bendraautoriai. (30)	2009	Europa	M	36	Ūmus pilvo skausmas epigastriume	Dydis: 11 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Nėra	Kairioji hemihepatektomija	Po 34 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Akitake ir kiti bendraautoriai. (20)	2009	Azija	M	36	Simptomų nėra	Dydis: 3.5x3.5 cm Lokalizacija: S2	Nėra	Šoninė segmentektomija	Po 18 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Ahn ir Hur (31)	2011	Azija	M	36	Simptomų nėra	Dydis: 7x5.6 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Nėra	Šoninė segmentektomija	Po 3 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Selvaggi ir kiti bendraautoriai. (32)	2011	Europa	M	42	Dispneja, karščiavimas, pilvo pūtimas, svorio mažėjimas	Dydis: 7 cm Lokalizacija: S5/8	Nėra	Skubi laparotomija, hemostazė ir biopsija	Mirė po 25 dienų
Xie ir kiti bendraautoriai. (33)	2011	Šiaurės Amerika	M	32	Karščiavimas	Dydis: <4 cm (>10 navikų) Lokalizacija: dešinioji ir kairioji skiltis	Biopsija	Stebėjimas	Duomenų nėra
Liu ir kiti bendraautoriai. (34)	2012	Azija	4 M 1 V	26–57	3 Simptomų nėra	Dydis: didžiausias 16x6 cm	Nėra	3 Dalinės hepatektomijos 1 Kairioji lobektomija ir	Po 29–101 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

					2 Simptomai yra (nėra informacijos)	Lokalizacija: duomenų nėra		dalinė dešinioji hepatektomija 1 dalinė hepatektomija ir dalinė nefrektomija	metastazių nerasta
Tan ir Xiao (22)	2012	Azija	6 M 1 V	33–75 (mean 48.7)	3 Pilvo skausmas 4 Simptomų nėra	Dydis: 2.5–8.5 cm (mean 4) Lokalizacija: 5 dešiniojoje skiltyje, 1 kairiojoje skiltyje, 1 dešiniojoje ir kairiojoje skiltyje	Nėra	Nėra duomenų	Po 1–4 metų stebėjimo, rasti 2 piktybiniai navikai
Yu ir Tang (35)	2013	Azija	M	41	Pilvo skausmas	Dydis: 1.9x1.9 cm Lokalizacija: S6	Nėra	Dešinioji hepatektomija	Po 9 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Zhao ir kiti bendraautoriai. (36)	2013	Azija	V	58	Pilvo skausmas	Dydis: 7.6x5.2 cm Lokalizacija: dešinioji skiltis	Nėra	Dešinioji S4 segmentektomija	Duomenų nėra
Shen ir kiti bendraautoriai. (18)	2013	Azija	V	55	Simptomų nėra	Dydis: 1.5x1.6 cm Lokalizacija: S6	Nėra	Operacija (nėra duomenų)	Po 12 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta

Khaja ir kiti bendraautoriai. (37)	2013	Šiaurės Amerika	M	51	Simptomai yra	Dydis: duomenų nėra Lokalizacija: dešinioji skiltis	Biopsija	Nėra duomenų	Duomenų nėra
Patra ir kiti bendraautoriai. (38)	2013	Azija	M	50	Pilvo skausmas, vėmimas, apetito sumažėjimas	Dydis: 15x12 cm ir 10x10cm Lokalizacija: S5/6 ir S8	Nėra	Operacija (nėra duomenų)	Po 24 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Jafari ir kiti bendraautoriai. (39)	2013	Europa	M	53	Pilvo skausmas	Dydis: 7.5x5.5 cm Lokalizacija: S2, S3	Biopsija	Kairioji šoninė bisegmentektomija	Po 14 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Cheung ir kiti bendraautoriai. (40)	2013	Azija	M	53	Pilvo skausmas	Dydis: 10 cm Lokalizacija: dešinioji skiltis	Nėra	Dešinioji hepatektomija	Po 3 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Tay ir kiti bendraautoriai. (41)	2013	Azija	M	51	Apetito sumažėjimas ir svorio kritimas	Dydis: 9x8.8 cm Lokalizacija: S2/3	Nėra	S2 ir S3 bisegmentektomija	Po 9 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Ameurtesse ir kiti bendraautoriai. (42)	2014	Afrika	M	63	Pilvo skausmas, nuovargis ir svorio kritimas	Dydis: 6.4x8 cm Lokalizacija: S4	Nėra	Centrinė segmentektomija	Po 9 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta

Bergamo ir kiti bendraautoriai (11)	2014	Europa	M	31	Vėmimas ir gastroezofaginis refliuksas	Dydis: duomenų nėra Lokalizacija: dešinioji skiltis	Biopsija	Neoadjuvantinis gydymas S4b, S5 ir S6 segmentų rezekcija, adjuvantinis gydymas	Gydomas adjuvantine chemoterapija
Zhou ir kiti bendraautoriai. (15)	2014	Azija	M	34	Pilvo pūtimas	Dydis: 30x25 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Nėra	Kairioji hepatektomija ir cholecistektomija	Po 71 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Liu ir kiti bendraautoriai. (1)	2014	Azija	M	25	Simptomų nėra	Dydis: 1.8x1.5 cm Lokalizacija: S7	Nėra	Dalinė hepatektomija	Po 12 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Khan ir kiti bendraautoriai. (43)	2014	Šiaurės Amerika	V	61	Simptomų nėra	Dydis: 6.7x6.5 cm Lokalizacija: S7	Biopsija	S7 ir S8 bisegmentektomija	Duomenų nėra
Abhirup ir kiti bendraautoriai. (44)	2015	Azija	M	72	Pilvo skausmas	Dydis: 10x8 cm Lokalizacija: S8	Nėra	Išplėstinė dešinioji hepatektomija	Navikas išaugo po 8 mėnesių
Maebayashi ir kiti bendraautoriai. (16)	2015	Azija	V	58	Pilvo pūtimas	Dydis: 4.5 cm Lokalizacija: S3	Nėra	S3 dalinė segmentektomija	Po 5 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Wang ir kiti bendraautoriai. (21)	2015	Azija	M	29	Simptomų nėra	Dydis: 15.5x14.2 cm	Nėra	S5 segmentektomija ir S6 dalinė	Duomenų nėra

						Lokalizacija: S5/6		segmentektomija su cholecistektomija	
Kiriyama ir kiti bendraautoriai. (7)	2016	Azija	V	47	Apatinės nugaros dallies skausmas	Dydis: 1.8x0.5 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Nėra	Kairioji hemihepatektomija	Po 56 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Hao ir kiti bendraautoriai. (45)	2016	Azija	M	51	Simptomų nėra	Dydis: 8 cm Lokalizacija: S6	Nėra	Dalinė hepatektomija ir selektyvus kepenų arterijų ligavimas	Po 3 mėnesių stebėjimo, navikas ataugo ir buvo reikalinga pakartotinė operacija
			M	30	Simptomų nėra	Dydis: 2.5 cm Lokalizacija: S8	Nėra	Dalinė hepatektomija	Po 8 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
			V	25	Simptomų nėra	Dydis: 8 cm Lokalizacija: S6	Nėra	Radikali hepatektomija	Po 3 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Tang ir kiti bendraautoriai. (46)	2016	Azija	M	32	Pilvo skausmas	Dydis: 6.5x6 cm Lokalizacija: S5	Nėra	S5 segmentektomija	Po 9 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Lan ir Hua (47)	2016	Azija	M	40	Simptomų nėra	Dydis: 9.4x6.5,	Biopsija	Operacija (nėra duomenų)	Po 1 metų stebėjimo, ligos

						4.5x5, 2.5x2.3 cm Lokalizacija: S4, S5, S6			atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Schaeffer ir Poulin (48)	2016	Šiaurės Amerika	M	49	Pilvo skausmas ir cukrinis diabetas	Dydis: 2.9 cm Lokalizacija: S8	Nėra	Dalinė hepatektomija	Duomenų
O'Malley ir kiti bendraautoriai. (14)	2017	Šiaurės Amerika	16 M 4 V	35–77 (vidurkis 53)	18 Simptomų nėra 2 Pilvo pūtimas	Dydis: 1.3–15 cm (vidurkis 5.1) Lokalizacija: 11 dešiniojoje skiltyje ir 9 kairiojoje skiltyje	13 Biopsija 7 Nėra	3 Operacija 15 Sekimas 2 Nėra duomenų	5 Operacija (1 skubi dėl kraujavimo) 2 Radiodažnuminė abliacija 8 Stebėjimas 2 Metastazės po operacijos (9 mėnesiai; 2 metai)
Son ir kiti bendraautoriai. (49)	2017	Azija	M	56	Simptomų nėra	Dydis: 3.2x3 cm Lokalizacija: S5	Nėra	Dalinė hepatektomija	Po 8 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Hekimoglu ir Haberal (5)	2017	Azija	M	79	Pilvo skausmas	Dydis: 5.2x4.3 cm Lokalizacija: S8 ir S1	Biopsija	Dalinė hepatektomija	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Chen ir kiti bendraautoriai. (50)	2017	Azija	6 M 1 V	35–77 (median 43)	2 Pilvo skausmas 1 Išsekimas	Dydis: <5 cm Lokalizacija: 3 kairiojoje	2 Biopsijos	6 Dalinės hepatektomijos	Po 10–20 mėnesių stebėjimo, ligos

					1 Limfadenektazė 4 Simptomų nėra	skiltyje, 3 dešiniojoje skiltyje ir 1 S1		1 Naviko arterijų embolizacija, mikrobangų koaguliacija	atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Guan ir kiti bendraautoriai. (51)	2017	Azija	M	40	Simptomų nėra	Dydis: 7.5x5 cm Lokalizacija: S8	Biopsija	Transarterinė embolizacija, radiodažnuminė abliacija	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Han ir kiti bendraautoriai. (10)	2017	Azija	M	36	Pilvo pūtimas, spazmai, karščiavimas	Dydis: 3.7x2.4 cm Lokalizacija: S8	Biopsija	Nėra duomenų	Duomenų nėra
Cardoso ir kiti bendraautoriai. (52)	2017	Europa	M	37	Simptomų nėra	Dydis: 1.6– 2.9 cm (4 augliai) Lokalizacija: S2, S4	Nėra	Kairioji hepatektomija	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Altolagirre ir kiti bendraautoriai. (53)	2017	Europa	M	46	Duomenų nėra	Dydis: 2.4 cm Lokalizacija: S2	Biopsija	Dalinė rezekcija (nėra duomenų)	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
			M	45	Duomenų nėra	Dydis: 2.5 cm Lokalizacija: S8	Biopsija	Dalinė rezekcija (nėra duomenų)	Po 4 metų stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
			M	48	Duomenų nėra	Dydis: 7 cm Lokalizacija: vartai	Biopsija	S1 segmentektomija	Po 18 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

									metastazių nerasta
			V	53	Bendri simptomai (duomenų nėra)	Dydis: 3 cm Lokalizacija: kairioji skiltis	Biopsija	Kairioji hepatektomija	Po 11 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Kirste ir kiti bendraautoriai. (6)	2018	Europa	M	52	Pilvo skausmas	Dydis: 1280 cm ³ Lokalizacija: S4	Biopsija	Neoadjuvantinė radioterapija, išplėstinė hemihepatektomija (S1, S4-8)	Po 21 mėnesio stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Ma ir kiti bendraautoriai. (54)	2018	Azija	13 M	22–72 (median 35)	9 Simptomų nėra 4 Pilvo skausmas 1 Apetito praradimas	Dydis: 1–19.8 cm (mediana 3.8) Lokalizacija: 7 dešiniojoje skiltyje, 4 kairiojoje skiltyje, 1 dešiniojoje ir kairiojoje skiltyje, 1 kepenų vartai	Nėra	Dalinė hepatektomija	9 po 2–60 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta 4 Nebuvo sekami
Dezman ir kiti bendraautoriai. (55)	2018	Europa	M	24	Pilvo skausmas	Dydis: 2 cm Lokalizacija: S4	Biopsija	Ne anatominė rezekcija (duomenų nėra)	Duomenų nėra
Kirnap ir kiti bendraautoriai. (56)	2018	Azija	M	22	Simptomų nėra	Dydis: 17x15 cm Lokalizacija: LLL	Nėra	Chirurginė rezekcija ir cholecistektomija	Po 10 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta

Voulgari ir kiti bendraautoriai. (57)	2018	Europa	V	47	Duomenų nėra	Dydis: 7 cm Lokalizacija: S1/2	Nėra	Kairioji lobektomija su S1 segmentektomija ir cholecistektomija	Po 18 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Lopes ir kiti bendraautoriai. (58)	2019	Pietų Amerika	M	55	Pilnumo jausmas	Dydis: 4 cm Lokalizacija: S3	Nėra	Laparoskopinė rezekcija (duomenų nėra)	Duomenų nėra
Kiuchi ir kiti bendraautoriai. (59)	2019	Azija	M	46	Duomenų nėra	Dydis: 14 ir 1 cm Lokalizacija: kairioji ir dešinioji skiltys	Nėra	Kairioji ir dalinė dešinioji hepatektomija	Duomenų nėra
Nie ir kiti bendraautoriai. (13)	2019	Azija	14 M 8 V	23–76 (mean 47.1)	17 Simptomų nėra 3 Pilvo skausmas 2 Diskomfortas viršutinėje pilvo dalyje	Dydis: 1.4–23.6 (vidurkis 7.67) cm Lokalizacija: 16 dešiniojoje skiltyje ir 2 S1	21 Nėra 1 Biopsija	21 Operacija 1 Stebėjimas	11 Po 2–98 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta s 10 Nebuvo sekami 1 Navikas išliko
Li ir kiti bendraautoriai. (60)	2019	Azija	M	46	Duomenų nėra	Dydis: 2x1.5 cm Lokalizacija: S1	Nėra	Laparoskopinė S1 segmentektomija	Po 8 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
			M	50	Duomenų nėra	Dydis: 1.8x1.3 cm Lokalizacija: S1	Nėra	Laparoskopinė S1 segmentektomija	Po 8 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

									metastazių nerasta
Chai ir kiti bendraautoriai. (61)	2020	Australija	M	62	Simptomų nėra	Dydis: 2.5x1.6 cm Lokalizacija: S5	Nėra	Dešinioji hemihepatektomija	Duomenų nėra
			M	51	Simptomų nėra	Dydis: 4.6 ir 1 cm Lokalizacija: S7 ir S8	Nėra	S7 ir S8 bisegmentektomija	Duomenų nėra
Xu ir kiti bendraautoriai. (62)	2020	Azija	M	53	Karščiavimas	Dydis: N/A Lokalizacija: dešinioji skiltis	Nėra	Kompleksinė daugiiasiagmentė hepatektomija (duomenų nėra)	Po 14 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir metastazių nerasta
Lopez ir kiti bendraautoriai. (63)	2020	Europa	M	29	Simptomų nėra	Dydis: 1.8 cm Lokalizacija: S2	Nėra	S2 segmentektomija	Duomenų nėra
			V	27	Duomenų nėra	Dydis: 3x2.2 cm Lokalizacija: S6	Nėra	S6 segmentektomija	Duomenų nėra
Nakra ir kiti bendraautoriai. (64)	2020	Azija	M	42	Simptomų nėra	Dydis: 5x3, 1.5 and 1.5 cm Lokalizacija: S4a, S2 and S6	Biopsija	Kairioji hepatektomija	Duomenų nėra
Aprašytas atvejis	2020	Europa	M	42	Simptomų nėra	Dydis: 3.5x2.5 cm	Biopsija	Dešinioji hepatektomija	Po 6 mėnesių stebėjimo, ligos atsinaujinimo ir

						Lokalizacija: S4a/4b/8			metastazių nerasta
--	--	--	--	--	--	----------------------------------	--	--	-----------------------

M - moteris, V - vyras, S - segmentas

2 priedas. Leidimas aprašyti klinikinį atvejį

ORIGINALAS NEBUS STUNČIAMAS



VIEŠOJI ĮSTAIGA
VILNIAUS UNIVERSITETO LIGONINĖ
SANTAROS KLINIKOS

Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto
Dekanui prof. A. Utkui
mf@mf.vu.lt

2022-05-10 Nr. SR-2495
| 2022-05-12 Nr. GR-4171

gintare.karaliute@mf.stud.vu.lt

DĖL MOKSLINIO TYRIMO

VšĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos sutinka, kad Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto VI kurso studentė **Gintarė Karaliūtė** rengdama mokslinį darbą „Kepenų PEComa – klinikinio atvejo aprašymas“ būtų naudojami nuasmeninti prašyme pateikto paciento duomenys. Už studentui teikiamų duomenų apimtį ir konfidencialumo užtikrinimą atsakingas darbo vadovas V. Sokolovas.

Konfidencialios informacijos naudojimas turi būti užtikrintas.

Direktorius valdymui pavaduotoja
farmacijai ir visuomenės sveikatai

Edita Kazėnaitė

G. Burneikaitė greta.burneikaite@santa.lt