

Pětileté přežití po provedené radikální nefrektomii pro primární leiomyosarkom ledviny

MUDr. Tereza Balajková¹, MUDr. Eva Poláčková¹, MUDr. Karel Zita¹, MUDr. Katarína Spurná¹,
MUDr. Osvald Celman¹, MUDr. Eva Jandáková²

¹Urologické oddělení, Nemocnice Břeclav

²Patologicko-anatomické oddělení, Nemocnice Břeclav

V článku popisujeme případ pacientky s náhodně sonograficky detekovaným tumorem horního pólu levé ledviny při došetřování bolestí pravého hypogastria a dyspeptických potíží v červenci 2011. Vzdálená diseminace byla předoperačně provedenými zobrazovacími metodami vyloučena. Po provedení levostranné transperitoneální radikální nefrektomie byl definitivní histopatologický nález uzavřen jako leiomyosarkom ledviny low grade, lymfatické uzliny byly negativní. I přes špatnou prognózu u těchto typů tumorů je pacientka nyní 5 let bez detekce lokální recidivy či metastáz.

Klíčová slova: leiomyosarkom, radikální nefrektomie, celkové přežití.

Five-year survival after radical nephrectomy for primary renal leiomyosarcoma

The authors describe the case of a patient with the tumor of the upper pole of the left kidney, incidentally detected sonographically, which was performed in July 2011 due to a right hypogastric pain. There were no dissemination detected by imaging before operation. Histologically, after the left-sided radical transperitoneal nephrectomy, there was confirmed leiomyosarcoma of the kidney – low grade, no lymph nodes was positive. Even though the bad prognosis of these tumor group, the patient is right now 5 years after the nephrectomy with no detection of a local recurrence or metastases.

Key words: leiomyosarcoma, radical nephrectomy, overall survival.

Úvod

Zhoubné nádory ledvin (RCC) tvoří přibližně 2–3 % všech zhoubných nádorů. V posledních dvou dekádách incidence RCC stoupla o 2 % jak ve světě, tak v Evropě. V Evropské unii bylo v roce 2012 popsáno přibližně 84 400 nových případů nádorů ledvin a 34 700 úmrtí v souvislosti s nádorem ledviny (1). Nejvyšší incidenci na světě má bohužel Česká republika, dle ústavu zdravotnických informací a statistiky (ÚZIS) ČR v roce 2013 činil počet nově zachycených případů 29,04 na 100 tisíc obyvatel. Od konce 80. a začátku 90. let lze v Evropě pozorovat tendenci ke stabilizaci a snižování mortality na RCC, i když nadále u některých států mortalita stoupá. Nejvyšší incidence je mezi

šedesátým a sedmdesátým rokem života s predominancí u mužů, v poměru 3 : 2. Etiologické faktory zahrnují zejména kouření, obezitu a hypertenzi (2). Ve srovnání s karcinomy se sarkomy ledvin vyskytují méně často a představují přibližně 2–3 % nádorů ledvin u dospělých. Jedná se o skupinu mezenchymálních nádorů, které vznikají z pojivových tkání v nejrůznějších místech organismu. Leiomyosarkom je nejběžnějším histologickým subtypem sarkomů ledvin, tvoří přibližně 50 až 60 % všech případů (3, 4). Leiomyosarkomy jsou maligní variantou nádorů vycházejících z vláken hladké svaloviny s agresivním chováním. Mohou se vyskytovat v kterémkoliv orgánu, jehož součástí je hladká svalovina – zejména v děloze, retroperitoneu

či gastrointestinálních orgánech. V ledvině mohou vycházet z ledvinového parenchymu, pouzdra ledviny, ledvinné pánvičky či renálních cév. Vzhledem k lokalizaci ledviny v retroperitoneu jsou ve většině případů nádory ledvin asymptomatické a nehmátné až do pokročilého stadia onemocnění. Nejčastějšími příznaky přítomnosti leiomyosarkomu ledvin (podobně jako u RCC) jsou: bolest břicha, břišní diskomfort, hmatatelná tumorózní masa, hematurie, váhový úbytek, avšak všechny tyto symptomy většinou signalizují již pokročilé onemocnění. Zobrazovací vyšetření nemusí být u všech případů schopna rozlišit mezi leiomyosarkomy a RCC (5). Většinou pro velký objem tumorózní masy a cévní invazi jsou leiomyosarkomy špat-

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Tereza Balajková, tbalajkova@gmail.com

Urologické oddělení, Nemocnice Břeclav, p.o., U Nemocnice 3 066/1, 690 74 Břeclav

Cit. zkr: Urol. praxi 2017; 18(1): 34–36

Článek přijat redakcí: 18. 8. 2016

Článek přijat k publikaci: 19. 9. 2016

Obr. 1. CT snímek, tumor horního pólu levé ledviny**Obr. 2.** CT snímek, tumor horního pólu levé ledviny

ně přístupné k dosažení kompletní chirurgické resekce, a proto je často nutná mezioborová spolupráce, zejména s cévními chirurgy.

Kazuistika

V kazuistice popisujeme případ 59leté pacientky původně došetřované chirurgem pro bolesti pravého hypogastria a dyspeptické potíže. Při sonografickém vyšetření břicha bylo v srpnu 2011, jako vedlejší nálezy, detekováno suspektní ložisko horního pólu levé ledviny velikosti 40 × 32 mm. Po doplnění CT (počítačová tomografie) břicha s kontrastní látkou byl nálezy suspektního tumoru ledviny potvrzen. Ložisko bylo popsáno jako neostře ohraničené, nehomogenní velikosti 45 × 40 mm (obr. 1, 2). Vzdálená diseminace, či jiné origo byly vyloučeny předoperačně rutinně provedenými vyšetřeními: rentgenem (RTG) plic, ultrazvukem (USG) břicha, CT břicha a pánve, a scintigrafií skeletu. Pacientka byla indikována k resekci levé ledviny. Vzhledem k peroperačnímu histologickému nálezu maligního tumoru včetně nobuněčného charakteru, špatně diferencovaného se suspekci na sarkom a navíc s pozitivní

spodinou bylo rozhodnuto o provedení levostranné transperitoneální radikální nefrektomie. Definitivní histopatologický popis byl uzavřen jako leiomyosarkom ledviny low grade, grade I dle FNCLCC (French Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) s negativními lymfatickými uzlinami (0/11) (obr. 3, 4, 5). U pacientky nebyla indikována adjuvantní onkologická léčba, pouze dispenzarizace. Pacientka je pravidelně sledována, nyní je již 5 let od operačního výkonu, bez známek lokální recidivy či metastáz.

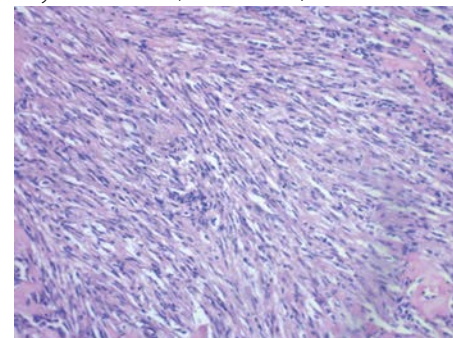
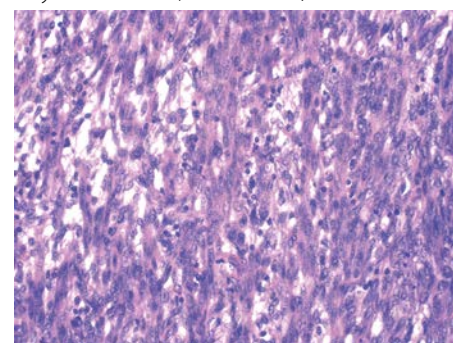
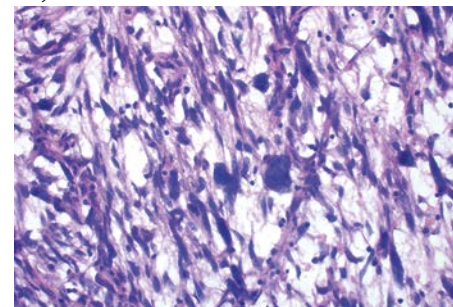
Diskuze

Počet publikovaných případů pacientů s detekcí primárních leiomyosarkomů je velmi malý, v literatuře jsou dohledatelné pouze studie zahrnující desítky pacientů, a proto bohužel není možné určit jasná prognostická data. Nicméně u těchto typů nádorů jsou známy některé faktory, které mohou být spojeny s horší prognózou a zahrnují: věk nad 62 let, velikost tumoru nad 4 cm, nekrózu tumoru, FNCLCC grade a vaskulární invazi. Přibližně polovina pacientů zemře na metastatické onemocnění (6, 7). Mitotická aktivita nekoreluje přímo s horší prognózou, ačkoliv stupeň mitotické aktivity je jasně užitečným parametrem v rozlišení maligních od benigních tumorů. Imunohistochemické vyšetření pomáhá k diagnóze potvrzením přítomnosti specifických svalových markerů jako desmin, cytokeratin (CK), epiteliální membránový antigen (EMA), smooth muscle actin (SMA). Jeden či více z těchto markerů je většinou přítomných ve vzorcích leiomyosarkomu (8). V našem případě byl pozitivní SMA, vimentin, ojediněle desmin, EMA negativní. Mankin et al., v retrospektivní studii u 66 pacientů s leiomyosarkomy, popsal výrazný rozdíl doby přežití mezi různými stadii onemocnění a velikostí tumoru, ale jen minimální rozdíl v době přežití co se týká pohlaví, věku, lokalizace tumoru, přítomnosti lokální recidivy či podané adjuvantní terapie (9). Celkové přežití pacientů diagnostikovaných s měkkotkáňovými leiomyosarkomy kolísá mezi 50 % (3leté přežití) až do 64 % (5leté přežití), což činí tento typ nádorů jedním z nejagresivnějších ze skupiny sarkomů (7, 9). Dobrou prognózu mají jen nádory malé, dobře diferencované, kompletně odstraněné a bez přítomnosti metastáz (10).

Závěr

Leiomyosarkomy ledvin jsou raritní, agresivní sarkomy se všeobecně špatnou prognózou. Často metastazují a dlouhodobé přežití je spíše vzácností (11). I přes pokroky v léčebných postupech zůstávají leiomyosarkomy jedny z nejobtížnějších léčitelných měkkotkáňových tumorů. Přesná diagnóza, klasifikace a multioborová léčba jsou nezbytné pro určení nejlepšího terapeutického postupu. Základní léčebnou modalitou zůstává léčba chirurgická (radikální nefrektomie), i když v určitých případech je možné zvolit zachovný postup (tzv. nefron – sparing), kde je lokální kontrola získána širokou chirurgickou excizí. Neoadjuvantní, adjuvantní radioterapie či chemoterapie může vést k dočasné stabilizaci onemocnění, avšak má většinou efekt jen paliativní.

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

Obr. 3. Leiomyosarkom ledviny, barveno hematoxylin – eosinem (zvětšeno 20×)**Obr. 4.** Leiomyosarkom ledviny, barveno hematoxylin – eosinem (zvětšeno 40×)**Obr. 5.** Leiomyosarkom ledviny, barveno hematoxylin – eosinem (zvětšeno 40×)

LITERATURA

1. Ferlay J, Steliarova-Foucher E, Lortet-Tieulent J, et al. Cancer incidence and mortality patterns in Europe: Estimates for 40 countries in 2012. *Eur J Cancer* 2013; 49(6): 1374–1403.
2. Sun M, et al. 1634 Management of localized kidney cancer: calculating cancer-specific mortality and competing risks of death tradeoffs between surgery and active surveillance. *J Urol*. [online] 2013; 18(4): e672 [cit. 2016–09–15]. Dostupný na [www: http://www.jurology.com/article/S0022-5347\(13\)03376-4/fulltext](http://www.jurology.com/article/S0022-5347(13)03376-4/fulltext).
3. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF, Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol*. 1984; 132(1): 13–16.
4. Sharma D, Pradhan S, Aryya NC, Shukla VK. Leiomyosarcoma of kidney – a case report with long term result after radiotherapy and chemotherapy. *Int Urol Nephrol*. 2007; 39(2): 397–400.
5. Choudhury M, Singh SK, Pujani M, Pathania OP. A case of leiomyosarcoma of kidney clinically and radiologically misdiagnosed as renal cell carcinoma. *Indian J Cancer* 2009; 46(3): 241–243.
6. Farshid G, Goldblum J, Weiss SW. Leiomyosarcoma of soft tissue: a tumor of vascular origin with multivariate analysis of outcome. *Mod Pathol*. 2003; 16(8): 778–785.
7. Gustafson P, Willen H, Baldetrop B, et al. Soft tissue leiomyosarcoma: a population-based epidemiologic and prognostic study of 48 patients, including cellular DNA content. *Cancer* 1992; 70(1): 114–119.
8. Fletcher CDM, Cin PD, Wever I, et al. Correlation between Clinicopathological Features and Karyotype in Spindle Cell Sarcomas: A Report of 130 Cases from the CHAMP Study Group. *Am J of Pathology* 1999; 154(6): 1841–1847.
9. Mankin HJ, Casas-Ganem J, Kim JJ, et al. Leiomyosarcoma of somatic soft tissues. *Clin Orthop Relat Res*. 2004 Apr; (421): 225–231.
10. Prošvic P, Morávek P, Veselský Z, et al. Primární leiomyosarkom ledviny – kazuistika. *Ces Urol* 2003; 7(4): 28–31.
11. Moudouni SM, En-Nia I, Rioux-Leclercq N, et al. Leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Scand J Urol Nephrol*. 2001; 35(5): 425–427.