

Leiomyosarkom dolní duté žíly – peroperační nálezn

MUDr. Hana Musilová¹, MUDr. Roman Staněk¹, MUDr. Gabriela Černá², MUDr. Iva Zambo, Ph.D.³, MUDr. Jiří Hájek⁴

¹Urologické oddělení, Slezská nemocnice, Opava

²Patologické oddělení, Slezská nemocnice, Opava

³I. patologicko-anatomický ústav LF MU Brno

⁴Chirurgické oddělení, Slezská nemocnice, Opava

V článku prezentujeme případ 46leté pacientky s diagnózou tumoru pravé ledviny, která byla indikována k laparoskopické pravostranné nefrektomii. Konečné histologické vyšetření přineslo zajímavý nálezn – primární leiomyosarkom dolní duté žíly sahající k dolnímu pólu pravé ledviny. Mezi lety 1961 až 2008 bylo nahlášeno 1 210 tumorů dolní duté žíly, z toho 85 případů bylo diagnostikováno jako primární leiomyosarkom.

Klíčová slova: primární leiomyosarkom, dolní dutá žíla, resekce.

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava – per surgery finding

Herein we present a case report of a 46 year – old female patient diagnosed with tumor of right kidney. Patient underwent laparoscopic nephrectomy. Final histology report determined surprising result – primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Between years 1961–2008 were reported 1 210 tumors of the inferior vena cava. 85 cases were diagnosed as primary leiomyosarcoma.

Key words: primary leiomyosarcoma, inferior vena cava, resection.

Úvod

Leiomyosarkom dolní duté žíly je pomalu rostoucí agresivní tumor pocházející z buněk hladké svaloviny cévní stěny. Příznaky jsou často nespecifické.

Radikální chirurgická resekce se získáním negativních okrajů zvyšuje dlouhodobé přežití (1).

Primární leiomyosarkom dolní duté žíly je vzácný tumor spojovaný se špatnou prognózou (2). Prezentujeme případ 46leté pacientky s leiomyosarkomem vycházející z dolní duté žíly k dolnímu pólu pravé ledviny. V době diagnózy nebyly zastiženy vzdálené metastázy.

Kazuistika

Pacientka, 46 let, navštívila urologickou ambulanci k vyšetření občasných bolestí pravého

podbřišku a zad, kam byla odeslána praktickým lékařem. Bolesti byly křečovitého charakteru, počínající v pravém podbřišku s iradiací do břiacha. Bolesti zad pouze v noci, ráno ustoupí. Pro sonografický nálezn suspektního tumoru dolního pólu pravé ledviny se sekundární hydronefrózou bylo provedeno vyšetření pomocí počítačové tomografie (CT) se zaměřením na urotrakt s vylučovací fází.

Dle CT nálezu potvrzení tumoru dolního pólu pravé ledviny: 46 × 40 × 51 mm s elevací ureteropánvičkového přechodu a následnou hydronefrózou, možné prorůstání tumoru do dolní duté žíly nebylo radiologem popsáno. Byla indikována laparoskopická nefrektomie vpravo.

Při příjmu v anamnéze Leidenská mutace, Hagemanova choroba – deficit faktoru XII, již bez

hematologické dispenzarizace. Ve farmakologické anamnéze homeopatika, kalium iodatum. V gynekologické anamnéze pravidelné gynekologické kontroly. Alergie na mesocain. Rodinná anamnéza bez pozoruhodností. Pacientka zaměstnaná jako vedoucí pošty, kuřačka – 3 cigarety/den. V odběrech prodloužené APTT (41,2 s), ostatní hodnoty v normě (Na 140 mmol/l, K 4 mmol/l, Cl 102,5 mmol/l, urea 2,7 mmol/l, kreatinin 74 mmol/l, CRP 3 mg/l, KO v normě, moč kultivačně negativní). Při příjmu fyziologické fyzikální vyšetření, TK 130/80 mmHg, TF 74/min, váha 65 kg, výška 162 cm.

Výkon byl proveden v poloze na levém boku. Po založení kapnoperitonea snaha o uvolnění peritonea a otevření retroperitoneálního prostoru. Střevo však lpělo těsně na tumor. Po



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Hana Musilová, ms.hannah.musilova@gmail.com

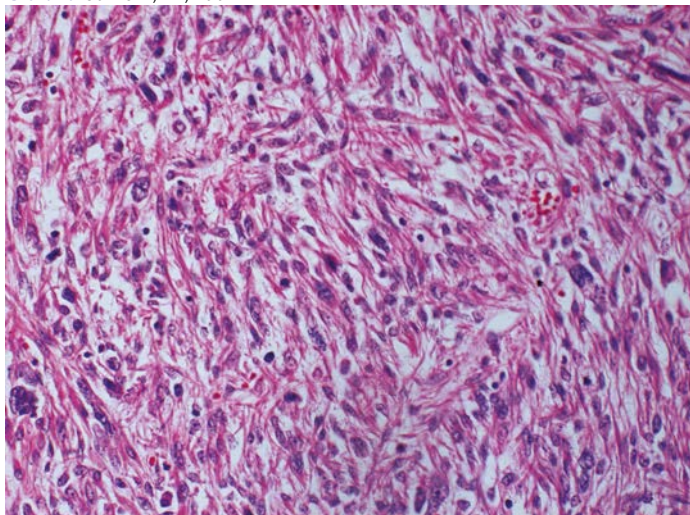
Urologické oddělení, Slezská nemocnice, Olomoucká 470/86, 746 01 Opava

Cit. zkr: Urol. praxi 2018; 19(4): 195–197

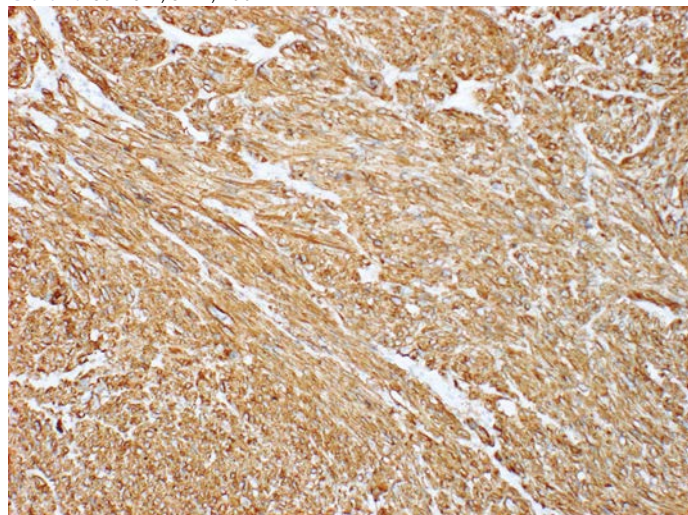
Článek přijat redakcí: 10. 6. 2018

Článek přijat k publikaci: 28. 8. 2018

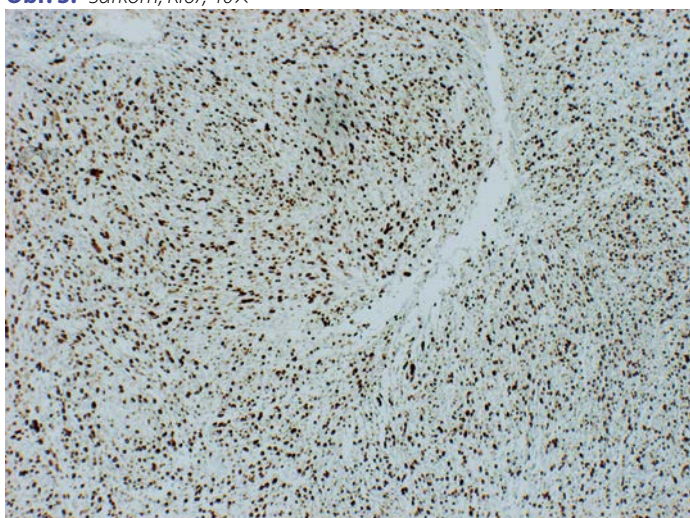
Obr. 1. Sarkom, HE, 200x



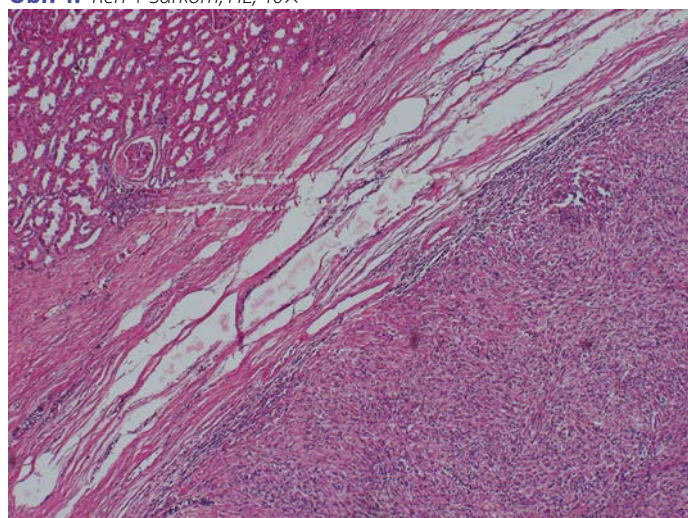
Obr. 2. Sarkom, SMA, 100x



Obr. 3. Sarkom, Ki67, 40x



Obr. 4. Ren + Sarkom, HE, 40x



uvolnění dolního pólu ledviny byl nalezen močovod, který byl přerušen. Při dalším kraniiálním postupu byla situace nepřehledná, dolní dutá žíla byla fixována k tumoru, dalo se předpokládat prorůstání renálního tumoru do dolní duté žíly. Bylo rozhodnuto o konverzi.

Byl proveden řez subkostálně vpravo, otevřena dutina břišní a následně uvolněna ledvina v horním pólu, dorzálně a mediálně. Byla nalezena arterie, která byla 2x centrálně a 1x periferně ošetřena vicrylem No. 4. Následně byla arterie přerušena a postup byl zopakován na žíle. Renální žíla nebyla tumorem postižena. Po uvolnění ledviny bylo postoupeno k tumoru, který pevně adheroval na dolní dutou žílu.

K výkonu byl přivolán chirurg. V místě adhezí tumoru byla provedena parciální resekce dolní duté žíly cévním staplerem. Periferní část řezu staplerem byla ošetřena na peánu opichovou ligaturou. Adrenaektomie ani lymfadenektomie nebyla indikována.

Poté založen drén do dutiny břišní a vyveden jedním z portů. Sutura svaloviny byla provedena v jedné vrstvě vicrylovým loopem No. 5. Do podkoží vložen drén, následně sutura podkoží – vicryl No. 3. Kůže byla svorkována. Výkon bez komplikací. Krevní ztráty 200 ml, bez substituce.

Dle požadavku patologů byl ponechán odebraný materiál vcelku, aby se předešlo vzniku artefaktů a zajistilo se co nejpřesnější patologické hodnocení. Další makroskopický rozbor provedl po fixaci patolog.

Pacientka pooperačně sledována chirurgem, který provedl vyšetření žilního návratu. Pooperačně bez otoků dolních končetin.

Histologický nálezn byl nečekaný. Makroskopicky se samotná ledvina jevila bez rezistence.

Při dolním pólu naléhal ohraničený kulovitý tumor, který byl tupou preparací od povrchu ledviny snadno oddělitelný – bez infiltrace přiléhající tkáně. Mikroskopicky: parenchym

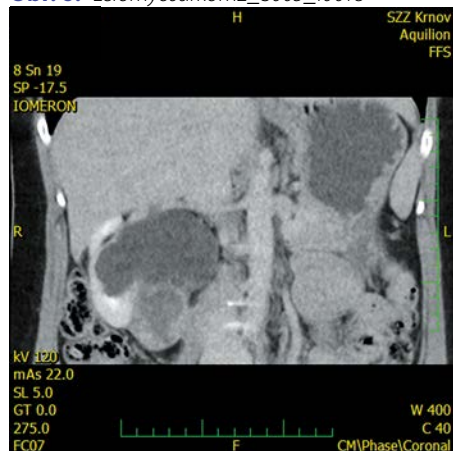
ledviny s mírnou benigní nefrosklerózou, středně invazivní nespecifickou chronickou tubulointericiální nefritidou, bez neoplazie. Ve všech blocích řezu tumorem byl zachycen obraz odpovídající leiomyosarkomu G2, vycházející z dolní duté žíly. Leiomyosarkom byl od parenchymu ledviny oddělen vazivovým pouzdrzem. Pomocí imunofenotypizace byl vzorek tumoru pro estrogenový a progesteronový receptor negativní. Bylo potvrzeno, že se nejedná o metastázu z oblasti dělohy.

Pomocí CT vyšetření byly s odstupem času vyloučeny metastázy.

Rok a půl od operačního výkonu byla pacientka bez recidivy onemocnění.

Diskuze

Primární leiomyosarkom dolní duté žíly je pomalu rostoucí nádor, pocházející z buněk hladké svaloviny cévní stěny, rostoucí intraluminálně i extraluminálně s invazí do okolních struktur (3).

Obr. 5. *Leiomyosarkom2_S005_I0019*Obr. 6. *Leiomyosarkom2_S005_I0018*

Maligní nádory měkkých tkání tvoří < 1 % maligní tumorů dospělých. Leiomyosarkomy čítají pouze < 5 % těchto vzácných tumorů. Přibližně 75 % vyrůstá retroperitoneálním směrem z vena cava inferior (4).

Tumor často zůstává klinicky němý, což prodlužuje dobu diagnózy a následné terapie. Příznaky jsou obvykle nespecifické. Zahrnují úbytek váhy,

nauzeu, zvracení, bolesti břicha, hepatomegalií, portální hypertenzi, otok dolních končetin a hlubokou žilní trombózu (5, 6, 7). Příznaky se mohou vyskytovat také izolovaně. V našem případě se jednalo pouze o bolesti podbřišku. Tumor postihuje nejčastěji ženy v šesté dekádě života (1, 5, 8), vzácně i mladší jedince. Leiomyosarkom je provázen nepříznivou prognózou, avšak při agresivním chirurgickém přístupu se získáním negativních okrajů a absencí metastáz, můžeme předpokládat zvýšenou šanci dlouhodobého přežití až kompletního uzdravení. Velikost tumoru je jedním z hlavních prognostických faktorů. Pětileté přežití se odhaduje na 50–53 % (1, 9, 10).

Leiomyosarkom dolní duté žíly je charakterizován dle anatomických vztahů přilehlých struktur na: horní, střední, dolní. K hornímu segmentu patří leiomyosarkom dolní duté žíly pocházející z oblasti nad vena hepatica. Střední segment je ohraničen kranálně vena hepatica, kaudálně vena renalis. K dolnímu segmentu řadíme oblast dolní duté žíly pod vena renalis (11). V našem případě se jednalo o dolní segment.

Primární leiomyosarkom dolní duté žíly je extrémně vzácný nádor popsán ve velmi málo případech. První případ popsaného leiomyosarkomu dolní duté žíly byl uveden v německé literatuře Perlem a Virchowem v roce 1871 (7). Resekce dolní duté žíly je základním chirurgickým postupem, i když je závislá na rozsahu tumoru (1, 6, 12, 13). První chirurgickou resekci provedl Mechior v roce 1928.

Podle článku R. L. Nascifa a kol., který čerpal z databáze PubMed, bylo v letech 1961–2008 v literatuře popsáno 1210 tumorů dolní duté

žíly. Z toho 85 nádorů bylo diagnostikováno jako primární leiomyosarkom (1).

V roce 1992 založili prof. Mingolia a kolektiv The International Registry of Inferior Vena Cava.

Do roku 1996 začlenili do studie 218 pacientů s diagnózou leiomyosarkom dolní duté žíly.

U 80 pacientů se jednalo o tumor z dolního segmentu, 94 pacientů mělo postižení středního segmentu, u 41 se jednalo o horní segment. 134 pacientům (61,5 %) byla provedena radikální resekce, paliativní resekci provedli ve 26 případech (11,9%). 58 tumorů (26,6%) bylo hodnoceno jako inoperabilní (6, 14).

Vaskulární leiomyosarkom je agresivně rostoucí tumor s časným vznikem metastáz, nejčastěji plicních. Může metastazovat i do oblasti jater, kostí a lymfatických uzlin (15, 16). Nádor má lokálně vysoké riziko rekurence. Adjuvantní chemoterapie a radioterapie dle klinických studií nepřináší uspokojivé výsledky (1, 6, 17, 18).

Závěr

Leiomyosarkom dolní duté žíly je vzácný maligní tumor, na který bychom v diferenciální diagnostice nádorů v oblasti dolní duté žíly neměli zapomínat. Příznaky jsou často nespecifické. V našem případě se jednalo pouze o bolesti břicha.

Hlavní léčebnou metodou je radikální odstranění tumoru (2, 17). Prognóza je nepříznivá. Vzhledem k malému počtu případů není tento tumor dostatečně prostudován, a proto by každý případ měl být publikován.

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Nascif RL, Antón AGS Fernandes GL, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *Radiol Bras.* 2014; 47(6): 384–386.
2. Singh N, Shivdasani D, Karangutkar S. Rare case of primary inferior vena cava leiomyosarcoma on F-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography scan: Differentiation from nontumor thrombus in a background of procoagulant state. *Indian J. Nucl Med.* 2014; 29(4): 246–248.
3. Šváb J, Lindner J, Krška Z, Plocová K, Vondráčková M. Leiomyosarkom stěny dolní duté žíly. *Rozhl. Chir.* 2011; 90(10): 565–567.
4. Tilkorn DJ, Hauser J, Ring A, Goertz O, et al. Leiomyosarcoma of intravascular origin – a rare tumor entity: clinical pathological study of twelve cases. *World J. Surg Oncol.* 2010; 8: 103.
5. Wei N, Xu X-D, Xu H, Zu M-H. Inferior vena cava leiomyosarcoma confirmed by catheter suction biopsy during digital subtraction angiography. *Int J Clin Exp Med.* 2014; 7(8): 2365–2368.
6. Kumar S, Kumar A, Guleria S. Primary Leiomyosarcoma of

- the Juxtarenal Inferior Vena Cava: A Case Report. *Indian J Surg.* 2013; 75(Suppl. 1): 313–315.
7. Lee HM, Jeong DS, Park PW. Surgical Treatment for an Invasive Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Korean J. Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; 46(5): 373–376.
8. Sonoda H, Minamimura K, Endo Y, et al. Complete Surgical Resection of a Leiomyosarcoma Arising from the Inferior Vena Cava. *Case Rep Med.* 2015; 342: 148.
9. Narata M, Okuhata Y, Abe K, Takemoto A, et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: case report. *Abdom Imaging.* 2010; 35(4): 481–484.
10. Fujita S, Takahashi H, Kanzaki Y, Fujisaka T, et al. Primary Leiomyosarcoma in the Inferior Vena Cava Extended to the Right Atrium: A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Oncol.* 2016; 9(3): 599–609.
11. Slimane M, Yahia NB, Bouaziz H, et al. Inferior vena cava leiomyosarcoma: vascular reconstruction is not always mandatory. *Pan Afr Med J.* 2016; 24: 287.
12. Krška Z, Hoskovec D, Petruželka L, et al. Chirurgická onkologie. *Grada* 2014; 794–795.
13. Chan ACY, Chan Sch, Yiu MK. Technical considerations for radical resection of a primary leiomyosarcoma of the vena cava. *HPB (Oxford).* 2012; 14(8): 565–568.
14. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res.* 1996; 16: 3201–3205.
15. Reddy VP, Van Veldhuizen PJ, Muehlebach GF, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2010; 3: 71.
16. Michael N, Tameo M, Keith D, et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Reports of infrarenal and suprahepatic caval involvement. *Journal of Vascular Surgery* 2010; 51(1): 221–224.
17. Lim JH, Sohn SH, Sung YW, et al. Banked Vena Caval Homograft Replacement of the Inferior Vena Cava for Primary Leiomyosarcoma. *Korean J. Thorac Cardiovasc Surg.* 2014; 47(5): 473–477.
18. Zarebczan Dull B, Smith B, Tefera G, Weber S. Surgical Management of Retroperitoneal Leiomyosarcoma Arising from the Inferior Vena Cava. *J. Gastrointest Surg.* 2013; 17(12): 2166–2171.