Leiomyosarkom funiculus spermaticus

MUDr. Romana Dúbravická¹, MUDr. Martin Labovský¹, MUDr. Vladimír Študent, Ph.D., FEBU²

¹Urologické oddělení, Nemocnice Znojmo, p. o., Znojmo

²Urologická klinika FN a LF UP, Olomouc

Prezentujeme případ 72letého muže s leiomyosarkomem funikulus spermaticus. Pacient byl vyšetřen pro bolesti pravého třísla a zvětšení pravého hemiskrotu. Fyzikální vyšetření prokázalo tuhou masu, která zasahovala až do dolní poloviny tříselného kanálu. Ultrazvukové vyšetření zjistilo solidní expanzi s heterogenní strukturou a akcentovanou vaskularizací. Byla provedena radikální orchiektomie s vysokou ligací funiculu. Histologicky byl verifikován nízce diferencovaný leiomyosarkom funikulus spermaticus, nádor patřící do skupiny paratestikulárních tumorů. Stagingové CT plic, retroperitonea a malé pánve neodhalilo postižení lymfatických uzlin či vzdálené metastázy. Pooperačně nebyla po zvážení na multioborovém semináři indikována adjuvantní onkologická terapie. Důvodem byla zejména radikalita chirurgického výkonu. Během dispenzarizace byl po třech letech zjištěn metastatický proces v retroperitoneálních uzlinách.

Klíčová slova: leiomyosarkom, radikální orchiektomie, metastatický proces.

Leiomyosarcoma of spermatic cord

We present the case of a 72-year-old man with leiomyosarcoma of spermatic cord. The patient presented with pain in his right groin and enlarged right scrotum. Physical examination showed a rigid mass reaching the lower half of the inguinal canal and filling the right scrotum. Ultrasound examination revealed a solid expansion of the heterogeneous structure with accentuated vascularization. A high-ligation radical orchietomy was performed. Histologic examination verified low-differentiated leiomyosarcoma of spermaticus funiculus belonging to the group of paratesticular tumors. CT scan of the lungs, retroperitoneum and small pelvis showed no metastatic process or lymphadenopathy. The oncologists did not indicate an adjuvant oncological therapy, the reason being radical tumour removal. After 3 years, metastatic process into the retroperitoneal nodes was verified.

Key words: leiomyosarcoma, radical orchietomy, metastatic process.

Úvod

Maligní nádory semenného provazce jsou velmi vzácné a tvoří necelou desetinu nádorů mužského genitálu (1). K prvnímu případu sarkomu semenného provazce přispěl Lesauvage v roce 1845 (2). Dosud bylo publikováno jen 110 případů leiomyosarkomu semenného provazce (3). Vzhledem k tomu, že tkáň obsažená v semenném provazci vychází embryologicky převážně z mezodermu, jedná se prakticky vždy o sarkomy. Podle četnosti záchytu v sestupném pořadí byly zaznamenány: liposarkom, fibrosarkom, leiomyosarkom a rhabdomyosarkom. Nádory semenného provazce byly nejčastěji pozorovány u adolescentů mezi 16. a 19. rokem a pak u mužů nad 50 let.

Etiologie všech těchto vzácných nádorů je nejasná. Většina expanzí hmatných v průběhu semenného provazce má benigní povahu a zpravidla jde o pseudotumory (např. nepřímé inguinální kýly, femorální kýly, funikulokély, cystokély aj.) (1). Sarkomy jsou vysoce maligní a prognóza je obvykle špatná (4). Nejlepší prognózu má liposarkom, který jen ojediněle zakládá metastázy.

Kazuistika

Pacient se dostavil do naší ambulance v září 2014. Stěžoval si na bolesti v pravém tříselném kanálu a postupně se zvětšující skrotum, které ho obtěžovalo při jízdě na kole. Urologem dosud nikdy nebyl ošetřen. Při fyzikálním vyšetření byla zjištěna

tuhá masa zasahující do poloviny tříselného kanálu a zvětšené pravé hemiskrotum. Na ultrazvuku byla viditelná solidní expanze heterogenní struktury s akcentovanou vaskularizací, která se propagovala do pravého třísla. Pravé varle mělo normální granulární homogenní echostrukturu a nebylo zvětšeno (obrázek 1). Levé hemiskrotum nebylo (až na drobnou hydrokélou) patologicky změněno a levé varle mělo normální echostrukturu. Laboratorní parametry včetně onkomarkerů byly v mezích normy. Ve stejný den byla provedena radikální orchiektomie s vysokou ligací funikulus spermaticus (obrázky 2, 3). Resekát tumoru dosahoval velikosti 5 × 8 cm a nasedal na jinak intaktní varle a nadvarle. Na řezu byl tumor makroskopicky bílé barvy a sarkoma-

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORKY:

MUDr. Romana Dúbravická, rdubravnicka@seznam.cz

Urologické oddělení, Nemocnice Znojmo, p. o., MUDr. Jana Janského 11, 669 02 Znojmo

Cit. zkr: Urol. praxi 2020; 21(3): 122–124

Článek přijat redakcí: 22. 11. 2019

Článek přijat k publikaci: 13. 2. 2020

Obr. 1. USG skrota – v horní části intaktní homogenní pravé varle a pod ním tumorózní expanze

toidního vzhledu. Histologický nálezn tvořily maligní léze s mesenchymálními strukturami a větvenými, kulatými nebo často obrovskými elementy s bizarními jádry. Architektonika tumoru vykazovala virovité, storiformní nebo solidní formace maligních buněk s vysokou mitotickou aktivitou. Tkáň tumoru také vykazovala vysokou expresi vimentinu, SMA a desminu. Histologický nálezn tak odpovídal níže diferencovanému leiomyosarkomu funiculus spermaticus. Chirurgické okraje byly negativní.

Po operaci byl doplněn staging onemocnění. Bylo provedeno CT plic, retroperitonea s kontrastní látkou, magnetická rezonance malé pánve a scintigrafie skeletu pomocí ^{99m}Tc -methylidifosfonátu. Všechna tato vyšetření neprokázala uzlinový proces či vzdálené metastázy. Na následném onkologickém semináři bylo rozhodnuto o aktivním sledování pacienta včetně pravidelného CT retroperitonea a malé pánve. Neoadjuvantní léčba nebyla indikována pro negativní okraje, nepřítomnost metastáz a nezvětšené lymfatické uzliny. Během sledování bylo na kontrolním CT za tři roky od operace zjištěno zvětšení lymfatických uzlin v retroperitoneu a také byly detekovány mikronoduly v obou plicích bazálně. Nejprve bylo vyloučeno lymfoproliferativní onemocnění (lymfom). Pomocí biopsie paketu uzlin byla verifikována recidiva níže diferencovaného leiomyosarkomu. Doplněno bylo také FDG-PET/CT, které ozřejmilo rozsah recidivy. Pacient byl odeslán do klinického onkologického centra (KOC), kde byly podány na onkologickém

pracovišti čtyři cykly doxorubicinu (anthracyklinové antibiotikum patřící mezi nejúčinnější cytostatika). Při kontrolním CT plic břiha a pánve byla však i přes tuto terapii zjištěna progresie lymfatických uzlin v retroperitoneu o 20%. Objevily se také suspektně zvětšené lymfatické uzliny v pravém tříslu. Ve druhé linii systémové chemoterapie bylo podáno šest sérií alkylačního cytostatika – dacarbazinu. I tato terapie však vedla k progresi velikosti lymfatického postižení retroperitonea, přičemž mikronoduly zjištěné při předchozích CT plic zůstaly stacionární. Po neúspěchu této druhé linie chemoterapie byl již pacient ponechán pouze na symptomatické terapii.

Diskuze

Sarkomy měkkých tkání jsou heterogenní skupinou nádorů. Jedná se o maligní tumory vycházející z mezenchymálních buněk. Z mezenchymu se mimo jiné tvoří pojivové tkáně – svaly, kosti, tuk, vazivo. Mezenchym je součástí např. i trávicí a pohlavní soustavy. U dospělých pacientů jsou tyto nádory velmi vzácné. S incidencí cca 3 na 100 000 obyvatel tvoří jen něco kolem 1% všech nádorů. Leiomyosarkom je poměrně vzácný zhoubný nádor vycházející z hladké svaloviny. Postihuje obvykle končetiny, retroperitoneum, gastrointestinální a pohlavní trakt. Výskyt leiomyosarkomu je větší u žen kvůli leiomyosarkomu dělohy, jinak je v ostatních lokalitách výskyt mezi pohlavími srovnatelný. Leiomyosarkom muž-

Obr. 2. Makroskopický tumor po radikální orchiektomii; v dolní části intaktní varle a nad ním leiomyosarkom **Obr. 3.** Makroskopická struktura tumoru po podélném rozříznutí; v dolní části intaktní varle

ského genitálu je extrémně vzácné onemocnění. Častěji se vyskytuje v semenném provazci než v nadvarletí. Histologické odlišení od leiomyomu je založeno především na nálezu vysoké mitotické aktivity, kterou se liší od benigních leiomyomů. Nádorové buňky si uchovávají všechny rysy buněk hladké svaloviny, neboť obsahují myofilamentární aktinu prokazatelná imunohistochemicky. Vysoce specifickým markrem je h-caldesmon. Vzhledem k raritnímu výskytu sarkomů semenného provazce a paratestikulárních sarkomů nebyla dosud jednoznačně stanovena kritéria pro staging. Víme však, že nádory semenného provazce mohou metastazovat jak hematogenní, tak i lymfatickou cestou (1).

Léčbou paratestikulárních tumorů je jednoznačně radikální orchiektomie (4).

Role radioterapie zůstává kontroverzní. Odborná veřejnost se přiklání k názoru, že u leiomyosarkomu všech stupňů a histologie by měla být indikována adjuvantní radioterapie. Studie z Massachusetts zahrnovala 18 pacientů

se sarkomem spermatického provazce, kteří byli rozděleni do dvou skupin po devíti pacientech. Jedna skupina podstoupila jen chirurgickou léčbu a druhá skupina chirurgický výkon a radioterapii. Z devíti léčených pacientů u radikální orchiektomie samotné se u pěti vyvinulo loko-regionální selhání, z nichž dvě byla omezena na lymfatické uzliny. Na druhou stranu u devíti pacientů, kteří podstoupili adjuvantní radioterapii regionálních lymfatických uzlin, nedošlo k žádné loko-regionální recidivě. Tato zjištění, která jsou v souladu s poznatky Cattona a kolegů, naznačují, že adjuvantní radioterapie může účinně řídit loko-regionální mikroskopické onemocnění (3). Adjuvantní chemoterapie je indikovaná u malobuněčných sarkomů a také rhabdomyosarkomu. U ostatních sarkomů zůstává její přínos nejasný. Obecně se doporučuje adjuvantní chemoterapie u sarkomů

málo diferencovaných a infiltrativně rostoucích. K základní terapii patří chemoterapie na bázi antracyklinu (doxorubicin), působící jako inhibitory topoisomerázy II a také interkalačně, anebo alkylační cytostatika (ifosfamid). Dřívější čtyřkombinace cyklofosfamid, doxorubicin, vinblastin a dakarbazin již patří k méně používaným (5). V současné době se tedy doporučuje v případě nálezu leiomyosarkomu, rhabdomyosarkomu nebo fibrosarkomu ductus deferens doplnit stagingová vyšetření (CT retroperitonea i pánve a CT či rtg hrudníku, ultrasonografie jater, scintigrafie skeletu) (1). Pro jejich vzácnost nebyl dosud u paratestikulárních leiomyosarkomů zaveden žádný léčebný protokol. Standardní chirurgickou léčbou je radikální orchiektomie s vysokou ligací spermatického funikulu (5). Ke každému pacientovi se musí přistupovat individuálně a rozhodnutí

o dalším postupu by mělo být výsledkem multioborového onkologického semináře.

Závěr

Léčba maligních tumorů semenného provazce je komplexní a vyžaduje multimodální přístup. Správná předoperační diagnóza je vzhledem k vzácnosti těchto tumorů velmi obtížná. Ke stanovení definitivní diagnózy leiomyosarkomu je potřeba kombinace fyzikálního vyšetření, zobrazovacích vyšetření a histopatologických a imunohistochemických studií. Léčba spočívá v rámci multimodálního přístupu v chirurgickém odstranění tumoru s event. systémovou terapií a lokoregionální radioterapií. K optimální léčebné strategii jsou potřeba další studie.

Autorka prohlašuje, že zpracování článků nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Dvořáček J, Babjuk M, et al. Onkourologie, 1. vyd., Praha: Galén, 2005: 513–517. ISBN 80-7262-349-4.
2. Frigerio P, Muruato-Araiza JS, Marcos-Morales S, et al. Spermatic Cord Leiomyosarcoma Rare Case. Urol Case Rep 2016; 6: 15–7.
3. Moussa M, Abou Chakra M. Leiomyosarcoma of the spermatic cord: A case report and literature review. Int J Surg Case Rep 2019; 57: 175–178.
4. Kawaciuk I. Urologie. 1. Vyd. Praha: Galén, 2009: 421. ISBN

978-80-7262-626-7.

5. Adam Z, Vorlíček J, et al. Speciální onkologie, 1. vyd. Brno: Masarykova univerzita 2002: 288–295. ISBN 80-210-2826-2.