

Radikální odstranění vzácného retroperitoneálního sarkomu u mladého muže

MUDr. Petra Koňářková¹, MUDr. Miroslav Louda, Ph.D., MBA¹, MUDr. Jiří Špaček¹, MUDr. Lukáš Krbal, Ph.D.², prof. MUDr. Miloš Brodák, Ph.D.¹

¹Urologická klinika FN a LF UK Hradec Králové

²Fingerlandův Ústav Patologie FN a LF UK Hradec Králové

Prezentujeme kazuistiku radikálního odstranění sarkomu retroperitonea u mladého muže. Jednalo se o vzácný histologický typ nádoru, sklerotizující epiteloidní fibrosarkom. Ten se vyskytuje obvykle v nižším věku a je spojen s vyšší agresivitou než jemu podobné nádory. Bylo provedeno nejen úplné odstranění nádoru, ale také radikální resekce celého ileocékálního segmentu. To se ukázalo jako velmi prozíravé a bylo díky tomu dosaženo kompletní resekce tumoru bez nálezu pozitivního chirurgického okraje.

Klíčová slova: sarkomy retroperitonea, sklerotizující epiteloidní fibrosarkom, pooperační sledování sarkomů retroperitonea.

Radical removal of a rare retroperitoneal sarcoma in a young man

We present a case report of radical removal of a retroperitoneal sarcoma in a young man. It was a rare histological type of tumor, sclerosing epithelioid fibrosarcoma. It occurs at younger age and is associated with higher aggressiveness than similar tumors. Not only the complete removal of the tumor, but also a radical resection of the entire ileocecal segment was performed. This proved to be very prescient and complete resection was achieved without a positive surgical margin.

Key words: Retroperitoneal sarcomas, sclerosing epithelioid fibrosarcoma, postoperative follow-up of the retroperitoneal sarcomas.

Úvod

Sarkomy retroperitonea jsou závažným maligním onemocněním. Základní léčebnou metodou je kompletní chirurgické odstranění nádoru společně s maximální snahou zamezit výskytu pozitivního chirurgického okraje (1). Vzhledem k anatomii retroperitonea bývají sarkomy v této oblasti dlouhodobě asymptomatické a v době odhalení již mohou dosahovat velkých rozměrů, a tím být v těsném kontaktu s okolními orgány. Při plánování operace je proto vhodné preferovat radikální odstranění nádoru, včetně odstranění přilehlých naléhajících orgánů. Předkládáme kazuistiku chirurgické léčby mladého muže s rozsáhlým sarkomem pravého retroperitonea, který byl v těsném kontaktu s ileocékálním segmentem zažívací trubice.

Klinický případ

Prezentujeme kazuistiku 29letého muže s náhodně diagnostikovaným měkkotkáňovým tumorem pravého retroperitonea odhaleného ultrazvukovým a později CT vyšetřením, které bylo provedeno pro hematemézu. Ta vznikla po příležitostné konzumaci většího množství alkoholu. Nádor byl dle CT velikosti 8 × 6 × 7 centimetrů a byl v těsném kontaktu s distální částí ilea i céka (Obr. 1–3). Po atace hematemézy již pacient neměl žádné obtíže a netrpěl žádnými závažnými komorbiditami. Případ byl probrán na multioborovém semináři a bylo indikováno chirurgické odstranění nádoru s důrazem na maximálním radikalitu.

Operace byla provedena pro velikost nádoru otevřeným přístupem. Po proniknutí do retroperitonea byl nádor ve zdravé tkáni oddělen od okolních orgánů. Jediným místem,

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethics approval and consent to participate:

The authors attest that their study is in compliance with human studies committees and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the Food and Drug Administration guidelines, including patient consent where appropriate. The authors also declare that their paper is in accordance with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Consent for publication:

None.

Author's contributions:

None.

Cit. zkr: Urol. praxi. 2024;25(3):160-161

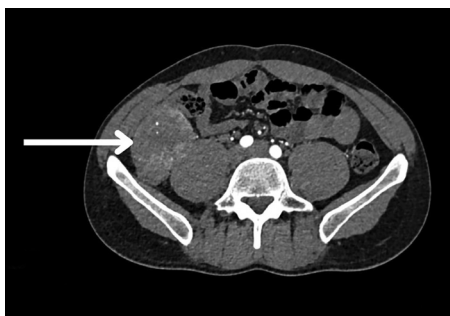
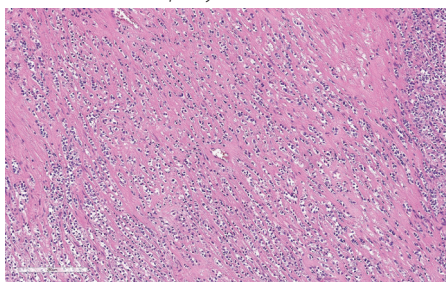
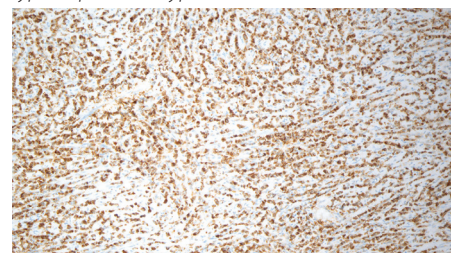
<https://doi.org/10.36290/uro.2024.062>

Článek přijat redakcí: 10. 7. 2024

Článek přijat k tisku: 13. 7. 2024

prof. MUDr. Miloš Brodák, Ph.D.

milos.brodak@fnhk.cz

Obr. 1. Retroperitoneální sarkom; CT transverzální řez**Obr. 2.** Retroperitoneální sarkom; CT koronární řez**Obr. 3.** Retroperitoneální sarkom; sagitální řez**Obr. 4.** Markoskopický řez odstraněným tumorem**Obr. 5.** Mikroskopický nálezy**Obr. 6.** Imunohistochemická pozitivita MUC 4 – typická pro tento typ nádoru

kde nádor nebylo možné bezpečně oddělit od okolí, byla silná adherence k ileocekálnímu segmentu. Přestože by bylo technicky možné odpreparování nádoru od zažívací trubice, byla preference k maximální radikalitě a byla provedena kompletní resekce celého ileoceka ve zdravé tkáni. Tu provedl přizvaný chirurg, a to s pomocí střevních staplerů. Operace trvala 136 minut a krvní ztráta byla minimální. Pooperační průběh byl bez komplikací a pacient byl šestý pooperační den propuštěn do domácího ošetřování. V dalším průběhu se objevila drobná serózní sekrece z operační rány, která si vyžádala několik ambulantních převazů.

Překvapením byl histologický nálezy. Podle patologů se jednalo o velmi vzácný sklerotizující epitelioidní fibrosarkom, bez dosahu do resekčního okraje, bez angioinvasze a perineurálního šíření nádorových buněk (Obr. 4–6). Histopatologický stupeň malignity (grading) byl dle FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) typ 1. Tento vzácný typ sarkomu může vycházet i ze zažívací trubice, a tak bylo rozhodnutí k odstranění celého ileocekálního segmentu hodnoceno jako velmi správné a adekvátní. Další postup

byl stanoven multidisciplinárním týmem a bylo doporučeno pečlivé sledování pacienta bez adjuvantní chemoterapie nebo jiné onkologické léčby. Pacient byl po zhojení operační rány bez komplikací a nebyla u něj dosud prokázána recidiva maligního onemocnění.

Diskuze

Maligní sklerotizující epitelioidní fibrosarkom je vzácným typem sarkomů měkkých tkání. Jako samostatná jednotka je uváděn po jeho detailním popsání Meis-Kindblomem od roku 1995 (2, 3). Je podobný tumoru, který je označován jako low grade fibromyxoidní sarkom nebo podobným nádorům. Na rozdíl od něj je však spojen s více agresivním chováním, s větším rizikem recidiv nebo metastáz. Vyskytuje se spíše v mladším věku, nejčastěji ve čtvrtém deceniu a častěji u mužů (4). Nelze vyloučit, že dokonce mohl vycházet i ze zažívací trubice, což by bylo v našem případě z ileocekálního segmentu. Provedení resekce úseku zažívací trubice ve zdravé tkáni, která těsně lnula k sarkomu, se ukázalo jako velmi vhodné. Potvrzuje to správnost zásady v chirurgické léčbě sarkomu retroperitonea, a to raději resekovat přilehlé

orgány, než je se záchovným cílem odpreparovávat. Eliminovat nálezy pozitivního okraje je nejdůležitější prevencí lokálních recidiv, které jsou u těchto sarkomů bohužel časté.

Nízká incidence sarkomů retroperitonea, a s tím související malá zkušenost s adjuvantní onkologickou léčbou, vede k preferenci sledování těchto pacientů po úspěšné chirurgické léčbě, kde nebyl prokázán pozitivní chirurgický okraj. Podobně to bylo i u našeho pacienta. Vzhledem k malé frekvenci výskytu těchto nádorů jsou možnosti chemoterapie nebo imunoterapie velmi omezené. Doporučované režimy zajišťovací chemoterapie jsou navíc často velmi toxické.

Závěr

Cílem prezentace je podtrhnout důležitou zásadu chirurgické léčby sarkomů retroperitonea, a to odstranit sarkom s maximální radikalitou. Pokud je tumor v těsném kontaktu s přilehlým orgánem, raději provést odstranění přilehlé tkáně než nádor odpreparovávat. U našeho případu toto platilo dvojnásobně, jelikož tento typ sarkomu (sklerotizující epitelioidní fibrosarkom) mohl dokonce ze segmentu ileoceka primárně vycházet.

LITERATURA

1. Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, et al. ESMO Guidelines Committee, EURACAN and GENTURIS. Electronic address: clinicalguidelines@esmo.org. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol.

2021;32(11):1348-1365.

2. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. Am J Surg Pathol. 1995;19(9):979-993.

3. Boudová L, Michal M, Kinkor Z, et al. Sklerotizující epitelioid-

ní fibrosarkom [Sclerosing epithelioid fibrosarcoma]. Cesk Patol. 2001;37(4):158-162.

4. Warmke LM, Meis JM. Sclerosing Epithelioid Fibrosarcoma: A Distinct Sarcoma with Aggressive Features. Am J Surg Pathol. 2021;45(3):317-328.