

Leiomyosarkom renální žíly

MUDr. František Chmelík¹, MUDr. Kamil Belej, Ph.D., FEBU¹, MUDr. David Majkus², MUDr. Michal Jareš³, MUDr. Jiří Kočárek, Ph.D.¹, MUDr. Pavel Drlík¹, MUDr. Šárka Brdlíková¹, MUDr. Petra Gabrielová¹, MUDr. Eva Hoření¹

¹Urologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

²Chirurgická klinika, 2. LF Univerzity Karlovy a Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

³Radiodiagnostické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

V článku je uveden případ 58leté pacientky s klinicky manifestním leiomyosarkomem levé renální žíly. Indikovaná resekce nádoru s částí cévních stěn proběhla bez komplikací a po operaci následoval rychlý ústup potíží. Lokální recidiva tumoru se projevila opakujícími se lumbalgii a byla potvrzena CT vyšetřením jako sytící se 17mm ložisko v odstupu osmi měsíců po primární operaci. Nález recidivy byl řešen en bloc resekcí s levostrannou radikální nefrektomií doplněnou o adjuvantní radioterapii retroperitonea.

Klíčová slova: leiomyosarkom, renální žíla, radikální nefrektomie.

Renal vein leiomyosarcoma

The article presents a case of 58 years old female with symptomatic leiomyosarcoma of the left renal vein. Tumor resection with partial excision of the vascular wall was indicated. The surgery was uncomplicated and followed by rapid relief of symptoms. Local recurrence of the tumor resulted in low back pain and was confirmed by CT as 17mm enhancing lesion eight months after the primary surgery. Diagnosed recurrence was solved by the en bloc resection with left-radical nephrectomy followed by the adjuvant retroperitoneal radiotherapy.

Key words: leiomyosarcoma, renal vein, radical nephrectomy.

Úvod

V onkourologii dospělých se setkáváme se sarkomy pouze vzácně a obecně mívají špatnou prognózu. V případě ledvin představují 1-3% maligních tumorů, z toho až polovinu tvoří leiomyosarkomy. Dále se může setkat s osteosarkomy či liposarkomy. Vznik leiomyosarkomů je odvozován od hladkých svalových buněk pouzdra ledviny, pánvičky nebo renálních cév. Statisticky jsou převážně postiženy ženy (85%) v období mezi 4. a 6. dekadou života.

Kazuistika

Pacientka (58 let) byla v květnu 2013 vyšetřena pro bolesti v levém boku. Po došetření ambulantním urologem byla odeslána na naše pracoviště k chirurgickému řešení nehomogenního ložiska v hilu levé ledviny. Dle CT vyšetření (obrázek 1) se jednalo o 55mm veliký ohraničený útvar těsně naléhající na parenchym a dutý systém ledviny. Pravá ledvina obsahovala jako vedlejší nález jednoduchou cystu o průměru 30 mm. Diferenciálně diagnosticky byl zvažován primární mezenchymální tumor retroperitonea, lymfom, nebo tumor vycházející z dolního okraje nadledviny. Nález byl indikován k revizi, kdy bylo transperitoneálním přístupem (horní střední laparotomie) za asistence cévního chirurga resekováno ložisko velikosti 60x50x46 mm infiltrující horní okraj stěny renální žíly. Výkon komplikoval retroaortální průběh levé ledvinové žíly. Histologický nález odpovídal leiomyosarko-

mu grade I (M 8890/3) s negativními resekčními okraji. Mikroskopicky byl patologem popsán vřetenobuněčný, fascikulárně uspořádaný nádor s buňkami s protáhlými jádry doutníkového tvaru, relativně uniformní, jen v některých úsecích byly přítomny výraznější jaderné atypie (obrázek 2). Mitotická aktivita byla značně vysoká, průměrně se pohybovala okolo 15 mitóz/10 HPF, včetně mitóz atypických. Ki 67, index je 25%. Nádorové buňky masivně exprimovaly svalový aktin a desmin (obrázek 3). V pooperačním průběhu byla pacientka bez potíží, kontrolní PET/CT v září 2013 generalizaci onemocnění nepotvrdilo.

Při pravidelných kontrolách pacientka uvádí v odstupu asi šesti měsíců od operace občasné bolesti v levém boku, kontrolní CT břicha v lednu 2014 recidivu onemocnění neprokázalo. Pro progredující až záchvatovité bolesti bylo provedeno angioCT v odstupu osmi měsíců od první operace, kde již bylo potvrzeno oválné sytící se ložisko velikosti 17x12 mm mezi levou renální arterií a žílou, zvětšené uzliny nalezeny nebyly. Po domluvě s pacientkou byla následně provedena exstirpace suspektní recidivy tumoru a radikální nefrektomie vlevo s ponecháním levé nadledviny. Pooperační průběh byl bez komplikací, histologicky byl opět potvrzen leiomyosarkom grade I (M 8890/3) s negativními resekčními okraji. Pacientka je od operace bez potíží a známek recidivy. Od 1. 7. do 11. 8. 2014 podstoupila na spádovém onkologickém pracovišti adjuvantní radioterapii retroperitonea.

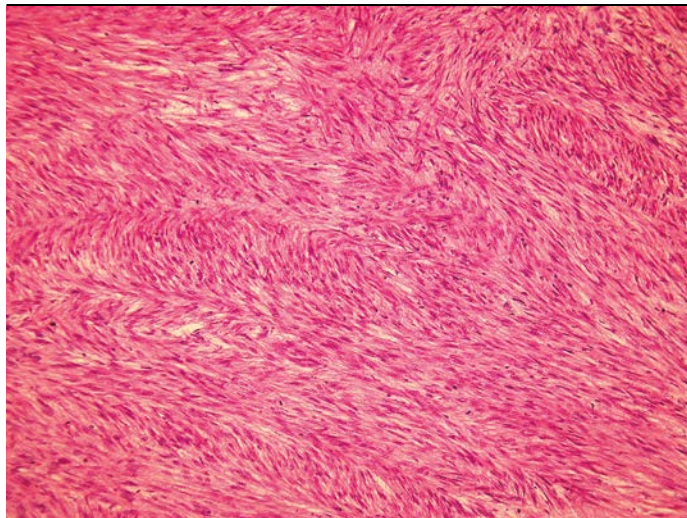
Diskuze

Leiomyosarkom pocházející z hladkých svalových buněk cév je vzácné nádorové one-

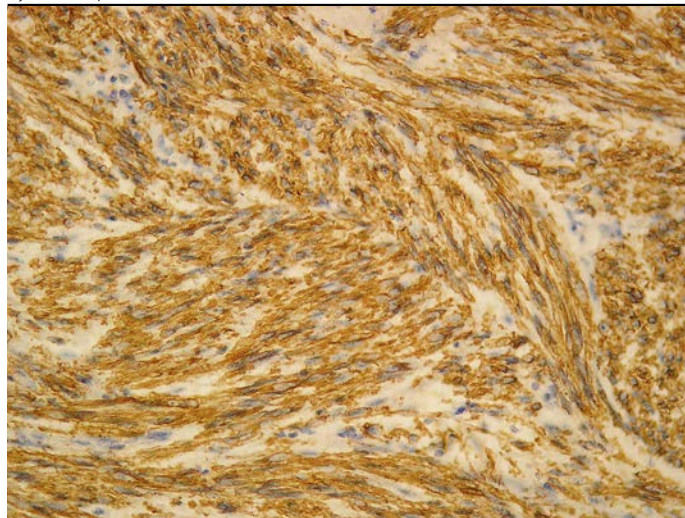
Obrázek 1. CT snímky zobrazující nádor v hilu levé ledviny (označen hvězdičkou) a jeho vztah k ledvinové tepně (a) a žíle (b)



Obrázek 2. Mikroskopický snímek leiomyosarkomu při barvení hematoxylin-eosinem (zvětšení 200x)



Obrázek 3. Mikroskopický snímek leiomyosarkomu při imunohistochemickém vyšetření pomocí markeru na aktin (zvětšení 400x)



mocnění postihující nejčastěji stěnu dolní duté žíly. V případě leiomyosarkomu vycházejícího z renálních žil jsou v literatuře dohledatelné pouze desítky případů (1). Příznaky onemocnění jsou vzhledem k lokalizaci nespecifické, jedná se o tupé bolesti zad, nechutenství a pokles hmotnosti. Díky tomu bývají i přes svůj relativně pomalý růst leiomyosarkomy diagnostikovány až v pokročilém stadiu. V případě generalizace se metastázy objevují až u poloviny pacientů, zasaženy bývají játra, plíce, kosti a lymfatické uzliny (2, 3, 4). Základním diagnostickým vyšetřením jsou ultrasonografie a CT nebo magnetická rezonance, které poskytnou prvotní informaci o rozsahu onemocnění (5). Definitivní diagnózu ovšem potvrdí až histopatologický nález, který je charakteristický výše popsány nálezy.

Vzhledem k malému počtu případů není stanoven přesný léčebný postup. Obecně je terapie leiomyosarkomů ledvin založena na en bloc resekci ložiska s radikální nefrektomií. S ohledem na obtížnost výkonu a těsný vztah k velkým cévám je doporučována mezioborová spolupráce, například s cévním chirurgem (6). V indikovaných případech může být řešením i ledvinu šetřící výkon, včetně její resekce (2). Vliv adjuvantní terapie nebyl doložen na velkých souborech, nicméně některými autory je uváděno oddálení doby

do případné recidivy i prodloužení celkového přežití pacientů v důsledku užití adjuvantní radioterapie a/nebo chemoterapie (2, 3, 7). Lokální recidiva po kompletní exstirpaci leiomyosarkomu cév bývá zaznamenána asi u třetiny pacientů (4). Odhad pětiletého přežití se pohybuje mezi 33-60 % (1, 8).

Závěr

Leiomyosarkom renální žíly bývá pro svůj ojedinělý výskyt a necharakteristický soubor symptomů diagnostikován v pozdním stadiu. Samotná biologická povaha sarkomů vede k častým recidivám a diseminaci. V diagnostice a terapii je proto doporučován mezioborový a multimodální přístup, jehož základem je radikální odstranění tumoru s případnou nefrektomií a adjuvantní radioterapie a/nebo chemoterapie.

Literatura

1. Maeda T, Tateishi U, Fujimoto H, Kanai Y, Sugimura K, Arai Y. Leiomyosarcoma of the renal vein: arterial encasement on contrast-enhanced dynamic computed tomography. *Int J Urol* 2006;13 (5): 611-612.
2. Frydenberg M., Blecher GA. Renal Vein Leiomyosarcoma. *BJU Int* 2010 (online). Publikováno 20.10.2010 (cit. 16.9.2014). <http://www.bjui.org/ContentFullItem.aspx?id=559&SectionType=1>.
3. Ueda J, Yoshida H, Mamada Y, Tanai N, Yoshioka M, Kawano Y, Mizuguchi Y, Shimizu T, Takata H, Uchida E. Surgi-

cal resection of a leiomyosarcoma of the inferior vena cava mimicking hepatic tumor. *Case Rep Med* (online) 2013; 235698. Publikováno 20.2.2013 (cit. 16.9.2014) <http://dx.doi.org/10.1155/2013/235698>.

4. Ricardo R. et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: How should it be treated and the vein anatomy re-established? *Int J Urol* 2008; 15: 259-260.
5. Maturen KM, Wikram R, Wu AJ, Francis IR. Renal vein leiomyosarcoma: imaging and clinical features of a renal cell carcinoma mimic. *Abdom Imaging* 2013; 38 (2): 379-387.
6. Šváb J, Lindner J, Krška Z., Plocová K., Vondráčková M. Leiomyosarkom stěny dolní duté žíly (kazuistika). *Rozhl. Chir* 2011; 90 (10): 565-567.
7. Imao T, Amano T, Takemae K. Leiomyosarcoma of the renal vein. *Int J Clin Oncol*. 2011; 16 (1): 76-79.
8. Lemos G.C., Hayek O., Apezzato M. Leiomyosarcoma of the renal vein. *Int Braz J Urol* 2003; 29 (1): 43-44.

Článek přijat redakcí: 26. 9. 2014

Článek přijat k publikaci: 7. 10. 2014

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

MUDr. František Chmelík

*Urologické oddělení Centrální vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha
U Vojenské nemocnice 1200, 169 02 Praha 6
chmelik.f@centrum.cz*