

Pierwotny mięsak gładkokomórkowy ściany naczyń krwionośnych jest bardzo rzadką jednostką chorobową. Występuje 5 razy częściej w ścianach żylnych niż tętniczych. Częściej pojawia się u kobiet niż u mężczyzn, w 5-6 dekadzie życia. Przedstawiamy przypadek mięsaka gładkokomórkowego żyły głównej dolnej u trzydziestoletniej pacjentki, metodę leczenia oraz przegląd literatury.

Słowa kluczowe: żyła główna dolna, mięsak gładkokomórkowy.

Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava is a rare tumor. Two hundred and eighteen patients have been collected by an International Registry of Inferior Vena Cava up to 1997. We report a case of a 30-year old woman who had unexplained attacks of pain in the right-upper quadrant and radiating into the right side of the back. The tumor was widely excised. Vena Cava was sutured. The patient is alive for more than 18-months after surgery with no evidence of recurrence. Literature is reviewed.

Key words: vena cava inferior, leiomyosarcoma.

Pierwotny mięsak gładkokomórkowy żyły głównej dolnej – opis przypadku i przegląd literatury

Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava. A case report and review of the literature

Mohsen Nasher, Janusz Wasiewicz, Paweł Murawa, Wojciech Nowakowski

I Oddział Chirurgii Onkologicznej – Wielkopolskie Centrum Onkologii

WSTĘP

Pierwotne mięsaki gładkokomórkowe wywodzące się z komórek mięśni gładkich ściany naczyń krwionośnych są niezwykle rzadkie. Stanowią około 2 proc. wszystkich mięsaków gładkokomórkowych i rozwijają się pięć razy częściej w ścianie żylniej niż tętniczej [1, 5, 7]. Według Międzynarodowego Rejestru Mięsaków Żyły Głównej Dolnej i od czasu pierwszego opisu tego typu guza przez Perla w 1871 roku opisano około 220 przypadków [1, 6, 8]. Ponieważ *leiomyosarcoma* żyły głównej dolnej przebiega często bezobjawowo, rozpoznanie i leczenie jest zwykle opóźnione co wpływa na złe długoterminowe rokowanie.

Przedstawiamy przypadek trzydziestoletniej kobiety z mięsakiem gładkokomórkowym żyły głównej dolnej leczonej w naszym oddziale.

OPIS PRZYPADKU

Chora P. V. lat 30 nr historii choroby S/3343/97 przekazana ze Szpitala Rejonowego z podejrzeniem guza głowy trzustki. W dniu 26.05.97 roku przyjęta na I Oddział Chirurgii Onkologicznej Wielkopolskiego Centrum Onkologii celem dalszej diagnostyki i leczenia. W wywiadzie podawała utrzymujące się od kilku miesięcy opasujące bóle okolicy nadbrzusza promieniujące do prawego boku i kręgosłupa, wymioty oraz utratę wagi ciała ok. 13 kg. Wywiad rodzinny nieznamienny. W badaniu przedmiotowym stwierdzono w nadbrzuszu środkowym mały bolesny, słabo ruchomy guz średnicy ok. 5 cm. Poza tym rtg klatki piersiowej oraz badanie hematologiczne i biochemiczne bez istotnych odchyśleń od normy. Badanie KT jamy brzusznej wykazało w rzucie głowy trzustki litą masę guza o średnicy ok. 4 cm. Punkt wyjścia zmiany jednoznacznie trudno określić. Pacjentkę zakwalifikowano w trybie planowym do zabiegu operacyjnego z rozpoznaniem wstępnym guza głowy trzustki. W trakcie

laparotomii stwierdzono otorebkowaną masę guza poza głowę trzustki średnicy ok. 5-7 cm naciekającą żyłę główną dolną poniżej dościa żył nerkowych. Wykonano resekcję guza wraz z częścią ściany żyły. Ścianę żyły zeszyto pierwotnie. W badaniu histopatologicznym stwierdzono nowotwór zbudowany z wrzecionowatych komórek z cechami atypii małego stopnia oraz widoczne liczne podziały mitotyczne. Zarówno w ścianie żyły i w utkaniu nowotworu wykazano markery DES i ACT (*desmina* i *actina*). Rozpoznanie histopatologiczne *leiomyosarcoma* (G1). Przebieg pooperacyjny bez powikłań, w związku z czym pacjentka została wypisana do domu w stanie dobrym w 13 dobie po zabiegu. Od 18 miesięcy pozostaje pod naszą stałą opieką.

OMÓWIENIE

Mięsaki tkanek miękkich stanowią ok. 1 proc. wszystkich nowotworów złośliwych. *Leiomyosarcoma* stanowi ok. 6 proc. mięsaków [1, 3, 7]. Mięsaki gładkokomórkowe wywodzące się ze ściany żylniej stanowią ok. 2 proc. mięsaków gładkokomórkowych i rozwijają się 5 x częściej w ścianie żylniej niż tętniczej. Chociaż pierwotny *leiomyosarcoma* wywodzący się ze ściany żylniej występuje jednakowo często u obu płci w obrębie kończyn, to w obrębie żyły głównej dolnej w 80 proc. występuje u kobiet, zwykle w 5 i 6 dekadzie życia. Ze wszystkich opisanych pierwotnych *angioleiomyosarcoma* 60 proc. było zlokalizowanych w żyły głównej dolnej [1, 3]. Pozostałe lokalizacje są rzadsze i obejmują żyły: nerkowe, biodrowe, jajnikowe, nasieniowodowe, żyłę wrotną, śledzionową i żyłę kręzkową dolną [1].

Leiomyosarcoma żyły głównej dolnej cechuje się wolnym wzrostem i mimo osiągnięcia nieraz dużych rozmiarów przebiega najczęściej bezobjawowo. Objawy są tak niecharakterystyczne, że 44 proc. przypadków

jest stwierdzanych w badaniu pośmiertnym a ok. 55 proc. śródoperacyjnie [2]. Objawy guza w żyłę główną dolną zależą od jego umiejscowienia i obecności towarzyszącego zakrzepu. Najczęstsze objawy kliniczne to: wyczuwalna masa guza (39-81 proc.), bóle pleców (69 proc.) i bóle brzucha (61 proc.) [1]. Najczęstsze umiejscowienie *leiomyosarcoma* żyły głównej dolnej to środkowy segment żyły między żyłami nerkowymi i wątrobowymi. Pacjenci zwykle zgłaszają ból brzucha w prawym górnym kwadrancie sugerujący chorobę dróg żółciowych. W przypadkach zajęcia żyły nerkowej opisywano nadciśnienie naczyniowo-nerkowe oraz martwicę nerki wtórną do zakrzepu żyły. Przy zajęciu górnego segmentu żyły głównej dolnej powyżej żył wątrobowych pacjenci najczęściej skarżą się na złe samopoczucie, nudności, spadek wagi ciała, wielu ma objawy zespołu Budda-Chiariego od niewielkiego podwyższenia enzymów wątrobowych do piorunującej niewydolności wątroby [2]. Zajęcie dolnego segmentu żyły głównej dolnej poniżej żył nerkowych objawia się najczęściej bólami prawo-dolnego kwadrantu brzucha, pleców oraz różnego stopnia obrzękami kończyn dolnych [2]. Użyteczne w diagnostyce guzów żyły są badania obrazowe: rentgenogramy (puste zdjęcie jamy brzusznej, urografia, flebografia), badanie ultrasonograficzne, tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny. Jeżeli podejrzewa się guz zaotrzewnowy preferowane jest KT i MR. Badania te różnicują anatomiczne i

strukturalne szczegóły guza i otaczających tkanek [1, 2, 4]. Flebografia jest pomocna dla zobrazowania żyłnej okluzji i oceny żylnego krążenia obocznego.

Leczenie chirurgiczne *angioleiomyosarcoma* polega na wycięciu guza z szerokim marginesem tkanek otaczających. Nefrectomia, cholecystecomia czy resekcja wątroby może być konieczna dla zachowania zdrowego marginesu [1]. Mały ubytek ściany żyły może być zamknięty szwami lub łąką PT-FE (polytetrafluoroetylen), użycie protez naczyniowych pozwala na rekonstrukcję żyły po szerokim wycięciu [3]. W naszym przypadku brak zajęcia żył nerkowych i wątrobowych pozwalał na wycięcie guza z marginesem zdrowych tkanek i zeszycie żyły szwami pierwotnymi. Historią naturalną pierwotnego mięsaka gładkokomórkowego jest powolny postęp choroby. Zwykle połowa pacjentów ma przerzuty w momencie resekcji guza pierwotnego [1]. Pojedyncze przerzuty do płuc czy wątroby oraz późna miejscowa wznova powinny być leczone chirurgicznie. Rozsiane przerzuty są rzadkie i występują w terminalnej fazie choroby [1, 2]. Przeżycie nie ma związku z rozmiarem guza, lokalizacją, stopniem złośliwości i terapią skojarzoną [1].

Opisywana operacyjność guza to 40-60 proc. ale rokowanie jest złe, częstość wznowy miejscowej ok. 40 proc. 5-letnie przeżycie ok. 30 proc. [3]. Chemioterapia i radioterapia ma znaczenie paliatywne i nie ma wpływu na przeżycie [5, 8].

PIŚMIENNICTWO

1. Dzsinih C., Głowiczki P., van Heerden J. A. i wsp.: *Primary leiomyosarcoma: A rare but lethal disease*. J. Vasc. Surg. 1992; 4: 595-603.
2. Griffin A. S., Sterchi J. M.: *Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: A case report and review of the literature*. J. Surg. Onkol. 1987; 34: 53-60.
3. Monig S. P., Gawenda M., Erasmi H. i wsp.: *Diagnosis, treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. Eur. J. Surg. 1995; 161: 231-235.
4. Blum U., Wildanger G., Winfuhr M. i wsp.: *Preoperative CT and MR imaging of the inferior vena cava leiomyosarcoma*. Eur. J. Radiology 1995; 20: 23-27.
5. Kulaylat M. N., Karakousis C. P., Doerr R. J. i wsp.: *Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases*. J. Sur. Onkol. 1997; 65: 205-217.
6. Mingoli A., Cavallaro A., Sapienza P. i wsp.: *International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients*. Anticancer Res. 1996; 16/5B: 3201-5.
7. Beiles C. B., Jones R. M., Fell G.: *Recurrent leiomyosarcoma of the inferior vena cava*. Aust. N. Z. J. Surg. 1997; 67: 67-68.
8. Perl L.: *Ein Fall von Sarkom der Vena Cava Inferior*. Virchows. Arch. A. Pathol. Anat. Histopathol. 1871; 53: 378-83.

ADRES DO KORESPONDENCJI

doc. **Paweł Murawa**

Wielkopolskie Centrum Onkologii
I Oddział Chirurgii Onkologicznej
ul. Garbary 15
61-866 Poznań