

Przedstawiono przypadek 73-letniej chorej na pierwotnego mięśniakomięśaka gładkokomórkowego, zlokalizowanego w piersiowym odcinku aorty. U chorej wystąpił rozsiew choroby drogą naczyniową tętniczych do skóry i do kości obu kończyn dolnych. W pracy dokonano również przeglądu piśmiennictwa dotyczącego tej wyjątkowo rzadkiej lokalizacji mięśniakomięśaka gładkokomórkowego.

Słowa kluczowe: mięśniakomięśak gładkokomórkowy, aorta.

The subject of this article is a 73-year old woman with primary leiomyosarcoma of the thoracic aorta which gave via arteriae multiple metastases to the skin and bones of inferior extremities. Reviewed was the literature concerning this unusual localisation of leiomyosarcoma.

Key words: leiomyosarcoma, aorta.

Pierwotny mięśniakomięśak gładkokomórkowy aorty piersiowej

Opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Primary leiomyosarcoma of the thoracic aorta.

Case report and review of literature

Małgorzata Drozd-Lula

Klinika Onkologii i Radioterapii Akademii Medycznej w Gdańsku oraz Instytut Paoli-Calmettes w Marsylii, Francja*, dyrektor prof. M.D. Maraninchi

WSTĘP

Pierwotne mięsaki aorty należą do niezwykle rzadko spotykanych nowotworów. Po raz pierwszy przypadek pierwotnego mięsaka aorty przedstawiono w 1873 r. [1]. Od tego czasu w piśmiennictwie światowym pojawiło się ok. 50 doniesień opisujących tę lokalizację mięsaków, spośród których 5 przypadków dotyczyło mięsaków gładkokomórkowych. McAlister i Fenoglio oceniają częstość występowania pierwotnych guzów naczyń krwionośnych na ok. 20 proc. wszystkich guzów pierwotnych mięśnia sercowego i osierdzia, co stanowi zaledwie 0,08 proc. wszystkich nowotworów w badaniu sekcijnym [2]. Największy jak dotychczas materiał z jednej instytucji został zgłoszony przez Burke i wsp. [3] w 1993 r. Dotyczył on 43 przypadków pierwotnych mięsaków dużych naczyń, wśród których znalazło się 11 mięsaków aorty (1 przypadek mięsaka gładkokomórkowego). Z powodu dużej rzadkości występowania, jak również wywołania objawów klinicznych przypominających inne, częściej spotykane jednostki chorobowe (np. tętniaki), mięsaki aorty przeważnie rozpoznawane są przypadkowo w materiale sekcijnym. Celem niniejszej pracy było przedstawienie przypadku pierwotnego mięśniakomięśaka gładkokomórkowego aorty piersiowej oraz omówienie piśmiennictwa dotyczącego tak rzadkiego umiejscowienia tego nowotworu.

OPIS PRZYPADKU

Chora A.C. została przyjęta do Kliniki Reumatologii Szpitala Uniwersyteckiego w Marsylii z podejrzeniem szpiczaka mnogiego. Zgłaszała trwające od 3 mies. silne bóle prawej okolicy pachwinowej i prawego uda, postępujące osłabienie, ubytek masy ciała wynoszący 5 kg i stany podgorączkowe do 38°C. W badaniu radiologicznym prawej kości udowej stwierdzono obecność ubytku warstwy korowej przynasady bliższej o wymiarach ok. 70 x 30 mm, a w scyntygrafii kośćca wykazano nadmierne groma-

dzenie się znacznika tej okolicy. Badanie radiologiczne klatki piersiowej, a także ultrasonografia tkanek miękkich uda prawego, jamy brzusznej oraz gruczołu tarczowego nie wykazały odchyień od stanu prawidłowego. Nie stwierdzono także zaburzeń czynności narządów jamy brzusznej, tarczycy, przytarczyc, ani podwyższenia poziomu markerów nowotworowych (CEA, AFP, CA 15-3, CA 19-9, CA 125, SCC). Z rozpoznania wstępnego szpiczaka mnogiego wycofano się po wykonaniu badania mikroskopowego szpiku, określenia poziomu β_2 -mikroglobuliny oraz immunofiksacji białek surowicy i moczu, które nie wykazały zmian chorobowych typowych dla tego schorzenia. Stwierdzono natomiast przyspieszenie OB do 120 mm w pierwszej godzinie, nieznaczne podwyższenie stężenia mocznika i kreatyniny, podwyższenie liczby krwinek białych do 11 500/mm³ oraz obniżenie stężenia albumin w osoczu. W świetle powyższych badań dodatkowych zmianę lityczną kości udowej uznano za przerzut z nieznanego ogniska pierwotnego.

W trakcie pobytu w Klinice Reumatologii doszło u chorej do ostrego niedokrwienia lewej kończyny dolnej, manifestującego się nagłym bólem, obrzękiem oraz zanikiem tętna na lewej tętnicy podkolanowej i tętnicach lewej stopy. W ultrasonograficznym badaniu dopplerowskim układu naczyniowego kończyn dolnych stwierdzono obecność zatoru lewej tętnicy udowej, który usunięto operacyjnie w trybie nagłym. Badanie mikroskopowe wykazało nowotworowy charakter zatoru, który utworzony był głównie z włóknika i nielicznych obwodowo położonych dużych, poligonalnych komórek z wyraźnymi jądrami. W badaniach immunohistochemicznych stwierdzono obecność mioglobiny i *alfa-smooth* aktyny. Nie wykazano obecności desminy ani żadnego z markerów nabłonkowych. Obraz przemawiał za mięśniakomięśakiem gładkokomórkowym, naciekającym błonę wewnętrzną naczyń tętniczych.

Tab. Piśmiennictwo dotyczące mięsaków gładkokomórkowych

Autor rok publikacji	Płeć/wiek (lata)	Objawy guza	Umieszczenie guza (odcinek aorty)	Umieszczenie guza (w ścianie aorty)
Hernandez i wsp. 1979	M/42	bóle pleców i jąder tętnica w jamie brzusznej	brzuszny	blona mięśniowa
Millili i wsp. 1981	M/64	ostry ból obu nóg, osłabienie tętna na tętnicach nóg	brzuszny	blona mięśniowa
Suzuki i wsp. 1989	K/75	nadciśnienie tętnicze, objawy rwy kulszowej, smoliste stolce	piersiowy	blona mięśniowa
Schipper i wsp. 1989	K/74	bóle pleców i ostre bóle w klatce piersiowej	piersiowy	blona mięśniowa
Burke i wsp. 1993	K/67	ból pleców	brzuszny	blona mięśniowa
Drozd-Lula (niniejszy przypadek)	K/73	ostry ból kończyny lewej dolnej, zanik tętna na tętnicy podkolanowej	piersiowy	blona mięśniowa i przydanka

Po zabiegu operacyjnym chorą przeniesiono do Kliniki Chirurgii Serca i Naczyń, gdzie wykonano aortografię i badanie rezonansem magnetycznym klatki piersiowej (fot.). W badaniach tych uwidoczniło się śród- i przyścienny guz zstępującej części aorty piersiowej o długości ok. 5 cm. Chorą poddano zabiegowi wycięcia odcinka aorty zajętego przez guz z uzupełnieniem ubytku protezą.

W makroskopowym badaniu anatomopatologicznym usuniętej zmiany stwierdzono obecność licznych, przeważnie owrzodzonych guzków o średnicy od 0,5 do 1,0 cm, wpuklających się do światła naczynia. Główna masa guza znajdowała się w błonie mięśniowej i przydanki aorty oraz w przyaortalnej tkance tłuszczowej. Tworzyły ją ok. 2-centymetrowe, silnie unaczynione guzki.

W badaniu mikroskopowym stwierdzono, że był to guz nowotworowy z ogniskami martwicy, utworzony z dużych, poligonalnych komórek o znacznym stopniu atypii i nielicznych figurach podziału. Badania immunocytochemiczne z zastosowaniem przeciwciał wykazały obecność wimentyny, mioglobiny i *alfa-smooth* aktyny (tej ostatniej przeważnie w miejscach, w których pozostały resztki włókien mięśniowych ściany aorty). Podobnie jak w badaniu materiału zatorowego stwierdzono ujemną reakcję w kierunku desminy.

Na podstawie tych badań guz uznano za pierwotnego mięśniakomięsaka gładkokomórkowego, przerastającego całą grubość ściany naczynia, o trudnym do ustalenia punkcie wyjścia.

W okresie pooperacyjnym u chorej doszło do powstania licznych, bardzo bolesnych zatorów nowotworowych do skóry i kośćca dolnej połowy ciała. Otrzymała 2 cykle leczenia chemicznego wg schematu IVA (ifosfamid, rtopozyd, doksorubicyna) oraz napromienianie paliatywne na miejsca bolesne skóry i kośćca. Zmarła w wyniku postępu choroby i wyniszczenia nowotworowego po 10. mies. od ustalenia rozpoznania.

OMÓWIENIE

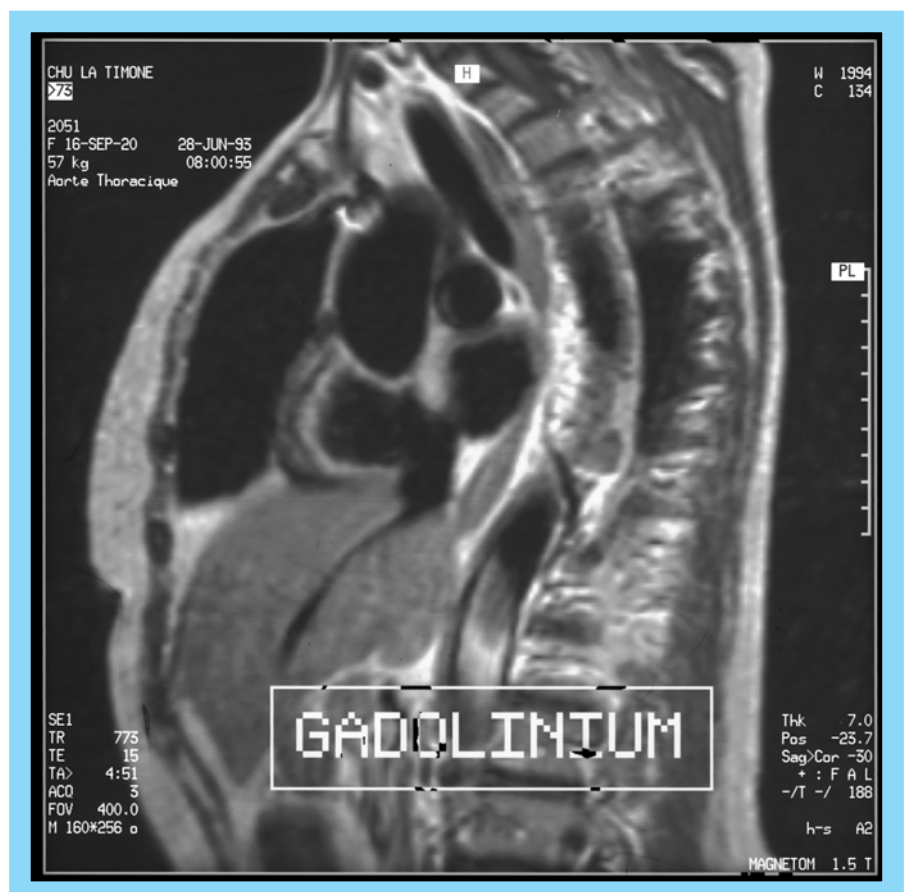
Spośród opisywanych w piśmiennictwie mięsaków aorty [1–12], jedynie 6 (łącznie

z przedstawionym w niniejszej pracy) dotyczyło mięsaków gładkokomórkowych (tab.).

Wśród opisanych chorych z rozpoznaniem pierwotnego mięsaka aorty było 35 mężczyzn i 15 kobiet, w wieku od 38 do 75 lat (średnia wieku 57 lat). W 23 przypadkach miejscem wyjścia guza był brzuszny odcinek aorty, w 14 – odcinek pierścieniowy, w 4 guz zajmował obie powyższe lokalizacje, a w 2 – łuk aorty. Objawy pierwotnego mięsaka aorty są niecharakterystyczne. W 6 przypadkach w przebiegu choroby obserwowano tętniaka aorty [1–3, 5, 10], a w kilku – nadciśnienie tętnicze [1–3, 6, 11]. U 5 chorych powstanie guza poprzedziło wszczepienie protezy [1, 5, 8, 10].

W piśmiennictwie przedstawiono 6 chorych, u których – podobnie jak w opisywanym przypadku – pierwszym objawem choroby był ostry ból kończyny na skutek zamknięcia naczynia tętniczego przez zator nowotworowy [3, 11].

Ustalenie rozpoznania pierwotnego mięsaka aorty jest trudne. Oprócz dużej rzadkości występowania guzy te przebiegają z objawami sugerującymi istnienie, np. tętniaka, zwężenia aorty, wewnątrzbrzusznych, zaotrzewnowych oraz śródkiłkowych guzów, a także miażdżycy naczyń. Wg Wrighta i wsp. [4] do ustalenia rozpoznania guza aorty, zwłaszcza umiejscowionego w błonie mięśniowej, wystarcza wykonanie aortografii oraz tomografii komputerowej klatki piersio-



Fot. Badanie klatki piersiowej rezonansem magnetycznym

wej i jamy brzusznej. W guzach łuku i pierświowego odcinka aorty rolę pomocniczą w ustaleniu zasięgu choroby pełnić może echokardiografia przezprzełykowa [7]. Wright i wsp. [4] proponują podział pierwotnych guzów aorty na 2 kategorie, z uwzględnieniem ich lokalizacji w obrębie ściany naczynia. Podział ten przedstawiono poniżej.

Guzy zajmujące pierwotnie błonę wewnętrzną

Guzy te mają tendencję do wzrostu w kierunku światła naczynia, tworząc masy polipowate lub naciekają wzdłuż błony wewnętrznej. Objawy kliniczne są wynikiem zamykania przez guz światła aorty (np. nadciśnienie oporne na leczenie farmakologiczne, osłabienie tętna na tętnicach poniżej guza). Do uogólnienia choroby dochodzi przez odrywanie się fragmentów guza pierwotnego i tworzenie zatorów nowotworowych w tętnicach o mniejszej średnicy. Guzy te mogą przybierać wygląd blaszek miażdżycowych. Rokowanie w tej grupie jest złe.

Guzy pierwotne wychodzące z błony mięśniowej lub przydanki

Nowotwory te tworzą masy śródścienne lub/i przyścienne. Dają nieswoiste objawy kliniczne, np. nagły ból w klatce piersiowej, bóle brzucha, chudnięcie. Niekiedy rozpoznawane są jako tętniaki aorty. W tej kategorii przerzuty drogą tętniczą występują rzadko, ponieważ błona wewnętrzna jest zwykle wolna od nowotworu.

Przedstawiony przypadek łączy cechy obu wymienionych kategorii.

Najczęstszym rozpoznaniem mikroskopowym wśród dotychczas opisanych mięsaków aorty jest – zgodnie z mianownictwem angielskim – *intimal sarcoma* (13 przypadków). Termin ten, użyty po raz pierwszy przez Sladdena [13] w roku 1964, odnosi się do niezróżnicowanych mięsaków wyrastających z błony naczynia. Drugą pod względem częstości występowania grupą były włóknomięsaki (11 chorych), natomiast mięśniaki gładkokomórkowe (łącznie z prezentowanym przypadkiem) stwierdzono u 6 chorych.

Leczeniem z wyboru chorych na pierwotnego mięsaka aorty jest zabieg operacyjny. Rola radioterapii i chemioterapii uzupełniającej pozostaje trudna do określenia, gdyż większość chorych umiera w ciągu roku od ustalenia rozpoznania. Mimo że guzy te występują sporadycznie, celowe wydaje się uwzględnienie ich w rozpoznaniu różnicowym w przypadku stwierdzenia ubytku środka cieniującego w aortografii lub obecności masy przyaortalnej o nieznanym pochodzeniu.

PIŚMIENNICTWO

1. Schipper J, Van Oostayen JA, den Hollander JC, et al. *Aortic tumors: report of case and review of the literature*. Br J Radiol 1998; 62: 35-40.

2. Suzuki M, Shiomoda T, Ushigome S, et al. *Leiomyosarcoma of thoracic aorta associated with dissecting aneurysm*. Acta Pathol Japon 1989; 39: 336-41.
3. Burke A, Virmani R. *Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study*. Cancer 1993; 71: 1761-73.
4. Writh EP, Glick AD, Virmani R, et al. *Aortic intimal sarcoma with embolic metastases*. Am J Surg Pathol 1985; 9: 890-7.
5. Weinberg DS, Maini BS. *Primary sarcoma of the aorta associated with vascular prosthesis: a case report*. Cancer 1980; 46: 398-402.
6. Mason MS, Wheeler JR, Gregory RT, et al. *Primary tumours of the aorta: report of case and review of the literature*. Oncology 1982; 39: 167-72.
7. Cziner DG, Freedberg RS, Tunick PA, et al. *Transesophageal echocardiographic diagnosis of a primary intraaortic tumour*. Am Heart J 1993; 125: 1189-92.
8. O'Connell TX, Fee HJ, Golding A. *Sarcoma associated with Dacron prosthetic material. Case report and review of the literature*. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 92-5.
9. Sekine S, Abe T, Seki K, et al. *Primary aortic sarcoma: resection by total arch replacement*. J Thorac and Cardiovasc Surg 1995; 110: 554-6.
10. Fyfe B, Quintana CS, Kaneko N, et al. *Aortic sarcoma four years after Dacron graft insertion*. Ann Thorac Surg 1994; 58: 1752-4.
11. Josen AS, Khine M. *Primary malignant tumor of the aorta*. J Vasc Surg 1989; 9: 493-8.
12. Salm R. *Primary fibrosarcoma of aorta*. Cancer 1972; 29: 73-83.
13. Sladden RA. *Neoplasia of aortic intima*. J Clin Pathol 1964; 17: 602-7.

ADRES DO KORESPONDENCJI

lek. med. **Małgorzata Drozd-Lula**
Klinika Onkologii i Radioterapii
Akademii Medycznej
ul. Dębinki 7
80-211 Gdańsk

* Opisany przypadek dotyczy chorej leczonej przez autorkę podczas jej pobytu stypendialnego w Instytucie Paoli-Calmettes w Marsylii, którego dyrektorem jest prof. M.D. Maraninchi