

Primární leiomyosarkom ledviny

MUDr. David Jež¹, MUDr. Roman Staněk¹, MUDr. Tomáš Kokoř¹,
MUDr. Veronika Kinčková², MUDr. Josef Palas²

¹Urologické oddělení, SN Opava

²Oddělení patologie, SN Opava

Leiomyosarkom ledviny je vzácný maligní nádor. Ve světové literatuře je popisováno několik stovek případů. Sarkomy ledviny jsou méně časté, ale mají horší prognózu než sarkomy jiných orgánů urogenitálního traktu. Základem terapie je radikální nefrektomie. Onemocnění má tendenci k rychlé generalizaci a i přes agresivní léčbu je prognóza nemocných špatná. Presentujeme kazuistiku 72leté pacientky s primárním leiomyosarkomem pravé ledviny, v době diagnózy bez metastatického rozsevu onemocnění. Byla provedena radikální nefrektomie, onemocnění však rychle progredovalo a nemocná zemřela 14 měsíců od stanovení diagnózy a zahájení léčby.

Klíčová slova: leiomyosarkom, nefrektomie, progresse.

Primary leiomyosarcoma of the kidney

Leiomyosarcoma of the kidney is a rare malignant tumour. A few hundred cases have been reported in the world literature. Renal sarcomas are less common but have a worse prognosis than sarcomas of other organs of the urogenital tract. Radical nephrectomy is the mainstay of the treatment. The disease tends to disseminate rapidly, and despite aggressive treatment, the prognosis of the patients is poor. We present a case history of a 72-year-old patient with a primary leiomyosarcoma of the right kidney at the time when there was no metastatic dissemination. Radical nephrectomy was performed; however, the disease progressed rapidly and the patient died 14 months after the diagnosis had been determined and the treatment started.

Key words: leiomyosarcoma, nephrectomy, progression.

Úvod

Primární sarkom ledviny je vzácný tumor, jeho podíl je přibližně 1–2 % všech malignit ledviny v dospělosti. Nejčastějším histologickým typem je leiomyosarkom (60 % všech sarkomů ledviny), následuje liposarkom a osteosarkom (1). Leiomyosarkom vychází z buněk hladké svaloviny renálního parenchymu, pouzdra, stěny renálních cév či ledvinné pánvičky. Je charakteristický rychlým růstem a časným metastazováním do plic a jater (2). Postihuje častěji ženské pohlaví, maximum výskytu leiomyosarkomu je ve 4. až 6. dekádě života (3).

Symptomatologie zahrnuje celkové příznaky choroby, jako je váhový úbytek, únava a nechutenství. Bolesti břicha, hmatný tumor a hematurie jsou již specifickějšími příznaky nádoru ledviny. Základním vyšetřením v diagnostice renálního ložiska je sonografie ledvin a CT retroperitonea, jako základní stagingové vyšetření (4).

Leiomyosarkom ledviny je diagnostikován na základě histologického nálezu. Charakteristické jsou vřetenovité buňky s protáhlým jádrem, eozinofilní cytoplazmou a vysokou mitotickou aktivitou, jsou viditelné ložiskové nekrózy. Imunohistochemicky je prokazatelná pozitivní reakce na vimentin, desmin a SMA (smooth muscle actin) (5).

Onemocnění metastazuje nejčastěji krevní cestou do plic a jater, lymfatickou cestou do

regionálních lymfatických uzlin. V terapii je preferován multimodální přístup. Základem léčby je radikální nefrektomie s disekcí regionálních lymfatických uzlin. Mezi následné léčebné možnosti patří adjuvantní radioterapie a chemoterapie. Z chemoterapeutických režimů je nejčastěji užíván protokol MAID, kombinace gemcitabin + docetaxel a další (gemcitabin + vinorelbin, trabectedin). U asymptomatických pacientů s disseminovaným onemocněním lze, dle doporučení NCCN, využít také strategii watchful waiting. Jednoznačný léčebný standart zatím není určen pro nedostatek dat z malých souborů nemocných a pro rezistenci onemocnění k dosud používané léčbě (6). Dle dostupných informací z proběhlých studií adjuvantní chemoterapie a/nebo radioterapie průběh onemocnění a špatnou prognózu významně neovlivňuje, přesto je doporučována. Většina nemocných umírá do 2 let od stanovení diagnózy. V Kendalově studii z r. 2007 byl medián přežití 25 měsíců, pětileté přežití 25 % (7).

Kazuistika

Nemocná (nar. 1938) byla primárně vyšetřena v říjnu 2010 pro progredující bolesti pod pravým obloukem žeberním. Sonograficky bylo nalezeno heterogenní cystické ložisko v dolní polovině pravé ledviny. V rámci diagnostiky jsme provedli CT břicha, které potvrdilo objemný cystický útvar pravé ledviny velikosti 10 × 11 × 9 cm s útlakem

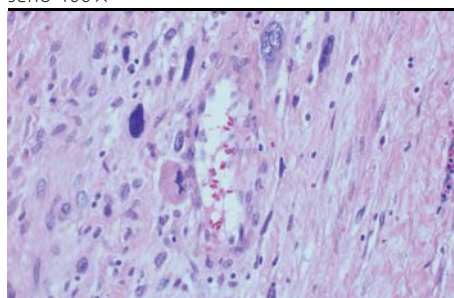
Urol. praxi, 2012; 13(4): 177–178

pyeloureterálního přechodu a hydronefrózu (obrázek 1, 2). Retroperitoneální lymfadenopatie

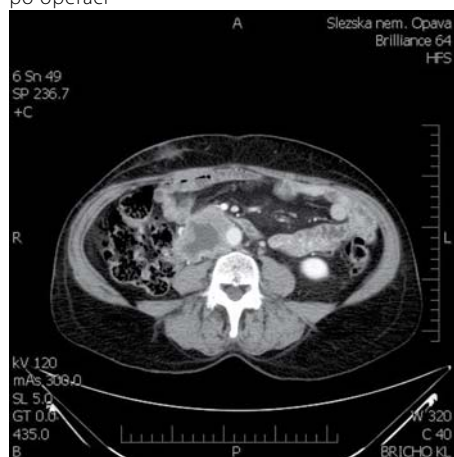
Obrázek 1 a 2. Vstupní CT břicha



Obrázek 3. Četná atypická jádra a mitózy ve většinových buňkách leiomyosarkomu, HE, zvětšeno 400×



Obrázek 4. Progrese recidivy, CT břicha 8 měsíců po operaci



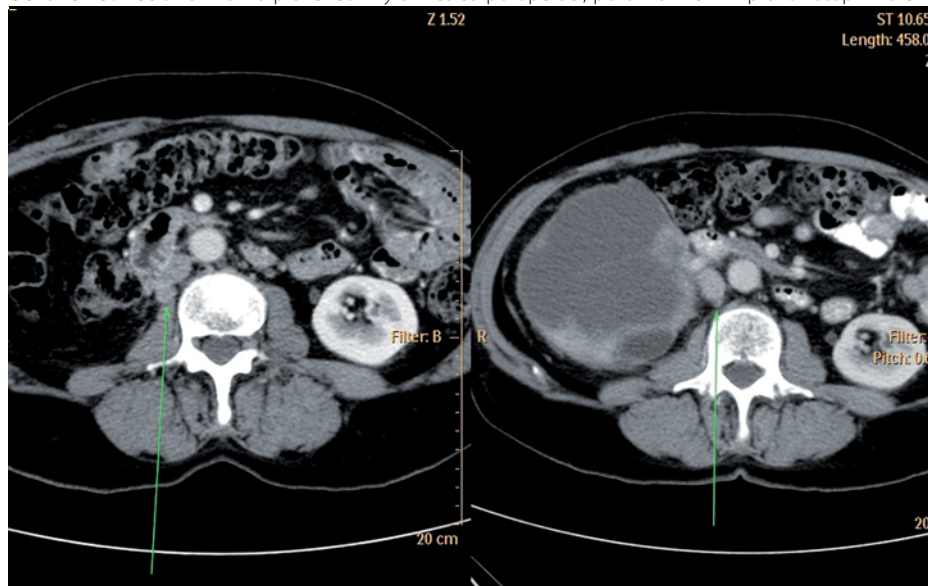
či útlak vena cava inferior nebyly prokázány. V játrech byly rentgenologem popsány hemangiomy a cysta. Na základě zobrazovacích metod byla indikována pravostranná radikální nefrektomie.

V minulosti pacientka prodělala hysterektomii pro myom, jinak byla bez závažnějších interních chorob, bez trvalé medikace. V předoperačních odběrech nebyly zachyceny patologické hodnoty. Nefrektomii jsme provedli 3 týdny po CT potvrzení tumoru ledviny. Peroperačně byl zjištěn intimní vztah tumoru k vena cava inferior. Ve spolupráci s chirurgem byla provedena ostrá disekce nádoru ze stěny dolní duté žíly, adherující tkáň tím byla odstraněna. Pooperační období proběhlo bez komplikací, rána se zhojila per primam, pacientka byla propuštěna 7. pooperační den do domácí péče.

Patologem byl nález popsán jako sarkomatoidně diferencovaná nekrotizující neoplazie s fokálně vyjádřenou pleomorfií včetně jader aneuploidní polyploidní morfologie. Neoplastická populace vykazovala pozitivitu CD 34, SMA, vimentinu, H-caldesmonu, parciálně byla vyjádřena pozitivita S100 a CK7 (obrázek 3, 4). Tumor byl tedy zhodnocen jako leiomyosarkom ledviny, skóre 5 dle FNCLCC, G2, s invazí do parapelvicé tukové tkáně a pravděpodobně do stěny dolní duté žíly (pT3b).

Bylo doplněno CT vyšetření plic a scintigrafie skeletu, jednoznačná metastatická ložiska nebyla

Obrázek 5. Recidiva v lůžku pravé ledviny 5 měsíců po operaci, porovnání CT – vpravo vstupní nále



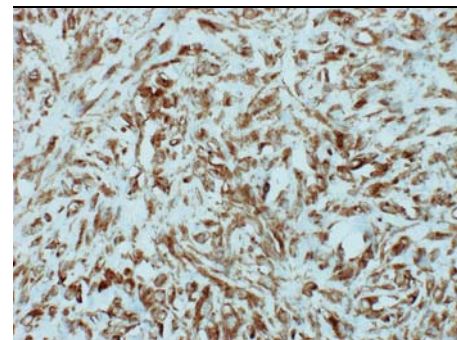
identifikována. S výsledky jsme konzultovali onkologa, kterým byl zvolen konzervativní postup. Pacientka byla při kontrole v dobrém celkovém stavu, bez subjektivních obtíží a známek přítomnosti choroby. Na kontrolním CT retroperitonea a plic s odstupem 5 měsíců od operace byla nalezena trojice ložisek velikosti 15 mm v blízkosti vena cava inferior, ve výši ústí renální žíly. (V této lokalizaci byla při nefrektomii odstraněna tkáň tumoru Inoucí k dolní duté žíle (obrázek 5).) Bez nových ložisek v játrech či plicích. Další CT za 3 měsíce diagnostikovalo výraznou progresi ložisek v retroperitoneu velikosti 6,5 × 12 cm (obrázek 6).

Onkologem byla navržena cytoredukční retroperitoneální lymfadenektomie. Tato byla vyšším pracovištěm kontraindikována pro nemožnost kompletního odstranění tumoru zasahujícího duodenum, pankreas, aortu a dolní dutou žílu. V rámci paliativní léčby bylo onkologem zvažováno podání chemoterapie MAI (mesna, doxorubicin, ifosfamid) či doxorubicin v monoterapii. Pacientka se po seznámení s možnostmi, přínosy a komplikacemi léčby rozhodla pro symptomatický postup. Následně došlo k relativně rychlému zhoršení celkového stavu. Pacientka zemřela po 14 měsících od stanovení diagnózy.

Závěr

Primární leiomyosarkom ledviny je raritní malignita se špatnou prognózou. Základem léčby je nefrektomie. Adjuvantní chemoterapie či radioterapie zatím není úspěšná pro chemo- a radiorezistenci tumoru. Jednoznačné účinné protokoly adjuvantní léčby zatím nejsou k dispozici. Onkologické postupy využívají zkušenosti s léčbou sarkomů měkkých tkání, jejich efekt je pouze paliativní. Hledání účinné terapie je předmětem výzkumné činnosti.

Obrázek 6. Intracytoplazmatická a membránová pozitivita vimentinu, IHC – cytokeratinový koktejl, zvětšeno 400×



Literatura

1. Campbell SC, Lane BR. Sarcomas of kidney. In: Wein, A. J. et al. Campbell-Walsh Urology. 10th edition. Philadelphia: Saunders, 2011: 1469–1471.
2. Venkatesh K, et al. Primary leiomyosarcoma of the kidney. Patholog Res Int 2010; 2010 [PubMed].
3. Cocuzza M, et al. Renal leiomyosarcoma treated with partial nephrectomy. Clinics 2005; 60(4) [PubMed].
4. Prošvic P, Morávek P, et al. Primární leiomyosarkom ledviny – kazuistika. Čes. Urol. 2003; 4: 28–31.
5. Dhamne SA, Gadgil NM, Padmanabhan A. Leiomyosarcoma of the renal pelvis. Indian J Pathol Microbiol 2009; 52: 549–551 [PubMed].
6. Moazzam M, et al. Leiomyosarcoma presenting as a spontaneously ruptured renal tumor-case report. BMC Urol 2002; 2: 13 [PubMed].
7. Kendal W. The comparative survival of renal leiomyosarcoma. Can J Urol. 2007; 14: 3435–3442. [PubMed]
8. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp.

Článek přijat redakcí: 2. 3. 2012

Článek přijat k publikaci: 2. 4. 2012

MUDr. David Jež

Urologické oddělení Slezská nemocnice
Olomoucká 86, 746 01 Opava
david.jez@post.cz

