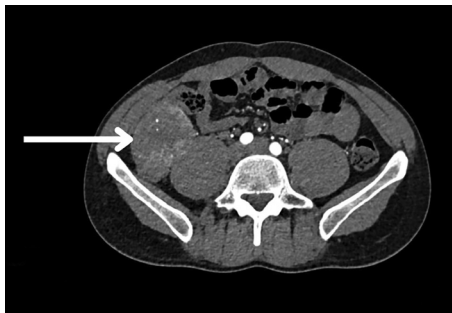
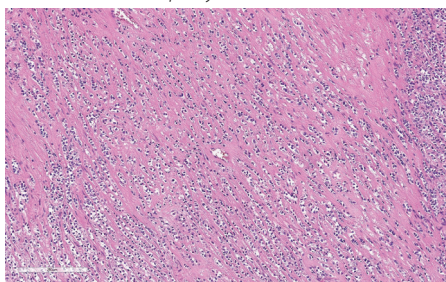
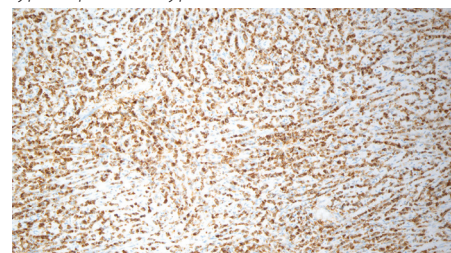


Obr. 1. Retroperitoneální sarkom; CT transverzální řez**Obr. 2.** Retroperitoneální sarkom; CT koronární řez**Obr. 3.** Retroperitoneální sarkom; sagitální řez**Obr. 4.** Markoskopický řez odstraněným tumorem**Obr. 5.** Mikroskopický nále**Obr. 6.** Imunohistochemická pozitivita MUC 4 – typická pro tento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

kde nádor nebylo možné bezpečně oddělit od okolí, byla silná adherence k ileocékálnímu segmentu. Přestože by bylo technicky možné odpreparování nádoru od zažívací trubice, byla preference k maximální radikalitě a byla provedena kompletní resekce celého ileocéka 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 nále. Podle patologů se jednalo o velmi vzácný sklerotizující epithelioidní 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 ileocékálního 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 epithelioidní 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 ileocékálního 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 nále 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 epithelioidní fibrosarkom) mohl dokonce ze segmentu ileocéka 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 epithelioid-

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.