

Лейомиосаркома нижней полой вены, симулирующая опухоль печени

С.А. Пышкин, С.П. Зотов, О.С. Терешин, М.Ю. Малышев,
А.Х. Сафуанов, Д.А. Боровиков, Д.М. Синюков

Городская клиническая больница №8 (главный врач – канд. мед. наук О.Э. Фатуев), Челябинск
Челябинский окружной клинический онкологический диспансер (главный врач –
член-корр. РАМН А.В. Важенин)
Центр хирургии сердца (директор – канд. мед. наук М.Ю. Малышев), Челябинск

Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma Mimicking the Liver Tumor

S.A. Pishkin, S.P. Zotov, O.S. Tereshin, M.Yu. Malishev,
A.Kh. Safuanov, D.A. Borovikov, D.M. Sinjukov
Municipal Clinical Hospital №8 (Head – kand. med. sci O.E. Fatuev), Chelyabinsk
Chelyabinsk Regional Clinical Oncological Dispensary
(Head – Corresponding member of RAMSci A.V. Vazhenin)
Center of Cardiac Surgery (Head – kand. med. sci M.Yu. Malishev), Chelyabinsk

Лейомиосаркома нижней полой вены (НПВ) – редкая злокачественная опухоль, частота ее составляет порядка 0,05% от общего числа злокачественных новообразований [1]. Лейомиосаркома развивается из гладкомышечных клеток сосудистой оболочки, имеет интраваскулярный или экстраваскулярный рост. Последний вариант выявляют чаще. Опухоль может локализоваться в любом из сегментов НПВ (I – инфраренальный, II – супраренальный, до печеночных вен, III – от уровня печеночных вен до правого предсердия). Наиболее сложной для диагностики и лечения является ретропеченочная локализация, особенно при распространении самой опухоли или опухолевого тромба в устье печеночных вен, в предсердие. Радикальное вмешательство чаще всего требует применения вспомогательного кровообращения, реинфузии крови, обширной и травматичной диссекции печеночной паренхимы. Диагностику основывают на результатах УЗИ, КТ и МРТ. Однако даже после полноценного обследования диагноз “лейомиосаркома” и ее возможную резектабельность часто устанавли-

вают лишь интраоперационно. Единственным вариантом радикального лечения является широкая резекция en block. По данным международного регистра Mingoli, пятилетняя безрецидивная выживаемость после широкой резекции НПВ составляет 31,4%, десятилетняя – 7,4%. [2].

Лейомиосаркома ретропеченочного сегмента НПВ для любой клиники является редким наблюдением. С учетом редкого характера заболевания, диагностика и лечение которого требуют совместного участия врачей разных специальностей, сочли целесообразным поделиться собственным клиническим наблюдением.

Пациентка 27 лет в 2005 г. впервые пожаловалась на ноющую боль в правом подреберье неопределенного характера, продолжительностью до 20 мин. Был поставлен диагноз “хронический холецистит, колит”. Неоднократные курсы консервативной терапии в стационаре давали лишь временное ослабление симптомов. Частота боли, ее интенсивность и длительность за последующие три года значительно возросли. К 2009 г. прогрессирование заболевания привело к резкому

С.А. Пышкин – доктор мед. наук, проф., руководитель Центра хирургии печени и поджелудочной железы ГКБ №8 Челябинска. С.П. Зотов – доктор мед. наук, зав. отделением сосудистой хирургии той же больницы. О.С. Терешин – канд. мед. наук, зав. 3-м онкологическим отделением ЧОКОД. М.Ю. Малышев – канд. мед. наук, директор центра хирургии сердца, Челябинск. А.Х. Сафуанов – кардиохирург того же центра. Д.А. Боровиков – анестезиолог того же центра. Д.М. Синюков – анестезиолог-перфузиолог того же центра.

Для корреспонденции: Терешин Олег Станиславович – 454087 Челябинск, ул. Блюхера, д. 42, ЧОКОД.
Тел.: (7-902) 899-19-39 (моб.), тел/факс: (8-351) 232-81-81. E-mail: olegter@mail.ru

ухудшению качества жизни, пациентка более не могла работать. Первые объективные признаки заболевания выявлены в апреле—мае 2009 г. При УЗИ обнаружено изоэхогенное образование в воротах печени размерами 23 × 20 мм с неровным четким контуром, при УЗДГ — признаки сдавления НПВ. МРТ: объемное образование хвостатой доли печени размерами 62 × 45 мм с распространением на IVa сегмент, компрессия воротной и нижней полой вены. Предполагали фиброламеллярный или гепатоцеллюлярный рак, а также фокальную нодулярную гиперплазию. В июне 2009 г. госпитализирована в Центр хирургии печени и поджелудочной железы. В анамнезе язва двенадцатиперстной кишки в возрасте 23 лет, зажила после курса лечения. Корь, эпидемический паротит, коклюш в детском возрасте. Акушерский анамнез: 5 беременностей, 2 родов, 3 аборта. У прабабушки по материнской линии рак тела матки, у деда по отцу — рак желудка (жил в зоне Южно-Уральского радиоактивного следа). Младшие брат и сестра здоровы. Киста молочной железы, нефроптоз по данным УЗИ. Результаты физикального исследования: без патологических изменений. Уровень альфа-фетопротеина и РЭА в пределах допустимых значений. С диагнозом “опухоль печени” оперирована 09.06.2009. Верхнесрединная лапаротомия. В портальных воротах печени под структурами печеночно-двенадцатиперстной связки — плотное многоузловое образование, состоящее из 3 сливающихся между собой узлов до 3 см каждый. В печеночно-двенадцатиперстной связке — мягкий лимфоузел до 1 см. Установлено, что опухоль исходит из нижней полой вены, от нее неотделима. Верхний полюс опухоли уходит за печень, визуально и пальпаторно недоступен. Радикальная операция в этих условиях признана невыполнимой. Выполнена инцизионная биопсия опухоли, удален лимфоузел, располагавшийся в печеночно-двенадцатиперстной связке. Других изменений органов брюшной полости, малого таза, забрюшинной клетчатки не обнаружено. Рана передней брюшной стенки послойно ушита. Гистологическое исследование: мягкотканное новообразование веретенноклеточного строения. Иммуногистохимическое исследование: фрагменты опухоли из вытянутых веретенообразных клеток, фигуры митозов до 4—5 в 10 полях зрения при ×400. Опухолевые клетки образуют переплетающиеся пучки. Немногочисленные сосуды типа капилляров (CD34+). Опухолевые клетки экспрессируют в цитоплазме виментин, гладкомышечный актин, десмин, в некоторых клетках — неравномерная экспрессия нейрон-специфической энolahзы и S-100-протеина. Заключение: лейомиосаркома нижней полой вены, grade 1, ICD code 8890/3 (рис. 1). Фрагменты лимфоузла — гистиоцитоз, фиброз. Поскольку резектабельность опухоли вызвала сомнения, было принято решение о проведении полихимиотерапии. С 09.2009 по 02.2010 проведено 6 циклов полихимиотерапии по схеме AI-Edmondson (доксорубин 43 мг, ифосфамид 5400 мг, уромитексан 1080 мг — 1—2 дня). Субъективно улучшения пациентка не отметила. При контрольной КТ: размеры

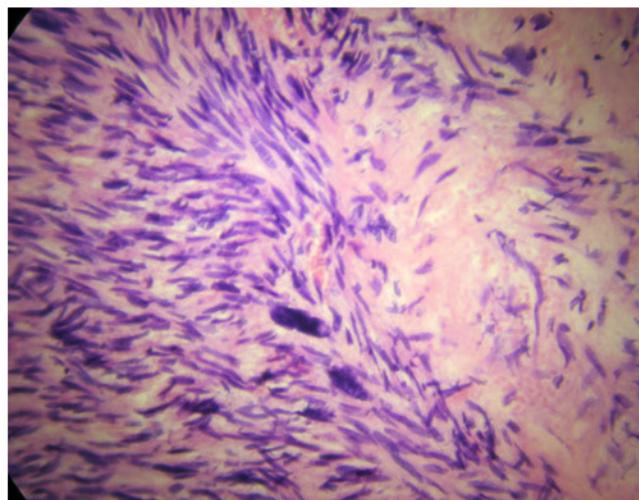


Рис. 1. Микрофото. Лейомиосаркома. Окраска гематоксилином и эозином. ×400.



Рис. 2. Нативная компьютерная томограмма. Лейомиосаркома. 1 — образование из передней стенки внутрипеченочного отдела НПВ, 2 — НПВ.

опухоли без динамики (рис. 2). Принято решение о попытке радикальной операции. Госпитализирована в Центр хирургии сердца. Операция 23.03.2010: полная срединная лапаротомия. Разделены спайки, препарованы и взяты на держалки общая и собственная печеночная артерия, общий желчный проток, воротная вена. Выделены подпеченочный отдел НПВ и устья почечных вен. В ретропеченочном пространстве: плотный опухолевый узел, верхний край которого через паренхиму печени не прощупывается. Выделена НПВ над печенью. Для обеспечения доступа к опухоли принято решение выполнить левостороннюю гемигепатэктомию с удалением I сегмента. Мобилизована левая доля печени, выделены, пересечены и лигированы левая печеночная артерия, левый долевого проток и левая ветвь воротной вены, левая печеночная вена. По линии Rex-Cantle резецированы II, III и IV сегменты печени. Удален I сегмент. После этого стала видна опухоль размерами до 6 × 4,5 см в диаметре, исходящая из передней стенки нижней полой вены и имеющая преимущественно экстравазальный рост. Установлены канюли в левую бедренную и пра-

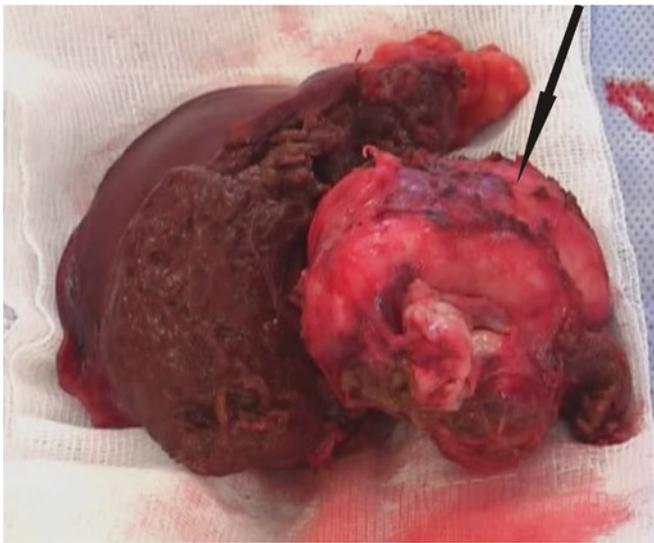


Рис. 3. Макрофото. Лейомиосаркома нижней полой вены (указана стрелкой) en block с левой долей печени.

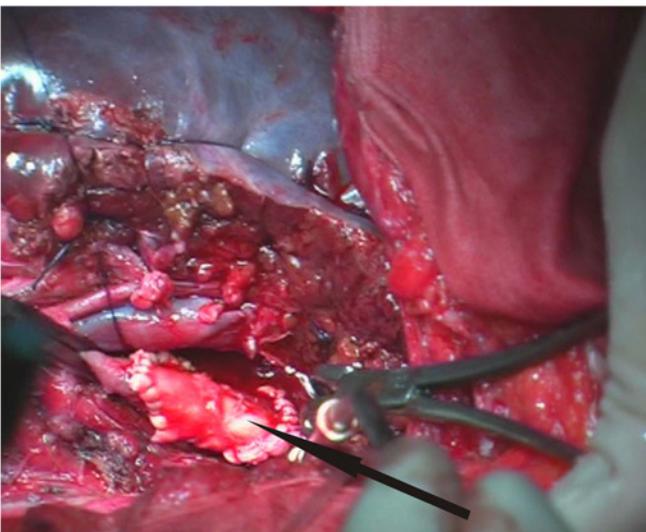


Рис. 4. Интраоперационное фото. Этап операции, стрелкой указана заплата из аортального гомотрансплантата, вшитая в НПВ.

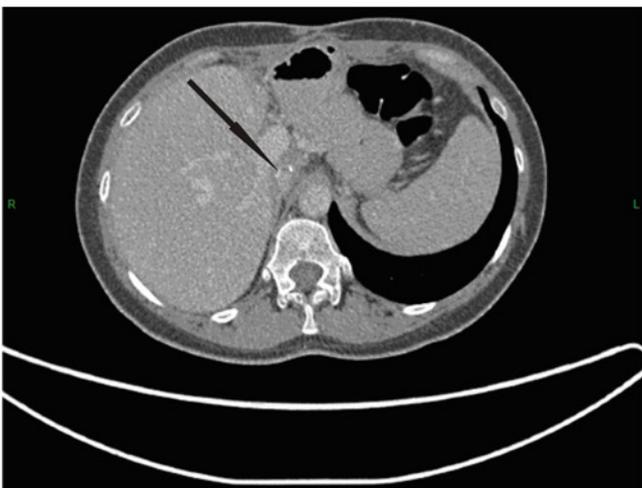


Рис. 5. Компьютерная томограмма, венозная фаза. Рубцовые изменения в зоне операции через 1 год. Участки яркого сигнала от аортального гомотрансплантата (указан стрелкой). Просвет НПВ сужен.

вую внутреннюю яремную вену, выполнено введение гепарина, начата вено-венозная перфузия через роликовый насос. Опухоль удалена с иссечением передней полуокружности нижней полой вены на протяжении 7 см (рис. 3). Дефект нижней полой вены ушит на заплате из аортального гомотрансплантата (рис. 4). После введения протамина в расчетной дозе сохранялась обильная кровоточивость тканей. На рану печени уложены пластины Тахокомб, и к ней подведена марлевая салфетка. Рана передней брюшной стенки ушита с оставлением двух забрюшинных дренажей. Продолжительность операции – 12 ч. Общая кровопотеря – 4000 мл, перелито 2200 мл свежезамороженной плазмы и 2320 мл эритроцитарной массы. Экстубация через 19 ч. В послеоперационном периоде длительный субфебрилитет, правосторонний плеврит, излеченный повторными пункциями. После удаления салфетки на 9-е сутки после операции – несколько “сигнальных” кровотечений из брюшной полости. 23.04.2010 – релапаротомия: удалены сгустки и тканевой детрит, на дне раны: заплата на НПВ, швы состоятельны, явных источников кровотечения не найдено. На 14-е сутки после второй операции сняты швы. Выписана в удовлетворительном состоянии. Аджьювантную химиотерапию не проводили с учетом неэффективности неoadьювантного лечения. КТ брюшной полости через год после операции: просвет нижней полой вены на уровне ворот печени незначительно циркулярно сужен на протяжении 20 мм. Данных о рецидиве опухоли нет (рис. 5). Пациентка осмотрена через 18 мес после операции: состояние удовлетворительное, отеков на ногах, боли в животе нет. Работает, достигнута полная социальная реабилитация, воспитывает двоих детей.

Как и другие новообразования забрюшинной клетчатки, лейомиосаркома нижней полой вены ранних клинических признаков не имеет. Симптоматика появляется на поздних стадиях и включает две категории симптомов: сдавление окружающих структур и нарушение кровотока в бассейне полой вены. Наиболее частый симптом – боль в правом подреберье. Сдавление двенадцатиперстной кишки, нарушение оттока желчи приводит к появлению чувства тяжести после приема пищи, плохо локализованной боли и дискомфорта в правом подреберье. Выраженное нарушение венозного оттока от печени приводит к развитию симптомокомплекса Budd–Chiari (гепатомегалия, асцит, желтуха). Отеки могут появляться не только на нижних конечностях, но также на гениталиях, в нижней части живота. Признаком неблагополучия могут оказаться симптомы тромбоэмболии легочной артерии. Дооперационная диагностика традиционно основана на данных КТ, УЗИ, МРТ, каваграфии, аортографии. Инструментальные методы позволяют с той или иной достоверностью определить размеры и локализацию объемного образования. Диагноз остается предположительным. Если

технически выполнима трепан-биопсия, дооперационный диагноз будет максимально точным, становится возможным проведение дооперационной химиотерапии. Однако резектабельность опухоли зачастую распознается хирургом лишь во время операции [3].

В представленном наблюдении верификация диагноза отсутствовала по причине отсутствия синдрома нижней полой вены, не была выполнена каваграфия. Результаты дооперационного УЗИ, КТ и МРТ интерпретировали как объемное поражение печени, что было обусловлено экстравазальным ростом опухоли и компрессией печеночной паренхимы. Первая операция, оказавшаяся, по сути, диагностической, была принята по поводу опухоли печени, что еще раз подчеркивает неспецифичность симптомов объемного поражения печени и трудности дооперационной диагностики объемных образований, прилегающих к печеночной паренхиме [4]. Если при подпеченочной локализации опухоли нижней полой вены можно рассуждать о резекции без реконструкции сосуда, то для ретропеченочного сегмента сохранение кровотока по НПВ и печеночным венам имеет принципиальное значение. Спектр пластических материалов варьирует от аутовены до дакроновых протезов [5, 6]. В представленной клинической ситуации был успешно применен аортальный гомотрансплант. После 1,5 лет наблюдения поздних послеоперационных осложнений признаков рецидива опухоли нет. Пациентка ведет полноценный образ жизни.

Приведенное наблюдение еще раз демонстрирует возможность достижения хороших результатов лечения этого сложного заболевания и необходимость мультидисциплинарного подхода. При планировании и выполнении операции сердечно-сосудистый хирург и гепатолог должны хорошо представлять специфику и возможности смежной специальности.

● Список литературы

1. *Tilkorn D., Hauser J., Ring A. et al.* Leiomyosarcoma of intravascular origin – a rare tumor entity: clinical pathological study of twelve cases // *Wld J. Surg. Oncol.* 2010. V. 8. P. 103–110
2. *Mingoli A., Cavallaro A., Sapienza P. et al.* International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients // *Anticancer Res.* 1996. V. 16. P. 3201–3205.
3. *Kieffer E., Alaoui M., Piette J.C. et al.* Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava Experience in 22 Cases // *Ann. Surg.* 2006. V. 244. P. 289–295
4. *Пышкин С.А., Борисов Д.Л., Горфинкель А.Н. и др.* Редкие объемные поражения печени и симулирующие их образования // *Хирургия. Журн. им. Н.И. Пирогова.* 2004. №1. С. 25–29.
5. *Angiletta D., Fullone M., Greco L. et al.* Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: resection and vascular reconstruction using a dacron graft and an adam de weese clip- three-year follow-up // *Ann. Vasc. Surg.* 2011. V. 25. P. 557–559.
6. *Munene G., Mack L.A., Moore R.D., Temple W.J.* Neoadjuvant radiotherapy and reconstruction using autologous vein graft for the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma // *J. Surg. Oncol.* 2011. V. 103. P. 175–178.