

Liposarkom retroperitonea – kazuistika

Retroperitoneal liposarcoma – a case report

Ondřej Kaplán¹, Vladimír Vobořil¹, Zdeněk Krška², Tomáš Hanuš¹

¹Urologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

²I. chirurgická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

Došlo: 15. 8. 2021

Přijato: 20. 9. 2021

Kontaktní adresa:

MUDr. Ondřej Kaplán

Urologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

U Nemocnice 499/2, 128 08 Praha 2

e-mail: ondrej.kaplan@vfn.cz

Střet zájmů: Žádný.

Prohlášení o podpoře: Podpořeno MZ ČR – RVO VFN64165.

SOUHRN

Kaplán O, Vobořil V, Krška Z, Hanuš T. Liposarkom retroperitonea – kazuistika.

Prezentujeme kazuistiku pacienta s retroperitoneálním liposarkomem, jedná se o tumor s vysokým maligním potenciálem. Terapie spočívá v radikální chirurgické léčbě, která je vzhledem k nálezům a často k lokální pokročilosti náročná, proto má být provedena ve specializovaných centrech s dostatkem zkušeností.

U sarkomů retroperitonea se neprokázal (dle studie STRASS) benefit kombinované terapie ve smyslu neoadjuvantní radioterapie s následnou radikální chirurgickou léčbou proti samostatné radikální chirurgické léčbě.

KLÍČOVÁ SLOVA

Tumor retroperitonea, liposarkom, diagnostika, léčba.

SUMMARY

Kaplán O, Vobořil V, Krška Z, Hanuš T. Retroperitoneal liposarcoma – a case report.

We are presenting the case of retroperitoneal tumor, which is a tumor with a high malignancy potential. Recommended therapy of these tumors is radical surgery, which is often difficult due to its anatomy and frequent advanced stage presentation. That is the reason why it has to be provided in specialized centers.

According to the STRASS study there is no benefit of combined neoadjuvant radiotherapy with radical surgical approach compared to surgical therapy alone.

KEY WORDS

Retroperitoneal tumor, liposarcoma, diagnosis, therapy.

.....

ÚVOD

Retroperitoneální tumory představují heterogenní skupinu lézí, s incidencí 0,6/100 000. Většinou se jedná o maligní léze vycházející až ze 75 % z mezenchymální tkáně.

Jako primární léze označujeme tumory nevycházející z orgánů retroperitonea (ledviny, nadledviny, pankreas). Makroskopicky se dělí na solidní a cystické léze (tab. 1). Solidní se podle původu

dělí na čtyři skupiny – mezenchymální, neurogení, germinální, lymfoproliferativní. Cystická léze je pak nejčastěji lymfangiom a cystický mezoteliom (1, 2, 3).

Klinická manifestace těchto lézí je variabilní a závisí na velikosti, lokalizaci nádoru a vztahu k okolním strukturám. V diagnostice se využívá zejména počítačová tomografie a magnetická rezonance. Ty slouží k určení stagingu, diferenciální diagnóze a stanovení chirurgické strategie léčby. V případě, kdy je zvažována vzhledem k celkovému stavu pacienta či nepříznivému stagingu nikoliv chirurgická ale systémová léčba s paliativním záměrem, je indikována navigovaná biopsie (1, 2, 4).

KAZUISTIKA

Prezentujeme kazuistiku polymorbidního pacienta, v době diagnózy 73letého, s CT nálezem expanze retroperitonea vpravo v rámci vyšetření asymetrie stěny dutiny břišní.

Pacient byl indikován k exstirpaci objemné expanze retroperitonea. Operace proběhla v říjnu 2013. Operační výkon trval 270 minut s krevní ztrátou do 1 200 ml. Perioperačně bylo zjištěno prorůstání do zádočných svalů, do m. psoas major

a pod tříselný vaz, nádor byl odstraněn radikálně *in toto* bez postižení orgánů retroperitonea. Hmotnost resekátu byla 12,5 kg.

Pooperační průběh byl odpovídající rozsahu operačního výkonu, bez závažných komplikací. Pro pokles hemoglobinu na 75 g/l byly podány dvě krevní transfuze. K obnovení střevní pasáže došlo 4. pooperační den. Drény byly postupně extrahovány 6. a 7. pooperační den. Pacient dimittován 10. pooperační den v celkově dobrém stavu. Operační rána se zhojila per primam intentionem.

Histologicky byl tumor verifikován jako dobře diferencovaný liposarkom, převážně lipoma-like či sklerotizujícího typu pT2b N0 G1 (TY46 M8851/3).

Dle kontrolního CT v lednu 2014, t.j. za 3 měsíce po operaci byla popsána suspektní recidiva tumoru ventrolaterálně od m. iliopsoas vpravo zasahující 9,5 cm pod tříselný vaz. Vzhledem k těsnému kontaktu s cévními strukturami byl pacient indikován k exstirpaci recidivy na chirurgickém pracovišti. Operace proběhla v únoru 2014 s odstraněním veškeré tukové tkáně mezi močovým měchýřem a cévními strukturami, včetně tuku kolem cév od třísla až po cékum. Histologicky byla fokálně zastížena drobná rezidua liposarkomu bez zachytu lymfatické tkáně.

Dle kontrolního CT z června 2014 bylo popsáno reziduum tumoru beze změn od ledna

Tab. 1. Tumory retroperitonea

Tab. 1. Retroperitoneal tumors

	léze retroperitonea	
	solidní	cystické
maligní	lymfom	lymfangiom
	liposarkom	cystadenom
	maligní fibrózní histiocyto	cystadenokarcinom
	leiomyosarkom	cystický mezoteliom
	neurogení tumor	teratom
	tumor ze zárodečných buněk	
benigní	retroperitoneální fibróza	Mülleriánská cysta
	examedulární hematopoéza	epidermoidní cysta
	Erheim-Chesterova ch.	non-pankreatická pseudocysta
		bronchogenní cysta
		lymfokéla, urinom, hematoma

2014. Na základě onkologického konzília bylo rozhodnuto o sledování pacienta a o případném dalším pokusu o resekci rezidua s chemoterapií v paliativním režimu pouze při progresi ložiska. Dle posledního CT z ledna roku 2020, tedy více než 5 let od primární operace, je však pacient bez lokální progresy. Další chirurgická intervence nebyla indikována pro komorbiditu a zhoršení adherence pacienta k léčbě.

DISKUZE

Primární retroperitoneální tumory jsou vzácné nádory, 80 % těchto tumorů u dospělých tvoří maligní typy nádorů. Ovšem i benigní typy nádorů mohou pacienta ohrožovat svou velikostí, lokalizací a expanzivním růstem (7).

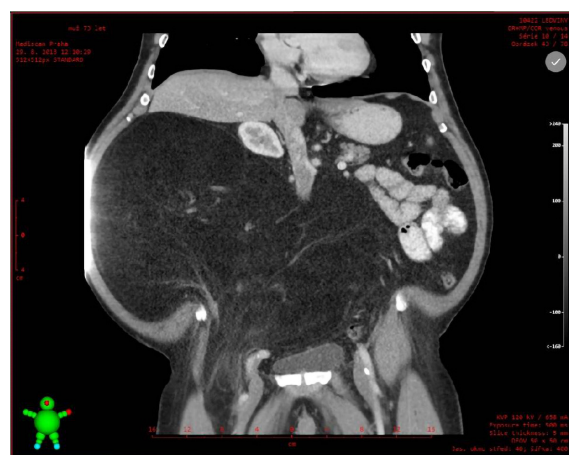
V současné době je diagnostika liposarkomu založena na neinvazivních zobrazovacích metodách, především výpočetní tomografii či magnetické rezonanci. I přes negativní výsledek biopsie ložiska nelze spolehlivě vyloučit malignitu tumoru (8).

V terapii je zcela zásadní chirurgická léčba. Cílem má být radikální výkon s kompletním odstraněním tumorózní masy do makroskopicky zdravé tkáně, včetně negativních mikroskopických chirurgických okrajů.

Terapie objemných tumorů retroperitonea by měla být vždy vedena na specializovaném pracovišti s odpovídajícími zkušenostmi.

Dostatečná radikalita výkonu někdy vyžaduje en bloc resekci ipsilaterálních orgánů jako ledviny či tlustého střeva, sleziny, pankreatu, duodena, tenkého střeva, cévních struktur, část bránice, m. psoas major, aj. (5, 6).

Dlouho byl diskutován benefit neoadjuvantní RT před operačním řešením. Studie STRASS ukázala, že neoadjuvantní podání RT neposkytuje pacientovi prognostickou výhodu. Medián lokální recidivy u pacientů léčených pouze operačně byl 5 let, přičemž ve třech letech sledování byla zjištěna recidiva u 58,7 % pacientů. U pacientů léčených kombinovaně byl medián lokální recidivy 4,5 roku, ve třech letech sledování byla u 60,4 % pacientů detekována lokální recidiva (3).



Obr. 1. CT před operačním výkonem

Fig. 1. CT before surgery



Obr. 2. CT po exstirpaci 12kilového tumoru retroperitonea

Fig. 2. CT after exstirpation of 12 kilogram retroperitoneal tumor

Význam neoadjuvantní či adjuvantní chemoterapie zůstává nadále kontroverzním tématem pro většinu sarkomů obecně. Systémová terapie může mít velký efekt na přežití u některých histologických subtypů. Randomizované studie porovnávají konvenční (doxorubicin, ifosfamid) a na míru šitou (dle konkrétní histologické varianty) chemoterapii, ty ovšem byly provedeny převážně u pacientů s tumory stěny břišní či končetinovými tumory (5, 9).

U prezentovaného typu tumoru je nadále zlatým standardem radikální chirurgická léčba, systémová léčba pak v paliativním režimu, umožní-li to histologická varianta nádoru.

ZÁVĚR

U pacientů s tumorem retroperitonea by měl být volen maximálně radikální terapeutický přístup s cílem maximální cytoredukce. U pacientů limitovaných k radikálnímu výkonu kvůli závažným komorbiditám lze zvážit paliativní systémovou léčbu, umožní-li to histologická varianta tumorózní léze získaná z biopsie.

Studie STRASS neprokázala benefit kombinovaného režimu ve smyslu neoadjuvaní radioterapie a následného operačního výkonu proti samostatně provedenému operačnímu výkonu.

Námi referovaný polymorbidní pacient byl léčen chirurgicky s dosažením uspokojivé cytoredukce. Dle následných stagingových vyšetření je pacient bez progresu maloobjemového rezidua onemocnění déle než 5 let.

LITERATURA

1. Mota MMDS, Bezerra ROF, Garcia MRT. Practical approach to primary retroperitoneal masses in adults. *Radiol Bras* 2018; 51(6): 391–400.
2. Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, et al. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging* 2015; 40(6): 1887–1903.
3. Bonvalot S, Gronchi A, Le Péchoux C, et al. Preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with primary retroperitoneal sarcoma (EORTC-62092: STRASS): a multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet Oncol* 2020; 21(10): 1366–1377.
4. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, et al. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues [published correction appears in *Radiographics*. 2003; 23(5): 1340]. *Radiographics* 2003; 23(1): 45–57.
5. van Houdt WJ, Zaidi S, Messiou C, et al. Treatment of retroperitoneal sarcoma: current standards and new developments. *Curr Opin Oncol* 2017; 29(4): 260–267.
6. Dumitra S, Gronchi A. The Diagnosis and Management of Retroperitoneal Sarcoma. *Oncology (Williston Park)* 2018; 32(9): 464–469.
7. Poláček E, Zita K, Cerman O. Primární nádory retroperitonea. *Urol. praxi* 2016; 17(4): 187–189.
8. Broul M, Schraml J, Derner M, Čegan M. Liposarkom retroperitonea v lokalizaci dolního pólu ledviny. *Ces Urol* 2012; 16(4): 247–250.
9. Ratan R, Patel SR. Chemotherapy for soft tissue sarcoma. *Cancer* 2016; 122(19): 2952–2960.