

# Vena cava inferior leiomyosarcoma kezelése cavotomiával és a jobb vena renalis neoimplantációjával

## Treatment of vena cava inferior leiomyosarcoma with cavotomy and right renal vein neoimplantation

BÁRDOS DÁVID, NAGY ZOLTÁN, PEKLI DAMJÁN, FÜLÖP ANDRÁS, SZIJÁRTÓ ATTILA<sup>@</sup>

Semmelweis Egyetem, I. sz. Sebészeti és Intervenciók Gasztroenterológiai Klinika, Budapest  
(intézetvezető: Prof. Szijártó Attila)

A vena cava inferior leiomyosarcomája a vena tunica mediájából kiinduló igen ritka rosszindulatú daganat. Tünetei és radiomorfológiai jelei nem mindig juttatnak pontos kórisméhez, szövettani mintavétele pedig elhelyezkedése miatt veszélyes lehet. Diagnózisa ezért sokszor jelent kihívást a klinikusok számára. Kezelése elsősorban sebészi, amelyet együtt vagy monoterápiában alkalmazott radioterápia és kemoterápia egészít ki.

Esetünkben egy 74 éves nőbeteg tünetmentes, a v. cava inferior jobb v. renalis fölötti részének jobb mellékvesével összefüggő tumorát találtuk. Endokrinológiai kivizsgálása során a szérum kortizol, adrenalin, noradrenalin, adeno-corticotrop hormon (ACTH), teljes és szabad tesztoszteron, dehidroepiandrosteron-szulfát (DHEA-S), nemi hormon kötőfehérje (sex hormone binding globulin, SHBG) normál tartományban volt, a tumor hormonszekréciót nem mutatott. A tumor sebészi eltávolítása mellett döntöttünk. Preoperatív biopsziát annak kockázata miatt nem végeztünk.

A műtét során a v. cava inferior daganatát találtuk, a tumor eltávolítását végeztük a vena falának resectiójával, a jobb mellékvese eltávolításával és a jobb v. renalis neoimplantációjával. A jobb feltárás érdekében a műtét elején cholecystectómiát is végeztünk. A műtét után szövődmény nem jelentkezett. A beteg adjuváns radioterápiában részesült.

A tumor korai diagnózisának és en bloc resectiójának köszönhetően jelentősen növeltük a beteg gyógyulási esélyeit, az elvégzett radioterápiával pedig csökkentettük a recidiva valószínűségét.

**Kulcsszavak:** vena cava inferior, leiomyosarcoma, általános sebészet, érsebészeti beavatkozások

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is an extremely rare malignancy originating from the tunica media of the venous wall. Its symptoms and radiomorphological signs do not always lead to an accurate diagnosis. Histological sampling can be dangerous due to its location. Therefore the diagnosis is often a challenge for clinicians. Its treatment is primarily surgical, supplemented by radiotherapy and chemotherapy applied together or in monotherapy.

In our case, an asymptomatic 74-year-old female patient was diagnosed with a tumor of the inferior caval vein located just above the right renal vein and involving the right adrenal gland. As serum cortisol, epinephrine, norepinephrine, adrenocorticotrophic hormone (ACTH), total and free testosterone, dehydroepiandrosterone sulfate (DHEA-S), sex hormone binding globulin (SHBG) was at normal level, the tumor showed no hormone secretion. Primary surgical resection was planned. Preoperative biopsy was not performed due to its high risk of complications.

During operation, tumor resection was performed by resection of the venous wall, removal of the right adrenal gland and neoimplantation of the right renal vein. For better exposure, cholecystectomy was also performed at the beginning of surgery. There were no postoperative complications. The patient received adjuvant radiation therapy.

Thanks to the early diagnosis of the tumor and the complete resection, we significantly increased the patient's chances of total recovery. With the radiotherapy performed, we reduced the likelihood of tumor recurrence.

**Keywords:** inferior vena cava, leiomyosarcoma, general surgery, vascular surgical procedures

*Beérkezett:* 2020. október 19.; *elfogadva:* 2020. november 20.

<sup>@</sup>Levelezési cím/Corr. address: Prof. Szijártó Attila, Semmelweis Egyetem, I. Sz. Sebészeti és Intervenciók Gasztroenterológiai Klinika, 1085 Budapest, Üllői út 78. Tel.: +36 1 313-5216/2120, E-mail: igazgato\_seb1@med.semmelweis-univ.hu

## Bevezetés

A vena cava inferior (VCI) leiomyosarcomája (LMS) a vena tunica mediájából kiinduló igen ritka rosszindulatú daganat. Első ízben Perl és Virchow számoltak be róla 1871-ben,<sup>1</sup> azóta csak kevesebb mint 400 esetet írtak le az irodalomban. Diagnózisa és terápiája kihívást jelent a klinikusok számára, a kis esetszámmra való tekintettel nincs erős ajánlalon alapuló konszenzus pontos kezelésével kapcsolatban.

Az esetünkben bemutatott betegnek a tünetmentes, szűrő képalkotó vizsgálattal felfedezett vena cava inferior leiomyosarcomájának gyógyításában a primer sebészi kezelést választottuk. A tumort a vena falának kimetszésével, a jobb vena renalis rekonsztrukciójával, illetve a jobb mellékvese resectiójával távolítottuk el szövődménymentesen.

## Esetbemutató

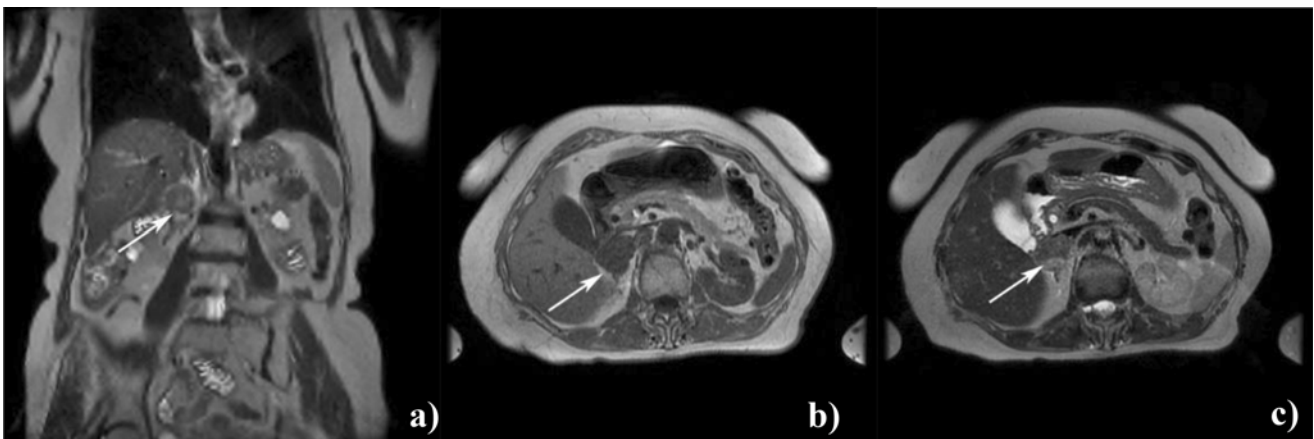
Esetismertetésünkben egy 74 éves nőbetegéről számolunk be. Távoli anamnézisében tonsillectomia, myoma uteri miatt végzett enucleatio, varicectomia, strumectomia, rectum polypectomia, hypertonia, a bal alsó végtag trombophlebitise és többszöri thrombosisa, 2-es típusú diabetes mellitus,

ischaemiás dilatativ cardiomyopathia, hypothyreosis, dyslipidaemia, valamint uterus prolapsus és cystocele miatti gyűrűimplantatio szerepel.

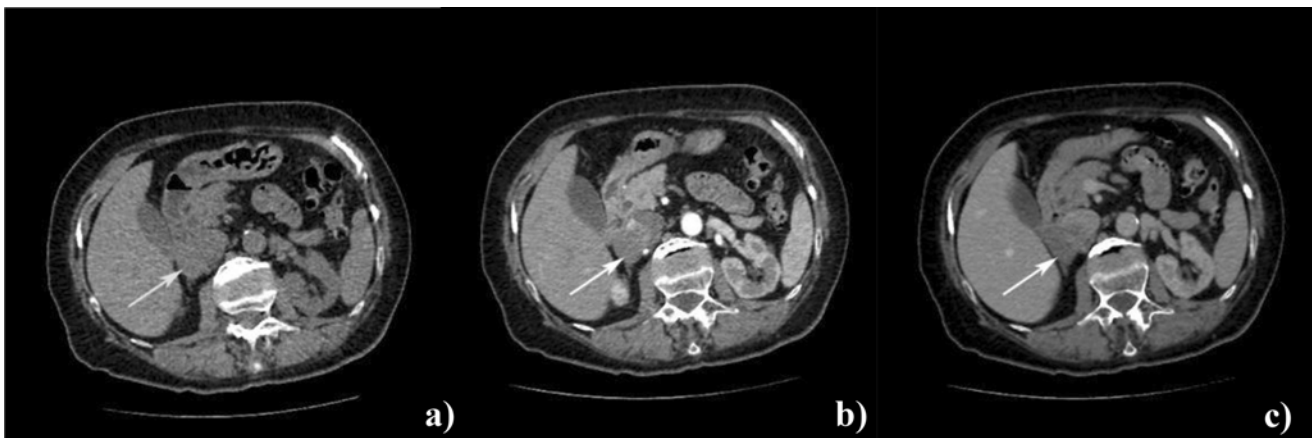
A panaszmentes betegnek a háziorvosa szűrő hasi ultrahangvizsgálatot írt elő, amely a jobb mellékvesében egy 3 cm-es inhomogén echoszegény képletet véleményezett.

Tekintettel az elváltozásra komputertomográfia- (computed tomography, CT) vizsgálat történt (1. ábra), amely a bal mellékvesét enyhén nagyobbak látta, benne körülírt elváltozást nem talált. Jobb oldalon retroperitonealisan a mellékvesét magában foglaló, a jobb v. renalis beömlése fölött a v. cava inferiort komprimáló, annak falát is infiltráló, lumenébe törő, 33 mm legnagyobb átmérőjű, hypodens térfoglalást véleményezett, mely elsősorban mellékvesecarcinomának imponált. A beteget sebészi konzíliumra irányították. Endokrinológiai vizsgálatot és mágnesesrezonancia- (MR) vizsgálatot javasoltunk.

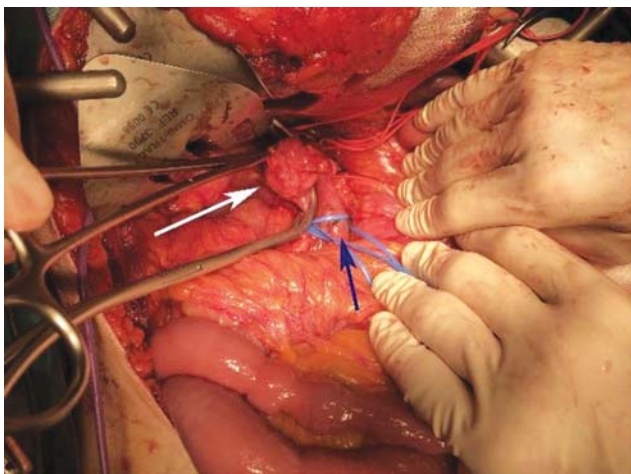
Az MR-vizsgálat (2. ábra) a bal mellékvese solitaer adenomáját és a jobb mellékvese multiplex adenomáját véleményezte. Az ultrahangon és a CT-n is ábrázolódó elváltozást a v. cava inferior falát infiltráló, annak lumenébe törő retroperitonealis daganatként írta le, amely a jobb mellékvesétől elkülönültni látszott. A v. cava inferior keringése mind ultrahanggal, mind CT-vel, mind MR-rel vizsgálva



1. ábra. a, b, c. T2-súlyozott coronalis és axialis, valamint dual echo axialis MR-metszetek. A tumor diffúz, alacsony jelintenzitást mutat



2. ábra. a, b, c. Natív, valamint arteriális és venás fázisú kontrasztanyag axialis CT-metszetek. A vena cava inferiorban hypodenz, kontrasztanyagot diffúzan halmozó térfoglalás látható



**3. ábra.** A vena cava inferior (kék nyíl) piros cüglire vett proximális és kék cüglire vett distális szakasza, a tumor (fehér nyíl) és a venafal kirekesztett tumoros része

megtartott volt, távoli propagatio egyik képalkotó vizsgálattal sem mutatkozott.

Endokrinológiai kivizsgálása során szérumban kortizol, adrenalin, noradrenalin, adenocorticotrop hormon (ACTH), teljes és szabad tesztoszteron, dehidroepiandrosteron-szulfát (DHEA-S), nemi hormon kötőfehérje (sex hormone binding globulin, SHBG) normál tartományban voltak. Az elváltozás ez alapján hormon szekrúcióját nem mutatta. A pajzsmirigy serkentő hormon (thyroid-stimulating hormone, TSH) szintje levothyroxin mellett normál tartományban volt.

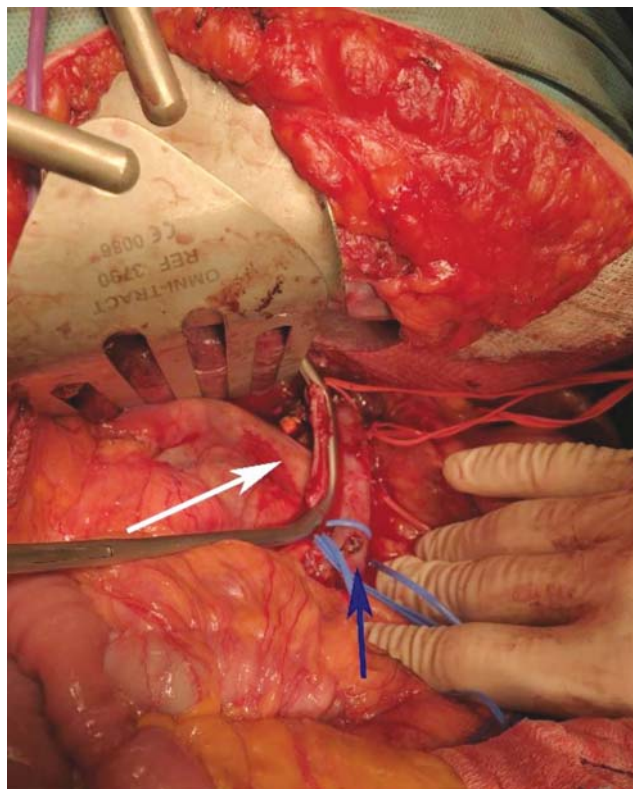
A betegnek az elváltozás kivizsgálása során továbbra sem okozott panaszt.

Tekintettel a malignusnak imponáló, távoli propagatiót nem mutató, a képalkotó vizsgálatok alapján a vena cava inferiorból vagy a retroperitoneumból kiinduló elváltozásra, annak sebészi eltávolítása mellett döntöttünk. A vérzés jelentős kockázatával fenyegető preoperatív biopsziát nem végeztünk.

A műtét során a jobb vese felső pólusán a retroperitoneumban a képalkotók által leírt helyen egy  $3 \times 3$  cm átmérőjű idegenszövetet találtunk (3. ábra). A tumor a vena cava inferiort közvetlenül a jobb v. renalis beömlése fölött infiltrálta, lumenébe betört, a mellékvesétől azonban elválasztható volt. Cavotomiát végezve a tumort eltávolítottuk (4. ábra). A vena cava falát tovaftató öltéssel zártuk. A resectiót követően a jobb v. renalis pangását észleltük, ezért beömlésénél átvágtuk, és a v. cava inferior neoinplantációját végeztük (5. ábra). A vena cava és a vena renalis keringése ezt követően megtartott volt. A műtét kezdetén a biztos feltárás érdekében cholecystectomiát végeztünk.

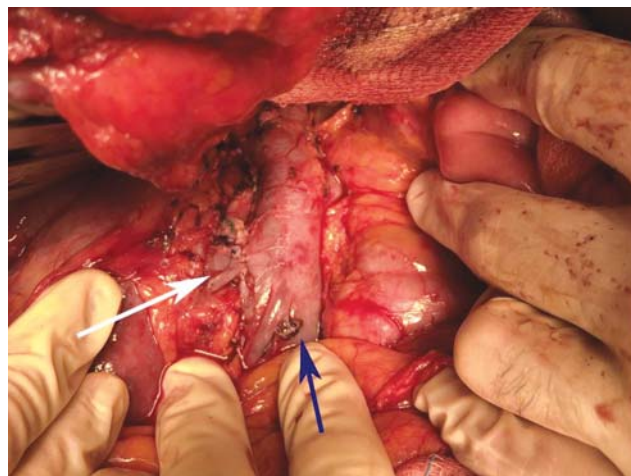
A posztoperatív időszakban szövődemény nem lépett fel. A beteg jó általános állapotban távozott klinikánkról.

A posztoperatív patológiai vizsgálat makroszkóposan egy  $40 \times 35 \times 30$  mm átmérőjű, a mellékvesétől elválasztható, a v. cava falával összefüggő tumort írt le. A szövettani vizsgálat atípiát mutató orsósejtekből álló rosszindu-



**4. ábra.** A vena cava inferior (kék nyíl) piros cüglire vett proximális és kék cüglire vett distális szakasza, a resecált tumor helye (fehér nyíl) és a venafal kirekesztett, resecált tumoros része

latú daganat képét látta, a tumor egyes részein alacsonyan differenciált volt. Az osztódó sejtek száma magas, 11 mitosis/10 NNL (nagy nagyítású látótér) volt. Az immunhisztokémiai vizsgálat diffúz erős simaizom-aktin- (smooth-muscle actin, SMA) és H-caldesmon-pozitivitást mutatott. Necrosis nem volt látható. A retroperitoneum felé a daganat elérte a resectió szélét. Ezek alapján a patológiai vizsgálat a vena cava inferior leiomoyosarcomáját bizonyította.



**5. ábra.** A resecált falú, suturázott v. cava inferior (kék nyíl) a neoinplantált jobb v. renalisszal (fehér nyíl). Az erek keringése megtartott





**6. ábra.** A resecált specimen a tumorról, a vena falával és a jobb mellékvese részleteivel

A beteget posztoperatív onkoteamnek referáltuk. Adjuváns radioterápiát javasoltak, melyet a beteg a műtét után megkapott.

## Megbeszélés

A vena cava inferior leiomyosarcomája extrém ritka daganat. Nőkben 4-szer gyakoribb, mint férfiakban. Átlagosan az ötvenes életévekben jelentkeznek.<sup>2</sup>

Típusosan aspecifikus tünetekkel jelentkeznek, úgymint a hasi fájdalom (67%) és a tapintható hasi terime (43%). Kompressziót okozva alsó végtagi ödémával (35%) és Budd–Chiari-szindrómával (17%) járhat. Ritkább esetekben fogyás (22%), hasi körfogat-növekedés (22%), gyengeség (12%), émelygés (12%), dyspnoe (11%), láz (9%), étvágytalanság (9%), hányás (9%), sárgaság (4%) és éjszakai izzadás (3%) kísérik. Az esetek egy kisebb részében (4%) teljesen panaszmentes.<sup>3</sup>

Anatómiai helyzete szerint három típusra oszthatjuk.<sup>4</sup> Az I. típusba a VCI jobb pitvar és v. hepaticák közötti szakaszból kiinduló daganatok, a II. típusba a v. hepaticák és a v. renalisok beömlése között, a III. típusba pedig a v. renalisok alatt elhelyezkedő daganatok tartoznak. A tumor leggyakrabban az alsó és középső szegmensben helyezkedik el (37% és 43%), ritkábban pedig a v. hepaticák fölött (19%). Az anatómiai elhelyezkedés szerint a középső szegmens tumora mutatja a legjobb prognózist, míg a felső szegmens tumora messze a legrosszabbat.<sup>3</sup>

A növekedés irányát tekintve egyaránt mutathat extraluminális és intraluminális növekedést, amelyek közül az előbbi 4-szer nagyobb gyakoriságot mutat.<sup>3</sup>

Biztos diagnózisát a core biopsiás mintavétel jelenti, amely azonban a tumor elhelyezkedésének köszönhetően magas kockázattal jár, bizonyos esetekben pedig kivitelezhetetlen.<sup>5</sup>

Diagnózisában mintavétel hiányában döntő szerepe van a klinikai megjelenés, valamint a különböző képalkotó vizsgálatok együttes elemzésének. A tumort legtöbbször

hasi ultrahang- vagy kontrasztanyag CT-vizsgálattal diagnosztizálják, amely elsősorban a tumor méretének meghatározására és követésére alkalmas, pontos diagnózishoz rendszerint nem juttat. Pontosabb diagnosztikai eszköz az MR, amelynek T1- és T2-súlyozott szekvenciái jobb felbontást biztosítanak a lágyrészek tekintetében. A kontrasztanyag ultrahangvizsgálat pedig a benignus és malignus elváltozások elkülönítésében jelenthet segítséget.<sup>6,7</sup> Elhelyezkedésének köszönhetően azonban mindezen eljárások mellett is nehezen különíthető el a környező szövetek – a retroperitoneum, mellékvese, vese, máj – tőrfoglaló elváltozásaitól, valamint a vena cava inferior (tumor) thrombusától. Ennek köszönhetően gyakran jelent diagnosztikai nehézséget.

Kezelése elsősorban sebészi, amely kihívást jelenthet a környező szervek infiltrációja, illetve a v. cava inferior és az esetleg érintett v. renalisok, v. hepaticák rekonstrukciójának nehézsége miatt. A rekonstrukció történhet primer suturával vagy grafftal.<sup>8,9</sup>

Az onkológiai kezelés kis elemszámú esetriportok alapján a túlélés és a tumor recidíva tekintetében előnyösnek látszik. Az onkológiai eljárások közül a monoterápiában alkalmazott kemoterápia és sugárterápia bizonyult biztonságosnak és feltételezhetően előnyösnek, valamint a kemoterápiával kombinációban alkalmazott sugárterápia vagy deepwave hypertermia.<sup>5</sup>

Az onkológiai kezelés időzítése ugyancsak kutatás tárgya. Kis esetszámú retrospektív tanulmányok alapján feltételezik a neoadjuváns terápia előnyét, különösen primeren irresecabilis vagy borderline resecabilis tumorok esetén. Randomizált vizsgálatok azonban nem állnak rendelkezésre, a kérdés még vita tárgyát képezi.<sup>5</sup>

A betegség prognózisát elsősorban a tumor resecabilitása határozza meg. Resecabilis esetben az 5 és 10 éves túlélés 49%, illetve 30%, míg irresecabilis esetben hosszú távú túlélésről nem beszélhetünk, az átlagos túlélés 5 hónap.<sup>3</sup>

Resecabilis esetben is számolni kell azonban lokális recidívával vagy távoli metastasisal, melyek a betegek több mint felében jelentkeznek két éven belül.<sup>2,3</sup>

## Következtetés

A vena cava leiomyosarcoma az érfal tunica mediájából kiinduló ritka daganat. Alacsony számú előfordulásának és anatómiai elhelyezkedésének köszönhetően gyakran jelent differenciáldiagnosztikai kihívást, melyben a kockázatos core biopsia, illetve a klinikai megjelenés és a képzővizsgálatok együttes elemzése nyújthat segítséget.

Kezelése elsősorban sebészi, azonban egyre több adat támasztja alá a kiegészítő onkológiai kezelés fontosságát. Prognózisát elsősorban a tumor resecabilitása határozza meg.

Esetünkben bemutattuk a v. cava inferior középső harmadának incidentalisan felfedezett leiomyosarcomáját, amelyet cavotomiával és a jobb v. renalis neoinplantációjával, valamint a jobb mellékvese eltávolításával resecál-

tunk. A tumor korai diagnózisának és en bloc resectiójának köszönhetően jelentősen növeltük a beteg gyógyulási esélyeit, az elvégzett radioterápiával pedig csökkentjük a recidíva valószínűségét.

*Munkamegosztás:* A szerzők a cikk elkészültében az alábbi módon vettek részt: dr. Szijártó Attila, dr. Nagy Zoltán: operáció; dr. Pekli Damján, dr. Bárdos Dávid: adatok gyűjtése, asszisztencia; dr. Fülöp András: adatok gyűjtése, korrekció.

## Irodalomjegyzék

- <sup>1</sup> *Perl L, Virchow R:* Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin* 1871; 53: 378–383.
- <sup>2</sup> *Mingoli A et al.:* Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg.* 1991; 14(5): 688–699.
- <sup>3</sup> *Mingoli A et al.:* International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res.* 1996; 16(5B): 3201–3205.
- <sup>4</sup> *Munene G et al.:* Neoadjuvant radiotherapy and reconstruction using autologous vein graft for the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Surg Oncol.* 2011; 103(2): 175–178.
- <sup>5</sup> *Trans-Atlantic RPSWG:* Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol.* 2015; 22(1): 256–263.
- <sup>6</sup> *Wu X, Zhou P, Li K:* Contrast-enhanced ultrasonography of intraluminal inferior vena cava leiomyosarcoma: A case report. *J Clin Ultrasound* 2020; 48(6): 357–361.
- <sup>7</sup> *Bednarova, I et al.:* Case 257: Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Radiology* 2018; 288(3): 901–908.
- <sup>8</sup> *Biro ZJ et al.:* Surgical treatment of primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Magy Seb.* 2009; 62(2): 83–86.
- <sup>9</sup> *Higutchi C et al.:* Vascular reconstruction technique using a tubular graft for leiomyosarcoma of the inferior vena cava: A case report. *EJVES Short Rep.* 2017; 36: 5–8.