

Gigantski miksoidni liposarkom kao uzročnik abdominalnog bola

Goran Ilić¹, Srđan Milina¹, Vladimir Korać¹, Slavica Popović²

¹Služba hirurgije, KBC Zemun, Beograd, Srbija

²Služba anestezija, KBC Zemun, Beograd, Srbija

Apstrakt

Retroperitonealni sarkomi vode poreklo od mezoderma i obuhvataju manje od 1% svih malignih tumora. Najčešći histološki tip sarkoma je liposarkom. Predispoziciona mesta javljanja su donji ekstremiteti dok se intraabdominalno ređe javljaju. Rana dijagnostika je dosta izazovna jer se prvi simptomi bolesti javljaju tek u uznapredovalim stadijumima bolesti. Zlatni standard pridijagnostici čini MSCT abdomena. Terapijski pristup je hirurški uz kombinovanje radioterapije u slučaju postojanja recidiva i nemogućnosti potpune ekscizije. Što se tiče hemoterapije ona je i dalje kontradiktorna i većina autora smatra da to nije adekvatan modalitet lečenja. Pacijentkinja starosti 70 godina je primljena na odeljenje hirurgije zbog bolova u levoj polovini abdomena koji traju već 3 meseca. U poslednje vreme su postali intenzivniji i praćeni su mučninom. Mokrenje i stolica su uredni. Manuelnim pregledom pronalazimo veću palpatornu tumefakciju bolno osetljivu na duboku palpaciju. Krvna slika i vrednosti biohemije bili su u fiziološkom opsegu. Preoperativno urađen EHO i MSCT abdomena na kojem je opisana retroperitonealna TU formacija promera 52x35cm. Intraoperativno potvrđen nalaz MSCTa, učinjena ekscizija TU težine 9250g. Histopatološki nalaz pokazao je da se radi o low grade miksoidni liposarkom. Godinu dana posle operacije došlo je do pojave recidiva. Liposarkom abdomena je oboljenje koje svoje prve simptome ispoljava tek u uznapredovalom stadijumu bolesti. Osnovni princip lečenja je hirurška ekscizija koja treba biti što radikalnija u suprotnom treba je dopuniti radioterapijom.

Ključne reči: miksoidni liposarkom, MSCT, hirurška ekscizija

Gigantic mixoid liposarcoma as cause of abdominal pain

Goran Ilic¹, Srdjan Milina¹, Vladimir Korac¹, Slavica Popovic²

¹Department of Surgery, Clinical Center Zemun, Belgrade, Serbia

²Department of Anesthesiology, Clinical Center Zemun, Belgrade, Serbia

Abstract

Retroperitoneal sarcomas are mesodermic origin and include less than 1% of all malignant tumors. The most frequent histological type of sarcoma are liposarcomas. Most commonly they are located in lower extremities while intraabdominal findings are rare. Early diagnosis is quite challenging because the first symptoms occur only in advanced stages of disease. The gold standard for diagnosing is MSCT. The therapeutic approach is surgical by combining radiation therapy in case of recurrence and excision was not completely. The chemotherapy is still controversial, and most authors consider that it is not adequate way of treatment. Seventy years old woman was admitted to the department of surgery because of the pain located in the left half of the abdomen. It lasts for 3 months and in recent times became stronger and accompanied by nausea. Stool and urine were regular. Physical examination revealed painful formation. Values of blood examples were within normal range. US and MSCT of the abdomen were made before operation. MSCT showed retroperitoneal TU formation size 52x35cm. The findings were confirmed during the operation. Tumor weight was 9250g. Histopathological examination showed that it was a low-grade myxoid liposarcoma. One year after surgery, there was a recurrence. The first symptoms of abdominal liposarcoma manifests only in advanced stages of the disease. Radical surgical excision first choice in treatment. If the excision lines could not be clear radiotherapy should be added.

Key words: myxoid liposarcoma, MSCT, surgical excision

Uvod

Sarkomi mekog tkiva obuhvataju nešto manje od 1% svih maligniteta. Najčešći oblik je liposarkom koji je u oko 56% lokalizovan u donjim ekstremitetima a intraabdominalno u nekih 20%¹. Klinička slika u ranim stadijumima je asimptomatska a pri pojavi prvih simptoma bolest je već uznapredovala i u direktnom je odnosu sa veličinom tumora. Najčešći simptom na koji se pacijenti žale jeste bol². Najbolja imaging metoda je MSCT abdomena koja donekle predstavlja zlatni standard u dijagnostici i planiranju hirurškog lečenja pacijenta³. Hirurška resekcija tumora 'do u zdravo' je prvi metod izbora u lečenju tumora. Pojava recidiva zavisi od histološke građe tumora i uspešnosti hirurške resekcije¹. Pri pojavi recidiva postoji mogućnost radioterapijskog lečenja tumora dok je primena hemoterapije još uvek kontraverzna i ne postoji njena široka primena⁴.

Prikaz slučaja

Pacijentkinja stara 70 godina dolazi zbog bolova u levoj polovini abdomena. Navodi da povremene bolove ima već više od tri meseca i da su u poslednjih nedelju dana postali sve intenzivniji. Pored bolova navodi da ima i mučnine. Ostale tegobe negira, mokrenje i stolica su uredne. Manuelnim pregledom pronalazimo veću palpatornu tumefakciju koja je osetljiva na duboku palpaciju. Ostali klinički nalaz uredan. Pregledom krvne slike i biohemije ne nalazimo odstupanje od fiziološkog opsega. Od imaging metodaom prvo je urađen EHO abdomena i zbog nemogućnosti preciznije dijagnostike predloženo je da se uradi MSCT abdomena. Na urađen MSCT abdomena na kome je viđena veća tumorska promena u levoj polovini abdomena (**Slika 1.**). Iz levog retroperitoneuma polazi masivna Tuformacija, sa mnogobrojnim komponentom okvirmih promera 52x35cm /CCxLL/, koja potiskuje peritonealne organe put napredi u desno (jetra, želudac , tanka creva i deo kolona , pankreas potisnut u desnu stranu, pozicioniran uz desnu ivicu tumorske mase.)



Slika 1. MSCT abdomena sa opisanim TU promenom

Intra operativno verifikovana tumorska promena koja obuhvata gotovo čitavu levu polovinu abdomena i sve organe pomera na desnu stranu. Učinjena je ekscizija tumorske promene veličine 515x345x95mm mase 9250 grama. Operativni i postoperativni tok su protekli uredno i pacijentkinja je otpuštena iz bolnice posle 7 dana.

Histopatološki je verifikovan low grade miksoidni liposarkom. Pacijentkinja nije odlazila na radioterapijsko lečenje. Godinu dana kasnije došlo je do pojave recidiva.

Diskusija

Primarni tumori retroperitoneuma su retka oboljenja koja obuhvataju od 0,3 -3 % svih tumora. U većini slučajeva ti tumori su maligni a oko 75% su sarkomi. Liposarkomi su najčešći sarkomi u odrasloj populaciji

i oko 20% ih je lokalizovano retroperitonealno⁵. Histološki postoji 5 tipova liposarkoma: miksoidni, dobro diferentovani, dediferentovan, pleomorfni, okruglih ćelija. Predispoziciju za obiljevanje imaju muškarci koji su između 5 i 7 decenije^{5,6}. Klinički se najčešće manifestuju bolom koji se javlja kod skoro 60% obolelih. Od drugih tegoba prisutne su mučnine, povraćanje, retencija urina, dizurija, edemi, gubitak telesne težine, groznica. Stepenn izraženosti tegoba korelira sa veličinom tumora i bivaju sve izraženiji kako tumor raste. Prosečna težina ovih tumora varira između 7-8 kg⁷. Najčešći sekundarni meta depoziti nalaze se u kostima i u plućima. Postoje podaci u literature da su se sekundarni depoziti mogu se naći na neobičnim mestima gde se nalazi meko tkivo. pa su tako opisane metastaze u retrofaringealnom prostoru, desnom ingvinumu, grudima, plućima, kostima, štitnoj žlezdi, vratu^{8,9}. Histološki gledano dobro diferentovani liposarkomi češće metastaziraju i daju kraći period petogodišnjeg reživljavanja od slabije diferentovanih. Treba naglasiti da sama veličina tumora (veći od 20cm) kao i zahvaćenost krvnih sudova ima lošiju prognozu^{7,8}. Ne postoji nikakav specifičan test za dijagnostiku liposarkoma abdomena, od imaging metoda najčešće korišćen je MSCT i MRI koje pored dijagnostičke uloge pomažu hirurgu i u određivanju resekcione linije³. Hirurško lečenje je prvi izbor u lečenju. Pri hirurškom pristupu treba vodi računa o resekcionim linijama i učiniti što širu eksciziju. U slučaju da nije moguće ekscizijom otkloniti svu tumorku masu preporučuje se primena radioterapije kao i u slučaju recidiva. Većina autora prijavljuje pojavu recidiva u prve dve godine posle operacije^{8,10,11}. Primena hemoterapije je kontraverzna jer je meko tkivo rezistentno na primenjenu hemoterapiju, mada neki autori navode da ona može poboljšati lokalni nalaz i povećati period preživljavanja⁶.

Zaključak

Prikaz našeg pacijent pokazuje koliko je miksoidni liposarkom podmukla bolest teška za ranu dijagnostiku. Iako je MSCT abdomena pouzdana dijagnostička procedura treba anglasiti da bolest se često dijagnostikuje u odmaklom stadijumu bolesti jer se tad javljaju prvi simptomi. Hirurgija je svakao prvi metod izbora u lečenju bolesti ali svakao treba primeniti i radioterapiju ne bi li se broj recidiva smanjio. Veličina tumora, tip tumora, zahvaćenost krvnih sudova pored primenjene terapije svakako su najvažniji faktori koji utiču na efikasnost lečenja.

Literatura

1. Ciraldo A, Thomas D, Schmidt S. Giant abdominal liposarcoma: a case report. *Int J Urol.* 2000;1:1.
2. Lee SY, Goh BKP, Teo MCC, et al. Retroperitoneal liposarcomas: the experience of a tertiary Asian center. *World Journal of Surgical Oncology.* 2011;9 DOI: 10.1186/1477-7819-9-12
3. Jain SK, Mitra A, Kaza RCM, et al. Primary mesenteric liposarcoma: an unusual resentation of a rare condition. *J Gastrointest Oncol.* 2012;3:147–50.
4. Mullinax JE, Zager JS, Gonzalez RJ. Current diagnosis and management of retroperitoneal sarcoma. *Cancer Control.* 2011;18(3):177–187.
5. Fletcher CDM, UnniKK, Mertens F. World Health Organization Classification of tumours; Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone; Lyon: IARC Press; 2002. pp. 227–32.
6. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg.* 1998;228:355–65.
7. Müller CR, Paulsen EB, Noordhuis P, Pedetour F, Sæter G, Myklebost O. Potential for treatment of liposarcomas with the MDM2 antagonist Nutlin-3A. *International Journal of Cancer.* 2007;121(1):199–205.
8. Emanuele Grasso, Fabio Marino , Michele Bottalico and Michele Simone . A Case of Myxoid Liposarcoma of the Retroperitoneum: A Challenging Tumour for Diagnosis and Treatment
9. Williamson JM, König TC, Canelo R. Incidental finding of renal cell carcinoma in recurrent retroperitoneal liposarcoma. *Ann R CollSurg Engl.* 2008;90:W4–5
10. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Hochwald SN, et al. Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer.* 2005;104:669–75.
11. Sato T, Nishimura G, Nonomurat A, Miwa K. Intra-abdominal and retroperitoneal liposarcomas. *International Surgery.* 1999;84(2):163–167.