

## ЛЕЙОМИОСАРКОМ ПРИ ПАЦИЕНТКА С ДОБАВЪЧЕН БЪБРЕК – КЛИНИЧНИ ПРОБЛЕМИ, ОБРАЗНА ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

**Стоян Николов, Ален Петров, Йовчо Йовчев, Иван Овчаров**

*Тракийски Университет, Медицински Факултет – Катедра „Хирургия, неврохирургия и урология” – 6000 Стара Загора, България,  
e-mail: dr.delon81@gmail.com*

## LEIOMYOSARCOMA IN PATIENT WITH ACCESSORY KIDNEY - CLINICAL PROBLEMS, RADIOLOGICAL DIAGNOSIS AND TREATMENT

**St. Nikolov, A. Petrov, Y. Yovchev, I. Ovcharov**

*Trakia University, Medical Faculty, Department of Surgery, Neurosurgery and Urology - 6000 Stara Zagora, Bulgaria*

### ABSTRACT

From the perspective of the diagnosis and treatment, primary retroperitoneal tumors are of interest of several surgical specialties like surgeons, urologists and gynecologists.

We describe rare clinical case of retroperitoneal leiomyosarcoma involving supplemental third kidney. Physical examination of the abdomen and left hypochondrium found tightly-elastic formation. Subsequent research tool found presence of third kidney in the anatomic region and contributed to the preoperative verification of the palpable formation. In contrast, no deviations in laboratory parameters were described. After preoperative preparation was performed a radical extirpation of the tumor formation, with involved third kidney. In conclusion, the main problem remains the late diagnosis, which in most cases causes a bad late results in this type of tumor.

*Keywords: retroperitoneal leiomyosarcoma, clinic, diagnosis, treatment*

### Въведение

Макар, че първичните ретроперитонеални тумори, са сравнително редки (0,2%) те все още представляват предизвикателство по отношение на диагностика, поведение и лечение. Самата им локализация обаче създава и конкретни диагностични и лечебни затруднения.

За първи път терминът ретроперитонеален тумор е въведен през 1842 г. от Lobstein (2) и дори и днес не се забелязва значителен напредък на заболяването.

Въпреки техническият прогрес, и свързаните с това успехи на имунологията и генетиката, хирургичното лечение остава в основен етап на лечебния процес, като в резултат на това значително подобрява живота на пациента.

Вмешателствата в ретроперитонеалното пространство изискват хирургични познания в областите на гастроинтестиналната, урологичната и съдово-реконструктивните техники (1,4,6).

Макар, че първичните ретроперитонеални тумори представляват малък процент от общия брой тумори - 0.2 % (1,3), те предимно засягат възрастната граница между 40 и 70 години. Изключение правят и онези от тях открити при деца или при много възрастни. Ретроперитонеланото пространство съдържа в себе си редица рехави тъкани и специфичните анатомични елементи, което е причината да бъдат диагностицирани хистологично и да съществуват различни видове ретроперитонеални тумори. При възрастните, най-чести са лимфомите и саркомите, и при децата си остава невробластома (1,2).

Бъбречните саркоми се диагностицират в 0.8% до 2.7% от всички бъбречни тумори, а в 50-60% след хистологичното изследване установява наличието на лейомиосаркома. Независимо от това, етиологията му за сега остава неизяснена.

**Клиничен случай**

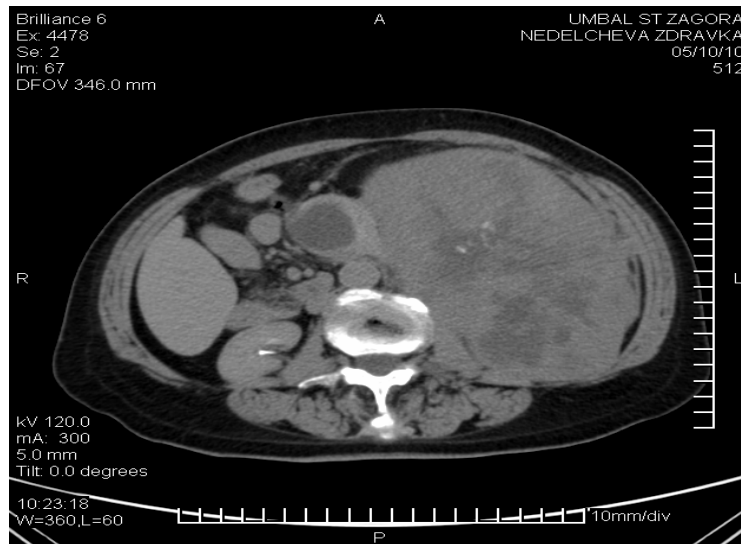
Клиничния случай който искаме да представим, касае пациент на 75 години. Пациентката постъпва в клиниката по повод на ехографски установена формация в ретроперитонеалното пространство. Анамнестично оплакванията се изразяват в дифузна болка, ирадираща към предната част на корема и интермитентно стомашно-чревно разстройство.

**Лабораторни изследвания**

Извършените изследвания на кръвната картина и биохимични показатели не установиха отклонения от референтните стойности.

**Инструментални изследвания**

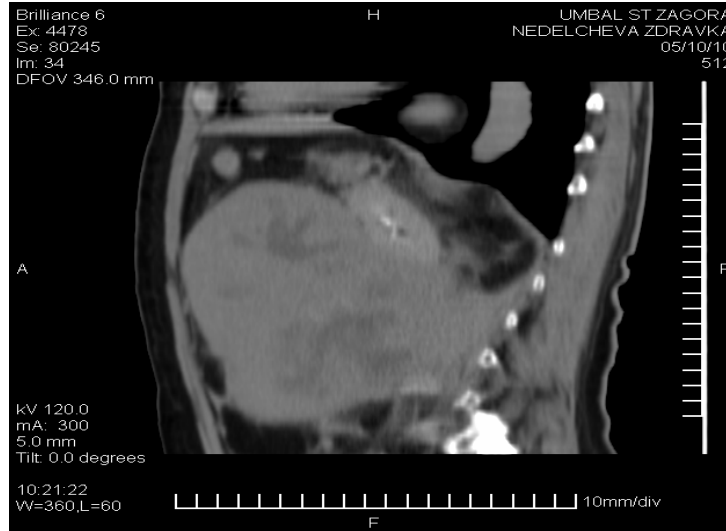
Ехографията изследване установи ретроперитонеално разположена формация в лявото ретроперитонеално пространство. Последвалата компютърна томография диагностицира размери на формацията 40/20 см. и аномалия в пикочо-половата система – допълнителен бъбрек обхванат от процеса. /Фиг 1,2,3/



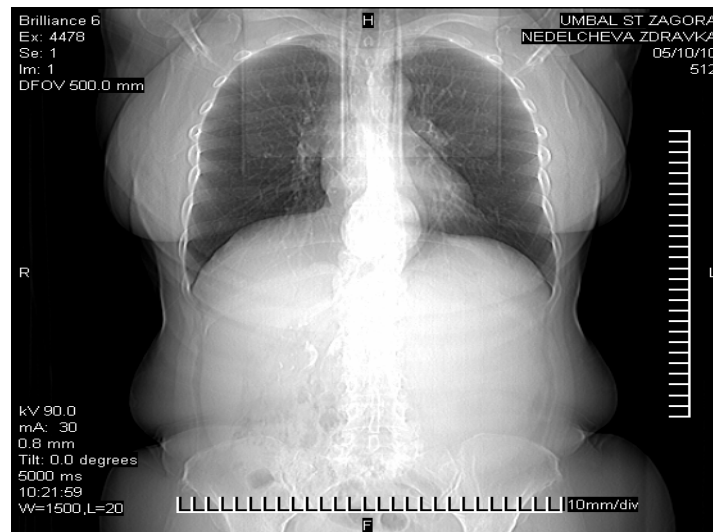
Фигура 1. Сагитален срез – компютър-томографска находка



Фигура 2. Трансверзален срез на ретроперитонеално разположения тумор



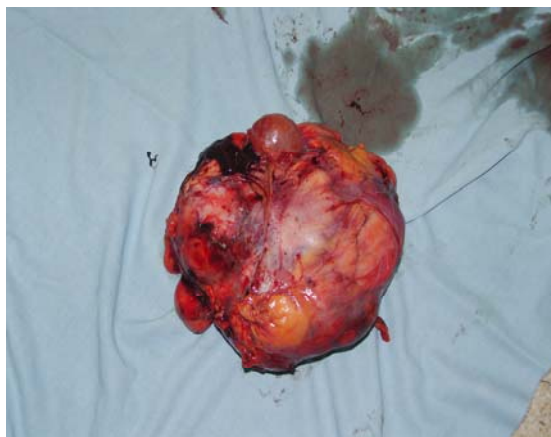
Фигура 3. Компютър-томографски образ на формация, ангажираща лявото ретроперитонелано пространство



Фигура 4. Венозна урография - трети добавъчен бъбрек

### Лечение

Пациентката претърпя оперативна интервенция под обща анестезия. Широкият трансабдоминалният достъп осигури експлориране на коремна кухина и ретроперитонеума. Интраоперативно установихме инфилтрация на долния полюс на левия бъбрек. Успяхме да се резецираме тумора радикално (R0). В последствие документирахме наличието на третия добъвъчен бъбрек, разположен в туморната формация. (фиг 5А, Б, В, Г). Извършеното хистологично изследване с Vimetin - /++/; Desmin - /++/; SMA - /++/ установи умерено диференциран лейомиосарком. Съгласно TNM – за саркомите процесът стадирахме, като T2bN0M0– II B Стадий



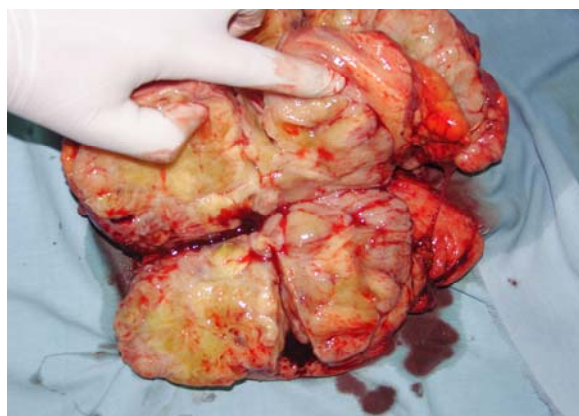
A



Б

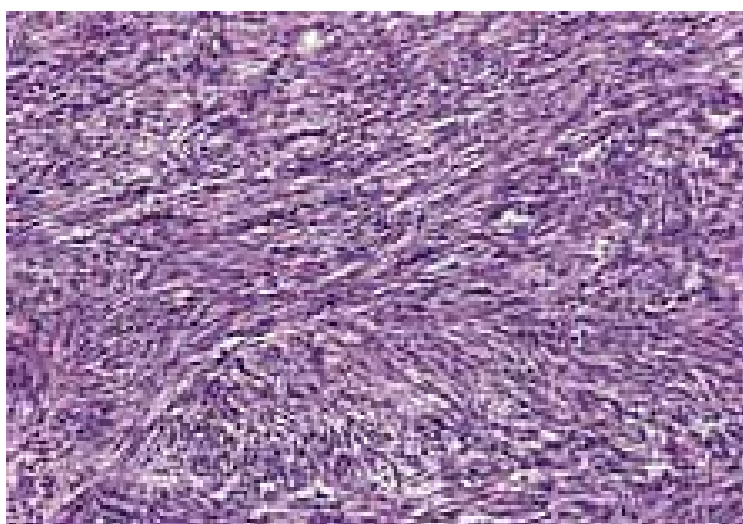


B



Г

*Фигура 5А, Б, В, Г- Макроскопски вид на ретроперитонелано разположената формация*



*Фигура 9. Хистологичен картина на лейомиосаркома*

### Обсъждане

Клиничните симптоми на ретроперитонеалните тумори са нехарактерни и подвеждащи, а допълнителните клинични признаци и симптоми често се дължат на обхванатите от процеса съседни органи. В редица случаи, това става причина за грешно поставяне на диагнозата.

Използваните образни методи за диагностициране на ретроперитонеалните тумори, като ехография, венозна урография, КТ, ЯМР, PET/КТ се характеризират със своите придимства и недостатъци.

Ехографията, като диагностичен метод дава ориентировъчна представа за тумора. Предимството на метода е неговата лесна достъпност и повторяемост, както и липсата на облъчване.

Венозната урография е изключително полезна за изследването на пациенти, при които има компресия на уретерите или засягане на самите бъбреци. Тя може да установи, както наличието на хидронефроза, така и да диагностицира урографски „ням бъбрек“. В нашият случай метода установи наличието на трети бъбрек.

В настоящия етап информацията получена от компютърната томография, ядрено-матнитния резонанс са от решаващо значение за предстоящото оперативно лечение. Тези методи дават възможност да се определи точния размер, съдържанието и инвазията на процеса. Друго предимство на методите, е че с тяхна помощ в някои случаи може да се определи хистологичния тип на тумора (ангиолипом) (4).

Не на последно място на позитрон-емисионната томография /PET - КТ/ е много полезна за откриване и лечение на рецидиви след радикална операция.

Според други автори, а и при нашия клиничен случай лабораторни изследвания се оказаха нехарактерни. Понякога отклонения могат да бъдат наблюдавани и установени в биохимичните, но тази промяна е свързана с инвазията на процеса в съседен орган. Така – повишаване на стойностите на билирубина се установява най-често след засягане на жлъчните пътища или при уремия (1).

Все още не съществуват и специфични туморни маркери. При някои хистологични типове тумори има увеличения на някои антигени (СА19-9, СЕА, Алфа-фетопротейн и т.н.), или други вещества като интерлевкини, както и намаляване на броя на неутрофилните лимфоцити или вариации на Т – лимфоцитите. По същият начин не се установяват и характерни промени в провеждащите се генетични изследвания (8).

Лечението на ретроперитонеалните тумори е предимно хирургично, целящо отстраняване на тумора в онкологично радикални граници. Когато това е невъзможно, частичното изрязване или биопсията подпомагат правилното поставяне на диагнозата.

Първичните за разлика от метастатичните ретроперитонеални тумори са малко химио- и лъчечувствителни. Последната следва да се използва за намаляване на размера или като метод за допълнителен следоперативен контрол.

Обема на оперативната интервенция определя следоперативната еволюция на лейомиосаркома. Ако туморът е напълно отстранен, което ние успяхме да постигнем, риска от последващо развитие на заболяването остава минимален(1,2,4).

И днес ретроперитонеалните тумори представляват специален дял в онкологичните заболявания. Разположени дълбоко в ретроперитонеума, често те са прораснали в съседни структури – така, че премахване на туморите понякога е съпроводено с ентеротомия, спленектомия, нефректомия, колектомия или частична резекция на съдове. Затова и тази патология остава истинско предизвикателство за хирурга (3,4,6), но в същото време те вече не са „Terra Incognita“!

**ЛИТЕРАТУРА:**

1. Setlacec D., Proca E., Popa C. – Primitive Retroperitoneal Tumors, Ed. Medicala , Bucuresti, 1986
2. Sinescu I., Gluck G., Harza M. – Oncologic Urology, vol. 2, Ed. Universitara “Carol Davila”, Bucuresti, 2006, pag. 627-645,
3. Manu M., Neicutescu C., Hortopan M., Proca E, Sinescu I. –Clinical, Imagistic and Histopathologic Study and Therapeutic Approach in Retroperitoneal Tumors, Revista Romana de Urologie, nr 1, vol. 4, 2005, pag. 5-8
4. Mischianu D., Bana M., Dinu M., Vlasin G. – Primitive Retroperitoneal Tumors –from the Experience of the Urology Clinic of the Central Military Hospital, Revista Chirurgia, Vol. 97, Nr. 2, Ed. Celsius, Bucuresti, 2002, pag. 139-150
5. A. Demir, C. M. Yazici, F. Eren, and L. Türkeri, “Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney,” International Urology and Nephrology, vol. 39, no. 1, pp. 7–10, 2007.
6. Lucan M. –Treaty of Surgery, Diseases of the Retroperitoneum, edited by Irinel Popescu, vol. I “Urologie”, Ed. Academiei Romane, Bucuresti, 2007, pag. 71-77
7. Pellegrini S., Cara L. – Tumori retroperitoneali, Ed. Minerva Medica, Torino, 1960
8. Rizza P., Ferantini M., Capone I. – Trends in Immunology, vol. 23, august, 2002