

Alumise õõnesveeni leiomüosarkoom: radioloogilis-patoloogiline korrelatsioon

Mariliis Tiidermann¹, Taavi Põdramägi², Margus Reimann³

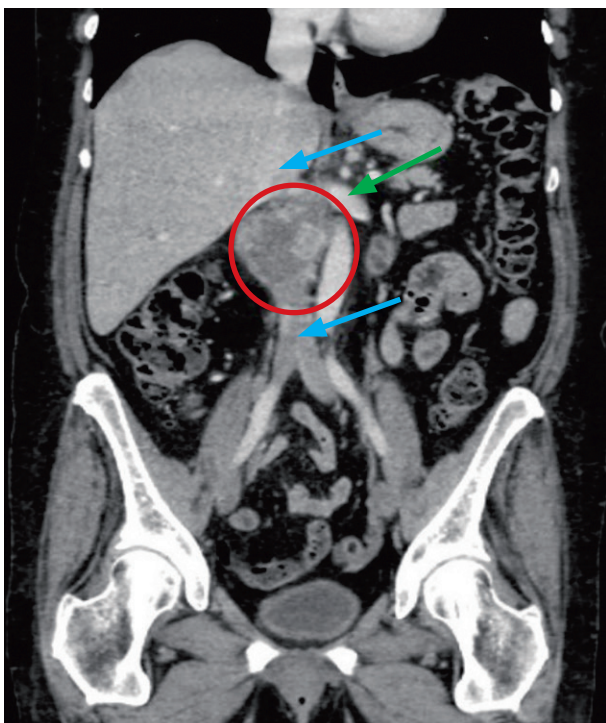
¹ Tartu Ülikooli Kliinikumi radioloogiakliinik,
² Tartu Ülikooli Kliinikumi kirurgiakliinik,
³ Tartu Ülikooli Kliinikumi patoloogiasteenistus

HAIGUSJUHT

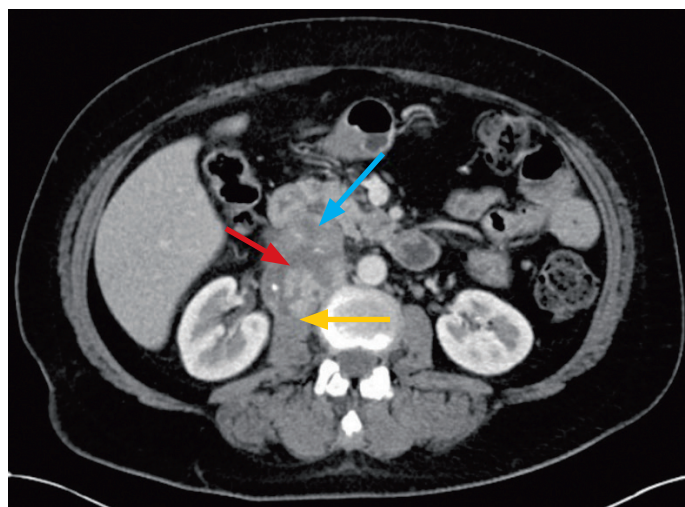
Pearsti vastuvõtule pöördus varem terve 63aastane naine ühe nädala kestnud alakõhuvalu tõttu. Palpatsioonil esines vähene valulikkus paremas alakõhus. Vereanalüüsidest oli kerge leukotsütoos $11,6 \times 10^9/L$ (referentsvahemik $4,1 - 9,7 \times 10^9/L$), muus osas olid näitajad kõrvalekalleteta.

Ultraheliuuringul tuli nähtavale hästi piirdunud heterogeense struktuuriga $6 \times 7 \times 7$ cm lisamass retroperitoneaalsel parema neeru ja lüüsisamba vahel alumise

õõnesveeni (IVC) piirkonnas. Kompuutertomograafilisel (KT) uuringul selgus, et alumise õõnesveeni infrarenaalses osas on heterogeenselt kontrasteeruv tuumor (vt pilt 1), mis täidab nii alumise õõnesveeni valendiku kui ka infiltreerib selle seina ja kasvab väljapoole ning alaosas infiltreerib niudenimmeliha (vt pilt 2). KT-uuringul intensiivselt kontrasteerunud alad olid magnetresonantstomograafilisel (MRT) uuringul tugeva difusiooni restriktiooniga, viidates tuumori rakutihedale osale. KT-uuringul mittekontrasteerunud alad olid MRT-uuringul kas T2 kõrge signaaliga tsüstilise nekroosi alad või T1 kõrge signaaliga verdumisalad. KT-uuringul olid tuumoris näha ka üksikud väikesed kaltsifikaadid. Pilt-diagnostiliselt sobis leid alumise õõnesveeni



Pilt 1. Kompuutertomograafiline uuring kõhust ja vaagnast parenhümatooosis faasis, koronaalne tasapind. Alumises õõnesveenis on heterogeenselt kontrasteeruv lisamass (punases ringis). Sinised nooled tähistavad alumist õõnesveeni tuumorist madalamal ja kõrgemal. Roheline nool tähistab vasakut neeruveeni.



Pilt 2. Kompuutertomograafiline uuring kõhust ja vaagnast parenhümatooosis faasis, aksiaalne tasapind. Paremal retroperitoneaaluumis on hästi piirdunud heterogeenne intensiivselt kontrasteeruvate ja mittekontrasteeruvate alade ning väikeste kaltsifikaatidega kasvaja. Tuumor täidab anterioorsele lükatud alumise õõnesveeni valendiku (sinine nool), kasvab ekstraluminaalsel (punane nool) ja infiltreerib nimmeniideliha (kollane nool).

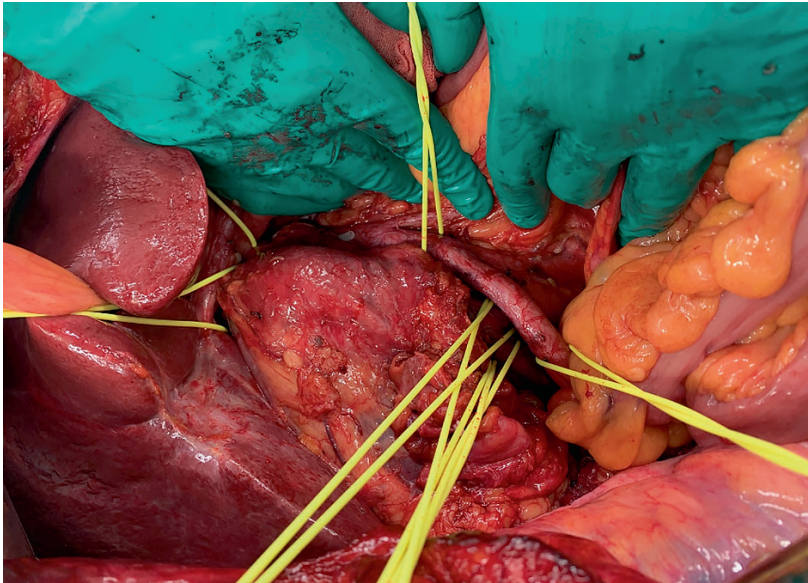


Foto: dr Taavi Põdramägi

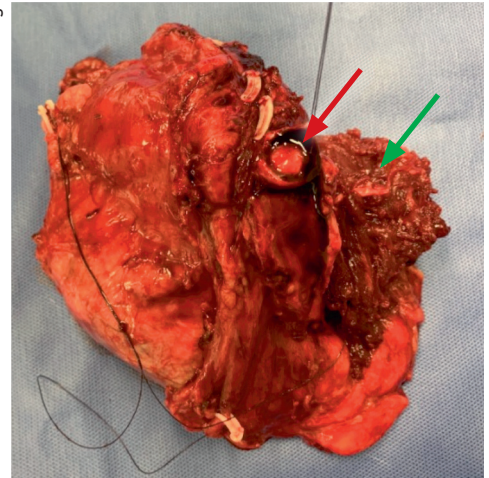


Foto: dr Taavi Põdramägi

Pilt 3. Intraoperatiivne pilt alumise õõnesveeni leiomüosarkoomist.

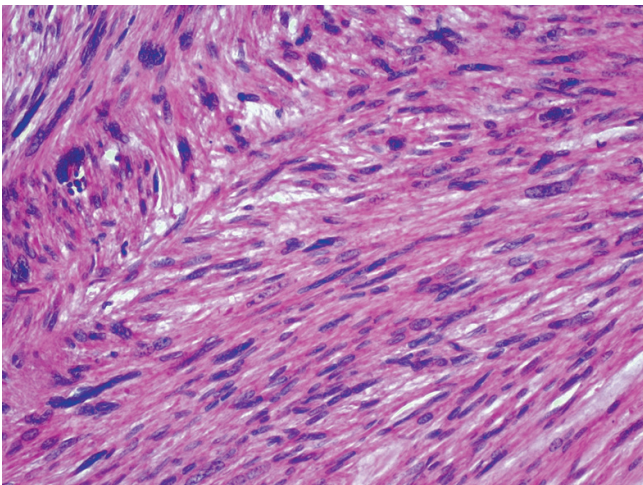
Pilt 4. Ühes plokis resetseeritud alumine õõnesveen koos tuumoriga (punane nool), parem neer, parem neerupealis, nimmeniudelihas (roheline nool).

leiomüosarkoomiks. Kasvaja kauglevikule viitavaid tunnuseid ei olnud. Biopsia leid oli iseloomulik silelihasest lähtunud ebaselge maliigsusega kasvajale.

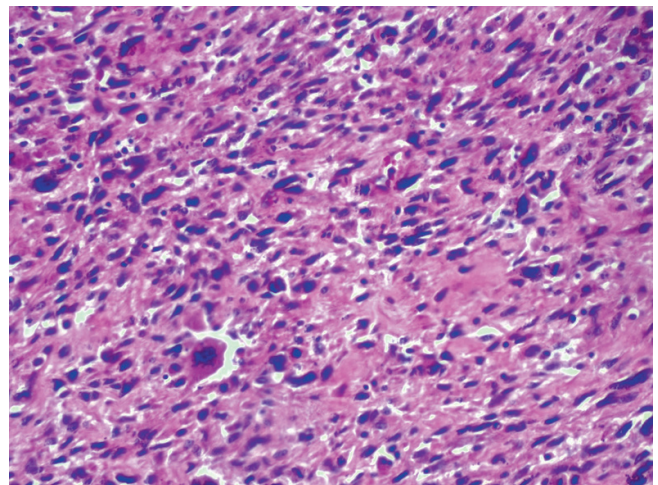
Neoadjuvantse ravi järel tehti tuumori radikaalne operatsioon. Ühes plokis eemaldati alumine õõnesveen koos kasvajaga, parem neer, parem neerupealis, parem niudenimmelihas (vt pilt 3 ja 4). IVC rekonstruktsioon tehti härja perikardist valmistatud ksenograftiga.

Makroskoopiliselt oli IVC seinast lähtunud osalt valendikusisese kasvaja

lõikepind hallikas, kasvaja oli sõlmelis-fastsikulaarse ehitusega, paigutiste verdu-misaladega, vöotlihasega kasvajalises liites. Mikroskoopiliselt oli fastsikulaarse ehitusega kasvaja kasvumuster varieeruv: kohati klassikalise morfoloogiaga, näha oli silelihasrakulise diferentseerumisega atüüpilisi käävjaid rakke (vt pilt 5); kohati esines tugevalt polümorfset dediferentseerunud kasvjarakkudega alasid (vt pilt 6). Immuunhistokeemiliselt olid silelihaste aktiin (SMA) ja kaldesmon positiivsed; desmiin, müogeeni ja S100 negatiivsed.



Pilt 5. Leiomüosarkoomi klassikalise morfoloogiaga ala: silelihasrakulise diferentseerumisega atüüpiliste käävjate rakkude erisuunalised kimbud, atüüpia mõõdukas (hematoküliin-eosiinvärving, suurendus 20 korda).



Pilt 6. Leiomüosarkoomi pleomorfne ala: dediferentseerunud tugevalt pleomorfset *high-grade*-atüüpiaga rakud. 10 HPFi (suure suurenduse vaatevälja) kohta 67 mitoosi (hematoküliin-eosiinvärving, suurendus 20 korda).

Kõik löikepiirid olid puhtad. Histoloogiliselt oli tegemist alumise õõnesveeni pleomorfse leiomüosarkoomiga (pT2 pN0 G3 R0).

Aasta hiljem tekkis kasvaja retsidiiv retroperitoneaalsel ning luumetastaasid. Keemia- ja kiiritusravi järel on haigus püsinud kahe aasta jooksul stabiilsena.

ARUTELU

Alumise õõnesveeni leiomüosarkoom on väga harva esinev silelihasest lähtuv mesenhümaalne tuumor, mis moodustab < 0,001% kõikidest täiskasvanuea tuumoritest ja 0,5% pehmetekoe sarkoomidest (1). Vaskulaarne leiomüosarkoom võib tekkida igas veenis, kuid kõige sagedamini alumises õõnesveenis. IVC leiomüosarkoom esineb 75%-l juhtudest naistel, tüüpiliselt vanuses 50–60 aastat (2). Tegemist on aeglaselt kasvava tuumoriga, mis infiltreerib ümbritsevaid elundeid pigem harva ja on avastamisel suhteliselt suur, kuni 10 cm. Diagnoosimise hetkel on metastaasid kuni pooltel patsientidest, enamasti maksa- või kopsu metastaasid (1).

Haigus kulgeb sageli asümptomaatiliselt ja tuumor avastatakse juhuleiuna piltagnostilisel uuringul. Kui esinevad sümptomid, siis on need mittespetsiifilised, nagu näiteks väsimus, iiveldus, kaalulangus, kõhuvalu, seljavalu. Sõltuvalt tuumori lokalisatsioonist ja suurusest võib harvematel juhtudel tekkida alajäseme süvaveenitromboos, neeruveenitromboos, arteriaalne hüpertensioon, nefrootiline sündroom, Buddi-Chiari sündroom, kopsuarteri trombemboolia, südame rütmihäired (2, 3).

Peamiseks diferentsiaaldiagnoosiks on õõnesveeni tromb, mis ei kontrasteeru. Neerurakulise vähi, maksarakulise vähi, neerupealise kartsinoomi või oluliselt harvem uroteliaalse kartsinoomi, Wilmsi tuumori või mitteseminoosse munandi vähi korral võib tuumor levida alumisse

õõnesveeni (tuumortromb) – sellisel juhul on uuringul näha või anamneesis teada ka vastav primaartuumor ning veeni valendikku täitev lisamass kontrasteerub sarnaselt primaartuumoriga. Emaka leiomüoom võib kasvada alumisse õõnesveeni ja põhjustada beniigset leiomüomatoosi, kus alumises õõnesveenis on leiomüoomile sarnase struktuuri ja signaaliga pehmekeeline lisa. Leiomüomatoos võib tekkida ka hüsterektomia järel. Lastel ja noorukitel esineb sagedamini raddomüosarkoom (1, 2).

Ravi ja prognoosi seisukohast on kõige olulisem teostada puhaste löikepiiridega radikaalne operatsioon. Puhaste löikepiiride korral on 3 ja 5 aasta elulemus vastavalt 76% ja 68%. Tuumorirakkude esinemisel löikepiiril on 3 aasta elulemus 0%. IVC oklusioon, südame parema koja haaratus, Buddi-Chiari sündroom ja alajäseme turse on seotud halvema prognoosiga. IVC leiomüosarkoomi korral – erinevalt teistest sarkoomidest – diferentseerumisastme ja prognoosi vahel seni selget seost leitud ei ole (1, 4). Palliatiivraviks kasutatakse kemoradioterapiat, vajaduse korral koos tuumori mittetäieliku resektiooniga (5).

VÕIMALIKU HUVIKONFLIKTI DEKLARATSIOON JA AVALDAMISLUBA

Autoritel puudub seoses käsitletud teemaga huvikonflikt. Patsient on andnud nõusoleku haigusjuhu avaldamiseks.

KIRJANDUS

1. Wang MX, Menias CO, Elsherif SB, Segaran N, Ganeshan D. Current update on IVC leiomyosarcoma. *Abdom Radiol* 2021;46:5284–96.
2. Hartman DS, Hayes WS, Choyke PL, Tibbetts GP. From the archives of the AFIP. Leiomyosarcoma of the retroperitoneum and inferior vena cava: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 1992;12:1203–20.
3. Di Pilla MA, Capuano MA, Rossi M, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Radiol Case Rep* 2023;19:382–6.
4. Laskin WB, Fanburg-Smith JC, Burke AP, Kraszewska E, Fetsch JF, Miettinen M. Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: Clinicopathologic Study of 40 Cases. *Am J Surg Pathol* 2010;34:873–81.
5. Bednarova I, Frellesen C, Roman A, Vogl TJ. Case 257: Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Radiology* 2018;288:901–8.