Хирургия. Журнал имени Н.И. Пирогова
2019, №10, с. 82-87
https://doi.org/10.17116/hirurgia201910182

Pirogov Journal of Surgery
2019, №10, pp. 82-87
https://doi.org/10.17116/hirurgia201910182

Лейомиосаркома селезеночной вены

© Д.м.н., проф. Г.Г. АХАЛАДЗЕ, к.м.н. Е.Н. ГРЕБЕНКИН, к.м.н. С.В. ГОНЧАРОВ, д.м.н. У.С. СТАНОЕВИЧ, к.м.н. А.А. АБРАМОВ, к.м.н. Р.В. КОЛЕСНИКОВ, В.А. РАГИМОВ, О.А. ИВАНОВА, А.Ж. МАХАМБЕТОВ

ФГБУ «Российский научный центр рентгенорадиологии» Минздрава России, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Лейомиосаркома (ЛМС) сосудистого генеза — чрезвычайно редкое заболевание. Поражение вен встречается примерно в 5 раз чаще, чем артерий. В основном ЛМС отмечают в венах забрюшинного пространства и нижней полой вене. С поражением селезеночной вены сталкиваются крайне редко. Приводим наблюдение женщины, 52 лет, с жалобами на боль в животе. При МСКТ органов брюшной полости с контрастированием выявлено объемное образование диаметром до 6 см в проекции хвоста поджелудочной железы. Впоследствии выполнили лапароскопическую резекцию хвоста поджелудочной железы с опухолью, спленэктомию в едином блоке. При гистологическом и иммуногистохимическом исследовании выявлена ЛМС, исходящая из гладких мышц селезеночной вены. После операции пациентка получила адъювантную химиотерапию. Через 1 год при контрольном исследовании никаких признаков местного рецидива не установлено. В этой статье мы обсуждаем доступную информацию о ЛМС селезеночной вены.

Ключевые слова: лейомиосаркома, селезеночная вена.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Ахаладзе Г.Г. — e-mail: gur371ax@gmail.com; https://orcid.org/0000-0002-5011-4853
Гребенкин Е.Н. — e-mail: genbytu@mail.ru; https://orcid.org/0000-0002-1396-1789
Гончаров С.В. — e-mail: 9015@mail.ru
Станоевич У.С. — e-mail: ugljesha@mail.ru
Абрамов А.А. — e-mail: Livrust@mail.ru
Колесников Р.В. — e-mail: kolero@mail.ru
Рагимов В.А. — e-mail: vadim555707@mail.ru
Иванова О.А. — клинический ординатор РНЦРР, Москва, Россия; e-mail: lelik17.02@mail.ru; https://orcid.org/0000-0002-8220-4191
Махамбетов А.Ж. — аспирант РНЦРР, Москва, Россия; e-mail: alpamuslim@gmail.com
Автор, ответственный за переписку: Гребенкин Е.Н. — e-mail: genbytu@mail.ru

КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Ахаладзе Г.Г., Гребенкин Е.Н., Гончаров С.В., Станоевич У.С., Абрамов А.А., Колесников Р.В., Рагимов В.А., Иванова О.А., Махамбетов А.Ж. Лейомиосаркома селезеночной вены. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2019;10:82-87.
https://doi.org/10.17116/hirurgia201910182

Leiomyosarcoma of the splenic vein

© G.G. AKHALADZE, E.N. GREBENKIN, S.V. GONCHAROV, U.S. STANOEVICH, A.A. ABRAMOV, R.V. KOLESNIKOV, V.A. RAGIMOV, O.A. IVANOVA, A.ZH. MAKHAMBETOV

Russian Scientific Center of Rentgenoradiology of the Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia

ABSTRACT

Vascular leiomyosarcoma (LMS) is an extremely rare disease. Venous lesion is approximately 5 times more common than arterial. LMS is usually found in retroperitoneal veins and in inferior vena cava. Lesion of the splenic vein is extremely rare. A 52-year-old woman with recurrent abdominal pain is reported in the article. Abdominal contrast-enhanced CT revealed a 6 cm tumor of the pancreatic tail. The patient underwent laparoscopic distal pancreatectomy with splenectomy en bloc. Histological and immunohistochemical studies revealed LMS originating from the smooth muscles of the splenic vein. Surgery was followed by adjuvant chemotherapy. There was no local recurrence in 1 year after surgery. In this article, we analyze the available information on leiomyosarcoma of the splenic vein.

Keywords: leiomyosarcoma, splenic vein.

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:

Akhaladze G.G. — e-mail: gur371ax@gmail.com; https://orcid.org/0000-0002-5011-4853
Grebenkin E.N. — e-mail: genbytu@mail.ru; https://orcid.org/0000-0002-1396-1789
Goncharov S.V. — e-mail: 9015@mail.ru
Stanoevich U.S. — e-mail: ugljesha@mail.ru
Abramov A.A. — e-mail: Livrust@mail.ru

Kolesnikov R.V. — e-mail: kolero@mail.ru
Ragimov V.A. — e-mail: vadim555707@mail.ru
Ivanova O.A. — e-mail: lelik17.02@mail.ru; https://orcid.org/0000-0002-8220-4191
Makhambetov A.Zh. — e-mail: alpamuslim@gmail.com
Corresponding author: Grebenkin E.N. — e-mail: genbytu@mail.ru

TO CITE THIS ARTICLE:

Akhaladze GG, Grebenkin EN, Goncharov SV, Stanoevich US, Abramov AA, Kolesnikov RV, Ragimov VA, Ivanova OA, Makhambetov AZh. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Pirogov Russian Journal of Surgery = Khirurgiya. Zurnal im. N.I. Pirogova*. 2019;10:82-87. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/hirurgia201910182

Введение

Лейомиосаркома (ЛМС) — злокачественная мезенхимальная опухоль с гладкомышечной дифференцировкой, высокой митотической активностью и интенсивным характером роста [1]. Наиболее часто первичная опухоль локализуется в забрюшинном пространстве, брыжейке тонкой и толстой кишки, сальнике (40—45%), мышцах конечностей (20—30%), мышцах поднимающих волос (15—20%), более редкой (5%) локализацией опухоли является мышечная оболочка сосуда [2].

ЛМС, возникающая из стенок кровеносных сосудов, — редкое и агрессивное новообразование, при этом ЛМС вен встречаются в 5 раз чаще, чем ЛМС артерий [3].

По происхождению саркомы сосудов классифицируют на люминальные и муральные. Люминальные саркомы более распространены в артериях, характеризуются быстрым ростом и ранним появлением отдаленных метастазов из-за внутрипросветного роста. Муральные саркомы кровеносных сосудов чаще встречаются в венах и характеризуются лучшим прогнозом из-за медленного и экстралюминального роста [4, 5]. Метастазирование при муральных саркомах встречается относительно редко [6].

Одной из наиболее редких локализаций венозной ЛМС является селезеночная вена; в литературе [7—12] описано всего 5 клинических наблюдений **(см. таблицу)**.

Представляем наблюдение 6-го случая успешного комбинированного лечения лейомиосаркомы селезеночной вены.

Женщина, 52 лет, с октября 2017 г. стала отмечать периодическую боль в верхних отделах живота. По данным УЗИ выявлено объемное образование в проекции хвоста поджелудочной железы. По данным МРТ с внутривенным контрастированием в области хвоста поджелудочной железы определено образование неправильной формы с наличием капсулы, с четкими, относительно ровными границами, размером 6,1×7,1×6,1 см.

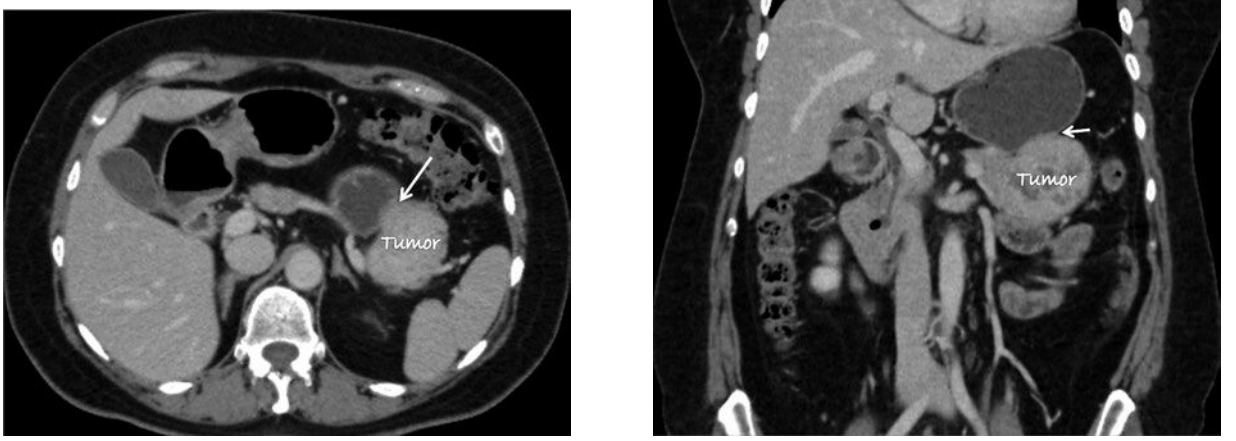
Зафиксированные случаи лейомиосаркомы селезеночной вены

Case reports of leiomyosarcoma of the splenic vein

Источник	Пол	Возраст, годы	Симптомы	КТ-картина, локализация, размеры	Объем операции	Адъювантная полихимиотерапия
W. Rodl и K. Hofmann-Preiss [8]	М	67	Эпигастральная боль	Хвост поджелудочной железы, тромбоз селезеночной вены, портальная гипертензия, 15×6×5 см	Дистальная резекция поджелудочной железы со спленэктомией	Нет
M. Gage и соавт. [9] B. Niver и соавт. [10]	Ж	58	Эпигастральная боль	Хвост поджелудочной железы, тромбоз селезеночной вены, 3,5×3×3 см	Дистальная резекция поджелудочной железы со спленэктомией, реконструкция портальной вены большой подкожной веной	Нет
C. Aguilar и соавт. [7]	Ж	66	Эпигастральная боль, запор, потеря массы тела	Хвост поджелудочной железы, 12×9×6 см	Дистальная резекция поджелудочной железы со спленэктомией	Доксорубицин + фосфомид
Patrono и соавт. [11]	Ж	58	Эпигастральная боль	Тело поджелудочной железы диаметром 1,5 см	Иссечение опухоли, резекция селезеночной вены с последующим наложением анастомоза	Нет
W. Wenfang и соавт. [12]	М	52	Эпигастральная боль	Хвост поджелудочной железы, метастаз в правой доле печени, 4,1×3,0 см	Дистальная резекция поджелудочной железы со спленэктомией, удаление метастаза печени	Нет

В ноябре 2017 г. выполнена пункционная биопсия образования под УЗ-навигацией. При гистологическом исследовании получен фрагмент мезенхимальной веретеноклеточной опухоли. При иммуногистохимическом исследовании в клетках опухоли обнаружена экспрессия виментина, десмина, гладкомышечного актина, Ki-67 (в 25% клеток опухоли), обнаружена экспрессия S100, CD34, c-kit (CD117), EMA, цитокератина, что трактовано как внеорганная ЛМС II степени злокачественности (по системе FNCLCC). По данным МСКТ с контрастированием при дообследовании определено объемное образование размером 60×61×63 мм, локализованное в проекции хвоста поджелудочной железы на протяжении 10 мм без четкой границы с задней стенкой желудка **(рис. 1, 2)**.

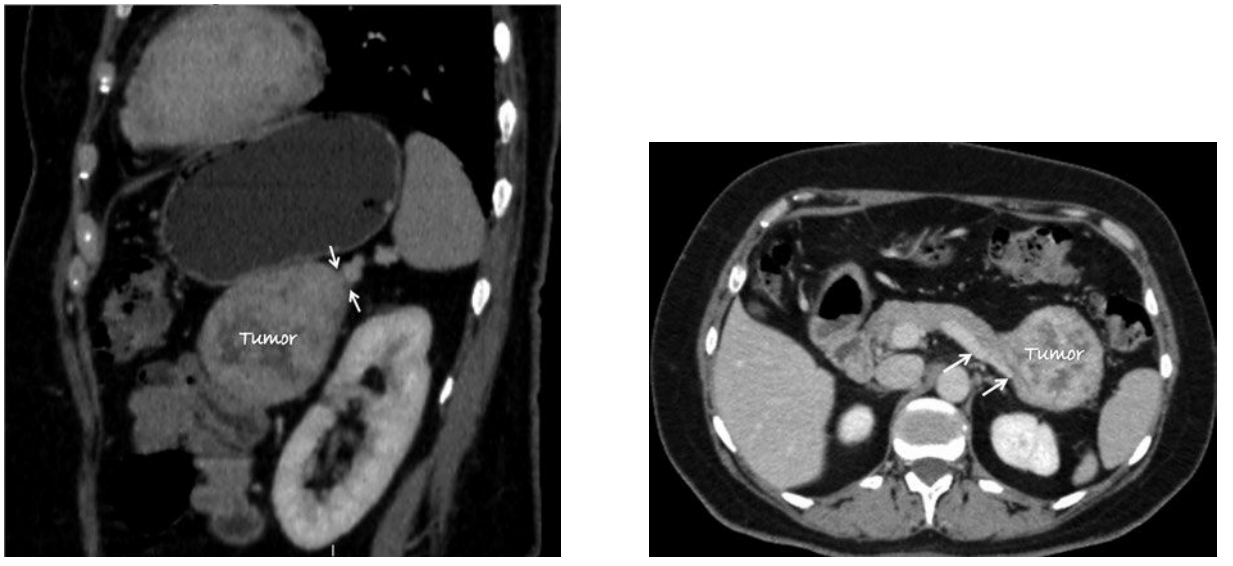
Ввиду того что МСКТ показала вовлеченность желудка выполнены ФГДС и рентгенография желудка. По данным ФГДС каких-либо органических изменений не определено. При рентгенографии желудка по большой кривизне на уровне верхней трети тела желудка визуализировался овальной формы краевой дефект с четкими контурами, размером 5,7 см и глубиной до 1,5 см, картина более соответствовала оттеснению опухолью извне **(рис. 3)**.



а/a б/b

Рис. 1. **Положение образования относительно стенки желудка на аксиальном (а) и фронтальном (б) снимках при КТ с контрастированием.**

Fig. 1. **Axial (a) and frontal (b) contrast-enhanced CT-scans, relationship of the tumor and stomach wall.**



а/a б/b

Рис. 2. **Положение селезеночной вены в венозную фазу относительно образования на сагиттальном (а) и аксиальном (б) снимках при МСКТ с контрастным усилением.**

Fig. 2. **Sagittal (a) and axial (b) contrast-enhanced CT-scans, venous phase, relationship of the tumor and splenic vein.**

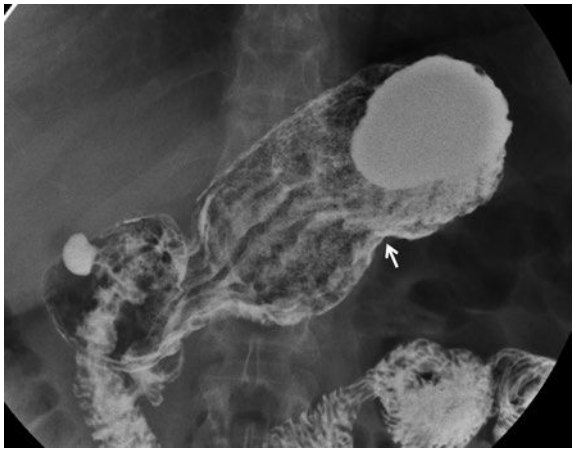


Рис. 3. **Рентгенограмма желудка в условиях двойного контрастирования с краевым дефектом стенки большой кривизны желудка (указано стрелкой).**

Fig. 3. **Radiography of the stomach under double contrast enhancement, tangential defect of the greater curvature of the stomach.**

При лабораторных исследованиях обнаружено незначительное повышение уровня печеночных трансаминаз, уровень СА 19-9 составил 8,6 ЕД/мл.

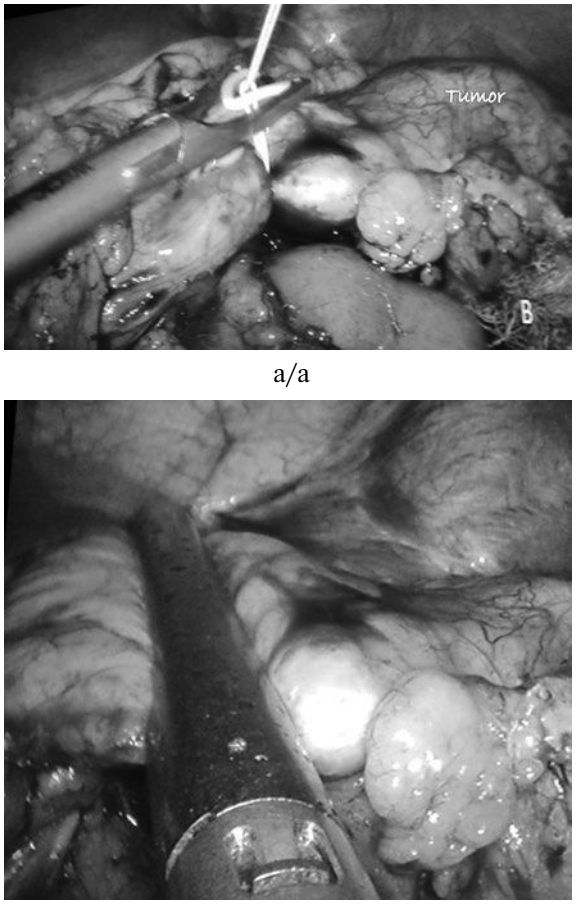
Таким образом, данные проведенных обследований более соответствуют опухоли, исходящей из хвоста поджелудочной железы, при этом гистологическая картина для первичных новообразований поджелудочной железы не характерна.

18.01.18 выполнена лапароскопическая операция. При ревизии опухоль не имеет связи с задней стенкой желудка и непосредственно исходит из области верхнего края хвоста поджелудочной железы. Произведено медиолатеральное выделение опухоли до ворот селезенки с мобилизацией селезеночного изгиба ободочной кишки. Мобилизованы нижняя полуокружность опухоли по нижнему краю поджелудочной железы, хвост поджелудочной железы с селезенкой. Ткань поджелудочной железы пересечена аппаратом ECHELON 60 мм (1,5 см) левее верхней брыжеечной вены **(рис. 4)**. Выполнены дистальная резекция хвоста поджелудочной железы с опухолью, спленэктомия в едином блоке. Культя поджелудочной железы дополнительно укреплена непрерывным обвивным швом. Общая длительность операции составила 180 мин, основной этап — 120 мин, объем кровопотери — около 100 мл.

В 1-е сутки после операции отмечен эпизод транзиторного повышения уровня амилазы крови до 157 Ед/мл, диастазы мочи до 950 Ед/мл, на 4-е сутки эти показатели нормализовались. Максимальный уровень амилазы из дренажей составил 250 ЕД/мл на 3-и сутки после операции. При динамическом УЗИ отмечено незначительное скопление жидкости в поддиафрагмальном пространстве слева, что не требовало никаких действий. Дренажи удалены на 5-е сутки после операции.

Патоморфологическое исследование:

— макроскопически — в парапанкреатической клетчатке опухолевый узел размером 7,5×5,5×4,5 см. Ткань узла волокнистая, серая, плотная, опухоль визуально и паль-



а/a

б/b

Рис. 4. **Этап операции.**

а — поджелудочная железа мобилизована, поднята на держалке, б — прошита аппаратом ECHELON 60 мм (1,5 см) (интраоперационные фотографии).

Fig. 4. **Surgical stages.**

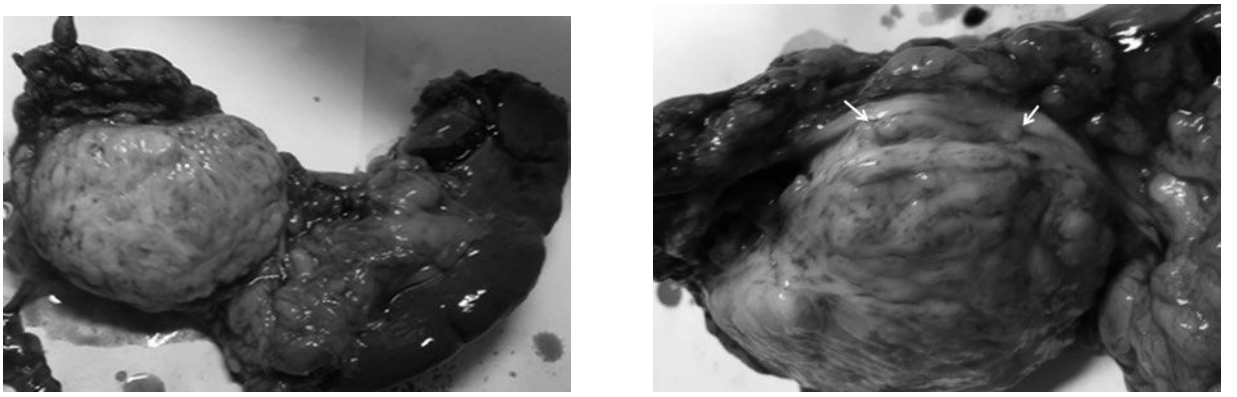
Pancreas is mobilized, raised on the stay-suture (a) and sutured using ECHELON device 60 mm (1.5 cm) (b).

паторно исходит из стенки селезеночной вены и врастает в капсулу поджелудочной железы. Не обнаружено врастания опухоли в селезенку **(рис. 5)**;

— микроскопически — ЛМС, III степени злокачественности (по системе FNCLCC). Опухоль исходит из адвентициальной оболочки селезеночной вены, врастает в капсулу и паренхиму хвоста поджелудочной железы (на глубину 3 мм). Ткань поджелудочной железы и селезенки обычного строения, в крае резекции хвоста поджелудочной железы опухоль не обнаружена. Селезенка обычного гистологического строения **(рис. 6, на цв. вклейке)**.

Решением онкоконсилиума рекомендовано проведение 4 курсов адъювантной химиотерапии доксорубицином 60 мг/м^2 в 1-й день 21-дневного цикла. С февраля по апрель 2018 г. проведено 4 курса по рекомендованной схеме. Пациентка выписана на 14-е сутки после проведения первого цикла химиотерапии.

В августе и ноябре 2018 г. при контрольном исследовании прогрессирования заболевания не выявлено.



а/a б/b

Рис. 5. **Вид макропрепарата (а), стрелками (б) указана рассеченная селезеночная вена (послеоперационные фотографии).**

Fig. 5. **Specimen. Dissected splenic vein (arrows, see Fig. 5, b).**

Продолжается наблюдение за состоянием данной пациентки.

Обсуждение

Первичная венозная ЛМС представляет собой агрессивное заболевание с зарегистрированной 5-летней выживаемостью 33—68% [6, 13—19]. В основном ЛМС сосудов клинически протекают бессимптомно в течение длительного времени, при обнаружении опухоль часто имеет значительные размеры. В 50% случаев ЛМС поражает нижнюю полую вену, также не редки случаи локализации опухоли в подвздошных, почечных, семенных и яичниковых венах [20]. Поражение селезеночной вены встречается крайне редко, в литературе [7—12] зарегистрировано 5 клинических случаев.

Ранняя диагностика очень важна, так как основным методом лечения, позволяющим получить длительные показатели выживаемости, служит полное хирургическое удаление опухоли [6, 21, 22]. Химиотерапия проводится в тех случаях, когда системный контроль является основной терапевтической целью, однако чувствительность ЛМС к химиотерапии низкая. В связи с этим адъювантная терапия ЛМС не вызывает очевидного увеличения выживаемости пациентов [6, 7, 13—19, 23].

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflict of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Синячкин М.С., Гафтон Г.И., Щукин В.В. Лейомиосаркомы мягких тканей (обзор литературы). *Онкология.* 2015;16:522-541. Sinyachkin MS, Gafton GI, Schukin VV. Leiomyosarcoma of soft tissues (review). *Oncology*. 2015;16:522-541. (In Russ.). ISSN 0507-3758
2. *Diagnostic histopathology of tumors.* 3rd ed. CDM Fletcher. Philadelphia: Churchill Livingstone/Elsevier, 2007. ISBN 1455737542, 9781455737543
3. Weiss SW, Goldblum JR. *Leiomyosarcoma. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th edition. Mosby, St. Louis, MO. 2001.
4. Szekely E, Kulka J, Miklos I, et al. *Leiomyosarcomas of great vessels.* 6 ed. *Pathol Oncol Res*. 2000;233-236.
5. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer.* 1993;71(5).
6. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. J *Am Coll Surg.* 2003;197:575-579. https://doi.org/10.1016/S1072-7515(03)00433-2
7. Aguilar C, Socola F, Donet JA, Gallastegui N, Hernandez GA. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Clinical Medicine Insights Oncology*. 2013;7:263-268. https://doi.org/10.4137/CMO.S12403
8. Rodl W, Hofmann-Preiss K. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Radiologe*. 1988;28:42-44.
9. Gage MJ, Newman E, Maldonado TS, Hajdu CH. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Journal of vascular surgery*. 2012;55:1485-1487. https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.09.053
10. Niver BE, Megibow AJ, Faust MJ, Rosenkrantz AB. Multidetector CT. Appearance of leiomyosarcoma of the splenic vein. *Clinical radiology*. 2011;66:688—690. https://doi.org/10.1016/j.crad.2011.01.006
11. Patrono, Molinaro L, Mazza E, Romagnoli R, Salizzoni M. Splenic Vein Leiomyosarcoma: Case Report and Review of the Literature. *J Pancreas (Online)*. 2014 Sep 28;15(5):512-514. https://doi.org/10.6092/1590-8577/2803
12. Wenfang WU, Xinxiang Zhao, Yan Wang, Cong Di, Renhui Cai, Yingxue Zhang, Siying Chen, Wei Zhang and Xin Yue. Leiomyosarcoma of the splenic vein: A case report. *Oncology letters*. 2017;14:977-980. https://doi.org/10.3892/ol.2017.6225
13. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer research*. 1996;16:3201—3205. PMID: 8920790

14. Dzsinich C, Gloviczki P, van Heerden JA, Nagorney DM, Pairolero PC, Johnson CM, et al. Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *Journal of vascular surgery*. 1992;15:595-603. PMID: 1560548

15. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer*. 1999;85:1077-1083. PMID: 10091791

16. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: experience in 22 cases. *Annals of surgery*. 2006;244:289-295. https://doi.org/10.1097/01.sla.0000229964.71743.db

17. Kyriazi MA, Stafyla VK, Chatzinikolaou I, Koureas A, Chatziioannou A, Kondi-Paphiti A, et al. Surgical challenges in the treatment of leiomyosarcoma of the inferior vena cava: analysis of two cases and brief review of the literature. *Annals of vascular sugery*. 2010;24(6):813-817. https://doi.org/10.1016/j.avsg.2010.02.039

18. Laskin WB, Fanburg-Smith JC, Burke AP, Kraszewska E, Fetsch JF, Miettinen M. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: clinicopathologic study of 40 cases. *The American journal of surgical pathology*. 2010:873-881. https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181ddf569

19. Tilkorn DJ, Hauser J, Ring A, Goertz O, Stricker I, Steinau HU, et al. Leiomyosarcoma of intravascular origin— a rare tumor entity: clinical pathological study of twelve cases. *World journal of surgical oncology*. 2010;8,103. https://doi.org/10.1186/1477-7819-8-103

20. Killoran TP, Wells WA, Barth RJ and Goodwin DW. Leiomyo-sarcoma of the popliteal vein. *Skeletal Radiol*. 2003;32:174-178.

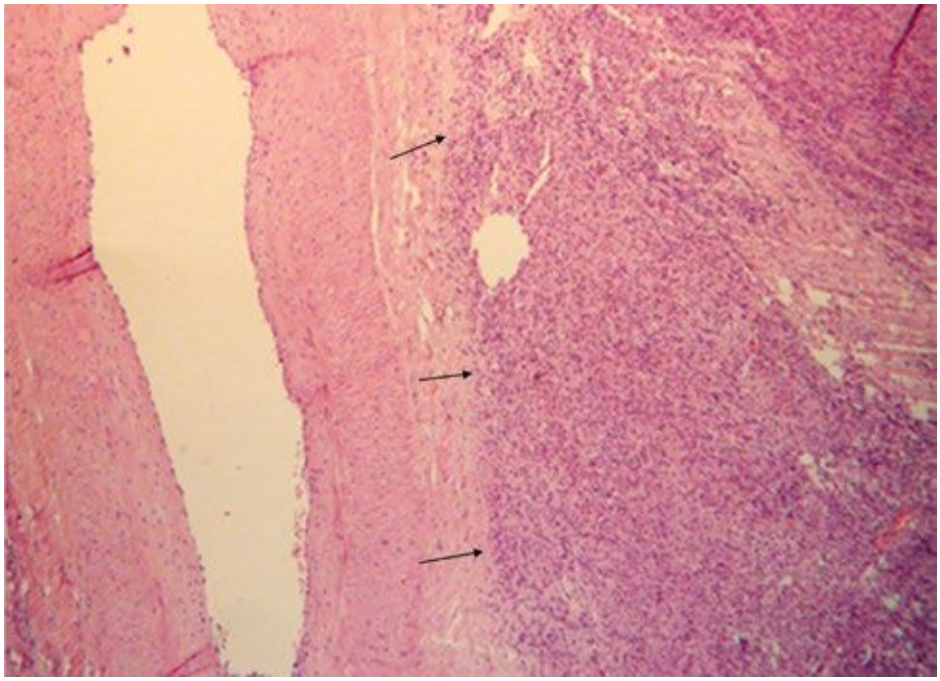
21. Barbetakis N, Asteriou C, Papadopoulou FI, Stergiou E. Sarcomas of the great vessels. Is there a role for chemotherapy? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;10(3):463-464. https://doi.org/10.1510/icvts.2009.226753A

22. Mann GN, Mann LV, Levine EA, Shen P. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a 2-institution analysis of outcomes. *Surgery*. 2012;151(2):261-267. https://doi.org/10.1016/j.surg.2010.10.011

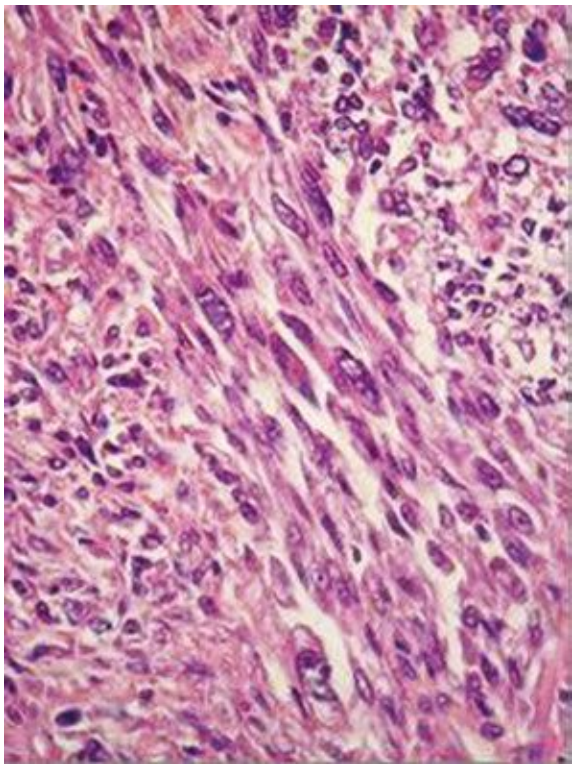
23. Clark MA, Fisher C, Judson I and Thomas JM. Soft tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353:701-711. https://doi.org/10.1056/NEJMra041866

Поступила 17.01.19
Received 17.01.19
Принята в печать 25.01.19
Accepted 25.01.19

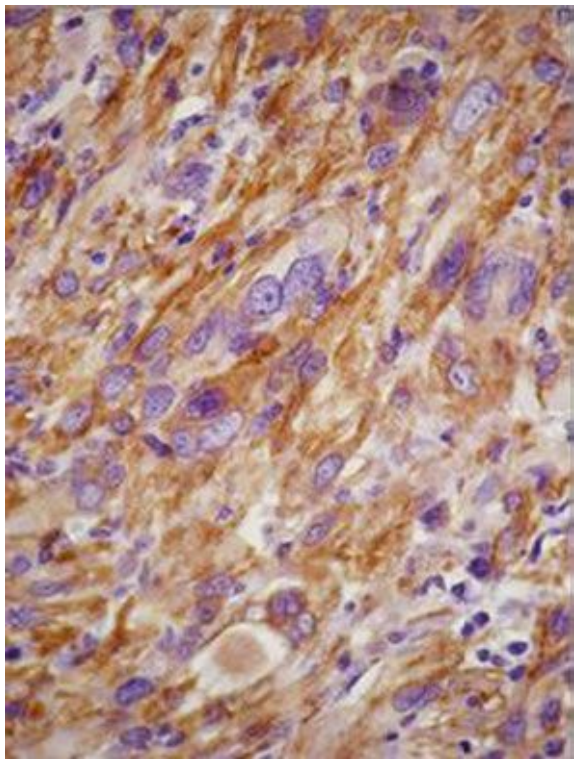
К статье *Г.Г. Ахаладзе и соавт.* «Лейомиосаркома селезеночной вены»



а/a



б/b



в/c

***Рис. 6.* Микрофотографии результатов гистологического исследования строения лейомиосаркомы.**

а — опухоль исходит из клеток мышечной оболочки селезеночной вены (стрелки), просвет вены слева (×50, окраска гематоксилином и эозином), б — пучки веретенообразных клеток среди коллагеновой стромы, митозы (×400, окраска гематоксилином и эозином); в — экспрессия гладкомышечного актина в клетках лейомиосаркомы (×400, окраска пероксидазой).

***Fig. 6.* Histological structure of leiomyosarcoma.**

a — tumor grows from the muscle cells of the splenic vein (arrows), vein lumen is on the left (magnification ×50, hematoxylin and eosin staining); b — bundles of spindle-shaped cells among the collagen stroma, mitoses (magnification ×400, hematoxylin and eosin staining); c — expression of smooth muscle actin in leiomyosarcoma cells (magnification ×400, peroxidase staining).