

Лейомиосаркома селезеночной вены, осложненная опухолевым тромбозом портomesентериального сегмента. (Клиническое наблюдение и обзор литературы)

© В.В. КОПЫЛОВ, В.С. ТРИФАНОВ, Н.Н. ВОЛЧЕНКО, Т.С. МИРЗАЕВ, В.А. БУРАКОВА, А.А. ТРОИЦКИЙ, Р.И. МОШУРОВ, М.Д. БУДУРОВА, Н.А. ГРИШИН

Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России, Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

В клиническом наблюдении приведен редчайший случай успешного лечения больной лейомиосаркомой поджелудочной железы с опухолевым тромбом в портomesентериальном сегменте, исходящей из селезеночной вены. При этом радикальное вмешательство удалось выполнить без протезирования зоны конfluence.

Ключевые слова: забрюшинная неорганный опухоль, лейомиосаркома, портomesентериальный сегмент, опухолевый тромб.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Копылов В.В. — <https://orcid.org/0000-0001-7608-128x>
Трифанов В.С. — <https://orcid.org/0000-0003-1879-6978>
Волченко Н.Н. — <https://orcid.org/0000-0003-0421-41772>
Мирзаев Т.С. — <https://orcid.org/0000-0002-1021-4382>
Буракова В.А. — <https://orcid.org/0000-0001-8968-360X>
Троицкий А.А. — <https://orcid.org/0000-0003-0618-2573>
Мошуров Р.И. — <https://orcid.org/0000-0002-5676-4224>
Будурова М.Д. — <https://orcid.org/0000-0003-1391-0516>
Гришин Н.А. — <https://orcid.org/0000-0003-1703-9115>
Автор, ответственный за переписку: Гришин Н.А. — e-mail: grishinlap@mail.ru

КАК ЦИТИРОВАТЬ:

Копылов В.В., Трифанов В.С., Волченко Н.Н., Мирзаев Т.С., Буракова В.А., Троицкий А.А., Мошуров Р.И., Будурова М.Д., Гришин Н.А. Лейомиосаркома селезеночной вены, осложненная опухолевым тромбозом портomesентериального сегмента. (Клиническое наблюдение и обзор литературы). *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена*. 2023;12(5):45–51.
<https://doi.org/10.17116/onkolog20231205145>

Splenic vein leiomyosarcoma complicated by tumor thrombosis in the portomesenteric segment. (A clinical case and a literature review)

© V.V. KOPYLOV, V.S. TRIFANOV, N.N. VOLCHENKO, T.S. MIRZAEV, V.A. BURAKOVA, A.A. TROITSKY, R.I. MOSHUROV, M.D. BUDUROVA, N.A. GRISHIN

P.A. Herzen Moscow Oncology Research Institute, Branch, National Medical Radiology Research Center, Ministry of Health of Russia, Moscow, Russia

ABSTRACT

The case report shows the rarest case of successful treatment in a patient with pancreatic leiomyosarcoma originating from the splenic vein with a tumor thrombus in the portomesenteric segment. At the same time a radical intervention could be done without prosthesis of the confluence zone.

Keywords: non-organ retroperitoneal tumor, leiomyosarcoma, portomesenteric segment, tumor thrombus.

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:

Kopylov V.V. — <https://orcid.org/0000-0001-7608-128X>
Trifanov V.S. — <https://orcid.org/0000-0003-1879-6978>
Volchenko N.N. — <https://orcid.org/0000-0003-0421-41772>
Mirzaev T.S. — <https://orcid.org/0000-0002-1021-4382>
Burakova V.A. — <https://orcid.org/0000-0001-8968-360X>
Troitsky A.A. — <https://orcid.org/0000-0003-0618-2573>
Moshurov R.I. — <https://orcid.org/0000-0002-5676-4224>
Budurova M.D. — <https://orcid.org/0000-0003-1391-0516>
Grishin N.A. — <https://orcid.org/0000-0003-1703-9115>
Corresponding author: Grishin N.A. — e-mail: grishinlap@mail.ru

TO CITE THIS ARTICLE:

Kopylov VV, Trifanov VS, Volchenko NN, Mirzaev TS, Burakova VA, Troitsky AA, Moshurov RI, Budurova MD, Grishin NA. Splenic vein leiomyosarcoma complicated by tumor thrombosis of the portomesenteric segment. (A clinical case and a literature review). *P.A. Herzen Journal of Oncology = Onkologiya. Zhurnal imeni P.A. Gertsena*. 2023;12(5):45–51. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/onkolog20231205145>

Лейомиосаркома (ЛМС) — мягкотканная опухоль мезенхимальной природы, развивающаяся из гладкомышечной ткани. ЛМС составляют 0,64% всех выявленных злокачественных новообразований (ЗНО) в 2008 г. в США (SEER, 2008) с заболеваемостью 2,7 случая на 1 млн населения в год [1]. От 10 до 20% всех ЛМС локализируются в забрюшинном пространстве и являются наиболее частой гистологической формой после липосарком. Пациенты заболевают в основном в возрасте 50–70 лет. Гендерная предрасположенность к заболеванию отсутствует, Источником забрюшинных ЛМС являются гладкомышечные структуры крупных сосудов или кишечной стенки. По мнению некоторых авторов [2], до 7% ЛМС забрюшинного пространства развивается из стенки нижней полой вены. По данным МНИОИ им. П.А. Герцена, частота ЛМС среди забрюшинных неорганных опухолей составляет 16%. В большинстве случаев забрюшинные ЛМС локализируются в парааортальном и паракавальном пространстве, латеральных каналах, реже — в полости малого таза. Они относятся к опухолям с высоким потенциалом злокачественности. Частота местных рецидивов после хирургического лечения достигает от 30 до 50% [3]. Частота лимфогенного метастазирования составляет 10–15%, а гематогенного — 30% [4]. По нашим данным, частота инвазии внутренних органов и магистральных сосудов достигает 40%. Местная распространенность патологического процесса может являться серьезным препятствием для выполнения радикальной операции, при которой требуется мультиорганная резекция, а в некоторых случаях и резекция магистральных сосудов с ангиопластикой. Кроме того, подобные операции могут сопровождаться массивной кровопотерей и требуют адекватного анестезиологического и трансфузиологического сопровождения. В большинстве случаев выявляют связь ЛМС с нижней полой веной, почечными и подвздошными сосудами, почками, ободочной кишкой. Подобные ситуации часто трактуются как нерезектабельные и операция ограничивается диагностическим или паллиативным объемом. Частота пробных операций достигает 10% [5].

Клиническое наблюдение

Пациентка И. 67 лет, при обследовании в 2022 г. на основании гистологического исследования выявлена липосаркома забрюшинного пространства с инвазией в поджелудочную железу и воротную вену. В марте — июне 2022 г. проведено 4 курса полиохимиотерапии по схеме доксорубин и ифосфомид. Достигнута стабилизация процесса. Самостоятельно обратилась в МНИОИ им. П.А. Герцена с целью уточнения тактики лечения. При пересмотре препаратов в МНИОИ им. П.А. Герцена морфологическая картина ЛМС. Комплексно дообследована. По данным компьютерной томографии органов брюшной полости, на границе головки и тела поджелудочной железы в задних отделах определяется гиповаскулярное образование неправильной формы с нечеткими неровными контурами размером 29×31×33 мм (ранее при КТ от 11.04.22 размеры опухо-

ли были 27×30×33 мм) с инвазией селезеночной вены, зоны конfluence, воротной вены с формированием опухолевого тромба и прежними размерами 16×27 мм, а также нитевидного тромба в верхней брыжеечной вене протяженностью до 20 мм (рис. 1). По данным МРТ от 05.07.22, в воротной вене с распространением в тело поджелудочной железы определяется образование неправильной формы с нечеткими неровными контурами общим размером 50×26 мм, с инвазией в селезеночную вену и конfluence, а также клетчатку по заднему краю железы. Просвет воротной вены прослеживается на протяжении 10 мм от слияния долевых ветвей.

По данным ПЭТ-КТ, печень расположена обычно, в размерах не увеличена, Холедох не расширен. В теле поджелудочной железы образование размером до 30×37 мм с диффузно-неоднородной фиксацией РФП $SUV_{max}=3,33$, парапанкреатическая клетчатка не инфильтрирована, главный панкреатический проток не расширен. Селезенка в размерах не увеличена, с четкими ровными контурами, паренхима обычной плотности. Надпочечники обычно расположены, правильной формы, размеры, структура и плотность не изменены. Почки расположены обычно, контур четкий, ровный, паренхиматозная киста левой почки размером до 16 мм. Чашечно-лоханочная система с двух сторон сформирована обычно, не деформирована, не расширена, рентгеноконтрастных конкрементов нет. Лимфатические узлы брюшной полости и забрюшинного пространства не увеличены, метаболически не активны. Свободной жидкости в брюшной полости нет. Костная система и мягкие ткани: признаков остеобластических или остеолитических изменений с патологической гиперфиксацией РФП не выявлено, очаг остеосклероза в Th_{v1} без фиксации РФП. Заключение: по данным ПЭТ-КТ выявлены образования тела поджелудочной железы с диффузно-неоднородной фиксацией РФП неопластического характера. В теле поджелудочной железы образование размером до 30×37 мм с диффузно-неоднородной фиксацией РФП $SUV_{max}=3,33$, парапанкреатическая клетчатка не инфильтрирована. Большая осмотрена анестезиологом. Несмотря на высокий оперативно-анестезиологический риск ASA III, угрозу развития венозных тромбоэмболических осложнений (шкала Carpiii II), пациентке возможно выполнение хирургического лечения. В послеоперационном периоде рекомендовано применение нефракционированного гепарина в низких дозах, низкомолекулярных гепаринов, непрямых антикоагулянтов (варфарина), а также ингибиторов фактора Ха в комбинации с эластичным трикотажем или перемежающейся пневмокомпрессией (7 баллов).

Операция: дистальная субтотальная резекция поджелудочной железы с тромбэктомией из воротной вены и ее резекцией. Холецистэктомия. Дренажирование брюшной полости.

Под эндотрахеальным наркозом после обработки операционного поля растворами антисептиков выполнена верхнесрединная лапаротомия. В брюшной полости выпота нет, канцероматоза нет. Опухоль размером 3х4 см в теле поджелудочной железы (более вероятно исходит из стенки

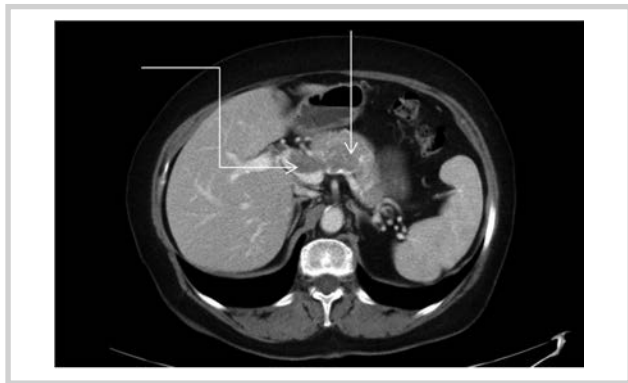


Рис. 1. КТ органов брюшной полости. Опухоль тела поджелудочной железы с тромбозом воротной вены.

Прямая линия — лейомиосаркома тела поджелудочной железы, Z-образная — тромб в воротной вене.

Fig. 1. Abdominal cavity CT. Pancreatic body tumor with portal vein thrombosis

Straight line — pancreatic body leiomyosarcoma; Z-shaped line — a blood clot in the portal vein.

селезеночной вены) прорастает воротную вену в области конfluence и над ним на протяжении 2 см. Определяется опухолевый тромб размером 5×3 см от места инвазии до слияния правой и левой долевых вен (рис. 2). Верхушка тромба смещается. Рассечена желудочно-ободочная связка. Выделен конfluence верхнебрыжеечной, воротной и селезеночных вен (рис. 3). Холецистэктомия. Лимфаденэктомия в области печеночно-двенадцатиперстной связки и чревного ствола. Лигирована и пересечена селезеночная артерия. Поджелудочная железа рассечена правее воротной вены. Культи головки ушита непрерывным швом нитью пролен 4/0. На воротную вену сразу, ниже конfluence наложен сосудистый зажим. Сосудистый зажим наложен также на конfluence верхнебрыжеечной и селезеночной вен. Передняя стенка воротной вены рассечена над тромбом. Из просвета воротной вены извлечена дистальная часть и верхушка опухолевого тромба. Выполнена краевая резекция воротной вены — резецирована к препарату ее левая полуокружность (место инвазии опухоли). Дефект в воротной вене ушит в поперечном направлении сосудистым швом нитью пролен 5/0 (рис. 4). Интраоперационное УЗИ: портальный кровоток сохранен, тромбов не выявлено. Операция продолжена по направлению к селезенке. Мобилизованы перешеек, тело и хвост поджелудочной железы с иссечением прилежащего листка фасции Герота. После пересечения коротких желудочных сосудов препарат удален. Гемостаз. Дренажирование: через отдельные проколы в правом подреберье установлены дренажи к области резекции железы и в поддиафрагмальном пространстве. Осуществлено послойное ушивание раны. Описание препарата: опухоль тела поджелудочной железы, тромб воротной вены, селезенка *en bloc*; лимфатические узлы гепатодуоденальной связки.

Морфологическое исследование. Макроскопическое описание фрагментов удаленного препарата: 1. В едином блоке тело и хвост поджелудочной железы размером 13×5×3 см с селезенкой размером 11×8×3,5 см и селезеночной веной длиной 12 см, просвет которой частично вскрыт на протяжении 7 см. В просвете селезеночной

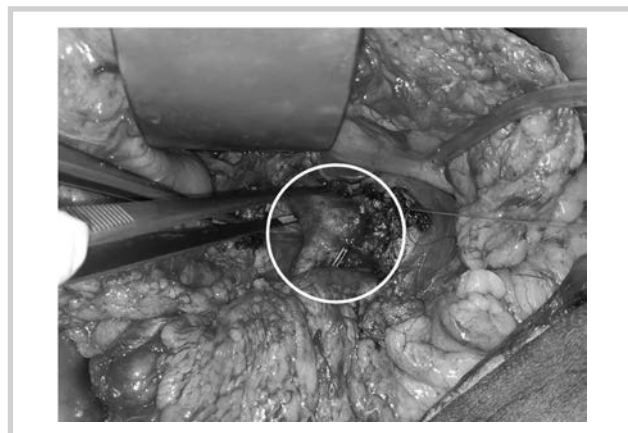


Рис. 2. Опухолевый тромб в просвете портomesентериального сегмента.

Fig. 2. Tumor thrombus in the lumen of the portomesenteric segment

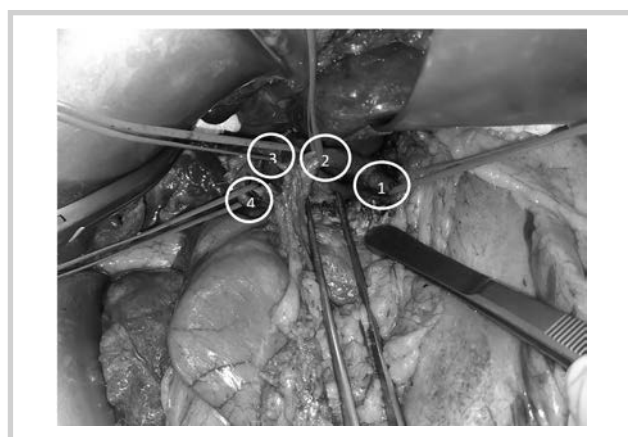


Рис. 3. Мобилизация магистральных сосудов.

1 — селезеночная артерия; 2 — общая печеночная артерия; 3 — воротная вена; 4 — гепатикохоледох.

Fig. 3. Mobilization of the great vessels

1 — the splenic artery; 2 — the common hepatic artery; 3 — the portal vein; 4 — hepaticocholedoch

вены, в области ее слияния с воротной веной определяется экзофитная опухоль размером 5×2×1,5 см с крупно-бугристой поверхностью, серовато-розового цвета, которая прорастает стенку вены с формированием в толще тела поджелудочной железы опухолевого узла размером 3×2,5×2,5 см, волокнистого вида, серо-белого цвета. Ткань поджелудочной железы вне опухоли светло-желтого цвета, дольчатого строения. Опухоль располагается на расстоянии 3,5 см от края резекции поджелудочной железы. Селезенка дольчатого строения, синюшно-бурого цвета, с умеренным соскобом, капсула гладкая, не напряжена. 2. Желчный пузырь размером 9×4 см, толщина стенки 0,2 см. Просвет желчного пузыря заполнен вязкой зеленовато-желтой желчью. Слизистая бархатистая, буро-зеленого цвета. 3. Лимфатические узлы гепатодуоденальной связки. Фрагмент жировой клетчатки размером 3,5×1,5×0,7 см (рис. 5).

Микроскопическое описание. Новообразование представлено широкими пересекающимися под прямым углом пучками веретеновидных клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой без четких границ цитолеммы и выражено полиморфными ядрами с везикулярным хроматином и крупными малиновыми ядрышками в части из них (рис. 6, на цв. вклейке). В большом количестве присутствуют клетки с причудливыми ядрами и многоядерные формы. Митотическая активность — 9 митозов в 10 полях зрения ($\times 400$). Имеются очаги некроза опухоли, занимающие менее 50% от общего объема опухоли. Определяются участки фиброза и гиалиноза стромы опухоли. Опухоль исходит из стенки вены с врастанием в ткань поджелудочной железы и парапанкреатическую жировую клетчатку. Края резекции сосудов и поджелудочной железы без опухолевого роста. Строение селезенки не нарушено, белая и красная пульпа дифференцируется отчетливо. Отмечается атрофия белой пульпы. В воротах определяются две добавочные селезенки. В окружающей слизистой оболочке желчного пузыря определяется картина хронического слабовыраженного неактивного холецистита с большим количеством синусов Рокитанского—Ашоффа. В 3 исследованных лимфатических узлах гепатодуоденальной связки, а также в 1 лимфатическом узле, выделенном из ворот селезенки, выявлен гистиоцитоз синусов. Заключение: морфологическая картина лейомиосаркомы (G3) селезеночной вены в области ее слияния с портальной веной и врастанием в ткань поджелудочной железы. Края резекции без опухолевого роста.

В послеоперационном периоде проводилась массивная антикоагулянтная, инфузионная терапия, ранняя двигательная реабилитация. Удалось избежать таких грозных осложнений, как послеоперационная панкреатическая фистула и тромбоз эмболические осложнения. В удовлетворительном состоянии пациентка выписана на 15-е сутки после операции с рекомендациями наблюдения у онколога, хирурга, кардиолога, соблюдения высокобелковой диеты, приема непрямых антикоагулянтов.

Проведен междисциплинарный консилиум. Учитывая радикальный характер операции, проведенную периоперационную химиотерапию, негативные границы резекции, отсутствие поражения лимфатических узлов большой показано строгое динамическое наблюдение, каждые 3 мес. КТ органов брюшной полости с контрастом. При отсутствии данных, подтверждающих прогрессирование, — наблюдение.

Обсуждение

Лейомиосаркома, возникающая из стенок кровеносных сосудов, — редкое и агрессивное новообразование, при этом ЛМС вен встречаются в 5 раз чаще, чем ЛМС артерий. По происхождению саркомы сосудов классифицируются на люминальные и муральные. Люминальные саркомы более распространены в артериях, характеризуются быстрым ростом и ранним появлением отдаленных метастазов из-за внутрисветового роста. Муральные саркомы кровеносных сосудов чаще встречаются в венах, имеют лучший прогноз из-за медленного и экстралюминального роста [6]. Метастазирование при муральных саркомах встречается относительно редко. В основном ЛМС диагностируют в венах забрюшинного пространства и нижней полой вене. Одной из наиболее редких локализаций венозной ЛМС является селе-

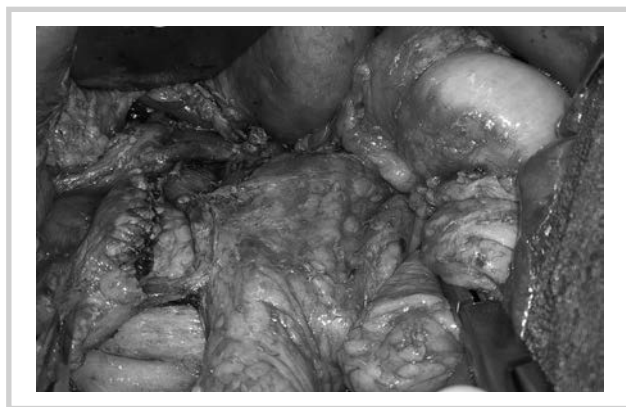


Рис. 4. Ушитый дефект воротной вены.

Fig. 4. Sutured portal vein defect



Рис. 5. Макроскопический вид препарата. Выделен опухолевый тромб.

Fig. 5. Macroscopic view of the specimen. A tumor thrombus is set off.

зеночная вена; в литературе описано всего 5 клинических наблюдений [7].

Первичная венозная ЛМС представляет собой агрессивное заболевание с зарегистрированной 5-летней выживаемостью 33—68% [8]. 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 [9]. Ранняя диагностика очень важна, так как основным методом лечения, позволяющим получить длительные показатели выживаемости, является полное хирургическое удаление опухоли [10]. Химиотерапия проводится в тех случаях, когда системный контроль — основная терапевтическая цель. Однако чувствительность ЛМС к химиотерапии низкая. В связи с этим адъювантная терапия ЛМС не вызывает очевидного увеличения выживаемости пациентов [11]

Лейомиосаркомы поджелудочной железы крайне редки и составляют около 0,1% всех злокачественных опухолей поджелудочной железы [12]. Первый случай ЛМС поджелудочной железы был описан С. Росс в 1951 г.; в дальнейшем с 1951 по 2019 г. было описано 88 случаев этих опухолей, клинко-радиологически интерпретированных как ЛМС поджелудочной железы, среди них 60 в англоязычной

К статье *В.В. Копылова и соавт.* «Лейомиосаркома селезеночной вены, осложненная опухолевым тромбозом портomesентериального сегмента. (Клиническое наблюдение и обзор литературы)»

To the article by *V.V. Kopylov, et al.* «Splenic vein leiomyosarcoma complicated by tumor thrombosis of the portomesenteric segment. (A clinical case and a literature review)»

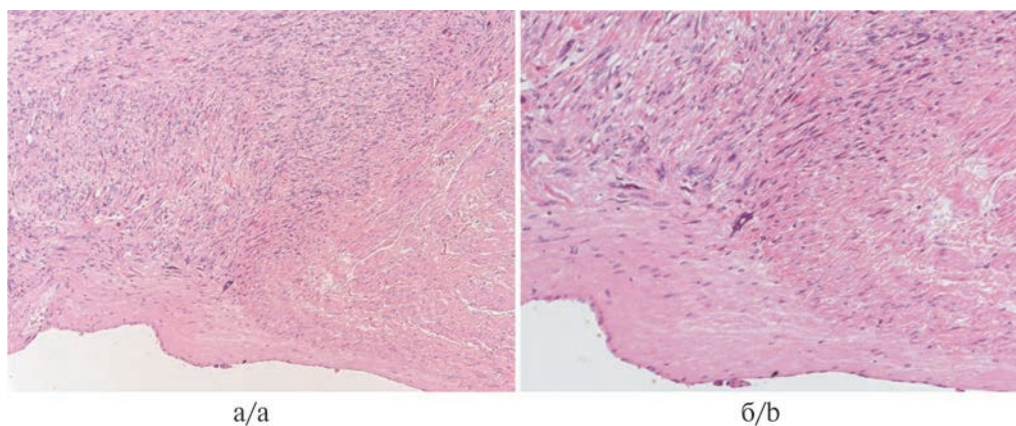


Рис. 6. Микроскопическая картина удаленного препарата.

Опухоль исходит из стенки крупного венозного сосуда. Веретеновидные клетки образуют широкие пучки волокон, которые пересекаются под прямым углом. Окраска гематоксилином и эозином; а — $\times 100$, б — $\times 200$.

Fig. 6. Microscopic pattern of the removed specimen.

The tumor originates from the wall of a large venous vessel. The fusiform cells form wide fiber bundles that intersect at right angles. H&E: a — $\times 100$; b — $\times 200$.

литературе, 21 в китайской, 2 в японской и 4 во французской [13]. В русскоязычной литературе описаний ЛМС подобной локализации до последнего времени не было. Существуют предположения, что, помимо сосудистой стенки, источником ЛМС поджелудочной железы могут служить гладкомышечные клетки протоков поджелудочной железы [14]. К 2014 г. в литературе были указаны 4 случая первичной ЛМС селезеночной вены. В России описаны 2 случая ЛМС селезеночной вены. Из-за редкости опухоли особенности ее визуализации еще не были описаны. По данным W. Rödl и соавт. [15], из 5057 гистологически подтвержденных случаев злокачественного новообразования поджелудочной железы только в 5 была подтверждена ЛМС поджелудочной железы, что составляет 0,1% всех злокачественных новообразований поджелудочной железы. Необходима тщательная дифференциальная диагностика между первичной ЛМС поджелудочной железы и вращением опухоли в прилежащие органы на примере новообразований желудка, двенадцатиперстной кишки и забрюшинных опухолей. В исследовании J. Xu и соавт. [16] на основании анализа английских и китайских публикаций 1951—2013 гг. было описано 64 случая ЛМС поджелудочной железы. Средний возраст пациентов составил 53 года. Опухоль в 50% случаев располагалась в головке поджелудочной железы. На момент диагностики у 25% пациентов были выявлены отдаленные метастазы, у 19% — вращение опухоли в прилежащие органы, у 1,5% — метастазы в регионарных лимфатических узлах.

В настоящее время прогноз у больных с забрюшинной ЛМС определяется рядом клинико-морфологических факторов, при этом все еще не определены биомаркеры, которые могут быть использованы в клинической практике с прогностической целью. ЛМС являются высокоагрессивными опухолями и характеризуются неблагоприятным прогнозом, обусловленным низкой чувствительностью к химиотерапии и высоким потенциалом к гематогенному метастазированию. Основной причиной канцероспецифической летальности среди больных с забрюшинными ЛМС являются отдаленные метастазы и развитие локального рецидива заболевания. В среднем после радикального удаления опухоли 5-летняя безрецидивная выживаемость варьирует в пределах 20—69%, а общая 5-летняя выживаемость — в пределах 39—68% [17]. Важнейшим фактором, определяющим прогноз заболевания, считается возможность выполнения радикальной (R0) резекции. При многофакторном анализе показано, что степень радикальности операции статистически достоверно влияет на 5-летнюю частоту локальных рецидивов (85% при R0-резекции, 63% при R1-резекции и 0% при R2-резекции) [18].

Степень злокачественности опухоли по системе FN-CLCC также является независимым фактором прогноза, определяющим общую выживаемость и выживаемость без прогрессирования, что также подтверждено многофакторным анализом [19]. Специалистами из Онкологического центра MD Anderson также было показано, что в случае развития рецидива заболевания значимым фактором прогноза является длительность безрецидивного периода. Среди больных с безрецидивным периодом более 12 мес отмечены более высокие показатели безрецидивной выживаемости после повторного хирургического вмешательства по сравнению с теми пациентами, у которых безрецидивный промежуток был короче (HR 0,437 [95% ДИ 0,244—0,783]; $p=0,0055$) [20]. Следует отметить, что ЛМС более

склонны к развитию гематогенных метастазов, чем локального рецидива. В многоцентровом исследовании 5-летняя частота развития локального рецидива составила менее 10%, в то время как 5-летняя частота развития отдаленных метастазов — 50—60%. В исследовании авторов из Онкологического центра MD Anderson [21] 5-летняя частота развития локального рецидива составила 21%, а 5-летняя частота развития отдаленных метастазов — 47%. По данным Т. Koga и соавт. [22], у 85% пациентов с забрюшинными неорганными ЛМС спустя различные сроки от начала заболевания определялись отдаленные метастазы, которые локализовались в легких (22/34, 65%), по брюшине (18/34, 53%), в печени (18/34, 53%), скелетной мускулатуре (14/34, 41%), костях (12/34, 35%) и лимфатических узлах (12/34, 35%). Среди 26 пациентов, перенесших радикальное удаление опухоли, в 38% (10/26) случаев развился локальный рецидив заболевания. В данной работе отдельно был проанализирован характер метастазирования у больных с ЛМС нижней полой вены. В этой группе больных отдаленные метастазы спустя различные сроки от начала заболевания были выявлены у 82% (18/22) больных. Отдаленные метастазы определялись в легких (13/22, 59%), печени (11/22, 50%), по брюшине (9/22, 41%), в плевре (6/22, 27%), скелетной мускулатуре (5/22, 23%), костях (3/22, 14%), в лимфатических узлах (3/22, 14%), поджелудочной железе (2/22, 9%), почке (1/22, 5%) и надпочечнике (1/22, 5%). Локальный рецидив заболевания был диагностирован у 38% (5/13) больных, подвергшихся R0-удалению опухоли [23]. Таким образом, авторами этого исследования не выявлено значимых различий в структуре прогрессирования заболевания среди больных с лейомиосаркомами нижней полой вены и неорганными ЛМС, однако при неорганных забрюшинных ЛМС по сравнению с опухолями нижней полой вены была отмечена тенденция к более высокой медиане общей выживаемости (77 и 57 мес), однако эта разница не была статистически достоверна ($p=0,07$) [23]. Влияние исходной локализации ЛМС на дальнейший прогноз остается предметом дискуссий. В исследовании по сравнению результатов лечения больных с ЛМС матки и другой локализации не выявлено различий в прогнозе заболевания. Исследования по изучению молекулярно-генетических характеристик маточных и внематочных ЛМС также не выявили различий. При изучении факторов, влияющих на безрецидивную и канцероспецифическую выживаемость, показано, что локализация ЛМС не является независимым фактором прогноза в отличие от степени злокачественности опухоли, ее размеров, радикальности выполненной операции и наличия синхронных метастазов [24].

Критериями отбора больных на хирургическое лечение по поводу отдаленных метастазов забрюшинной ЛМС были олигометастатический характер поражения, резектабельность метастатического очага и общее состояние больного, позволяющее выполнить хирургическое вмешательство в объеме R0.

Заключение

Операции по поводу ретроперитонеальных опухолей относятся к числу очень сложных хирургических вмешательств. По выражению американского хирурга Р.Н. Sugarbaker (1992), лечение этих опухолей «требует от хирурга глубокого знания анатомии, уверенного владения техническими навыками, а также изобретательности

и профессионального мужества». Обсуждение редких клинических наблюдений всегда имеет две стороны. Во-первых, действительно интересно соприкоснуться с ситуацией, которую большинство хирургов могут не встретить за все время практической деятельности и поэтому они, безусловно, требуют публикации. Во-вторых, эта самая «редкость» не позволяет сделать серьезных, обоснованных выводов по поводу методов диагностики, необходимости лекарственной терапии, объемов резекции и вариантов

реконструкции. По данному наблюдению следует сказать, что однозначно необходим значительный опыт хирургии гепатопанкреатобилиарной зоны, в том числе с применением висцеральной сосудистой хирургии, а выполнение R0-резекции позволяет надеяться на благоприятный отдаленный результат.

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

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Farid M, Ong W, Tan M, Foo LS, Lim YK, Chia WK, Soh LT, Poon D, Lee MJ, Ho ZC, et al. The influence of primary site on outcomes in leiomyosarcoma: a review of clinicopathologic differences between uterine and extrauterine disease. *Am J Clin Oncol*. 2013;36(4):368-374. <https://doi.org/10.1097/COC.0b013e318248dbf4>
- Sanei B, Amirhosein K, Askari M, Sanei MH. A leiomyosarcoma of inferior vena cava presenting as a liver metastasis mass in a patient with history of transitional cell carcinoma. *Indian J Surg Oncol*. 2019;10(2):382-384. <https://doi.org/10.1007/s13193-019-00886-w>
- Cooley C, Jagannathan J, Kurra V, Tirumani SH, Saboo SS, Ramaiah NH, Shinagare AB. Imaging features and metastatic pattern of non-IVC retroperitoneal leiomyosarcomas: are they different from IVC leiomyosarcomas? *J Comput Assist Tomogr*. 2014;38(5):687-692. <https://doi.org/10.1097/RCT.0000000000000097>
- Li Q, Zhuang R, Zhu J, Lu W, Hou Y, Liu J, Zhang Y, Wang Y, Liu T, Wang Z, et al. Prognostic factors in patients with recurrent or metastatic retroperitoneal leiomyosarcoma. *Future Oncol*. 2015;11(12):1759-1766. <https://doi.org/10.2217/fo.15.54>
- Stauffer JA, Fakhre GP, Dougherty MK, Nakhleh RE, Maples WJ, Nguyen JH. Pancreatic and multiorgan resection with inferior vena cava reconstruction for retroperitoneal leiomyosarcoma. *World J Surg Oncol*. 2009;7:3. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-7-3>
- Rohde HT, Riesener KP, Büttner R, Schumpelick V. Leiomyosarkom der Milzarterie. [Leiomyosarcoma of the splenic artery]. *Chirurg*. 2001;72(7):844-846. (In German). <https://doi.org/10.1007/s001040170115>
- 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. Akhaladze GG, Grebenkin EN, Goncharov SV, Stanoevich US, Abramov AA, Kolesnikov RV, Ragimov VA, Ivanova OA, Makhambetov AZh. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Khirurgiya. Zhurnal im. N.I. Pirogova*. 2019;(10):82-87. (In Russ.). <https://doi.org/10.17116/hirurgia201910182>
- Aguilar C, Socola F, Donet JA, Gallastegui N, Hernandez GA. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *Clin Med Insights Oncol*. 2013;7:263-268. <https://doi.org/10.4137/CMO.S12403>
- Wu W, Zhao X, Wang Y, Di C, Cai R, Zhang Y, Chen S, Zhang W, Yue X. Leiomyosarcoma of the splenic vein: a case report. *Oncol Lett*. 2017;14(1):977-980. <https://doi.org/10.3892/ol.2017.6225>
- Gage MJ, Newman E, Maldonado TS, Hajdu CH. Leiomyosarcoma of the splenic vein. *J Vasc Surg*. 2012;55(5):1485-1487. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.09.053>
- Pautier P, Floquet A, Penel N, Piperno-Neumann S, Isambert N, Rey A, Bompas E, Cioffi A, Delcambre C, Cupissol D, et al. Randomized multicenter and stratified phase II study of gemcitabine alone versus gemcitabine and docetaxel in patients with metastatic or relapsed leiomyosarcomas: a Federation Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) French Sarcoma Group (TAXOGEM study). *Oncologist*. 2012;17(9):1213-1220. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2011-0467>
- Patrono D, Molinaro L, Mazza E, Romagnoli R, Salizzoni M. Splenic vein leiomyosarcoma: case report and review of the literature. *JOP*. 2014;15(5):512-514. <https://doi.org/10.6092/1590-8577/2803>
- Никулин М.П., Югай В.В., Козлов Н.А., Архири П.П., Габрава М.М., Магамедова С.С., Стилиди И.С. Лейомиосаркома поджелудочной железы. Клиническое наблюдение. *Тазовая хирургия и онкология*. 2021;11(3-4):40-45. Nikulin MP, Yugai VV, Kozlov NA, Arkhiri PP, Gabrava MM, Magamedova SS, Stilidi IS. Pancreatic leiomyosarcoma. A case report. *Pelvic Surgery and Oncology*. 2021;11(3-4):40-45. (In Russ.). <https://doi.org/10.17650/2686-9594-2021-11-3-4-40-45>
- Akabane M, Hashimoto M, Takazawa Y, Hattori D, Koyama R, Imamura T. Leiomyosarcoma of the splenic vein with a history of bilateral retinoblastoma: a case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2022;16(2):35. <https://doi.org/10.3892/mco.2021.2468>
- Rödl W, Hofmann-Preiss K. Leiomyosarkom der Vena lienalis. [Leiomyosarcoma of the splenic vein]. *Radiologe*. 1988;28(1):42-44. (In German).
- Xu J, Zhang T, Wang T, et al. Clinical characteristics and prognosis of primary leiomyosarcoma of the pancreas: a systematic review. *World J Surg Oncol*. 2013;11(1):290. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-11-290>
- Krzyston H, Morse B, Deperalta D, Rishi A, Kayaleh R, El-Haddad G, Smith J, Druta M, Kis B. Liver-directed treatments of liver-dominant metastatic leiomyosarcoma. *Diagn Interv Radiol*. 2020;26(5):449-455. <https://doi.org/10.5152/dir.2020.19405>
- Makimoto S, Hatano K, Kataoka N, Yamaguchi T, Tomita M, Nishino E. A case report of primary pancreatic leiomyosarcoma requiring six additional resections for recurrences. *Int J Surg Case Rep*. 2017;41:272-276. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2017.10.039>
- Abiri MM, Kirpekar M. An unusual anatomic location of pancreatic masses. *J Ultrasound Med*. 1986;5(12):703-705. <https://doi.org/10.7863/jum.1986.5.12.703>
- Kato T, Noda H, Abe I, Alonso S, Yokoyama N, Rikiyama T. Curative resection for leiomyosarcoma of the descending mesocolon with metachronous liver metastasis: a case report and literature review. *Mol Clin Oncol*. 2016;5(1):53-56. <https://doi.org/10.3892/mco.2016.874>

21. Lakhoo K, Maunell A. Pancreatic leiomyosarcoma. A case report. *S Afr J Surg.* 1991;29(2):59-60.
22. Koga T, Kusumoto T, Kakeji Y, Kishikawa K, Maehara Y, Yonemura T, Irie K, Sugimachi K. Leiomyosarcoma of the greater omentum with liver metastasis: report of a case. *Surg Today.* 2002;32(5):434-438.
<https://doi.org/10.1007/s005950200070>
23. Casali P, Abecassis N, Bauer S, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO— EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2018;29.
<https://doi.org/10.1093/annonc/mdy321>
24. Harri PA, Chung A, Tridandapani S, Nandwana S, Ibraheem OO, Cox K, Murphy F, Mittal P, Small W. Extra-hepatic sarcoma metastasis surveillance in the liver: is arterial phase imaging necessary? *Abdom Radiol (NY).* 2017;42(6):1679-1684.
<https://doi.org/10.1007/s00261-017-1060-4>

Поступила 17.05.2023

Received 17.05.2023

Принята в печать 25.05.2023

Accepted 25.05.2023