
Zlohotne novotvorbe velikih žil

Primary malignant vascular neoplasms

Bergauer Andrej, Flis Vojko

Povzetek

Primarni maligni tumorji velikih žil so zelo redki. Histološko so praviloma sarkomi s številnimi histološkimi in morfološkimi podtipi. V sestavku so opisani primarni sarkomi spodnje vene kave, pljučne arterije in aorte, kot relativno najpogostejši predstavniki malignih tumorjev velikih žil. Klinične slike, ki jih dajejo primarni maligni tumorji velikih žil so v večini primerov povezane z njihovo anatomsko lokalizacijo in so podobne številnim veliko bolj pogostim obolenjem. Postavitev diagnoze je zelo težavna, tudi z modernimi slikovnimi preiskavami. Prognoza ob kirurškem in adjuvantnem zdravljenju ni obetajoča, a pri sarkomih spodnje vene kave je relativno boljša kot pri sarkomih pljučne arterije in aorte.

Abstract

Primary malignant vascular neoplasms are rare. They are mainly sarcomas of different subtypes. In the article we describe most common primary vascular neoplasm – sarcomas of inferior vena cava, pulmonary artery and aorta. Clinical presentation of primary vascular neoplasm is similar to other more common conditions in abdomen or thorax and clinical signs are location dependent. Despite modern radiological diagnostic possibilities, diagnosis is still a challenge. Despite modern surgical and adjuvant treatment, prognosis is not promising.

Bergauer Andrej
Flis Vojko
Oddelek za žilno kirurgijo,
Splošna bolnišnica Maribor
Ljubljanska 5, 2000 Maribor

Ključne besede

zlohotne novotvorbe velikih žil, sarkomi velikih žil

Key words

Primary malignant vascular neoplasms

Uvod

Primarni maligni tumorji velikih žil niso pogosti. V strokovni literaturi so večinoma le bežno omenjeni. Pojavljajo se kot osamljeni prikazi primerov ali pa so predmet redkih retrospektivnih študij majhnih serij primerov (1). Večina opisanih primerov primarnih malignih tumorjev velikih žil je histološko opredeljena kot sarkomi. Vseh opisanih primerov primarnih malignomov aorte, pulmonalne arterije in spodnje vene kave je skupaj nekoliko več kot 400 (2).

Najpogosteje se pojavljajo primeri primarnih malignomov spodnje vene kave. Histološko so najpogosteje opredeljeni kot leiomijsarkomi. (3, 4). Na drugem mestu jim po pogostnosti sledijo primarni malignomi pljučne arterije. Histološko gre večinoma za slabo diferencirane ali nediferencirane sarkome. Tumorske mase lahko vsebujejo žarišča osteosarkoma, hondrosarkoma ali rabdomiosarkoma (5). Zaradi prevladovanja nediferenciranih in slabo diferenciranih sarkomov v histološki sliki primarnih malignomov pljučne arterije se v strokovni literaturi uveljavlja skupen naziv *primarni sarkom pljučne arterije* (6). Najredkejši so primarni malignomi aorte. Opisanih naj bi bilo med 33 in 145 primerov primarnih tumorjev aorte (8, 9, 10). Histološko so večinoma opredeljeni kot slabo diferencirani in nediferencirani sarkomi (7, 8, 11).

Primarni malignomi velikih žil tako predstavljajo manj kot 1 % vseh malignih novotvorb pri odraslih (4). Lokalizacije primarnih malignomov velikih žil razen

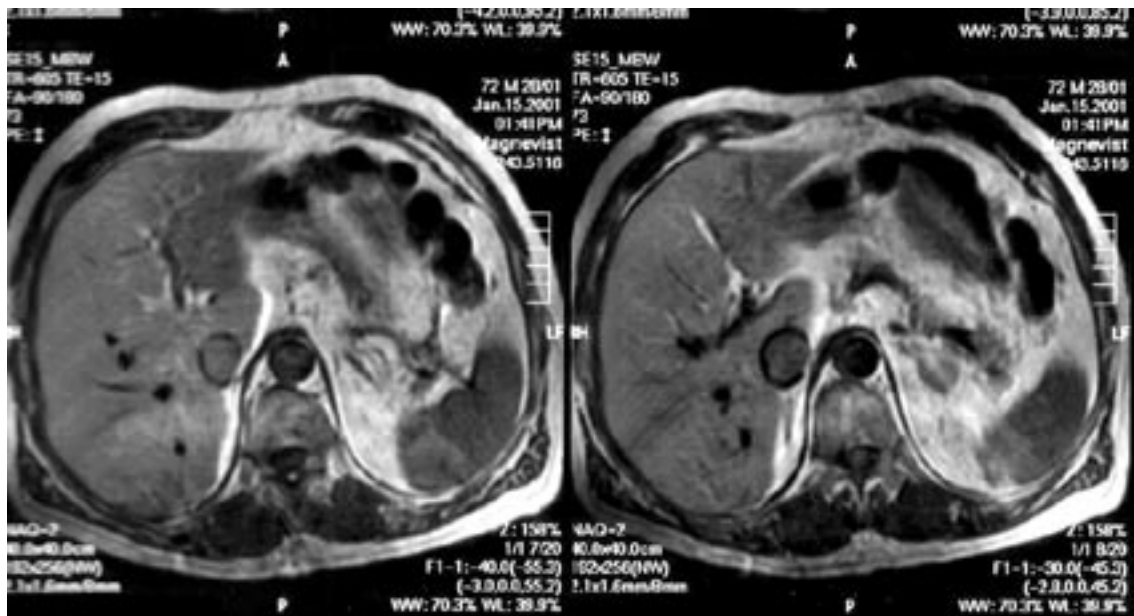
navedenih (*spodnja vena kava, pljučna arterija, aorta*), so še redkejša (12).

Opredelitev pojmov in razdelitev primarnih tumorjev velikih žil

Patološko razdelitev primarnih malignomov velikih žil je mogoče narediti na osnovi histološkega podtipa, ali pa umestitve novotvorbe glede na žilno steno. Burke in Virmani v svoji klinično - patološki študiji predlagata razdelitev na luminalne in muralne novotvorbe (11), možne pa so tudi drugačne razdelitve. Pogosto je histološko razlikovanje podtipov možno zgolj z rabo elektronskega mikroskopa (13), kar v terminologijo mnogokrat vnaša številna protislovja.

Burke in Virmani (11) kot **luminalno** novotvorbo opredeljujeta vsako novotvorbo, ki je makroskopsko večinoma znotraj žilne svetline. Kot **muralne** sta opredelila novotvorbe, ki so makroskopsko del žilne stene, operativna odstranitev rašče je zahtevala resekcijo prizadete žilne stene, okoliška tkiva pa niso bila pomembnejše makroskopsko prizadeta.

Histološko razdelitev zasnujeta na kriterijih, ki jih postavlja WHO za postavitev posamezne histološke diagnoze. Odmik od kriterijev WHO predstavlja opredelitev skupine **intimalnih sarkomov**. Kot intimalni sarkom so bile opredeljene tiste novotvorbe, ki jih ni bilo mogoče uvrstiti v enega izmed priznanih histoloških podtipov sarkomov. Kot intimalni sarkom so bile opredeljene tudi tiste luminalne novotvorbe, ki so bile



Slika 1. Zgled bolnika z intraluminalno invazijo tumorja, svetlina vene je popolnoma zaprta s cirkularno rastočim tumorjem.

pretežno nediferencirane, so pa vsebovale posamezna žarišča rasti osteosarkoma (5, 11).

Smiselnost opredelitve histološke kategorije intimalnih sarkomov potrjujejo skupne značilnosti tako opredeljenih novotvorb; z ozirom na mesto pojavljanja glede na žilno steno (so pretežno luminalne), podobnosti v prognozi, imunohistokemični podobnosti, posredno pa še novejša študija, ki kažejo na to, da maligni fibrozni histiocitom ni samostojna kategorija, ampak je nediferencirani pleomorfni sarkom. Nekateri avtorji opozarjajo na genetske podobnosti med tumorji, ki so se do nedavnega uvrščali v skupino malignih fibroznih histiocitov in pleomorfni leiomiosarkomi ter pleomorfni miofibroblastni sarkomi (14).

V zvezi s klasifikacijo sarkomov mehkih tkiv, katerim pripadajo maligne novotvorbe velikih žil, je mogoče pričakovati precej sprememb. Več genetskih raziskav se ukvarja s problematiko razvrščanja sarkomov. Pričakujemo lahko, da se bo razvrstitev vse bolj odmikala od ustaljene, na histoloških značilnostih temelječe klasifikacije, proti genetsko utemeljenim klasifikacijam. Spoznavanje genetskih značilnosti, zlasti morfološko slabo diferenciranih tumorjev, ob olajšani klasifikaciji in diagnostiki, odpira možnosti za boljše razumevanje dinamike takih tumorjev in iskanja novih prijemališč za zdravljenje (15).

Intimalni sarkom z žarišči drugega tipa je skupina, kjer gre za intimalni sarkom, v katerem je ob nediferencirani celični komponenti moč zaznati žarišča osteosarkoma, hondrosarkoma ali rabdomiosarkoma. Gre



Slika 2. Kavogram spodnje vene kave, ki prikazuje popolno trobozo vene in razvoj kolateralne cirkulacije. (Povzeto po 3)

za intimalni sarkom z dodanim kvalifikatorjem druge histološke komponente. Opise takšnih tumorjev v literaturi srečujemo praviloma le pri sarkomih pljučne arterije (2, 5, 11).

Dejavniki tveganja

Za primarne maligne tumorje velikih žil velja, da dejavniki tveganja za nastanek niso dobro pojasnjeni. Med dejavniki tveganja najdemo izpostavitve radioaktivnemu sevanju (16), genetske mutacije, nekatere virusne infekcije (opisana je bila povezava infekcije z Epstein-Barr virusom pri bolnikih s sindromom pridobljene imunske pomanjkljivosti in povečanim tveganjem za razvoj leiomiosarkoma) in stik tkiva s plastičnimi polimeri (15, 17, 18). V študijah na živalih je bila prikazana povezava med dakronskim vsadkom in razvojem primarnega malignoma aorte. Kljub široki uporabi dakronskih vsadkov v žilni kirurgiji, je poročil o pojavu malignoma velikih žil v okolici dakronskega vsadka zelo malo. Tveganja iz raziskav na živalih tako najverjetneje ne gre neposredno prenašati na človeka (17, 19).

Sarkomi spodnje vene kave

Opredelitev in značilnosti

Primarni malignomi vene kave so večinoma počasi rastoči tumorji, ki izvirajo iz gladkomišičnih celic medije. Večinoma jih je mogoče opredeliti kot muralne tumorje. Histološko so v največ primerih opredeljeni kot dobro diferencirani leiomiosarkomi. Vzorec rasti je v večini primerov ekstraluminalno ali intraluminalno ekspanziven. V primerih intraluminalno ekspanzivne rasti so pogosto opisani tudi trombi, ki se lahko raztezajo daleč po poteku vene kave. Opisani so tudi tumorji, ki jih je mogoče uvrstiti med luminalne tumorje. Histološko so sorodni intimalnim sarkomom aorte in pljuč-



Slika 3. Zasevki leiomiosarkoma aorte v medenico.

ne arterije, vendar se opisi teh tumorjev pojavljajo zelo redko (3, 4, 11).

Ob resekciji so bili tumorji večinoma večji od 10 cm (1, 3). Vrh pojavljanja naj bi bil v petem do šestem desetletju življenja. V več kot polovici primerov so bolniki bile ženske (1, 4, 11).

Večji del tumorjev se pojavlja na srednjem (segment II) in spodnjem segmentu (segment III) vene kave. Zgornji segment (segment I) je prizadet redkeje. Podatki navajajo 0-19 % prizadetost zgornjega segmenta, 44-100 % prizadetost srednjega segmenta in 0-37 % prizadetost spodnjega segmenta (1).

Kot zgornji segment vene kave (segment I, suprahepatični segment) je opredeljen del vene kave, ki sega od vtočišča jetrnih ven do desnega preddvora. Srednji segment vene kave (segment II, suprarenalni segment) sega od vtočišča ledvičnih ven do vtočišča jetrnih ven. Spodnji segment vene kave (segment III, infrarenalni segment) pa je opredeljen kot del vene kave, ki sega od sotočja skupnih iliakalnih ven do vtočišča ledvičnih ven (1, 11, 20).

Oddaljeni zasevki so bili opisani pri manj kot polovici vseh bolnikov, prav tako infiltracija okoliških struktur. Opisana mesta oddaljenih zasevkov so: pljuča, jetra, ledvica, plevra, prsna stena, kosti. Nastanek oddaljenih zasevkov se pripisuje hematogenemu in limfogenemu razsoju. Na manjšo stopnjo razsoja v primerjavi z drugimi primarnimi malignomi velikih žil pa naj bi ugodno vplivali izvor tumorja iz medije (muralni tip - rast ni v neposrednem stiku s krvotokom) in histološki tip tumorja (3, 4, 11).

Klinična slika

Leiomijsarkomi spodnje vene kave so počasi rastoči tumorji. V zgodnji fazi svoje rasti so omejeni na žilno steno, nahajajo pa se globoko v retroperitonealnem prostoru (20). Zaradi tega ni presenetljivo, da so lahko daljši čas asimptomatski. 10,5 % teh tumorjev naj bi bilo odkritih naključno, ob diagnostični obravnavi zaradi drugih indikacij; 33 % pa naj bi jih bilo odkritih šele na obdukciji (3).

Simptomi in znaki so povezani z lokalizacijo tumorja na veni kavi. V splošnem velja, da tumorji zgornjega segmenta vene kave dajejo **sliko Budd-Chiarijevega sindroma** s hepatomegalijo, ikterusom in ascitesom. Za tumorje srednjega segmenta je značilna **bolečina**, ki je velikokrat lokalizirana v desnem zgornjem kvadrantu. Tumorji spodnjega segmenta pa se pogostoma kažejo s **sindromom spodnje vene kave** z obilnim edemom nog (4, 11).

V svoji študiji Hollenbeck in sodelavci (1) navajajo bolečino v trebuhu (52 %), občutek napenjanja (20 %) in globoko vensko trombozo (12 %) kot najpogostejše simptome in znake. Gre za simptome in znake, ki so značilneje povezani s tumorji na srednjem in spodnjem segmentu, kar je skladno z ugotovitvijo, da so tumorji vene kave na teh dveh segmentih najpogostejši. V splošnem je mogoče zapisati, da je bolečina pogostejša od simptomov povezanih z obstrukcijo odtoka krvi (3).

Sarkomi pljučne arterije

Opredeleitev in značilnosti

Primarni malignomi pljučne arterije so v večini primerov opredeljeni kot luminalni tumorji. Pojavljajo se tudi tumorji, ki so opredeljeni kot muralni, vendar so izrazito redki, v svojih značilnostih pa so podobni muralnim sarkomom spodnje vene kave. Zaradi prevladujočega pojavljanja luminalnih sarkomov jih literatura pogosto preprosto enači s primarnimi sarkomi pljučne arterije (5).

Luminalni tumorji pljučne arterije naj bi izviral iz pluripotentnih mezenhimskih celic intime. Alternativna teorija predlaga kot celica izvora primitivne celice *bulbusa cordis*. Izvor redkejših muralnih tumorjev je najverjetneje gladka mišična celica medije (6).

Luminalni tumorji so v večini primerov opredeljeni kot nediferencirani in slabo diferencirani intimalni sarkomi. Neredko je v njih mogoče videti žarišča osteosar-

LUMINALNI SARKOMI

- Intimalni sarkom
- Intimalni sarkom z žarišči drugega tipa*
- Fibrosarkom ali fibromiksosarkom
- Leiomijsarkom
- Rabdomijsarkom*
- Mezenhimom*
- Hondrosarkom
- Angiosarkom
- Osteosarkom*
- Maligni fibrozni histiocitom
- Miksosarkom

MURALNI SARKOMI

- Leiomijsarkom
- Angiosarkom
- Pleomorfni sarkom*

Tabela 1: Poskus pregledne razdelitve primarnih malignih tumorjev velikih žil upošteva je umestitev novotvorbe glede na žilno steno in histološko diagnozo. Histološki tipi, označeni z zvezdico (*) so bili opisani le pri sarkomih pljučne arterije (1, 2, 6, 11).

koma, hondrosarkoma ali rabdomiosarkoma. Taka žarišča so pogostejša pri intimalnih sarkomih pljučne arterije - pri intimalnih sarkomih aorte se pojavljaja redko. V primeru opisanih žarišč lahko intimalni sarkom opredelimo kot intimalni sarkom z žarišči drugega tipa in dodamo kvalifikator, s katerim ta žarišča opišemo (npr. intimalni sarkom z žarišči osteosarkoma). Opisani pa so bili tudi boljje diferencirani luminalni tumorji s histološkimi diagnozami: fibrosarkom ali fibromiksosarkom, leiomijsarkom, rabdomiosarkom, mezenhimom, hondrosarkom, angiosarkom, osteosarkom, maligni fibrozni histiocitom. Od muralnih tumorjev so opisani leiomijsarkom in pleomorfni sarkom. Za luminalne sarkome pljučne arterije se uveljavlja skupni izraz primarni sarkom pljučne arterije, saj podrobnejša histološka klasifikacija ne daje natančnejših kliničnih in prognostičnih informacij (5, 6).

Tip rasti je praviloma intraluminalno ekspanziven v distalni smeri od primarnega mesta vznika v veje pljučne arterije. V bolj distalnih delih vej pljučne arterije se tumorsko tkivo meša s trombi v procesu rekanalizacije. Retrogradna rast tumorja preko pljučne zaklopke v endokard desnega prekata je redka, vendar mogoča. Infiltrativna rašča preko adventicije v okoliški pljučni parenhim je opisana pri napredovalih primerih (5, 6).

Luminalni sarkomi pljučne arterije so makroskopsko podobni mukoidnim in želatinoznim strdkom, ki izpolnjujejo lumen in se širijo distalno od primarnega mesta vznika. Večina prizadenejo pljučno arterijo obojestransko s predomnanco ene strani. Neredko je videti, kot da je mest vznika več in je primarnega težko določiti (6). Najpogostejša mesta vznika tumorja so: desna pljučna arterija (85 %), desna pljučna arterija (71 %), leva pljučna arterija (65 %), pljučna zaklopka (32 %) in iztočni trakt desnega prekata (10 %) (5, 6). Večina bolnikov ob diagnozi spada v starostno skupino od 45–64 let s širokim razponom od 13–80 let. Razporeditev med spoloma je približno enakomerna (5, 6, 11).

Sarkomi pljučne arterije metastazirajo v pljuča, mediastinalne bezgavke in druge mediastinalne strukture pri okoli polovici bolnikov. Pljučne metastaze naj bi bile posledica embolizacije tumorskega tkiva. Oddaljeni zasevki so opisani v 16 % bolnikov. Opisana mesta oddaljenih zasevkov so: jetra, trebušna slinavka, mezenterij, nadledvičnici, možgani, ledvica, ščitnica, koža in jezik. Pogostnost oddaljenih zasevkov naj bi bila nekje vmes med sarkomi spodnje vene kave in sarkomi aorte, ki najpogosteje tvorijo oddaljene zasevke (5, 6, 11).

Klinična slika

Simptomi in znaki so povezani z napredujočo obstrukcijo pretoka krvi iz desnega prekata v pljučni obtok, razvojem pljučne hipertenzije, preobremenitvijo desnega srca, embolizacijami tumorskega tkiva v distalnejšo pljučno cirkulacijo (v skrajnem primeru pljučni infarkt) in tumorskim vraščanjem v pljučni parenhim (6).

Sarkomi aorte

Opredelevitev in značilnosti

Primarni malignomi aorte so najredkejši izmed primarnih malignih tumorjev velikih žil. Večina opisanih primerov je opredeljenih kot luminalni tumorji. Opisani so tudi redki muralni tumorji, ki so po svojih značilnostih podobni primarnim sarkomom spodnje vene kave. Izvorna celica luminalnih malignih tumorjev aorte naj bi bila, podobno kot v primeru primarnih sarkomov pljučne arterije, pluripotentna mezenhimska celica intime. Izvor redkejših muralnih sarkomov aorte je najverjetneje gladkomišična celica medije (5, 11).

Večina luminalnih sarkomov aorte je histološko opredeljena kot nediferencirani ali slabo diferencirani intimalni sarkom. Opisane histološke diagnoze so še: maligni fibrozni histiocitom, fibrosarkom, angiosarkom, fibromiksosarkom in miksosarkom. Luminalni tumorji rastejo intraluminalno ekspanzivno in tvorijo znotraj lumna polipoidne mase. Lezije so v večini opisanih primerov velikostnega razreda nekaj milimetrov do nekaj centimetrov. Infiltrativni tip rašče sicer ni posebej opisan, vendar gre pri tako imenovanih mešanih luminalno - muralnih tumorjih za maligno infiltracijo medije in adventicije. Muralni sarkomi aorte rastejo intraluminalno in ekstraluminalno ekspanzivno in tvorijo večje tumorske mase. Težko jih je razločevati od primarnih pljučnih sarkomov (8, 10).

Vrh pojavljanja sarkoma aorte naj bi bil nekoliko višji od vrha pojavljanja sarkoma pljučne arterije in nekoliko nižji od vrha pojavljanja sarkoma spodnje vene kave. Burke in Virmani (11) navajata povprečno starost 62 let. Burke in Virmani v svoji študiji ne ugotavljata razlik pri pojavljanju med spoloma, drugi avtorji beležijo več moških bolnikov (7, 8, 9, 11).

Podatki o tem, kateri del aorte je prizadet najpogosteje, se v različnih raziskavah razlikujejo. V eni večjih raziskav je torakalna aorta navedena kot najpogostejše mesto vznika primarnega sarkoma aorte (9). Burke in Virmani (11) v svojih raziskavi ugotavljata, da je najpogostejše mesto vznika sarkoma aorte abdominalna aorta. Po pogostnosti naj bi ji sledila prizadetost tora-

koabdominalne aorte, nekaj manj pogosta naj bi bila prizadetost same torakalne aorte.

Lokalizacija glavne tumorske mase sarkomov aorte v lumnu aorte povzroča embolizacijo tumorja in tvorbo oddaljenih metastaz. Do takih tumorskih embolizacij pride ob določeni stopnji rasti tumorja. Metastaze ob postavitvi diagnoze niso redkost. Tok krvi v aorti najverjetneje preprečuje vgnездitev rakavih celic v normalno intimo. Predisponirana mesta zasevkov so regije poškodovane intime vzdolž žilnega sistema in mesta zožitve zaradi drugih vzrokov (9). Oddaljene metastaze so opisane v kosteh, peritoneju, jetrih, pljučih, mezenteričnih limfnih vozličih, opisanih pa je tudi nekaj primerov kožnih zasevkov (7, 9, 11).

Klinična slika

Klinična slika je lahko zelo raznolika. Odvisna je od lokalizacije tumorja in tipa rasti (pretežno endoluminalna - kot je pogosto v primeru luminalnih sarkomov aorte, ali pa ekspanzivna ekstraluminalna in endoluminalna - kakor je opisovana pri muralnih sarkomih aorte). Tako je opisana anurija pri enostransko nefrektomirani bolnici s tumorsko okluzijo ledvične arterije preostale ledvice. Klinična slika je lahko podobna disekantni anevrizmi, koarktaciji aorte, periferni arterijski okluzivni bolezni, drugim intratorakalnim, abdominalnim in retroperitonealnim malignim boleznim ter akutni arterijski okluziji (2, 8, 9, 10, 11).

Diagnostika

Diagnostična obravnava ob sumu na primarni malignom tumorjev velikih žil mora biti usmerjena v izključevanje mnogo pogostejših obolenj, ki dajejo podobno klinično sliko.

Kontrastna računalniška tomografija (CT) ne ločuje dobro med intraluminalnim tumorjem, žilnim trombotom ali aterosklerotično leho. Majhnih intraluminalnih lezij CT v veliko primerih ne zazna. CT je uporaben za izključitev ekstraluminalne račče. Magnetno resonančno slikanje (NMR) zaradi tehničnih značilnosti metode omogoča boljši kontrast med lumnom, žilno steno in okoliškimi mehki tkivi. NMR omogoča tudi večjo izbiro presekov žilja, kar omogoča boljše razločevanje med intraluminalnimi in drugim spremembami. Zaradi opisanih lastnosti večina avtorjev ugotavlja, da je NMR bolj primerna pri diagnostiki malignih tumorjev velikih žil kakor pa angiografija in CT s kontrastom. Tudi kombinirana vrednost obeh preiskav naj bi bila nižja od NMR (8).

Transezofagealna ehokardiografija (TEE) naj bi dajala dobre rezultate pri odkrivanju centralno ležečih mas v pljučni arteriji in ločevanju tromba od tumorskega tkiva (6,8,9,10).

Pri tumorjih spodnje vene kave nekateri avtorji priporočajo kavografijo v vseh primerih, drugi jo indicirajo le, če druge slikovne preiskave ne dajo zadosti podatkov za opredeljevanje razvoja venskih kolateral (11, 22).

Pri tumorjih pljučne arterije sta pljučna angiografija in katetrizacija desnega srca velikokrat ključni preiskavi. Tlak v pljučni arteriji je pogosto povišan, angiografsko pa so vidni veliki polnitveni defekti debela in pljučne arterije, pogosto tudi znamenja embolizacije distalnega pljučnega žilja. Občasno je moč opazovati gibanje pecljate ali lobulirane tumorske mase. Tvorba tumorske intimalne lehe se lahko razteza daleč distalno po žilju in daje nenavadno angiografsko sliko (5, 6).

Laboratorijske preiskave lahko pokažejo zvišane vrednosti sedimentacije in anemijo. Povišani so lahko tudi razpadni produkti fibrinogena. Gre za nespecifične izvide, ki jih je mogoče srečati tudi pri drugih obolenjih s podobno klinično sliko (10).

Terapija in prognoza

Sarkomi spodnje vene kave

Večina avtorjev se strinja, da cirkumferentna radikalna resekcija primarnih tumorjev vene kave izboljša preživetje bolnikov (1, 2, 3, 4, 20, 21, 22). Pri tumorjih zgornjega segmenta (segmenta I, suprahepatičnega segmenta) je zaradi njihove lokalizacije in pogosto precejšnje velikosti ob diagnozi, neredko težko zagotoviti resekcijo tumorja z zadostnim varnostnim robom, oz. sploh radikalno cirkumferentno resekcijo. Kljub zahtevnosti posega več avtorjev ugotavlja, da je mogoče resecirati večino tumorjev spodnje vene kave, ne glede na njihovo, segmentno lokalizacijo ali ekspanzivno rast. Agresivnejšo kirurško obravnavo primarnih tumorjev vene kave omogočajo tehnike popolne jetrne izključitve (1, 3, 21, 22, 23).

Opisovane tehnike za popravo defekta po delni in cirkumferentni resekciji spodnje vene kave so: primarna kirurška poprava, poprava z avtologno ali sintetsko krpo, ligatura spodnje vene kave in nadomestitev reseciranega segmenta z ekspanzirano politetrafluoroetilensko protezo (PTFE). Glavni zapleti ob resekciji in kirurški popravi spodnje vene kave so: jetrna odpoved, kardiopulmonalni zapleti, poperativni ascites, ledvična insuficienca, edem spodnjih okončin ter zapora in okužba žilne proteze (1, 20).

Bolniki z okluzijo spodnje vene kave dobro prenašajo ligacijo, saj je odtok krvi zagotovljen po kolateralah, ki so se razvile med rastjo tumorja. Disekcija retroperitonealnega prostora med operativnim posegom lahko kompromitira razvite kolaterale. Slabše razviti kolateralni venski sistem lahko ob ligaturi spodnje vene kave povečuje tveganje ledvične insuficience in odpovedi (22).

Perioperativna smrtnost znaša od 0 % do 15 %. Več opisanih primerov je povezanih s pljučno embolijo pri bolnikih s preoperativno ugotovljeno trombozo vene kave. Tromboza spodnje vene kave ni absolutna kontraindikacija za kirurški poseg.

Vloga adjuvantne in neoadjuvantne kemo- in radioterapije teh tumorjev je nepojasnjena. Nekatere študije poročajo o uspehih pri lokalni zamejitvi retroperitonealnih sarkomov z uporabo visokodozne intraoperativne radioterapije. Kemoterapevtski protokoli z uporabo doksisubicina niso dali vzpodbudnih rezultatov (1).

Povprečno preživetje nezdravljenih bolnikov je 3 mesece. Bolniki z radikalno resekcijo tumorja v zdravo imajo statistično značilno boljše preživetje kot bolniki z delno resekcijo (1). Podatki za petletno preživetje po radikalni resekciji se gibljejo med 33 % in 53 %, za desetletno preživetje pa med 14 % in 29,5 % (4, 20). Tumorji srednjega in spodnjega segmenta spodnje vene kave imajo izmed malignih tumorjev spodnje vene kave nekoliko boljše prognozo. Za tumorje srednjega segmenta je petletno preživetje 56,7 %, desetletno pa 47,3 %. Njihova zgodnejša simptomatičnost primore k njihovi ugodnejši prognozi. Tumorji zgornjega segmenta vene kave imajo slabšo prognozo, zlasti če je prisoten Budd-Chiarijev sindrom ali okluzija spodnje vene kave (21).

Pri več kot 50 % bolnikov pride do ponovitve tumorja. Sekundarna resekcija tumorja je indicirana, kadar ni oddaljenih zasevkov in je resekcija tehnično izvedljiva. Sekundarna resekcija tumorja je priporočena tudi v primeru solitarnega pljučnega zasevka (21).

Sarkomi pljučne arterije

Optimalnega pristopa k zdravljenju bolnikov s primarnim sarkomom pljučne arterije zaenkrat ni. Noben izmed terapevtskih pristopov ne daje dobrih rezultatov. Zaenkrat je kirurška resekcija najučinkovitejša metoda kratkotrajne paliativne oskrbe. V literaturi opisani kirurški posegi so: pneumonektomija, lokalna resekcija tumorja s popravo defekta, endarterektomija, opisan pa je tudi en primer presaditve srca in pljuč ob tej indikaciji (5, 6).

Perioperativna smrtnost je 22 %, ob povprečnem podaljšanju preživetja za 10 mesecev. Kemo in radioterapija brez resekcije ne dajeta vzpodbudnih rezultatov, vendar je vzorec bolnikov, ki so bili zdravljeni na ta način izjemno majhen. Vloga adjuvantnega in neoadjuvantnega zdravljenja še ni dobro raziskana. Adjuvantna radioterapija ali kemoterapija sta izboljšali enoletno preživetje (58 % z adjuvantnim zdravljenjem, 31 % samo resekcija) in dvoletno preživetje (39 % z adjuvantnim zdravljenjem, 24 % samo resekcija), na petletno preživetje pa adjuvantno zdravljenje ni imelo vpliva. V skoraj vseh primerih resekcije tumorja je prišlo do ponovnega vznika tumorja po nekaj mesecih (6).

Prognoza primarnega sarkoma pljučne arterije je slaba, povprečno preživetje znaša med 14 do 18 meseci. Daljše preživetje je bilo opisano v dveh primerih muralnega sarkoma pljučne arterije in v enem primeru intimalnega sarkoma (5). Zgodnejša diagnoza ob radikalni kirurški resekciji in adjuvantni kemo in radioterapiji bi verjetno nekoliko izboljšala preživetje (5, 6).

Sarkomi aorte

Sarkomi aorte so zelo redki, diagnoza je ponavadi postavljena zelo kasno v poteku bolezni. Kirurške resekcije z vstavitvijo žilne proteze ter adjuvantno radio- in kemoterapijo dajejo slabe rezultate, z ali brez adjuvantne terapije. Povprečno preživetje bolnikov je 8–14 mesecev. V literaturi je moč najti tudi nekaj daljša posamezna preživetja. Ponovni vznik tumorja je pravilo tudi po resekciji v zdravo, zlasti na mestih poškodbe intime.

Splošno sprejetega pristopa k oskrbi teh bolnikov ni. Nekateri avtorji poročajo o možnem podaljšanju preživetja v izbranih primerih z resekcijo tumorja in vstavitvijo žilne proteze, nato pa opazovanje s TEE in zgodnjo reoperacijo ponovnega lokalnega vznika tumorja (7, 8, 9, 10). Pri opisanem primeru leiomiosarkoma abdominalne aorte v Sloveniji (23) je štiridesetletna pacientka prišla v bolnišnico z razpočeno anevrizmo infrarenalnega dela abdominalne aorte. Pri prvi operaciji resekcija aorte v kranialni smeri ni bila napravljena v zdravo (po resekciji je bila vstavljena hlačna dakronska proteza). Napravljena je bila ponovna resekcija (z zamenjavo žilne proteze), kjer se je višina ponovne resekcije ravnala po med operacijo odvzetih tkivnih vzorcih. Pacientka je po operaciji prejela tudi citostatsko terapijo. Kljub temu je po letu dni prišlo do obsežnega razsoja zasevkov (zaradi kostnih zasevkov je bila pacientki vstavljena tudi endoproteza kolka). Pacientka je umrla 14 mesecev po prvi operaciji.

Literatura

1. Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan ME Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* 2003; 197: 575-9.
2. Székeli E, Kulka J, Miklós I, Kaliszky P. Leiomyosarcomas of great vessels. *Pathol Oncol Res* 2000; 6: 233-6.
3. Hardwigsen J, Balandraud P, Ananian P et al. Leiomyosarcoma of the retrohepatic portion of the inferior vena cava: clinical presentation and surgical management in five patients. *J Am Coll Surg* 2005; 200: 57-63.
4. Jenkins S, Marshall GB, Gray R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Can Chir* 2005; 48: 252-3.
5. Yi ES. Tumors of the Pulmonary vasculature. *Cardiol Clin* 2004; 22: 431-40.
6. Parish JM, Rosenow ED, Swensen SL Crotty TB. Pulmonary artery sarcoma. Clinical features. *Chest* 1996; 110: 185-9.
7. Rudd RJ, Fair KP, Patterson JW. Aortic angiosarcoma presenting with cutaneous metastasis: case report and review of literature. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 930-3.
8. Das AK, Reddy KS, Suwanjindar P et al. Primary tumors of the aorta. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1526-8.
9. Akiyama K, Nakata K, Negishi N, Henmi A. Intimal sarcoma of the thoracic aorta; clinical-course and autopsy finding. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 11: 135-8.
10. Rhee MY, Myong NH, Park YB. Primary intimal sarcoma of the aorta: role of transesophageal echocardiography. *Circ J* 2002; 66: 111-3.
11. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer* 1993; 71: 1761-73.
12. Caldarelli GF, Barellini L, Faviana P, Guerra M. Leiomyosarcoma of the popliteal artery: case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 2003; 37: 206-9.
13. Ockert S, Böckler D, Winkler P et al. Intimal sarcoma of the infrarenal aorta: report of a rare single case and review of the literature. *EJVES extra* 2004;7:76-80.
14. Hasegawa T, Hasegawa F, Hirose T, et al. Expression of smooth muscle markers in so called malignant fibrous histiocytomas. *J Clin Pathol* 2003; 56: 666-71.
15. Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med* 2005; 353: 701-11.
16. Pollock GJ, Moody AR, Ludman CN, et al. Postirradiation aortic sarcoma demonstrated by magnetic resonance angiography. *J Vasc Surg* 2000; 31: 798-801.
17. Weiss WM, Riles TS, Gouge TH, Mizrahi HH. Angiosarcoma at the site of a dacron vascular prosthesis: a case report and literature review. *J Vase Surg* 1991; 14: 87-91.
18. Shah IA, Kurtz SM, Simonsen RL. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the pulmonary artery. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 921-5.
19. Hayman J, Huygens H. Angiosarcoma developing around a foreign body. *J Clin Pathol* 1983; 36: 515-8.
20. Bower TC, Nagorney DM, Cherry KJ Jr et al. Replacement of the inferior vena cava for malignancy: an update. *J Vasc Surg* 2000; 31: 270-81.
21. Shvarts O, Han KR, Lam IS, Belldgrun AS. Primary Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as a renal mass. *Rev Urol* 2004; 6: 39-42.
22. Yoshidome H, Takeuchi D, Ito H, et al. Should the inferior vena cava be reconstructed after resection for malignant tumors? *Am J Surg* 2005; 189: 419-24.
23. Flis V, Mrda B, Pavlovič M, Štirn B, Miksič K, Gadžijev E. Tumorji velikih žil. V: Zbornik predavanj 3. kongresa Združenja kirurgov Slovenije, Portorož 22. -25. maj 2002. Ljubljana: Lek, 2002: 198 - 9.