

SYNOVIÁLNÍ SARKOM JAKO PŘÍČINA ILEOFEMORÁLNÍ TROMBÓZY

SYNOVIAL SARCOMA AS A CAUSE OF ILEOFEMORAL DEEP VENOUS THROMBOSIS

kazuistika

Michal Dvořák
Alena Štouračová
Jakub Hustý
Marek Mechl

Radiologická klinika LF MU a FN,
Brno

Přijato: 1. 6. 2012.

Korespondenční adresa:

MUDr. Michal Dvořák
Radiologická klinika LF MU a FN
Jihlavská 20, 625 00 Brno-Bohunice
e-mail: dvorakm@fnbrno.cz

SOUHRN

Dvořák M, Štouračová A, Hustý J, Mechl M. Synoviální sarkom jako příčina ileofemorální trombózy

Kazuistika pojednává o třicetileté pacientce, která byla opakovaně hospitalizována pro levostrannou ileofemorální trombózu. Pacientka byla indikována k lokální farmakologické trombolýze. V průběhu trombolýzy bylo však vyjádřeno podezření na možnost komprese cév zvenčí. Následovala další vyšetření, která odhalila měkkotkáňovou nebolestivou formaci na mediální straně stehna jako příčinu na léčbu rezistentní trombózy. Rezistence se nacházela v těsném kontaktu s nervově-cévním svazkem na stehně. Dle histologie se jednalo o bifázický synoviální sarkom. V době diagnózy byly již přítomny vzdálené plicní metastázy. I přes intenzivní neoadjuvantní léčbu dochází k progresi zejména plicního postižení. Chirurgická léčba není toho času indikována. Pacientka umírá 6 měsíců od stanovení diagnózy.

Klíčová slova: sarkom, synoviální, trombóza, expanze.

SUMMARY

Dvořák M, Štouračová A, Hustý J, Mechl M. Synovial sarcoma as a cause of ileofemoral deep venous thrombosis

Case report deals with a 30-year-old female patient, who was repeatedly admitted to hospital with left sided ileofemoral thrombosis. The patient was scheduled to local pharmacological thrombolysis. During the thrombolysis a suspicion of compression of the vessels from outside was expressed. A further examination revealed an extensive soft-tissue non-painful mass on the medial side of the thigh as a cause of the thrombosis, which was not responding to the treatment. The lesion was in close contact with the femoral neurovascular bundle. The histological examination proved biphasic synovial sarcoma. At the time of diagnosis, distant lung metastases were already present. Despite intensive neoadjuvant therapy the disease, especially the lung affection progressed. The patient died six months after the detection of the diagnosis.

Key words: sarcoma, synovial, thrombosis, mass.

ÚVOD

Jedná se o třicetiletou doposud zdravou ženu, bez operací v minulosti. V 8. měsíci těhotenství přichází k lékaři pro otok a bolestivost levé dolní končetiny. Dle sonografie (nebyla provedena na našem pracovišti) byla diagnostikována ileofemorální trombóza.

KAZUISTIKA

Těhotná pacientka přichází s levostrannou ileofemorální trombózou, internisty nasazen nízkomolekulární heparin a na našem angiografickém pracovišti zaveden dočasný kavafiltr, který byl po bezproblémovém porodu odstraněn. Po porodu byla pacientka převedena na perorální antikoagulační léčbu. Pacientka byla pravidelně sledována, v mezidobí však došlo k další progresi trombózy. Pacientce tedy byla nabídnuta možnost lokální farmakologické trombolýzy, se kterou souhlasí. Následovala trombolytická léčba, po které došlo pouze k nepatrné regresi trombózy.

Při posledním vyšetření na angiografickém pracovišti, digitální subtrakční angiografii (DSA), bylo vyjádřeno podezření na možnost útlaku žilního řečiště zvenčí (obr. 1). Proto jsme tedy provedli ultrazvukové vyšetření (UZ), které tuto hypotézu potvrdilo. Nalezli jsme objemnou měkkotkáňovou masu na mediální straně levého stehna infiltrující přilehlé svalstvo, patrná těsná návaznost na nervově-cévní svazek. V nativním obrazu byla na sonografii patrná smíšeně echogenní vaskularizovaná formace s vícečetnými anechogenními okrsky (obr. 2).

Postkontrastně po aplikaci 5 ml kontrastní látky (k.l.) hexafluoridu sírového (SonoVue®, Bracco, Itálie) intravenózně (i.v.) docházelo k výraznému sycení vitální porce léze, centrálně vícečetné nesytící se cystoidní-nekrotické okrsky (obr. 3).

Následovalo vyšetření magnetickou rezonancí (MR) k upřesnění rozsahu léze, aplikováno 7,5 ml k.l. Gadovist® (gadobutrolum, Bayer Schering Pharma, Berlín, SRN) intravenózně. Velikost tumoru byla v době diagnózy přibližně 17 × 11 × 11 cm (obr. 4, 5 a 6). Dominantně infiltroval svalstvo adduktorů stehna. Expanze zasahovala do úrovně třísla a infiltrovala oblast úponu musculus (m.) iliopsoas, dále průběh adduktorů, m. obturatorius externus, m. pectineus, m. quadratus femoris, a m. gracilis, odtlačovala ostatní zde probíhající svaly – m. semitendinosus dorzálně a m. quadriceps ventrolaterálně. Léze naléhala na femorální nervově-cévní svazek, odtlačovala a parciálně jej komprimovala v průběhu, vtlačovala se skrze foramen obturatorium a imprimovala průběh m. obturatorius internus. Obrazu dominovala vedle této expanze i patologická infiltrace raménka kosti stydké, v oblasti dolního raménka, jeho ventrální části, pak není diferencovatelná kortikalis kosti.

Další den provedeno stagingové CT vyšetření hrudníku (obr. 7), kde patrný mnohočetné metastázy v plicním parenchymu, největší ložisko velikosti 15 × 10 cm v dolním laloku levé plic, zčásti nekrotické. Dále byla přítomna mediastinální a hilová lymfadenopatie.

Stagingové sonografické vyšetření dutiny břišní neprokázalo další distanční metastázy. Scintigrafie skeletu vyjma raménka stydké kosti byla také negativní. Následoval operační odběr histologického materiálu v celkové anestezii, léze diagnostikována jako bifázický synoviální sarkom.



▲ Obr. 1

Obr. 1. Digitální subtrakční angiografie levé ileofemorální oblasti, kde je patrná trombóza

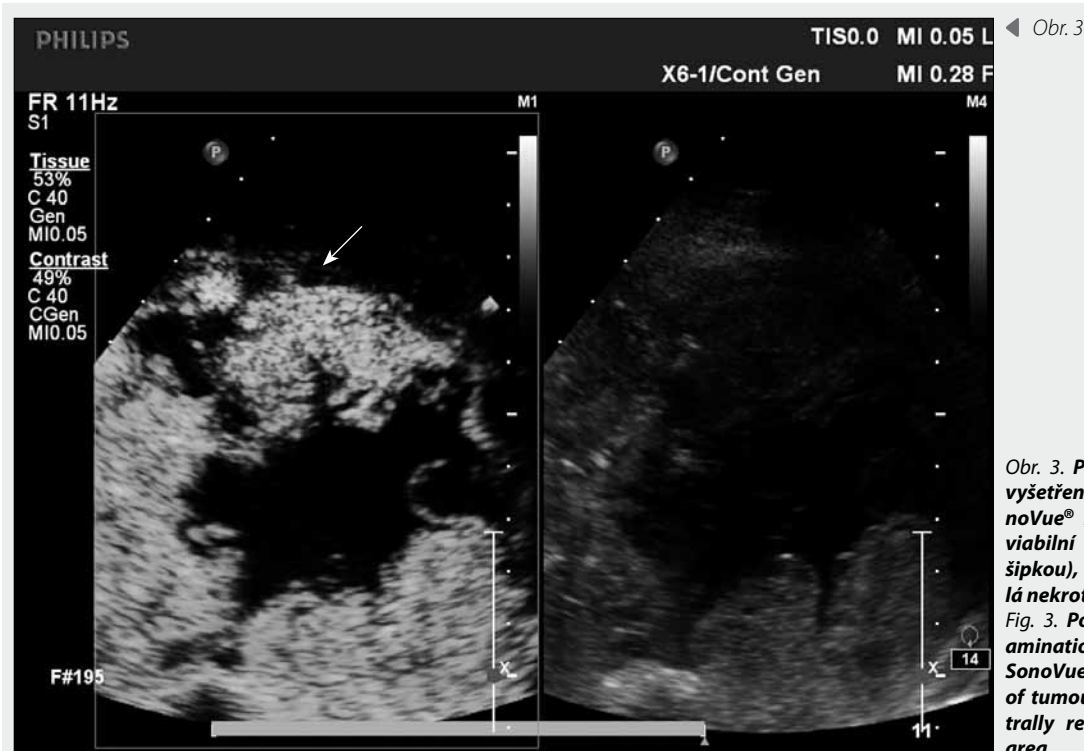
Fig. 1. Digital subtraction angiography of the left iliofemoral area – evident thrombosis



▲ Obr. 2

Obr. 2. Nativní sonografické vyšetření odhalilo objemnou smíšeně echogenní měkkotkáňovou formaci v mediální porci proximálního stehna. Vícečetné anechogenní okrsky odpovídají nekróze (označeno šipkou).

Fig. 2. Native sonographic examination detected an extensive mixed-echogenic soft-tissue mass on the medial side of the thigh. Multiple anechogenic areas correspond with necrosis (arrow).



Obr. 3. Postkontrastní sonografické vyšetření (aplikováno 5 ml k.l. SonoVue® i.v.), výrazné časné syčení viabilní porce tumoru (označeno šipkou), centrálně poměrně rozsáhlá nekrotická area

Fig. 3. Post-contrast ultrasound examination (application of 5 ml k.l. SonoVue® i.v.), early enhancement of tumour viable part (arrow), centrally relatively excessive necrotic area

U pacientky byla zahájena intenzivní neoadjuvantní léčba-chemoterapie, nicméně i přesto dochází k poměrně rychlé progresi zejména plicního postižení, pacientka 6 měsíců po stanovení diagnózy umírá.

DISKUSE

Synoviální sarkom, jinak také nazývaný synovialom či synovialosarkom, patří do skupiny měkkotkáňových extraskeletálních maligních tumorů. Měkkotkáňové sarkomy jsou vzácnými tumory s incidencí 2–3/100 000 obyvatel. Synoviální sarkom tvoří cca 8–10 % měkkotkáňových sarkomů. Vrchol incidence je ve 3. deceniu, muži jsou postiženi nepatrně častěji (1,2 : 1). Navzdory svému jménu nevzniká synovialom ze synovie, název pochází z dřívější doby, kdy byla histologicky patrna jistá podobnost s tkání synovie. Předpokládá se vznik z nediferencované mezenchymální tkáně. Nejčastěji se tento typ sarkomu vyskytuje na končetinách (kolem 85 %), častěji na dolní končetině v blízkosti kloubů. Hlava, krk, trup postiženy spíše výjimečně. Jedná se o pomalu rostoucí maligní tumor s invazí do přilehlých měkkých tkání a kostí. Pacient přichází nejčastěji s hmatnou nebolestivou rezistencí. V době diagnózy bývají metastázy přítomny přibližně ve čtvrtině případů. Nejčastější jsou metastázy do plicního parenchymu (60–90 %), dále mohou být přítomny metastázy do lymfatického řečiště (5–20 %), skeletu (8–11 %) (1). Pětileté přežití je 27–76 %, desetileté pak 20–63 %, lepší prognózu mívají pacienti s lézí menší než 5 cm, mladší pacienti, kalcifikované a kompletně extirpované léze (2, 3).

V RTG obrazu může být patrna měkkotkáňová masa, eventuálně s amorfními kalcifikacemi (v 25–30 %), možná

je i invaze do přilehlého skeletu (10–20 %), masivní kostní destrukce bývá výjimečná. V sonografickém obraze dominuje relativně ohraničená měkkotkáňová heterogenní masa, často s cystickou komponentou. V CT obrazu je patrna masa denzitou blízká svalové tkáni, může být přítomno zakrvácení do tumoru, kalcifikace, cystické okrsky, nekrózy. Je patrné postkontrastní syčení vitální porce tumoru (4, 5). Nejprůnosnější zobrazovací metodou u měkkotkáňových tumorů obecně je magnetická rezonance. V T1 váženém obraze bývá patrna u synoviálního sarkomu heterogenní (převážně hypointenzní) septovaná masa s postkontrastním syčením vitální tkáně. V T2 váženém obraze patrna heterogenní masa – zapříčiněno kombinací cystických a solidních okrsků se zakrvácením a fibrózní tkání. Přibližně v pětině případů bývají přítomny hladinky dané sedimentací tekutinového obsahu (fluid-fluid level) (6, 7).

Pro synoviální sarkom je typická chromozomální translokace t(X,18)(8). Patologové rozlišují základní tři formy. Nejčastější je forma bifázická (tvořená jak vřetenobuněčnou komponentou, tak i buňkami epiteliálními formujícími se do glandulárních struktur), další formy jsou epiteliální synoviální sarkom a raritní vřetenobuněčný sarkom. Špatně diferencovaný synoviální sarkom je považován za formu progresse sarkomu s agresivnějším chováním (1, 2).

Z léčebných možností je stěžejní zejména chirurgické řešení (se snahou o končetinu šetřící výkon). Pacienti s kompletně odstraněným tumorem mají zřetelně lepší medián přežití (9). Dle rozsahu choroby se indikuje chemo- a/nebo radioterapie.

V diferenciální diagnostice přicházejí nejčastěji v úvahu – měkkotkáňový chondrosarkom, myositis ossificans, paraoseální osteosarkom, pigmentová vilonodulární synovialitida (1).



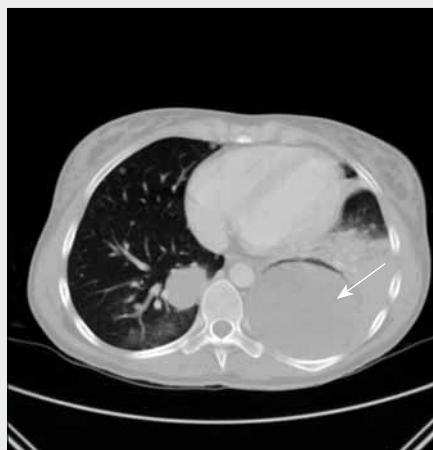
▲ Obr. 4



▲ Obr. 5



▲ Obr. 6



▲ Obr. 7

Obr. 4. T1 vážený MR obraz – objemná formace (označeno šipkami) v oblasti proximálního stehna vlevo, intenzita podobná svalů, náznak pseudokapsuly

Fig. 4. T1-weighted image – extensive formation (arrows) in the thigh on the left side, intensity similar to the one of muscle, pseudocapsule is visible

Obr. 5. T2 vážený obraz, smíšeně intenzní tumorózní formace na levém stehně, tekutinové hyperintenzní okrsky, nekrózy, zakrvácení, edém v okolí expanze (triple signal intensity)

Fig. 5. T2-weighted image, mixed-signal tumorous formation in the left proximal thigh, fluid hyperintense areas, necrosis, bleeding, oedema in the surroundings of expansion (triple signal intensity)

Obr. 6. Postkontrastní T1 vážený MR obraz, je zřetelné syčení viabilní porce tumoru (označeno šipkou) v korelaci s kontrastním sonografickým vyšetřením

Fig. 6. Post-contrast MR examination (T1-weighted image), evident enhancement of tumour viable part (arrow) in correlation with contrast ultrasound examination

Obr. 7. Stagingové CT vyšetření hrudníku, patrné mnohočetné metastázy do plicního parenchymu, největší objemná vlevo zaujímající takřka celý dolní lalok (označeno šipkou)

Fig. 7. Staging CT examination of chest, evident multiple metastases into lungs, the biggest one on the left covering almost the whole lower lobe (arrow)

ZÁVĚR

Synoviální sarkom patří mezi relativně vzácné měkkotkáňové tumory, nejčastěji se vyskytuje na dolních končetinách v blízkosti kloubů. I přes svůj název nevyrůstá ze synoviální výstelky. Pacient nejčastěji přichází s nebolestivou pomalu rostoucí

rezistencí, nicméně se může manifestovat i komplikací, jakou byla v našem případě ileofemorální trombóza, jež stála na počátku celého vyšetřovacího procesu.

LITERATURA

1. Stoller D, Tirman P, Bredella M, et al. Diagnostic Imaging, Orthopaedics, 1. vydání. Utah: Amirsys 2003.
2. Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, et al. Synovial sarcoma: Identification of high- and low-risk groups. Cancer 1999; 85: 2596–2607.
3. Spillane AJ, A'Hern R, Judson RI, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assesment. Journal of Clinical Oncology 2000; 18: 3794–3803.
4. O'Sullivan PJ, Hariss AC, Munk PL. Radiological features of synovial cell sarcoma. British Journal of Radiology 2008; 81: 341–356.
5. Kreuzberg B, et al. Zobrazovací metody v diagnostice nádorových procesů měkkých částí, 1. vydání. Praha: Grada Publishing 1998.
6. Morton MJ, Berquist TH, McLeod RA, Unni KK, Sim FH. MR imaging of synovial sarcoma. American Journal of Rentgenology 1991; 156: 337–340.
7. Tsai JC, Dalinka MK, Fallon MD, et al. Fluid-fluid level: a nonspecific finding in tumors of bone and soft tissue. Radiology 1990; 175: 779–782.
8. Kodet R, Mrhalová M, Krsková L. Základní orientace v počínání patologa. Sarkomy měkkých tkání. Referátový výběr z onkologie 2007; I: 22–29.
9. Leffler J. Úloha chirurga v diagnostice a léčbě sarkomů měkkých tkání. Sarkomy měkkých tkání. Referátový výběr z onkologie 2007; I: 3–5.