

# Leiomyosarkom

**Leiomyosarkom** (MKN-O: 8890/3 (<http://codes.iarc.fr/code/3414>)) je maligní nádor vycházející z buněk hladké svaloviny. Leiomyosarkomy jsou poměrně vzácné nádory, nejčastěji vznikají v končetinách, v retroperitoneu, v gastrointestinálním traktu a v ženském pohlavním traktu. Věkově standardizovaná incidence se pohybuje kolem 9 případů na milión. Incidence je vyšší u žen, po vyloučení leiomyosarkomů dělohy je incidence srovnatelná. Leiomyosarkomy jsou nádory vyššího věku, před dvacátým rokem jsou zcela raritní a incidence roste s věkem. Celkové pětileté přežití se pohybuje kolem 50 %, patrný je mírně vzestupný trend. Celkové přežití se liší dle lokality výskytu nádoru, zatímco u leiomyosarkomů dělohy se pětileté přežití pohybuje kolem 40 %, v případě leiomyosarkomů kůže se pětileté přežití pohybuje kolem 95 %.

## Klinické chování

Klinicky se nádor manifestuje především jako masivní hmota. Vedle bolesti se může podle lokalizace prezentovat např. jako Buddův-Chiariho syndrom, renální selhání v důsledku komprese renálních žil, nebo abnormální vaginální krvácení.

Nádor se šíří per continuitatem, prorůstá do cév a zakládá vzdálené hematogenní metastázy, zejm. v plicích.

## Makroskopický vzhled

Tumor makroskopicky imponuje jako masovitá hmota, barva může být šedá, bílá i hnědá až růžová. Struktura může být fascikulární i měkká a homogenní. Makroskopicky může být jak poměrně dobře ohraničený, tak i infiltrativně rostoucí do okolí. Na řezu může být poměrně homogenní, zejména u větších tumorů jsou běžné sekundární regresivní změny, tj. hemoragie, nekrózy a formace cyst.

## Histopatologie

Typickým histopatologickým vzorem jsou protínající se dobře definované skupiny *vřetenitých buněk*. Tento vzor však nebývá plně vytvořen a tumor tak může v některých oblastech nabývat storiformního, palisádovitého nebo hemangiopericytomu podobného uspořádání. Tumor je obvykle výrazně buněčný, ovšem může dojít k fibróze nebo k myxoidním změnám (myxoidní leiomyosarkom). Myxoidní změny mohou být tak výrazné, že tumor má až síťovitý nebo mikrocystický charakter. U velkých tumorů jsou běžné zóny hyalinizace a nekróz. Spíše výjimečně může být tumor zánětlivě infiltrován.

Jádra nádorových buněk jsou obvykle protažená s tupými konci, mohou být laločnatá nebo zoubkovaná. Jádra bývají hyperchromatická, jaderný pleomorfismus bývá patrný, někdy ovšem může být jen mírný, nebo patrný jen v ložiscích. Mitotická aktivita bývá výrazná, atypické mitózy jsou časté. Cytoplazma je eosinofilní až jasná, poměrně časté jsou intracytoplazmatické vakuoly.

**Epiteloidní leiomyosarkom** je málo obvyklá varianta, při které jsou přítomny osteoklastům podobné obrovské mnohоядерné nádorové buňky obklopené výraznou chronickou zánětlivou infiltrací. Často je tato varianta patrná pouze ložiskovitě.

## Imunohistochemické vlastnosti

### Prakticky vždy pozitivní:

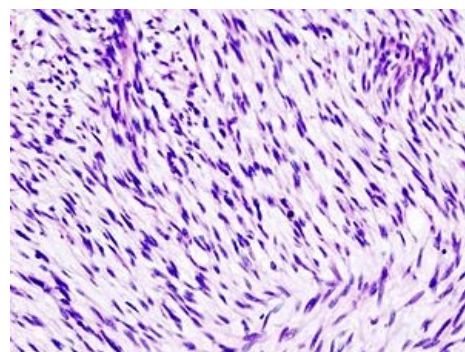
- SMA,
- desmin,
- h-caldesmon,
- histon-deacetyláza 8.

### Může být pozitivní:

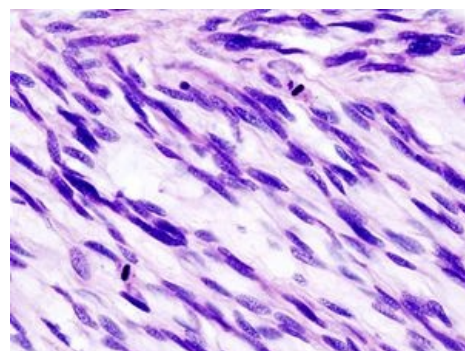
- keratin,
- EMA,
- CD34,
- S100,
- CD10.

### Obvykle negativní:

- KIT (v pozitivním případě není přítomna mutace genu c-Kit).



Děložní leiomyosarkom, H&E. Patrné je charakteristické uspořádání buněk.



Děložní leiomyosarkom, H&E. Patrné je charakteristické tupé zaoblení konců protažených jader.

## Může být pozitivní u děložních leiomyosarkomů:

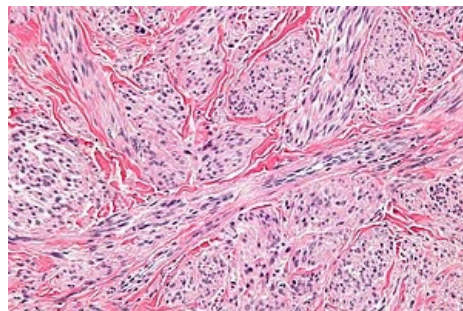
- estrogenové receptory,
- progesteronové receptory,
- androgenové receptory.

## Obecné markery:

- Ki67 vykazuje u leiomyosarkomů vyšší aktivitu ve srovnání s leiomyomy.
- P53 je mutován zhruba u čtvrtiny až poloviny leiomyosarkomů dělohy (a nikdy není mutován u leiomyomů).

## Diferenciální diagnostika

Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit leiomyosarkom zejména od leiomyomu a dalších proliferací hladké svaloviny, zejména pokud jde o proliferaci atypickou. Na hranici mezi leiomyomy a leiomyosarkomy je léze nejistého biologického chování označovaná jako STUMP (*Smooth Muscle Tumour of Uncertain Malignant Potential*).



Kožní leiomyosarkom, H&E

## Odkazy

### Virtuální preparáty

		
<b>Leiomyosarkom retroperitonea, H&amp;E</b>	<b>Leiomyosarkom retroperitonea, aktin</b>	<b>Leiomyosarkom retroperitonea, desmin</b>
zdroj: de.Pathowiki.org ( <a href="http://de.pathowiki.org/">http://de.pathowiki.org/</a> )	zdroj: de.Pathowiki.org ( <a href="http://de.pathowiki.org/">http://de.pathowiki.org/</a> )	zdroj: de.Pathowiki.org ( <a href="http://de.pathowiki.org/">http://de.pathowiki.org/</a> )

## Související články

- Leiomyom
- Nádory mezenchymové
- Zhoubné nádory děložního těla

## Reference

- DENNIS, N., M. FRANCIS a G. LAWRENCE. *Soft Tissue Sarcoma Incidence and Survival Tumours Diagnosed in England Between 1985 and 2009 : Report Number R12/06*. Birmingham : West Midlands Cancer Intelligence Unit, 2012.
- D'ANGELO, E. a J. PRAT. Uterine sarcomas: a review. *Gynecol Oncol.* 2010, vol. 116, no. 1, s. 131-9, ISSN 1095-6859.
- FLETCHER, C.M.D., K.K. UNNI a F. MERTENS. *WHO Classification of Tumours : Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue* [online] . 1. vydání. Lyon : IARC Press, 2002. Dostupné také z <<http://publications.iarc.fr>>. ISBN 92-832-2413-2.
- MOTLÍK, K a J ŽIVNÝ. *Patologie v ženském lékařství*. 1. vydání. Grada, 2001. ISBN 80-7169-460-6.

## Externí odkazy

- de.Pathowiki. *Leiomyosarkom* [online]. [cit. 3/2014]. německy. <<http://de.pathowiki.org/wiki/Leiomyosarkom>>.

