

- ladov XII Vserossiyskogo s'ezda serdechno-sosudistyykh khirurgov. Moscow; 2006; 5: 60 (in Russian).
8. Bockeria L.A., Alshibaya M.M., Vishchipanov A.S. Long-term results of surgical treatment of coronary artery disease in young adults. *Annaly khirurgii*. 2009; 6: 63–6 (in Russian).
 9. Christus T., Shukkur A. Coronary artery disease in patients aged 35 or less – a different beast? *Heart View*. 2011; 12 (1): 7–11.
 10. Hurler A., Bernabeu E., Ventura J. Coronary bypass surgery in young adults. A long-term survey. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2008; 7 (1): 126–9.
 11. Zimmerman F.H., Cameron A., Fisher L.D. Myocardial infarction in young adults: angiographic characterization, risk factors and prognosis (Coronary Artery Surgery Study Registry). *J. Amer. Coll. Cardiology*. 2005; 26(3): 654–61.

Поступила 02.09.2013

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.146-006.863.04-089

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ЛЕЙОМИОСАРКОМОЙ НИЖНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

И.С. Стилиди, С.В. Цвелодуб, В.Б. Матвеев, М.М. Давыдов, Н.Ц. Цымжитова*

ФГБУ «Российский онкологический научный центр им. Н. Н. Блохина» (директор – академик РАН и РАМН М.И. Давыдов) РАМН, 115478, Москва, Российская Федерация

В недавнем прошлом лечение больных с лейомиосаркомой нижней полой вены (ЛНПВ) считалось малоперспективным по причине гибели большинства из них от быстрого прогрессирования заболевания, а вовлечение супрапеченочного сегмента нижней полой вены (НПВ) рассматривалось как противопоказание к радикальному хирургическому вмешательству.

Оперативное лечение больных с ЛНПВ находится на стыке двух дисциплин: онко- и ангиохирургии. Учитывая при этом сосудистое происхождение и местную распространенность опухолевого процесса, наличие развитой сети венозных коллатералей и сложность анатомии забрюшинного пространства, оперативные вмешательства при данной нозологии относят к разряду чрезвычайно сложных.

В период с 2003 по 2013 г. в клиниках ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН на лечении находились 17 больных, у которых по совокупности данных лабораторно-инструментального обследования, интраоперационных находок и морфологического исследования удаленной опухоли диагностирована ЛНПВ. Радикальность выполненных операций составила 94,0 %, резектабельность опухолей – 100 %, послеоперационная летальность – 11,7 %, медиана общей выживаемости – 33 мес.

Ключевые слова: нижняя полая вена; лейомиосаркома; хирургическое лечение.

SURGICAL TREATMENT OF PATIENTS WITH LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA

I.S. Stilidi, S.V. Tselodub, V.B. Matveev, M.M. Davydov, N.Ts. Tsymzhitova

Blokhin Russian Cancer Research Center, Russian Academy of Medical Sciences, 115478, Moscow, Russian Federation

In the recent past, treatment of patients with leiomyosarcoma of the inferior vena cava (IVCL) was considered as not very promising due to the death of most of them from the rapid progression of the disease, and the involvement of suprahepatic inferior vena cava segment was considered as a contraindication to radical surgery.

Surgical treatment of patients with IVCL located at the junction of two disciplines: oncology and vascular surgery. Taking into account the vascular origin and the local prevalence of tumor, the well-developed network of venous collaterals, and the complexity of the anatomy of retroperitoneal space, surgical interventions are classified as extremely difficult.

In the period from 2003 to 2013, 17 patients were treated, in which IVCL was diagnosed on the basis of a data set of laboratory and instrumental examination, intraoperative findings and morphological study of the resected tumor. Radicalism of the executed operations was 94.0 %, tumor resectability was 100 %, postoperative mortality was 11.7 %. The median overall survival was 33 months.

Key words: inferior vena cava; leiomyosarcoma; surgical treatment.

*Стилиди Иван Сократович, доктор мед. наук, профессор, чл.-корр. РАМН, руководитель отделения. 115478, Москва, Каширское шоссе, д. 24. E-mail: istilidi@front.ru

Впервые лейомиосаркому нижней полой вены (ЛНПВ) описал немецкий врач L. Perl в 1871 г., который обнаружил опухоль на вскрытии [1]. В 1928 г. E. Melchior впервые выполнил резекцию и перевязку инфраренального сегмента нижней полой вены (НПВ) у больной 24 лет, которая умерла на 17-е сутки после вмешательства [2].

На сегодняшний день в мировой литературе опубликовано немногим более 300 случаев наблюдения больных с ЛНПВ [3–6]. Наиболее часто заболевание возникает у женщин на 5–6 декаде жизни (средний возраст $54,4 \pm 13,6$ года) [7–11]. Соотношение мужчин и женщин – от 1:4 до 1:5 [12]. Средняя продолжительность жизни неоперированных больных составляет 3–4 мес [10], летальность после радикальных оперативных вмешательств – от 0 до 15 % [9, 10, 13, 14].

Эффективность как адьювантной, так и неоадьювантной лучевой и химиотерапии с использованием адриамицина, ифосфамида и доксорубицина в лечении больных с ЛНПВ не доказана и нуждается в дальнейших рандомизированных исследованиях [6, 11].

В отсутствие альтернативы только агрессивная хирургическая тактика позволяет увеличить продолжительность жизни больных и ее качество.

Материал и методы

В период с 2003 по 2013 г. на лечении в различных отделениях ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН находились 17 больных, у которых по совокупности клинико-инструментального и иммуногистохимического (ИГХ) исследований, а также данных интраоперационной ревизии установлен диагноз ЛНПВ. Среди больных были 15 (88,2 %) женщин и 2 (11,8 %) мужчины. Больные относились к различным возрастным группам (от 39 до 72 лет), однако отмечено, что наиболее часто заболевание возникает после 40 лет. Средний возраст больных составил 51 ± 8 лет.

Все удаленные опухоли были одноузловыми, крупно- или мелкобугристыми, и в большинстве случаев имели плотноэластическую консистенцию и серо-желтый или серо-розовый цвет (рис. 1, а). Участки некрозов и кровоизлияний встречались в опухолевых узлах, размер которых превышал 15 см. Цвет псевдокапсулы опухоли, благодаря обильной сети кровеносных сосудов на ее поверхности, был насыщенно розовым (рис. 1, б).

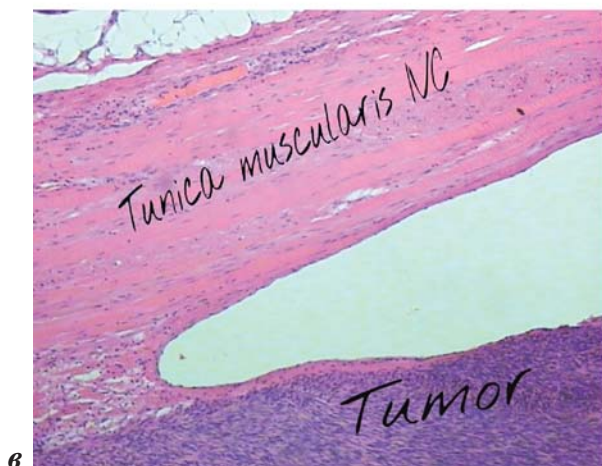
Размеры опухоли варьировали от 8 до 18 см. Средний размер составил $12,7 \pm 3,6$ см. В 73 % случаев размер опухолей превышал 10 см.



а



б



в

Рис 1. Лейомиосаркома нижней полой вены:

а – вид опухоли на разрезе; б – интраоперационный вид опухоли; в – микроскопический вид опухоли G3, в просвете вены – опухолевый тромб

Преимущественно экстралюминальный рост, при котором основной массив опухоли располагался за пределами просвета НПВ, встретился у 10 (58,8 %) больных, у 6 (35,3 %) пациентов имел место сочетанный рост опухоли как вне-, так и внутрипросветно и только в 1 (5,9 %) случае – преимущественно внутрипросветно. У 3 (17,6 %) больных опухолевый тромб достигал камер сердца.

Опухоли имели только II и III степень злокачественности (58,8 и 41,2 % соответственно). У всех больных с III степенью злокачественности (рис. 1, *в*) размер опухолевого узла превышал 10 см.

Как и неорганные забрюшинные опухоли (НЗО), ЛНПВ может длительное время протекать бессимптомно, о чем свидетельствует тот факт, что 71 % больных на момент госпитализации имели новообразования, размер которых превышал 10 см.

В то же время период от момента манифестации заболевания до обращения за медицинской помощью у 82,3 % больных составил в среднем 3 мес. При этом только у 23,5 % больных опухоль была выявлена случайно, 76,5 % обратились самостоятельно за медицинской помощью и лишь у 1 (6,0 %) больного имелся синхронный метастаз в печени.

Только в 5,5 % случаев заболевание не имело никаких проявлений. Основными симптомами были боли в эпигастральной области (22,2 %) и пальпируемое образование в брюшной полости (16,6 %), которое в 66 % случаев выявлялось самими пациентами.

Предоперационная диагностика

В целом диагностика ЛНПВ базируется на тех же принципах, что и диагностика НЗО. Проблема, прежде всего, заключается в проведении дифференциальной диагностики между первичным и вторичным поражением НПВ. Последнее может быть обусловлено в большинстве случаев НЗО, опухолями почки, надпочечника и печени, реже опухолями двенадцатиперстной кишки или головкой поджелудочной железы.

Среди всех больных только у 11 (64,7 %) диагноз «лейомиосаркома НПВ» был установлен по данным комплексного обследования до операции.

Основную роль во всем диагностическом комплексе играют специальные методы исследования, к которым относятся: ультразвуковое исследование (УЗИ) – как серошкальное сканирование в реальном масштабе времени, так и дуплексное сканирование с цветовым доплеровским картированием кровотока; рентгеновская компьютерная томография (КТ) с контрастным усилением и спиральная компьютерная томография с болюсным усилением и трехмерной реконструкцией изображения; магнитно-резонансная томография (МРТ); прямая ангиография с оценкой состояния

аорты и ее магистральных ветвей (верхняя и нижняя мезентерикография, целиакография, ренография), венокавография с обязательной оценкой магистрального кровотока, степени окклюзии НПВ и степени развития коллатерального кровотока. В связи с невозможностью проведения дифференциального диагноза только по данным инструментальных методов исследования и клинического осмотра больного, обязательной, с нашей точки зрения, является биопсия опухоли с проведением иммуногистохимического (ИГХ) исследования.

Таким образом, алгоритм обследования больных с ЛНПВ может быть представлен следующим образом:

1. Клиническое обследование и первичная оценка распространенности опухолевого процесса в брюшной полости, реализуемая с помощью УЗИ (рис. 2, *а*).

2. Оценка с помощью КТ с внутривенным контрастированием основных характеристик опухоли, заинтересованности соседних органов и структур (рис. 2, *б*).

3. Оценка наличия и степени развития коллатерального венозного кровотока с помощью прямой ангиографии (венокавографии) (рис. 2, *в*).

4. В ситуациях, когда местная распространенность опухолевого процесса по данным КТ затруднительна или имеет место подозрение на метастатическое поражение паренхиматозных органов, целесообразно использовать МРТ (рис. 2, *г*).

Мы считаем возможным выделить следующие отличительные характеристики, позволяющие заподозрить наличие ЛНПВ:

1. Опухоль имеет четкие неровные контуры.
2. Внутренняя структура опухолевого узла чаще всего однородная, кистозные компоненты отсутствуют, некрозы и кровоизлияния встречаются при больших размерах новообразований.
3. Кальциноз в узле отсутствует.
4. Отмечается обилие патологических сосудов в опухоли и частое сочетание интра- и экстравазальных компонентов опухоли.
5. Аденопатия забрюшинных лимфатических узлов не характерна.

Все диагностические мероприятия направлены на оценку распространенности опухолевого процесса, что необходимо в планировании оперативного доступа, тактики оперативного вмешательства, а также в прогнозировании операционных рисков и течения послеоперационного периода.

Результаты

Хирургическое лечение

Сосудистое происхождение и местная распространенность опухолевого процесса, наличие развитой сети венозных коллатералей и сложность

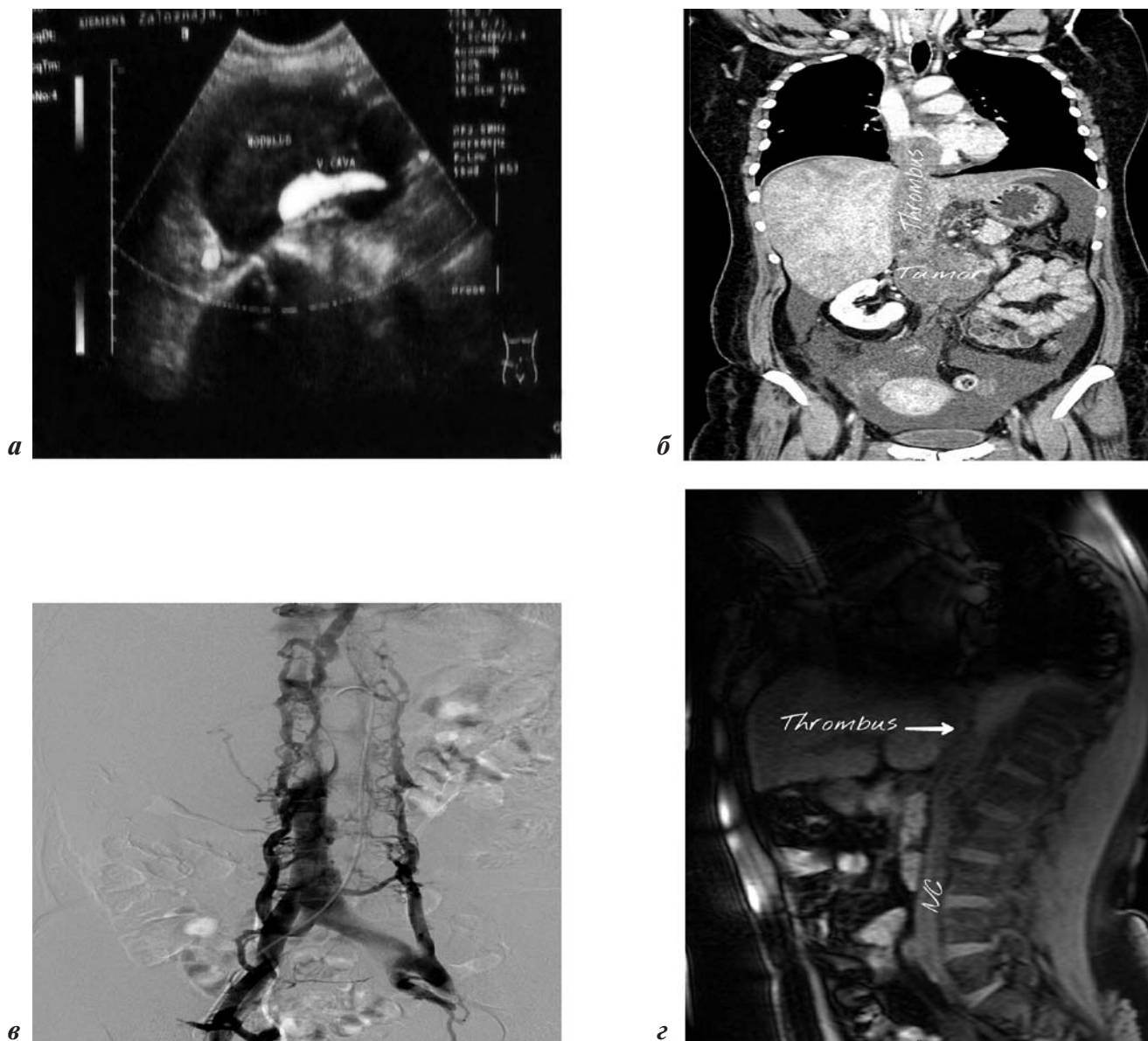


Рис. 2. Инструментальная диагностика ЛНПВ:

a – УЗИ. Опухоль исходит из стенки НПВ; *б* – КТ-ангиография. Опухолевый тромб в полости правого предсердия; *в* – венокавография. Видны развитые венозные коллатерали; *г* – МРТ. Стрелкой указан опухолевый тромб в просвете НПВ

анатомии забрюшинного пространства позволяют отнести оперативные вмешательства при данной нозологии к разряду чрезвычайно сложных. В нашей клинике оба этапа оперативного вмешательства – удаление опухоли и сосудистая реконструкция – выполнялись одним хирургом.

Анализируя литературные данные, мы пришли к выводу, что современные классификации сегментарного строения НПВ не могут в полной мере избежать ошибок и путаницы в трактовке уровня опухолевого поражения сосуда. По этой причине в своей работе мы руководствуемся нашей оригинальной классификацией, согласно которой выделяют шесть сегментов НПВ: инфраренальный (от конfluence до уровня ниже почечных вен), каваренальный (уровень впадения почечных вен), супраренальный (от уровня выше впадения почечных

вен до уровня ниже впадения печеночных вен), гепатокавальный (уровень впадения печеночных вен), интрадиафрагмальный (от уровня выше впадения печеночных вен до перикарда), интраперикардиальный.

У 10 (58,8 %) больных имело поражение только одного сегмента, причем среди них у 90 % пациентов опухоль локализовалась в 1 (инфраренальном) сегменте НПВ. В остальных 7 (41,2 %) случаях опухолью были поражены 3 сегмента и более, причем у 3 больных опухоль достигала камер сердца.

Особенностью этих опухолей является склонность к экспансивному росту, что объясняет редкое истинное врастание в соседние органы. Правосторонней нефрадреналэктомией сопровождались 47,0 % комбинированных вмешательств, что было обусловлено вовлечением сосудов почечной нож-

ки. В 2 (11,8 %) из 17 случаев имела место истинная инвазия опухоли в стенку двенадцатиперстной кишки, что потребовало выполнения гастропанкреатодуоденальной резекции, однако подобная ситуация встретилась только при опухолях больших размеров (более 15 см).

Шесть (35,3 %) больных были обследованы и оперированы по месту жительства. Операции в 5 (83,3 %) случаях носили эксплоративный характер. Лишь у 1 больного была предпринята попытка удаления опухоли, которая выполнена в нерадикальном объеме (опухоль удалялась по частям, без резекции НПВ), в результате чего у пациента менее чем через год диагностирован продолженный рост опухоли. Таким образом, у трети больных в других клиниках опухоли были признаны нерезектабельными, что на самом деле не соответствовало действительности.

Операции в радикальном объеме выполнены всем больным (см. таблицу). Резектабельность опухолей составила 100 %.

Рациональным оперативным доступом всегда считался тот, который обеспечивает максимальный обзор и удобство манипуляции в операционной ране. Чрезвычайно важным является адекватная визуализация опухоли и смежных органов, что позволяет выполнить операцию радикально и безопасно для пациента.

В торакоабдоминальном отделении РОНЦ РАМН на основании накопленного опыта хирургического лечения больных с НЗО оптимальным оперативным доступом считается срединная лапаротомия, которая благодаря легкости выполнения и адекватности экспозиции практически при лю-

бой распространенности опухолевого процесса является стандартом также и у больных с ЛНПВ.

Комбинированные доступы (правосторонняя торакофренолапаротомия и лапаротомия + срединная стернотомия) использовались нами только у 2 (11,8 %) больных, что было обусловлено поражением супраренального сегмента НПВ и распространением опухолевого тромба выше диафрагмы, причем в 1 случае до правого желудочка.

Простые операции выполнены в 6 (35,3 %) случаях, комбинированные – в 11 (64,7 %), причем среди комбинированных вмешательств наиболее часто выполнялась правосторонняя нефрадреналэктомия – у 8 (47,1 %) больных.

Объемы оперативных вмешательств и типы сосудистых реконструкций представлены в таблице.

Преобладание комбинированных вмешательств объясняется, во-первых, тем, что расширение объема повышает радикальность операции и улучшает местный контроль опухолевого процесса, а во-вторых, тем, что во время интраоперационной ревизии не всегда представляется возможным дифференцировать истинную опухолевую инвазию в орган и интимное спяние, вызванное перипухолевым воспалительным процессом. По этой причине мы всегда принимаем решение в пользу комбинированных резекций.

В 8 (47,1 %) случаев имел место внутрисосудистый компонент опухоли (опухолевый тромб). При этом у 5 (62,5 %) больных он был удален одновременно с резекцией пораженного сегмента НПВ. В остальных 3 (37,5 %) случаях тромбэктомия являлась самостоятельным этапом операции,

Объем оперативных вмешательств и тип сосудистых реконструкций

| Тип сосудистого вмешательства | Резецированный сегмент НПВ | Тип операции | Радикальность | Исход после операции |
|--|----------------------------|-----------------|----------------------------|----------------------|
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ | 1, 2, 3 | Комбинированная | R0 | Жив |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ | 1 | Простая | Исходно метастазы в печени | » |
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ | 1, 2, 3 | Комбинированная | R0 | » |
| Продольная резекция НПВ | 3 | » | R0 | » |
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ | 1 | » | R0 | » |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ + имплантация ЛПВ в протез | 1, 2, 3 | » | R0 | » |
| Циркулярная резекция + протезирование | 1, 2, 3 | » | R0 | » |
| Продольная резекция НПВ | 1 | » | R0 | » |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ | 1 | Простая | R0 | » |
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ | 1 | Комбинированная | R0 | Умер |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ | 1 | Простая | R0 | Жив |
| Продольная резекция НПВ + тромбэктомия | 3 | Комбинированная | R0 | » |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ | 1 | Простая | R0 | » |
| Циркулярная резекция + протезирование + тромбэктомия | 3 | Комбинированная | R0 | Умер |
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ + тромбэктомия | 1, 2, 3 | » | R0 | Жив |
| Циркулярная резекция + протезирование НПВ | 1 | Простая | R0 | » |
| Циркулярная резекция + перевязка НПВ | 1 | » | R0 | » |

причем в 2 случаях тромб достигал правого предсердия и в 1 — правого желудочка.

Варианты сосудистой реконструкции представлены на рисунке 3.

В группе больных можно выделить следующее распределение по частоте поражения сегментов НПВ:

1. По количеству пораженных сегментов:
 - один сегмент (70,5 %);
 - три сегмента (29,5 %).
2. По локализации экстралюминального компонента опухоли:
 - инфраренальный сегмент (47,0 %);
 - супраренальный сегмент (17,6 %);
 - инфраренальный + каваренальный + супраренальный сегменты (35,4 %).

Средняя кровопотеря в изучаемой группе больных составила 4500 мл, а средняя продолжительность операции — 4,6 ч.

Интраоперационные осложнения

Кровотечение, сопровождавшееся кровопотерей более 100 % объема циркулирующей крови, встретилось в 6 (35,3 %) случаях, причем только среди комбинированных оперативных вмешательств, при этом в 5 из них имел место опухолевый тромбоз НПВ, а размер опухоли превышал 12 см во всех случаях.

Методами профилактики и борьбы с интраоперационными кровотечениями, обусловленными неизбежным повреждением мелких венозных коллатералей в ходе мобилизации опухоли, являются бережное и быстрое оперирование, а также свое-

временная и адекватная инфузионная поддержка коллоидными и кристаллоидными растворами, трансфузия эритроцитарной массы, свежезамороженной плазмы и тромбоконцентрата, что особенно важно в свете высокого риска развития ДВС-синдрома.

Техническая сложность мобилизации опухоли в панкреатодуоденальной зоне привела в одном случае (6,0 %) к ранению кровеносного сосуда (верхней брыжеечной артерии), дефект ушит непрерывным атравматическим швом; в другом — к десерозации полого органа (двенадцатиперстной кишки), которую также удалось ликвидировать ушиванием.

У 1 больного было ранение печени, возникшее на этапе мобилизации опухоли и супраренального сегмента НПВ, что было обусловлено большими размерами опухолевого узла (17 см в диаметре) и его близким прилеганием к органу.

Послеоперационные осложнения

Результаты анализа послеоперационных осложнений зависят от таких факторов, как объемы резекционного и ангиопластического этапов операции, различная местная и отдаленная распространенность опухолевого процесса, предшествующее оперативное и/или химиолучевое лечение, соматический статус больных на момент операции.

Доля терапевтических осложнений в общей структуре составила 71,5 %. Среди них мы столкнулись со следующими: пневмония — в 28,5 % случаев, нейропатия правого бедренного нерва —

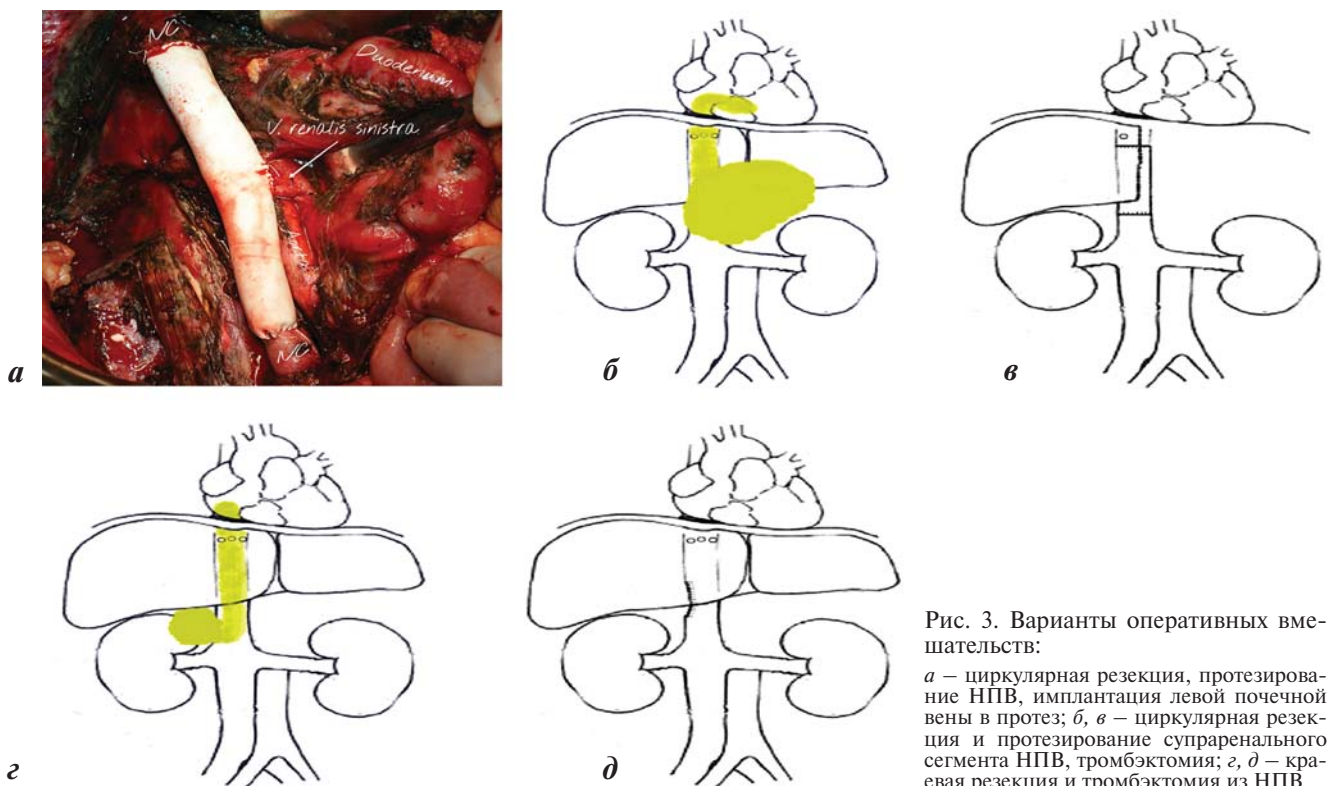


Рис. 3. Варианты оперативных вмешательств:
a — циркулярная резекция, протезирование НПВ, имплантация левой почечной вены в протез; *б, в* — циркулярная резекция и протезирование супраренального сегмента НПВ, тромбэктомия; *г, д* — краевая резекция и тромбэктомия из НПВ

в 7,1 %, тромбоз глубоких вен голени – в 21,4 %, тромбоз протеза НПВ – в 14,3 %.

Среди хирургических осложнений лимфоцеле, потребовавшее чрескожного дренирования, встретилось в 14,3 % случаев, лимфорея, для остановки которой выполнено оперативное вмешательство, – в 7,1% и внутрибрюшное кровотечение – в 7,1 %.

Возникновение лимфорей после подобных вмешательств представляется нам логичным, поскольку все лимфатические коллекторы берут свое начало в забрюшинном пространстве и их повреждение во время мобилизационного этапа операции неизбежно. В целях профилактики подобных ситуаций необходимо прецизионно выполнять не только гомо-, но и лимфостаз, поскольку объем сецернирующей поверхности после резекционного этапа операции зачастую достаточно велик.

Единственный случай послеоперационного внутрибрюшного кровотечения возник вследствие аррозии селезеночной артерии на фоне панкреонекроза у больной, которой была выполнена гастропанкреатодуоденальная резекция, сочетавшаяся с правосторонней нефрадреналэктомией и резекцией инфраренального сегмента НПВ. Объем операции был обусловлен большими размерами опухолевого узла (17 см в диаметре) и истинной инвазией в стенку двенадцатиперстной кишки.

Тромбоз протеза НПВ возник у 2 больных в позднем послеоперационном периоде уже после выписки из стационара и был связан с нарушением режима приема антикоагулянтных препаратов.

Среди больных, которым была выполнена циркулярная резекция и перевязка НПВ, мы не встретили ни одного случая послеоперационной острой почечной недостаточности, что объясняется адекватным венозным оттоком по системе коллатеральных сосудов.

Послеоперационная летальность

Летальность после хирургического лечения в группе изучаемых больных составила 11,7 % (умерли 2 из 17 больных), что по данным литературы соответствует показателям передовых клиник мира.

Оба случая летальных исходов были после расширенных комбинированных вмешательств. Исход после простых операций был во всех случаях благоприятным.

Отработка техники оперативных вмешательств и высокий уровень хирургического мастерства вместе с высококвалифицированной работой анестезиолого-реанимационной службы позволили достичь приемлемых показателей послеоперационной летальности в группе больных, которым до последнего времени отказывали в хирургическом лечении по причине его чрезвычайной сложности.

Отдаленные результаты лечения. Особенности рецидивирования и метастазирования

Отдаленные результаты были прослежены у 15 больных, среди которых 4 (26,6 %) скончались от прогрессирования заболевания. Медиана общей выживаемости составила 33 мес, в то время как медиана безрецидивной выживаемости не достигнута.

Один год после операции прожили 100 % больных, однако затем с каждым годом отмечается тенденция к снижению показателя. Так, 2 года прожили 38,5 % больных, 3 года – 23 % и 5 лет – только 7,7 %.

У всех умерших больных размер опухоли превышал 12 см в диаметре, а у 3 пациентов опухоль имела высокую степень злокачественности (G3) и высокую митотическую активность.

Среди факторов, оказывающих влияние на общую выживаемость, мы выделяем наличие опухолевого тромбоза и высокую степень злокачественности опухоли. Медиана общей выживаемости у больных с опухолями G3 – 14 мес, с опухолями G2 – 34 мес ($p < 0,05$).

Медиана общей выживаемости у больных с опухолевым тромбозом НПВ составила 22 мес, без тромбоза – 34 мес ($p > 0,05$). Данные недостоверны, однако можно проследить соответствующую тенденцию.

Аналогичное сравнение для безрецидивной выживаемости также статистически недостоверно ($p > 0,05$), что объясняется небольшим числом наблюдений.

При анализе путей метастазирования ЛНПВ мы не встретили ни одного случая поражения лимфатических узлов. Ведущими в нашей группе больных были гематогенный путь – поражение печени, легких и мягких тканей спины, а также имплантационный – метастазы по брюшине и плевре.

Причины высокого метастатического потенциала ЛНПВ заключены в том, что сосудистая локализация сама по себе потенцирует гематогенное метастазирование, опухолевые узлы прекрасно кровоснабжаются, и среди больных, умерших от прогрессирования заболевания, 75 % опухолей имели высокую степень злокачественности.

Выводы

1. Характерными особенностями ЛНПВ являются высокая степень злокачественности: G2 – 58,8 % и G3 – 41,2 %, экспансивный рост, обилие патологических сосудов в опухолевом узле и локализация преимущественно в инфраренальном сегменте НПВ – 47 %.

2. В качестве скринингового метода выявления заболевания применяется ультразвуковое исследование. Ведущими методами в оценке распространенности опухолевого процесса являются

компьютерная томография с внутривенным контрастированием и магнитно-резонансная томография. Анализ выраженности венозных коллатеральных сосудов проводится с помощью венокавографии.

3. Радикальность оперативных вмешательств и резектабельность опухолей составили 100 %.

4. Протезирование НПВ может быть безопасно осуществлено в случае отсутствия или неадекватности венозного оттока по коллатеральным сосудам. При поражении менее 1/3 диаметра НПВ возможна продольная резекция сосуда, обеспечивающая как радикальность вмешательства, так и достаточный венозный отток. Методом сохранения единственной левой почки в условиях отсутствия коллатералей является имплантация левой почечной вены в протез.

5. Послеоперационная летальность 11,7 % соответствует данным зарубежных клиник.

6. Медиана общей выживаемости составила 33 мес. Один год после операции прожили 100 % больных, 2 года — 38,5 %, 3 года — 23 % и 5 лет — 7,7 %, что в сравнении с продолжительностью жизни больных без лечения (3–4 мес от момента выявления заболевания) свидетельствует в пользу целесообразности и эффективности хирургического метода.

7. Достоверным фактором негативного прогноза у больных с ЛНПВ является высокая степень злокачественности опухоли. Медиана общей выживаемости у больных с опухолями G3 — 14 мес, с опухолями G2 — 34 мес ($p < 0,05$).

8. Лейомиосаркома НПВ метастазирует преимущественно гематогенно (легкие, печень) и имплантационно (брюшина, плевра).

Литература/References

1. Perl L. Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Virchows Arch. Pathol. Anat.* 1871; 53: 378–83.
2. Melchior E. Sarkom der Vena cava inferior. *Deutsch Z. Chir.* 1928; 213: 135–40.
3. Alexander A., Rehders A., Raffel A. et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: radical surgery and vascular reconstruction. *W. J. Surg. Onc.* 2009; 7: 56.
4. Daylami R., Amiri A., Goldsmith B. et al. Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? *J. Am. Coll. Surg.* 2010; 210 (2): 185–90.
5. Kulaylat M.N., Karakousis C.P., Doerr R.J. et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. *J. Surg. Oncol.* 1997; 65: 205–17.
6. Mann G. N., Mann L.V., Levine E.A. et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a 2-institution analysis of outcomes. *Surgery.* 2012; 151 (2): 261–7.
7. Abisi S., Morris-Stiff G., Scott-Coombes D. et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Clinical experience with four cases. *W. J. Sur. Onc.* 2006; 4: 1.
8. Fisher M.G., Gelb A.M., Nussbaum M. et al. Primary smooth muscle tumors of venous origin. *Ann. Surg.* 1982; 196: 720–4.
9. Kieffer E., Alaoui M., Piette J.C. et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: experience in 22 cases. *Ann. Surg.* 2006; 244: 289–5.
10. Mingoli A., Feldhaus R.J., Cavallaro A. et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: analysis and search of world literature on 141 patients and report of three new cases. *J. Vasc. Surg.* 1991; 14 (5): 688–99.
11. Monig S.P., Gawenda M., Erasmi H. et al. Diagnosis, treatment and prognosis of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Eur. J. Surg.* 1996; 4: 231–5.
12. Bendel E.C., Maleszewski J.J., Araoz P.A. Imaging sarcomas of the great vessels and heart. *Semin. Ultr. CT MRI.* 2011; 32: 377–404.
13. Dzinich C., Gloviczki P., van Heerden J.A. et al. Primary venous leiomyosarcoma: A rare but lethal disease. *J. Vasc. Surg.* 1992; 15: 595–603.
14. Hollenbeck S.T., Grobmyer S.R., Kent K.C. et al. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J. Am. Coll. Surg.* 2003; 197 (4): 575–9.
15. Bruyninckx C.M.A., Derksen O.S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J. Vasc. Surg.* 1986; 3 (4): 652–6.

Поступила 23.09.2013