

chirurgickej intervencie. Pacient bol následne zaradený do ambulantnej onkodispenzárnej starostlivosti.

Diskusia

AISMT predstavuje asi 2–3 % všetkých sarkómov kože (3) a v rámci tejto skupiny je po dermatofibrosarcoma protuberans a Kaposiho sarkóme treťou najčastejšou entitou (4). Zvyčajne sa vyskytuje u starších mužov okolo šiestej dekády života s pomerom mužov a žien 3–4 : 1 (1, 2, 6, 7). Najčastejšie vzniká na končatinách, najmä na dolných (1, 2, 6, 7), ale niektoré práce (8, 9) potvrdili predilekciu na hlave a krku. Klinicky sa prejavuje ako solitárny pomaly rastúci, často palpačne bolestivý kožný uzol (1, 4). Histologicky pozostáva z intradermálne lokalizovanej, nodulárne alebo difúzne rastúcej populácie relatívne uniformných hladkosvalových buniek, ktoré môžu invadovať aj do povrchových úsekov podkožia (1, 2, 7–9). Svojím vzhľadom často pripomína benígny pilárny leiomyóm, ktorý ako prvý pripadá do úvahy v rámci diferenciálnej diagnózy. V porovnaní s ním je však celulórnejší a vykazuje minimálne ľahký stupeň atypii so sporadickými mitózami (1). Kritériami stanovenia diagnózy AISMT sú: primárne intradermálne rastúci hladkosvalový nádor s nanajvýš len čiastočným zasahovaním do subkutánneho tuku, prítomnosť ≥ 1 mitózy na 10 zorných polí pri veľkom rozlíšení a výskyt ďalších atypických morfológických znakov ako sú pleomorfia jadier, atypické mitotické figúry, nekrózy či perineurálna propagácia (7). Okrem toho AISMT vzniká takmer vždy solitárne, ale kožný leiomyóm je vo viac ako polovici prípadov multifokálny (2). V literatúre sú ojedinele opísané aj prípady atypických/symplastických leiomyómov kože sprevádzaných výraznejšou bunkovou pleomorfiou, ale vzhľadom na ich nejednoznačné a slabo reprodukovateľné diagnostické kritériá je vhodnejšie ich zaradenie do kategórie AISMT (2).

Z praktického hľadiska je nutné striktne rozlišovať kožný (dermálny) a podkožný (subkutánný) leiomyosarkóm. Obidva tumory sa síce často zahrňujú spoločne do skupiny „nádorov kože a podkožia“, ide však o samostatné nozologické jednotky s viacerými klinicko-patologickými odlišnosťami (Tabuľka 1) (2–4, 6–8, 10, 11). Ako už bolo spomenuté,

Tab. 1. Základné klinicko-patologické rozdiely medzi AISMT/kožným leiomyosarkómom a podkožným leiomyosarkómom (ref. 2–4, 6–8, 10, 11)

	AISMT/kožný leiomyosarkóm	Podkožný leiomyosarkóm
Priemerný vek pacientov	54,8–61 r. (2, 6, 7)	59,7 r. (6)
Pomer muži/ženy	2,3–4,3 : 1 (2, 6, 7)	1 : 1 (6)
Pôvod nádoru	musculus arrector pilli (3, 8, 10)	svalovina steny podkožných ciev (3, 8, 10)
Priemerná veľkosť nádoru	1,3–1,5 cm (2, 6)	3,9–4,9 cm (6, 8)
Charakter nádorového rastu	skôr infiltratívny (3, 4)	skôr ohraničený (3, 4)
Lokalita		
Hlava a krk	4–25 % (2, 6, 7)	18 % (6)
Trup	10–39 % (2, 6, 7)	30 % (6)
Končatiny	52–65 % (2, 6, 7)	52 % (6)
Priemerný Ki-67 index	30 % (10)	60 % (10)
Priemerný mitotický index	4,6–11 mitóz na 10 HPF (2, 10)	7,5 mitóz na 10 HPF (10)
Vznik lokálnej recidívy	priemerne 24,4 % (11) (14,2–52,9 %)	priemerne 36,6 % (11) (18,2–50 %)
Vznik metastáz	priemerne 4,2 % (11) (0–14,2 %)	priemerne 43,2 % (11) (26,2–66,6 %)
Špecifická mortalita	priemerne 3,3 % (11) (0–23,5 %)	priemerne 37,8 % (11) (9–70 %)

pokým AISMT je klasifikovaný ako nádor s neurčitým biologickým správaním (1), podkožný leiomyosarkóm je už vo WHO klasifikácii „soft tissue“ nádorov (12) kategorizovaný ako invázivná malígna neoplázia (kód 8890/3). AISMT histogeneticky pochádza z mm. arrectores pilorum, prípadne z dartoických svalov v genitálnej oblasti, podkožný leiomyosarkóm vzniká zo steny krvných ciev (3, 8, 10). AISMT sa častejšie vyskytuje u mužov, pri podkožnom leiomyosarkóme je postihnutie obidvoch pohlaví rovnaké (2, 6, 7). AISMT má menšie rozmery a zvyčajne je slabo ohraničená s infiltratívnymi okrajmi, podkožný leiomyosarkóm je väčší a rastie skôr vo forme ohraničeného nodulu (3, 4). Z onkologického hľadiska je však najdôležitejší rozdiel medzi týmito dvomi nádormi v ich biologickom správaní a prognóze. Obidva nádory môžu lokálne recidivovať, ale pokým je riziko vzniku vzdialených metastáz pri AISMT minimálne až otáznе (priemerne 4,2 %), podkožný leiomyosarkóm má vysoký metastatický potenciál (43,2 %), čo sa odzrkadľuje aj na celkovej špecifickej mortalite (3,3 % pri AISMT vs. 37,8 % pri podkožnom leiomyosarkóme) (11).

Čo sa týka klinických údajov a manažmentu, tie sú pri kožnej a podkožnej forme leiomyosarkómu menej známe v porovnaní s omnoho častejšie sa vyskytujúcimi leiomyosarkómami viscerálnych orgánov a hlbokých mäkkých tkanivových štruktúr. Systematický prehľad odporúčaní (guidelines) v tejto oblasti recentne publikovali nemeckí autori (3). Základnou liečbou AISMT je kompletne chirur-

gické odstránenie lézie so širokým lemom intaktného tkaniva. Najdôležitejším prognostickým parametrom je stav resekčných okrajov, ktorý sa v niektorých štúdiách (2, 7) preukázal ako jediný štatisticky signifikantný prediktor lokálnej rekurencie. V pôvodnej práci autorov Kraft a Fletcher (2) mali z 34 nerecidivujúcich nádorov „pozitívne“ resekčné okraje iba tri z nich. Na druhej strane, zo súboru 13 nádorov, ktoré neskôr recidivovali a u ktorých bol známy stav resekčných okrajov, mali takmer všetky (n = 12) „pozitívne“ resekčné okraje a jeden „úzke“ resekčné okraje < 2 mm. Aj iná štúdia (6) potvrdila omnoho častejšie lokálne recidívy u nádorov chirurgicky exstirovaných s resekčnými okrajmi < 1 cm v porovnaní s resekčnými okrajmi ≥ 1 cm, pričom nádory odstránené Mohsovou mikrofotografickou chirurgiou nerecidivovali vôbec. Podľa aktuálnych „guidelines“ (3) je pri chirurgickej exstirpácii kožného (ale aj podkožného) leiomyosarkómu optimálny 1 cm široký „bezpečnostný“ lem, pri ktorom je riziko vzniku lokálnej recidívy minimálne. Ďalším nepriaznivým prognostickým faktorom pri AISMT je nádorové postihnutie subcutis. Massi et al. (9) sledovali, či sa klinické správanie „čiste“ intradermálnych kožných leiomyosarkómov odlišoval od kožných leiomyosarkómov s minimálnym subkutánnym postihnutím. V druhej skupine pozorovali trojnásobne vyššiu pravdepodobnosť vzniku lokálnej recidívy v porovnaní s „čiste“ intradermálnymi leiomyosarkómami (18,1 % vs. 6,2 %). V tomto kontexte niektorí autori polemizujú (8, 9), či by nebolo vhodné vyhraničiť termín