

СЕКЦИЯ „УРОЛОГИЯ И КЛИНИЧНА ОНКОЛОГИЯ“

ПЪРВИЧЕН БЪБРЕЧЕН НЕДИФЕРЕНЦИРАН ПЛЕОМОРФЕН САРКОМ
С ИНТРАРЕНАЛНА ХЕМОРАГИЯ

Златка Чолакова^{1,2}

¹ Медицински факултет, Бургаски държавен университет „Проф. д-р Асен Златаров“, Бул.
„Проф. Яким Якимов“ 1

² Комплексен онкологичен център – Бургас, гр. Бургас, Бул. “Ст. Стамболов” 73
e-mail: z_cholakova@yahoo.com

Резюме: Бъбречните саркоми са изключително редки хистологични варианти. Тази патология представлява 1-3 % от всички злокачествени неоплазии на бъбреците. Билогоията на туморния процес е агресивна, с бърза прогресия и метастазиране по лимфен и хематогенен път.

Настоящият доклад представя рядък хистологичен вариант на бъбречен тумор, диагностичния и лечебен алгоритъм при пациента. Обсъжда демографската картина на бъбречния карцином в световен мащаб и в България и необходимостта от скринингови програми за тази нозологична единица.

Основният метод на лечение е радикалната нефректомия. Правилната диагноза е възможна само с хистологичен анализ. Активното диспансерно проследяване е неразделна част от следоперативния лечебен план.

Ключови думи: бъбрек, сарком, рядък, агресивен, хеморагия

PRIMARY RENAL UNDIFFERENTIATED PLEOMORPHIC SARCOMA WITH
INTRARENAL HEMORRHAGIA

Zlatka Cholakova^{1,2}

¹ Faculty of Medicine, Burgas State University “Prof. Dr. Asen Zlatarov”,
1 Prof. Yakim Yakimov Blvd.

² Complex Oncology Center – Burgas, Burgas, 73 St. Stambolov Blvd.
e-mail: z_cholakova@yahoo.com

Abstract: Undifferentiated primary pleomorphic sarcoma of the kidney is a very rare finding. Renal sarcoma accounts for 1-3% of all renal carcinomas. The tumor has an aggressive nature, rapid progression and metastasizes via lymphatic and hematogenous routes.

The aim of the report is to present a rare renal tumor and the diagnostic and treatment algorithm in the patient. To discuss the demographic picture of renal cell carcinoma worldwide and in Bulgaria, as well as the need for screening programs for this nosological entity.

Radical nephrectomy remains the gold standard in the treatment of the disease. Histological analysis is essential for making an accurate diagnosis. Active dispensary surveillance is an important component of the postoperative treatment plan, as well as the discussion of including adjuvant chemotherapy and radiotherapy.

Keywords: kidney, sarcoma, rare, aggressive, hemorrhage

1. Въведение

Недиференцираният плеоморфен сарком(НПС), известен още като злокачествен фиброзен хистиоцитом(ЗФХ) е най-честият сарком на меките тъкани при възрастни[1,9,13]. ЗФХ типично засяга крайниците и ретроперитонеума[19,14,15].

Наличието на недиференцирани плеоморфни клетки на сарком в бъбречни проби е ниска, съставлява само 1–3% от всички злокачествените тумори на бъбрека[10,11,19,22,23,25].

Описани са единични клинични случаи на този хистологичен вариант[10-17,18,19]. Клиничния ход при този хистологичен вариант е съпроводен с локални рецидиви и далечни метастази[15,19,22-24].

2. Цел, задачи и методи на проучването

Представеният клиничен случай има за цел да представи рядко срещата бъбречна патология- агресивен първичен недиференциран плеоморфен сарком с масивна интратенална хеморагия. Също така да се маркира диагностично-лечебния алгоритъм при тази нозологична единица[13,15,16,18,19,21,24,25].

Оценихме пациентката чрез подробна анамнеза, последван от обстоен физикален преглед. Освен рутинните лабораторни и образни изследвания - предоперативна ехография на кормени органи, компютърна томография с интравенозен контраст, бе назначен и следоперативен РЕТ-СТ. Рутинно при пациента се оцени предоперативно дихателната и сърдечно-съдовата система чрез рентгенография на гръдния кош и електрокардиограма. Извършиха се предоперативни консултации с кардиолог и анестезиолог. Пациентката беше лекувана консервативно и оперативно[1-9,17].

Фокусът на доклада е върху епидемиологията на бъбречния карцином, както и ролята на скрининга, ранната диагностика и лечението[20,23].

3. Резултати

Жена на 67 годишна възраст бе хоспитализирана в КОЦ – Бургас, Клиника по онкологична хирургия в края на месец Октомври. Водещите оплаквания на пациентката бяха редуция на телесна маса с около 3 килограма за 2 месеца, безболкова микроскопска хематурия, тъпа болка в дясна лумбална област. Основна находка при физикалният преглед бе голямата туморна формация с меко-еластична консистенция палпираща се под дясна ребрена дъга достигаща до входа на таза, изместваща чревните бримки контралатерално(Фиг.4). Симптомите датират от Април 2025г., тогава е извършена уретроцистоскопия която доказва произхода на хематурията. Установява се изтичане на кървава урина от десен уретерален остиум. Извършена е аксиална компютърна томография на абдомен. Томографията потвърждава наличието на голяма туморна формация на афункционаращия десен бъбрек с кистична и солидна компонента с размери над 22 см. Резултатите от абдоминалната ехография потвърдиха гигантските размери десен бъбрек, почти изцяло заместен от комплексна септирана кистозно-солидна формация с хетерогенна структура(Фиг.4).

През Август 2025г. пациентката е подложена на лазерна литотрипсия по повод нефролитиаза на ляв бъбрек. Целта на тази интервенция е да се намали риска от възникване на обструктивна анурия в постоперативния период при плановата дясна радикална нефректомия която извършихме в края на месец Октомври. Пациентката е с известна артериална хипертония с добър медикаментозен контрол, без данни за медикаментозна алергия. Важните находки от лабораторните изследвания демонстрираха умерена анемия, тромбоцитоза и ускорено СУЕ, характерна лабораторна констелация при туморен процес(Таблица1).

Извършихме радикална дясна нефректомия. Предпочете се кос ретроперитонеален достъп с резекция на единадесето ребро поради големия туморен обем. Интраоперативно се установиха множество параренални сраствания. Бъбрекът се освободи от срастванията с околните структури. Уретерът се прекъсна под пиелоуретералното съединение. Бъбречният

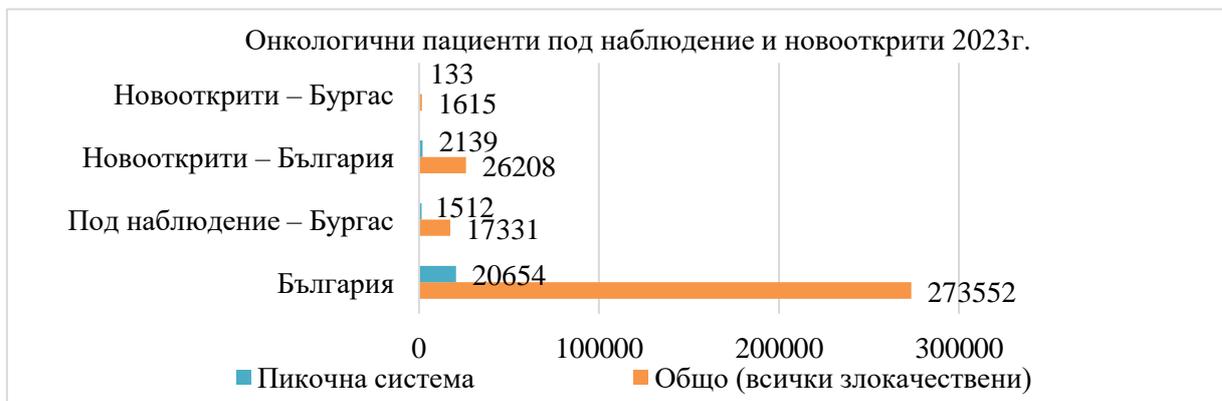
педикул се селектира, клампира, резецира и лигира. Бъбрекът се отстри, като от него евакуирахме около 1700 ml хеморагично съдържимо и стари коагули(Фиг.5). Интраоперативно се извърши хемотрансфузия на 3 сака еритроцитен концентрат Хистологичният анализ установи недиференциран плеоморфен сарком с съдова инвазия и онкологично чиста уретерна резекционна линия. Постоперативният период протече без усложнения. Дехоспитализирахме пациента на 5-ти следоперативен ден, като не се наблюдаваха усложнения в ранния следоперативен период. Пациентката се подложи на диспансерно наблюдение, извърши се следоперативен PET скенер за стадиране, който не установи резидуална туморна тъкан в фоса реналис нито дистантно дисеминиране на туморния процес, а само следоперативни възпалителни изменения. В адювантния терапевтичен план следва да се обсъди включването на химиотерапия и лъчелечение предвид агресивния характер на туморния процес(Фиг.5).



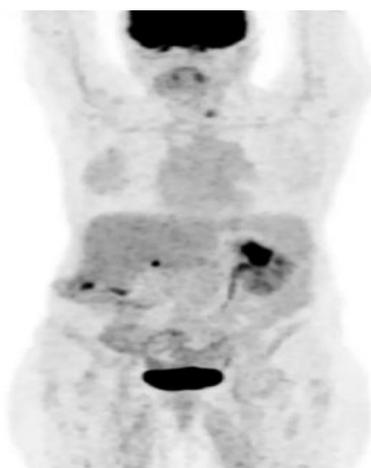
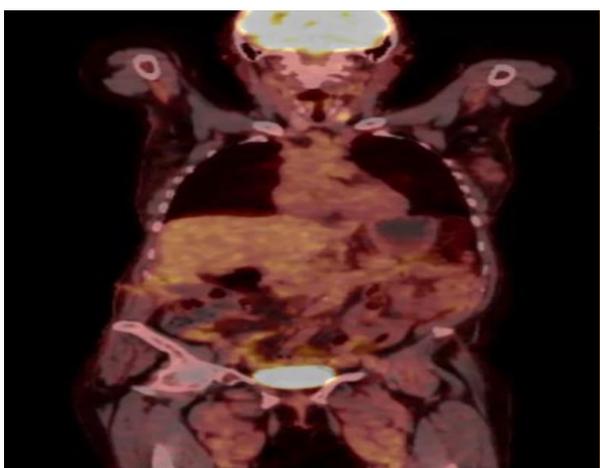
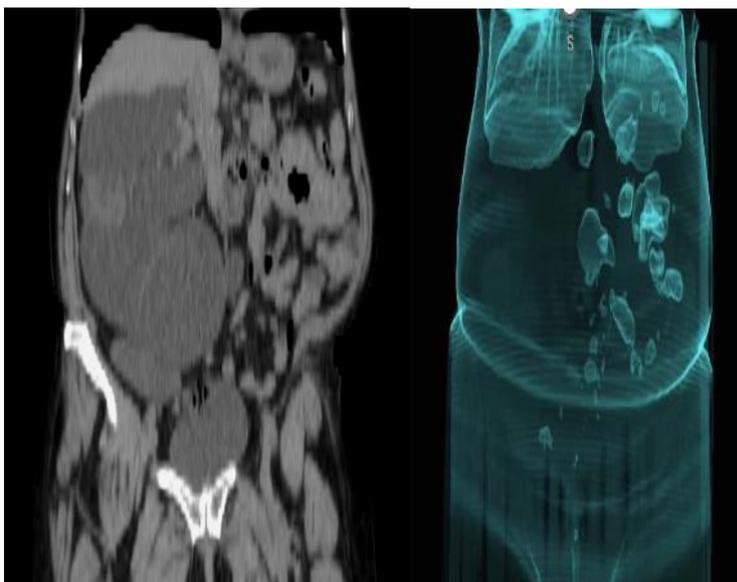
Фиг. 1 Заболеваемост от бъбречния карцином в световен мащаб 2022г. GLOBOCAN



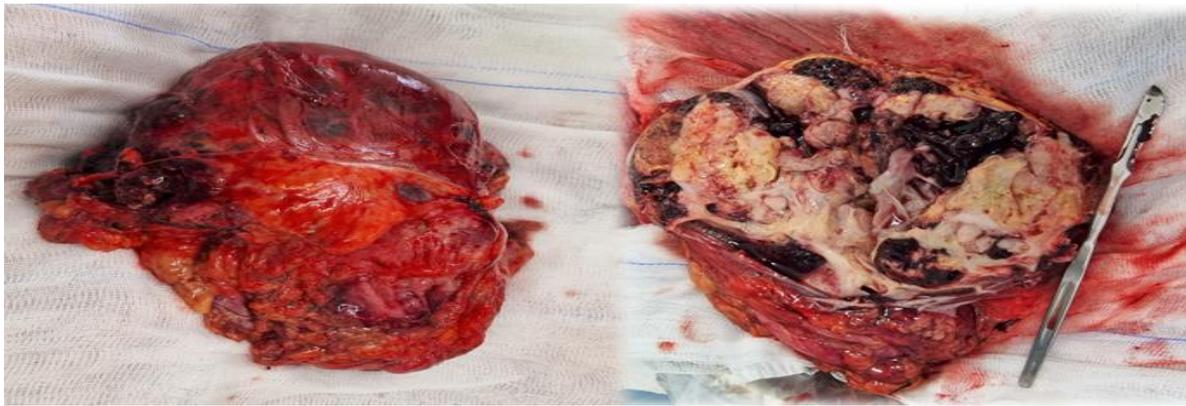
Фиг. 2 Смъртност от бъбречен карцином за периода 2010г.-2024г. по данни на НСИ



Фиг.3 Онкологични пациенти под наблюдение и новооткрити за България и град Бургас 2023г. по данни на НСИ



Фиг.4 Предоперативни КАТ и ехография на десен бъбрек на пациента демонстриращи голямата туморна формация на десен бъбрек и следоперативен РЕТ-СТ.



Фиг.5 Нефректомиран десен бъбрек с множество хеморагии и коагули в колекторната система.

Таблица 1 Лабораторни находки при пациента

Показател	Стойност	Норма
Hb	106 g/L ↓	120–160
Hct	0.339 ↓	0.36–0.48
MCV / MCH / RDW	82 fL, 25.6 pg, RDW 17% ↑	82–96; 26.5–32; 11–16
WBC	11.25 ×10⁹/L ↑	3.5–10.5
Neutrophils	78.6% ↑ (8.85 ×10 ⁹ /L)	50–70%
PLT	584 ×10⁹/L ↑	100–440
СУЕ	100 mm/h ↑	0–25
Креатинин	93 μmol/L	41–90
Урея	6.8 mmol/L	3.1–8.8
Електролити, чернодр. ензими	в норма	
Урина (тест-лента)	Белтък +, кръв +, левкоцити +	
Уринен седимент	35–40 еритро./поле, 12–15 левк./поле	

4. Обсъждане

На фигура 1 са показани данни на GLOBOCAN бъбречния карцином в България за 2022г. среща при 6 души на 100 000 хиляди население. България е нарежда сред страните с висока заболяемост от бъбречен карцином(Фиг.1).

На Фигура 2 е представена смъртността в България от бъбречен карцином. За посочения период на Фиг. 2 се наблюдава плавно нарастване на смъртността. Последната година (2023-2024г.) също така тенденция се запазва. На графиката се представя ясно засягането на мъжкия пол с 2,5 пъти по често от женския пол(Фиг.2).

По данни на НСИ в област Бургас под наблюдение в онкологични здравни заведения са над 17 000 души за периода 2023г. по данни на Национален статистически институт. За този период над 1500 души са с карциноми на бъбрек, бъбречно легенче и уретер. Новооткритите случаи на бъбречен карцином в Бургас за 2023г. са 133(Фиг.3).

Нарастващото по численост застаряващо население, рисковите фактори като табакизъм, обезитет, метаболитен синдром и полипрагмазията водят неминуемо до увеличаваща се честота на бъбречния карцином в световен мащаб.

Предвид тревожните тенденции в световен мащаб за заболяемостта и смъртността от бъбречен карцином, е необходимо установяване на рисковите групи и разработването на скринингови програми. Тази тенденция се потвърждава и от данните в платформата GLOBOCAN. Новооткритите случаи които се очаква да възникнат до 2045г. са над 693 хиляди годишно по Света, а за България тези случаи на бъбречен карцином се очаква да са над 740 годишно.

5. Заключение

Хистологичният вариант – недиференциран плеоморфен сарком на бъбрека е много рядка находка[10,11,15,18,19,22-25]. По данни в научните бази данни има много малко описани клинични случаи. Поставянето на окончателната диагноза се фокусира върху хистопатологичния анализ. Резултатите от клиничния преглед, образната диагностика и оперативното лечение не са достатъчни за поставяне на окончателна диагноза. Заболяването е с агресивен характер. Бъбречният сарком метастазира по хематогенен и лимфогенен път, също така се разпространява и по съседство. Ранната радикална нефректомия е решаваща за ограничаване на разпространението на туморния процес локорегиално и дистантно[10,11,13-19,24,25]. Предвид клиничния ход и хистологичния вариант необходимо е стриктно проследяване на пациентите следоперативно. В лечебния план могат да се обсъдят и лъчелечението и химиотерапията.

Демографската картина на бъбречния карцином се характеризира с увеличаваща се заболяемост и смъртност. Рискови фактори като застаряващото население, тютюнопушенето, работата с токсични вещества и полипрагмазията с нестероидни противовъзпалителни средства трябва да се имат предвид при повеждането на скринингови програми за профилактика и превенция на бъбречния карцином.

Библиография

1. Миринчев, Н. (2023). Анализ на качеството на живот на пациентите след лечение на доброкачествената простатна хиперплазия с тулиум лазерна вапорезекция. *Management & Education*. 2023, Vol. 19 Issue 6, p 97-100. 4p.
2. Миринчев, Н., Анализ на спешните урологични състояния в УМБАЛ Бургас АД по време на Ковид-19 пандемията, *Black Sea Journal of Medicine and Public Health*, ISSN: 2738-8654, Vol. 2, 2022, 114-117
3. Миринчев, Н. Екстракорпорална терапия с вълни с ниска интензивност (LI-SWT) при пациенти с хроничен простатит и синдром на хроничната тазова болка, *Сп. Урология и ендouroлогия*, т.28, бр. 3, 2022.
4. Миринчев, Н., Изследване на възможностите за масов скрининг за ранно откриване на простатен карцином, *Black Sea Journal of Medicine and Public Health*, ISSN: 2738-8654, Vol. 3, 2021, 101-106
5. Миринчев, Н. Корелация между наличието на хипоехогенни зони и дигиталното ректално изследване при положителна TPUS биопсия на простатата., *Сп. Уронет*, 15-22, Бр.1, 2022.
6. Миринчев, Н. Корелация между PIRADS и Gleason резултатите при положителни МП ЯМР фюжън трансперинеални първични биопсии на простатата, *Сп. Уронет*, Бр.2, 3-12, 2022.
7. Миринчев, Н. Лечение с ударни вълни с ниска интензивност (LI-SWT) при пациенти с лека до умерена васкулогенна еректилна дисфункция. *Management & Education/Upravlenie i Obrazovanie*, 18(5). 2022, 93-93
8. Миринчев, Н. Сравнителна оценка на тулиум лазерната трансуретрална вапорезекция (ThuVAP) и биполярната трансуретрална резекция на простатата(B-TURP) при

доброкачествена простатна хиперплазия и симптоми на обструкция на долните пикочни пътища Сп. Урология и ендouroлогия, т.28, бр. 3, 2022.

9. Миринчев, Н. Усложнения след ТРУС биопсия на простатата, Сп. Уронет, 23-28, Бр.1, 2022.
10. Arabi H, Al-Maghraby H, Yamani A, Yousef Y, Huwait H. Anaplastic Sarcoma of the Kidney. *International Journal of Surgical Pathology*. 2016;24(6):556–61.
11. Bairwa S, Sangwaiya A, Ansari M, Jindal A, Singla S, Yadav A. Malignant fibrous histiocytoma arising from renal capsule: An extremely rare entity. *Indian J Pathol Microbiol*. 2017;60(3):402–4.
12. Chaudhary D, Rath A, Mandal S, Khurana N, Agarwal PN. Primary leiomyosarcoma kidney – A rare entity with a diagnostic challenge. *Journal of Cancer Research and Therapeutics*. 2022;18(4):1186–8.
13. Çilesiz NC, Erdoğan N, Özkan A, Kalkanlı A, Hazar Aİ, Balcı MBC, et al. Pleomorphic undifferentiated sarcoma: A case of a giant renal mass. *Urology Case Reports*. 2018;17:44–7.
14. Kao J-L, Tsung S-H, Shiao C-C. Rare anaplastic sarcoma of the kidney: A case report. *World Journal of Clinical Cases*. 2020;8(8):1495–501.
15. Mellas S, Bouchikhi AA, Tazi M-F, Khallouk A, Elammari J-E, El Fassi M-J, et al. Primary Pleomorphic Undifferentiated Sarcoma—a Rare Renal Localization: A Case Report. *Case Reports in Urology*. 2012;2012:1–3.
16. Michael SN, Masood PF, Sharma U, Bhat FI. Giant right hydronephrosis with underlying double malignancy: a case report. *Pan Afr Med J*. 2023;45:21.
17. Mladenov, VI., P. Dimitrov, V. Vasilev, S. Marinov, G. Ivanov, N. Mirinchev, V. Tzerovska, K. Yanev, M. Georgiev, Risk factors for the occurrence of early postoperative urological and surgical complications After kidney transplantation from a living and cadaveric donor. *Comptes rendus de l'Académie bulgare des Sciences*, 2022, ISSN (online) 2367-5535
18. Pathrose G, John NT, Manojkumar R. A rare case of malignant fibrous histiocytoma/pleomorphic undifferentiated sarcoma of the kidney. *J Clin Diagn Res*. 2015;9(1):PD27–9.
19. Ptochos A, Karydas G, Iosifidis N, Tyrothoulakis E, Papazafiriou G, Kehagia-Koutoufari T. Primary renal malignant fibrous histiocytoma. A case report and review of the literature. *Urol Int*. 1999;63(4):261–4.
20. Siegel RL, Kratzer TB, Giaquinto AN, Sung H, Jemal A. Cancer statistics, 2025. *CA Cancer J Clin*. 2025;75(1):10–45.
21. Tajima S, Waki M, Fukuyama M. Pleomorphic leiomyosarcoma with a dedifferentiation-like appearance in the kidney: case report and literature review. *Med Mol Morphol*. 2016;49(4):238–42.
22. Vujanic GM, Kelsey A, Perlman EJ, Sandstedt B, Beckwith JB. Anaplastic sarcoma of the kidney: a clinicopathologic study of 20 cases of a new entity with polyphenotypic features. *Am J Surg Pathol*. 2007;31(10):1459–68.
23. Yakirevich E, Madison R, Fridman E, Mangray S, Carneiro BA, Lu S, et al. Comprehensive Genomic Profiling of Adult Renal Sarcomas Provides Insight into Disease Biology and Opportunities for Targeted Therapies. *European Urology Oncology*. 2021;4(2):282–8.
24. Yu K, Wang L, Bu F, Zhang J, Hai Y, Hu R, et al. Retroperitoneal undifferentiated pleomorphic sarcoma with total nephrectomy: a case report and literature review. *Front Surg*. 2023;10:1166764.
25. Zhou J, Jia L, Fan S, Wang J. Primary Renal Malignant Fibrous Histiocytoma in an End-Stage Renal Disease Patient. *Urology*. 2020;140:e14–e5.