

Neurogenní sarkom ledviny

MUDr. Michal Přikryl

Urologické oddělení KNTB Zlín, a.s.

Neurogenní sarkom (maligní schwannom) ledviny je vzácný nádor se špatnou prognózou. Prezентujeme případ pacienta, u něhož byl tento typ nádoru diagnostikován.

Klíčová slova: nádory ledvin, neurogenní sarkom, maligní schwannom.

Neurogenic sarcoma of kidney

Neurogenic sarcoma of kidney (malignant schwannoma) is a sporadic tumor with a poor prognosis. We present a case of a patient with this type of cancer.

Key words: kidney cancer, neurogenic sarcoma, malignant schwannoma.

Urol. praxi, 2015; 16(4): 172–173

Úvod

Neurogenní sarkom (maligní schwannom) ledviny je vzácný nádor se špatnou prognózou. Prezентujeme případ pacienta, u něhož byl tento typ nádoru diagnostikován. Základním zobrazovacím vyšetřením je sonografie ledvin a CT retroperitonea. Definitivní diagnóza je určena pomocí pooperačního imunohistochemického a molekulárně-genetického vyšetření.

Kazuistika

V chirurgické ambulanci byl ošetřen 61letý pacient pro nespecifické bolesti břicha. Bylo provedeno sonografické vyšetření břicha, kde byla v oblasti pravého renálního sinu popsána patologická masa velikosti 55 mm a v oblasti retroperitonea mediálně od pravé ledviny další patologická masa velikosti kolem 85 mm. Pacient byl proto předán do péče urologa. Doplněno CT břicha potvrzující UZ nález – popsána expanzivní, postkontrastně se sytící formace prorůstající

hilem pravé ledviny, na kterou navazuje paket aortokaválních lymfatických uzlin maligního vzhledu s okrajovým syčením. Tumorózní masa má axiálně velikost 59x88 mm, kraniokaudálně 114 mm (obrázek 1). Laboratorní hodnoty byly v normě. Bylo doplněno CT plic a scintigrafie skeletu – jednoznačná metastatická ložiska nebyla identifikována. Vzhledem k pokročilému nálezu byla provedena biopsie ložiska pod CT kontrolou – dle histologického vyšetření (HV) zastižena pouze mezenchymová tkáň s tukovými buňkami, bez jednoznačných nádorových buněk. Bylo kontaktováno vyšší urologické pracoviště, kde byla provedena laparoskopická parciální exstirpace uzlin retroperitonea, ale histologicky opět bez nálezů nádorových buněk. Dva týdny po exstirpaci přichází pacient do naší urologické ambulance pro febrilie a zimnice, laboratorně elevace zánětlivých markerů. Bylo doplněno CT břicha, kde byla popsána progresivní expanze v oblasti pravé ledviny, nově trombóza (VCI) ve-

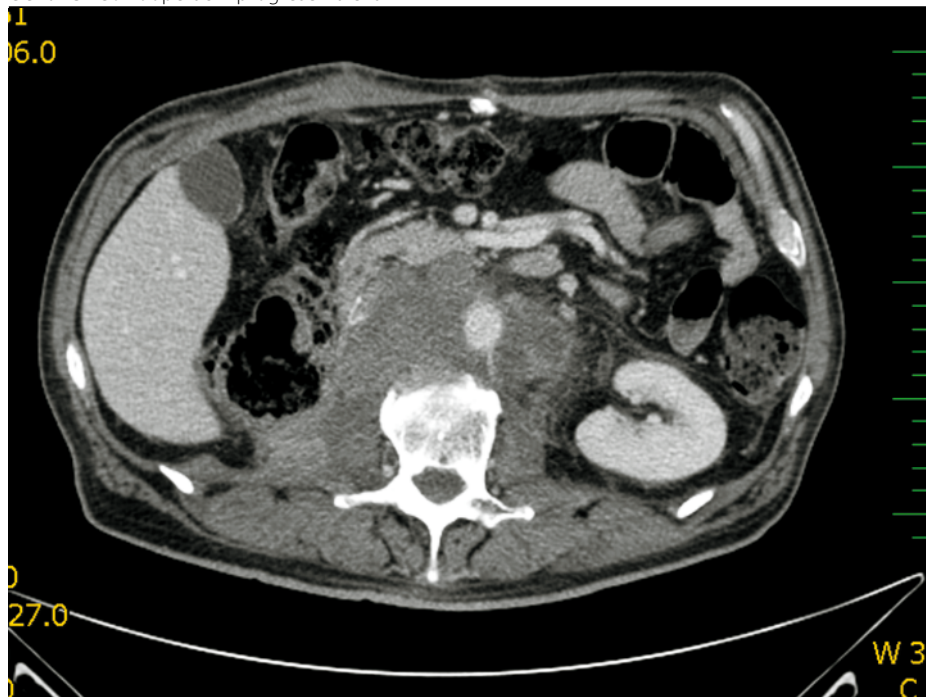
Obrázek 1. Vstupní CT vyšetření



na cava inferior velikosti 46x17x26 mm zasahující až po ilické žíly (obrázek 2A, B). Ve spolupráci s chirurgy byla provedena pravostranná nefrek-

Obrázek 2. A) stav po parciální exstirpaci uzlin retroperitonea, B) trombóza VCI



Obrázek 3. Pooperační progresse nálezu

tomie, trombektomie VCI s parciální resekci stěny a nahrazením defektu GORE záplatou a resekce přilehlé části bránice. Dále byla provedena exstirpace uzlin z aortokaválního prostoru – zde technicky neproveditelná resekce s makroskopicky negativními resekčními okraji – peroperační kryobiopsie z okrajů však byla negativní. Dle prvotního HV z tumoru v oblasti ledviny bylo vysloveno podezření na synoviální sarkom (imunohistochemicky TTF1 negat., CDX2 negat., LCA, cytokeratin 7, 8 a CD10 též negat; pozitivní byl vimentin, CD56 a ki 67 pozitivní v 80 % buněk). Bylo doplněno druhé čtení s molekulárně-genetickým vyšetřením, které neprokázalo zlom genu SYT ani translokaci t (X:18) – definitivní diagnóza proto zní vysoce maligní neurogenní sarkom. Dva měsíce po operaci bylo provedeno pro febrilie a elevaci zánětlivých markerů kontrolní CT břicha s nálezem recidivy rozsáhlé měkkotkáňové expanze paraaortálně a parakaválně, trombózy VCI a vv. iliacae communae a nově mnohočetným metastatickým postižením jater (obrázek 3). Febrilie po parenterální antibiotické terapii (piperacilin + tazobaktam) ustoupily, došlo k poklesu zánětlivých markerů. Onkologem byla indikována paliativní chemo-

terapie v režimu ADM (doxorubicin). Pacient je nyní po dvou cyklech chemoterapie, v plánu její pokračování do progresse či toxicity s přešetřením po 3. a 6. sérii, prognóza je však infaustní.

Diskuze

Primární sarkomy ledvin jsou vzácně se vyskytující nádory, tvořící 1–2 % primárních nádorů ledvin, s maximem výskytu v 5. dekádě života. Mnohem častěji dochází k sarkomatoidní diferenciaci z jiných nádorů ledvin (zejména ze světlobuněčného či chromofobního karcinomu ledviny) (1). Nejčastějším histologickým typem je leiomyosarkom, který představuje 50–60 % všech sarkomů ledvin. Následuje liposarkom a osteosarkom. Ostatní typy, jako rabdomyosarkom, fibrosarkom, synoviální sarkom či neurogenní sarkom, jsou raritním nálezem (2). Základem léčby je kompletní chirurgická excize. Mezi hlavní prognostické faktory patří negativita chirurgických okrajů a grade tumoru. Na základě studií bylo zjištěno, že nejlepšími výsledky prodloužení přežití bylo dosaženo u pacientů s nádorem ohraničeným na ledvinu velikosti do 5 cm (3). Adjuvantní radioterapie neprokázala významné snížení rizika lokální recidivy či doby

přežití specifické pro nádor, nejsou vytvořeny jednoznačné protokoly pro adjuvantní chemoterapii (4). Z nejpoužívanějších chemoterapeutických režimů je nejčastěji používán protokol ADM (doxorubicin), MAID (doxorubicin + dakarbazin + ifosfamid), kombinace gemcitabin + docetaxel nebo trabectedin (5, 6). Jejich efekt je však paliativní.

Závěr

Neurogenní sarkom ledviny je vzácná malignita se špatnou prognózou, ve světové literatuře je publikováno pouze několik těchto kazuistik. Základem léčby je nefrektomie. Adjuvantní léčba není příliš efektivní (7), onkologické postupy využívají zkušeností s léčbou sarkomů měkkých tkání. Účinná terapie je předmětem studií.

Literatura

1. Dvořáček J, Babjuk M, Onkourologie 2005: 27–28.
2. Campbell SC, Lane BR. Sarcomas of kidney. In: Wein, A. J. et al. Campbell-Walsh Urology. 10th edition. Philadelphia: Saunders, 2011: 1469–1471.
3. Kotilingam D, Lev DC, Lazar AJ, et al. Staging soft tissue sarcoma: evolution and change. CA Cancer J Clin. 2006; 56: 282–291.
4. Trassard M, Le Doussal V, Hacène K, et al. Prognostic factors in localized primary synovial sarcoma: a multicenter study of 128 adult patients. J Clin Oncol. 2001; 19: 525–534.
5. Leu KM, Ostruszka LJ, Shewach D, et al. Laboratory and clinical evidence of synergistic cytotoxicity of sequential treatment with gemcitabine followed by docetaxel in the treatment of sarcoma. J Clin Oncol, 2004; 22: 1706–1712.
6. Hensley ML, Blessing JA, Mannel R. Fixed-dose rate gemcitabine plus docetaxel as first-line therapy for metastatic uterine leiomyosarcoma: a Gynecologic Oncology Group phase II trial. Gynecol Oncol, 2008; 109: 329–334.
7. Pirayesh A, Chee Y, Helliwell TR, et al. The management of retroperitoneal soft tissue sarcoma: a single institution experience with a review of the literature. Eur. J. Surg. Oncol 2001; 27(5): 491–497.

Článek přijat redakcí: 15. 7. 2014

Článek přijat k publikaci: 25. 7. 2014

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

MUDr. Michal Přikryl

Urologické oddělení KNTB Zlín, a.s.,
Havlíčkovo nábřeží 600, 762 75 Zlín
prikryl.mike@gmail.com