

MALIGNÍ NEURILEMOM (SCHWANNOM) RETROPERITONEA

MUDr. Miroslav Louda, Ph.D.¹, MUDr. Miloš Brodák¹, MUDr. Jaroslav Pacovský¹, MUDr. Lukáš Holub¹, MUDr. Khaled Baker¹, MUDr. Vladimír Giblo¹, MUDr. Petr Hoffmann²

¹Urologická klinika FN a LF UK, Hradec Králové

²Radiologická klinika FN a LF UK, Hradec Králové

Nádory retroperitonea jsou poměrně vzácné a maligní schwannom je jedním z nich. Prezентujeme případ 59letého muže s objemným nádorem a špatnou prognózou.

Klíčová slova: maligní schwannom, nádor retroperitonea.

Urolog. pro Praxi, 2008; 9(1): 29–30

Úvod

Operace tumorů retroperitonea jsou doménou urologie. Jedná se o útvary často s intimním vztahem k velkým cévám, ureterům a strukturám zažívacího traktu. Neurogenního původu jsou neurilemomy (schwannomy) včetně maligních variant (3). Retroperitoneální maligní neurilemom tvoří jen 0,01 % retroperitoneálních nádorů, a po radikální extirpaci přežívá 5 roků méně než 50 % pacientů (4). Mezenchymové nádory retroperitonea jsou benigní i maligní povahy. Často jde o myolipomy a lipomy. Z maligních variant se nejčastěji vyskytuje liposarkom. Při podezření na maligní proces se peroperačně snažíme o maximální radikalitu výkonu, protože možnosti adjuvantní onkologické terapie jsou omezené.

Kazuistika

V r. 2006 byl na Urologické klinice v Hradci Králové operován 59letý pacient s rozsáhlým tumorem v oblasti pravé poloviny retroperitonea. RA: bez pozoruhodností. OA: před 50 lety zánět mozkových blan, hypochromní anemie, jinak se s ničím neléčil. Nekuřák, bez abusu návykových látek. PA + SA: zámečník, žije s družkou.

Pacient byl vyšetřen na spádové urologické ambulanci pro pravostrannou varikokélu. Při vyšetření zjištěn objemný tumor v oblasti pravé poloviny břicha ultrasonograficky lokalizovaný do retroperitonea. Doplněno CT vyšetření, které potvrzuje nádorovou masu sahající od renálních cév do oblasti malé pánve k močovému měchýři. K verifikaci procesu byla na spádovém pracovišti odebrána perkutánní biopsie. Dle ní vyslovil patolog diagnózu benigního neurinomu.

Vyšetření

Laboratorně: urea 4,5, kr 51, kyselina močová 282, jaterní testy v normě. KO: WBC 14,9, RBC 4,74, HGB 107, HCT 33 %, PLT 488.

RTG plic: bez ložiskového poškození charakteru metastáz.

UZ retroperitonea: tumor retroperitonea vpravo, ledviny bez pozoruhodností.

CT retroperitonea: tumor retroperitonea velikosti 28×16×13 cm, v jeho okolí velké množství tuku, svou velikostí vytlačuje obsah pravé poloviny dutiny břišní doleva. Má intimní vztah k dolní duté žíle.

Byla provedena exstirpace tumoru retroperitonea vpravo. Velikost preparátu byla 250×170×150 mm, jeho hmotnost činila 2978 g, byl uzlovitého vzhledu, makroskopicky dobře opouzdřen, v jeho okolí byla popsána tuková tkáň. Histologicky se nespíše jedná o maligní schwannom-vřetenité buňky, přítomna jaderná pleomorfie a mitotická aktivita je vysoká. Imunohistochemicky negativní průkaz S100 proteinu, Leu7, silně pozitivní vimentin, fokálně exprese desminu, proliferací antigen Ki 67 exprimován v 40–50 % buněčných elementů (velmi vysoká proliferací aktivita). Jde o vysoce maligní sarkom, není možné jednoznačně rozlišit mezi maligním fibrózním histiocytomem (pleomorfní variantou), maligním nádorem z periferních nervů (maligní schwannom) a dediferencovaným liposarkomem. Vzhledem k fokální expresi PGP 9 a uspořádání s neurogenními rysy se kloníme k názoru, že jde o maligní schwannom.

Výsledek léčby

Podle peroperačního i histologického výsledku byl nádor radikálně odstraněn. Pacientovi nabídnuta systémová chemoterapie, v kombinaci MAID (uromitexan, doxorubicin, ifosfamid, dakarbazin), kterou opakovaně odmítl. Po 3 měsících při pooperační kontrole provedeno CT břicha, na kterém nově nález infiltrace v mezenteriu tenkého střeva velikosti 6×6 cm, zavzata i arteria mesenterica superior a truncus coeliacus, nález operačně neřešitelný. Po 2 měsících kontrolním CT břicha potvrzena další progresie infiltrátu radixu mesenteria velikosti 9×7,5 cm s nárůstem počtu uzlin v uvedeném prostoru, tyto do velikosti 10 mm, retroperitoneum a původní lůžko nádoru bez recidivy.

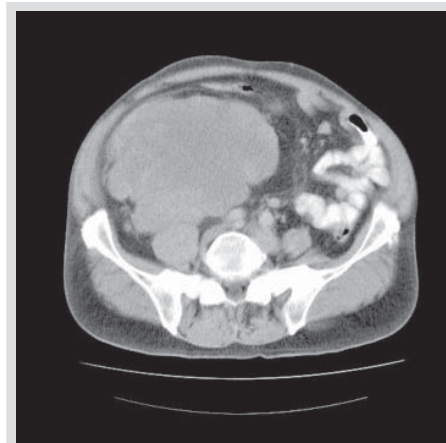
Obrázek 1. Předoperační stav – maligní schwannom



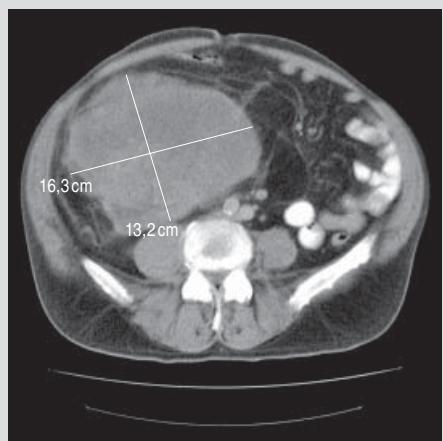
Obrázek 2. Předoperační CT tumor na úrovni ledvin



Obrázek 3. Tumor na úrovni pánve



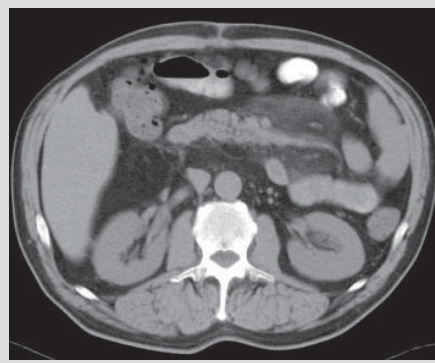
Obrázek 4. Snímek obsahuje příčné rozměry tumoru



Diskuze

Vyšetřování pacienta bylo započato pro sekundární varikokélu vpravo. Náš prezentovaný případ

Obrázek 5. Stav po operaci



potvrzuje nutnost vyšetřovat současně se skrotem i oblast retroperitonea. Nádory retroperitonea svou lokalizací a bez bezprostřední vazby nádoru na některý orgán bývají z našich zkušeností vnímány pacienty jako patologické, a tím i vyšetřovány a diagnostikovány po časové prodlevě. Jehlová biopsie

z retroperitoneálních útvarů, tak jak uvedeno v našem případě, nemusí vest ke správné a přesné diagnostice.

Závěr

U pacienta šlo o maligní neurilemóm retroperitonea s časnou metastatickou progresí mimo původní lokalizaci nádoru. Adjuvantní onkologická léčba nebyla provedena, pacient ji odmítl, dle literatury je minimálně účinná (2). Pro lokalizaci vzdáleného ložiska není chirurgická terapie technicky možná, jinak je kurativní možností. Původně benigní histologická diagnóza neurinomu není v literatuře výjimkou (4, 1). Pacient bude dále uroonkologicky sledován.

MUDr. Miroslav Louda, Ph.D.

Urologická klinika FN a LF UK

Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové

e-mail: louda@lfhk.cuni.cz

Literatura

1. Pacovský J, Navrátil P, Brodák M, Baker Kh, Kutílek P. Benigní schwannom retroperitonea-ka-zuistika. Benign retroperitoneal schwannoma – case report, Čes. Urol 2005; 9(3): 49–51.
2. 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.
3. Poršová M, Šverma R, Porš J et al. Expanze v oblasti retroperitonea nejasného původu. Urolog. Pro Praxi 2006; 6: 283–284.
4. Saito R et al. Retroperitoneal malignant Schwannoma in the pelvis: a case report. Hinyokika Kyo, 1997; 43: 25–28.
5. Trifero M, Frattaroli FM, Ciccone AM et al. Retroperitoneal malignant schwannoma. Tumori 1994; 80: 238–240.