

EMBRYONÁLNÍ RABDOMYOSARKOM LEDVINOVÉ PÁNVIČKY

MUDr. Matúš Chocholatý¹, doc. MUDr. Ivan Kawaciuk, CSc.¹, MUDr. Josef Mališ², MUDr. Pavel Dušek¹, doc. MUDr. Josef Zámečník, Ph.D.³

¹Urologická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

²Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

³Ústav patologie a molekulární medicíny UK 2. LF a FN Motol, Praha

Uvedená kazuistika devatenáctileté nemocné s rychle se zvětšující expanzí pravé ledviny. Po radikální nefrektomii s lymfadenektomií prokázalo histopatologické vyšetření embryonální rabdomyosarkom ledvinové páničky. Bylo podáno 9 cyklů chemoterapie, od pátého cyklu splu s radioterapií. Nemocná je 18 měsíců od ukončení terapie bez známek recidivy onemocnění.

Urolog. pro Praxi, 2007; 3: 133–134

Úvod

Rabdomyosarkom patří mezi mezenchymové nádory s výskytem především u dětí a adolescentů, v dospělosti je vzácný. Dosud byly popsány tři případy rabdomyosarkomu ledvinové páničky (4, 5, 10).

Kazuistika

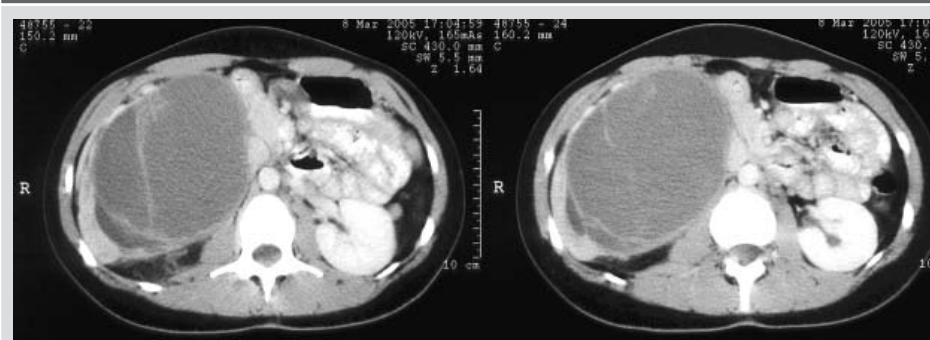
V rodinné anamnéze u prarodičů byl výskyt adenokarcinomu ledviny a karcinomu pankreatu.

Devatenáctiletá dívka zaznamenala rezistenci v pravé polovině břicha, která se rychle zvětšovala během čtrnácti dní. Nález hmatné rezistence provázelo nechutenství. Palpačně zjištěna tuhá nebolestivá rezistence v pravém hypochondriu a mesogastriu. Výpočetní tomografie (obrázek 1) ukázala hypodenzní expanzi pravé ledviny s četnými septy, podezřelou z nádorového postižení pravé ledviny. Výsledky biochemického vyšetření séra, krevního obrazu a skiagramu hrudníku byly bez patologických změn. Diferenciálně diagnosticky připadal v úvahu Wilmsův nefroblastom, multilokulární cystický nefrom a karcinom ledviny.

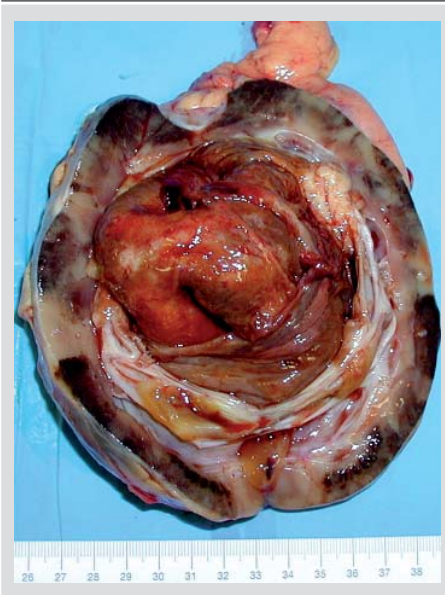
Diagnózu nebylo možné neinvazivními prostředky dále upřesnit, a proto byla indikována operační revize pravé ledviny z transperitoneálního přístupu. Peroperačně se potvrdil nález nádoru, proto následovala pravostranná nefrektomie s regionální lymfadenektomií. Pooperační průběh byl bez komplikací. V odstraněném preparátu (obrázek 2) byl objemný multilokulární cystický útvar velikosti 95 × 90 × 60 mm obklopující páničku. Ledvina a okolní tuková tkáň byly bez známek nádorového postižení.

Mikroskopické vyšetření (obrázek 3) prokázalo nekrotický, prokrvácený a pseudocysticky změněný nádor ledvinové páničky. Drobné nádorové buňky s oválnými jádry a úzkým lem cytoplazmy vykazovaly výrazné jaderné i buněčné atypie s četnými mitózami. Nádor na několika místech vrůstal do lumen močových cest, které výrazně zužoval.

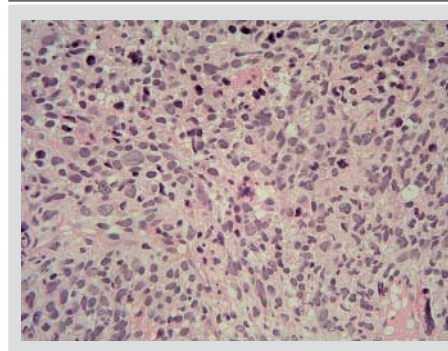
Obrázek 1. CT retroperitonea: hypodenzní expanze pravé ledviny s četnými septy



Obrázek 2. Makroskopický preparát pravé ledviny



Obrázek 3. Mikroskopický obraz nádoru



ledviny, a také lymfatické uzliny byly bez známek postižení.

Stagingová vyšetření jako CT hrudníku, PET a scintigrafie skeletu byla negativní. Nemocná byla zařazena do skupiny E podle protokolu EpSSG (European paediatric soft tissue sarcoma study group) z roku 2004 pro nemetastazující rabdomyosarkomy (10).

Devět cyklů systémové chemoterapie představovalo kombinaci ifosfamid, vinkristin a aktinomycin D. Od pátého cyklu se přidala konkomitantní radioterapie na oblast dutiny břišní a retroperitonea technikou 2AP/PA polí do celkové dávky 41,4 Gy. Průběh systémové chemoterapie se komplikoval polyneuropatií a hematologickou toxicitou IV. stupně s feb-

Byla zastižena invaze nádoru do krevních i lymfatických cév. Při imunohistochemickém vyšetření byly nádorové buňky negativní pro průkaz cytokeratinu, LCA, S100, CD99, HMB-45 a pozitivní pro vimentin, desmin, aktin, myoD1 a myogenin. Proliferační aktivita stanovená průkazem antigenu Ki-67 dosahovala fokálně až 60 % nádorových buněk. Nebyla prokázána nádorová infiltrace parenchymu

rilní neutropenií. Stav si vyžádal intenzivní léčbu kombinací antibiotik s růstovými faktory a převody krevních derivátů. Radioterapii nemocná snesla bez nežádoucích účinků. Léčba byla ukončena v říjnu 2005. Nemocná je dále sledována v onkologické ambulanci, je subjektivně bez obtíží a trvá remise onemocnění.

Diskuze

Rabdomyosarkom je agresivní sarkom s buňčnou diferenciací směrem k příčně pruhované svalovině. Může postihnout každou část těla kromě skeletu, včetně těch míst, kde se svalové buňky normálně nevyskytují. Nejčastěji postihuje hlavu a krk v 35–42 %, končetiny v 15–20 %, uropoetický trakt v přibližně 18–25 %, trup (včetně plic) v 10–15 %. Z urogenitálních orgánů postihuje nejčastěji prostatu, močový měchýř, pochvu a paratestikulární oblast.

Četnost nádoru kolísá mezi 3,5–8 % všech zhoubných nádorů dětského věku, v dospělosti se vyskytuje velmi vzácně. Incidence je 5,5:1 000 000 dětí za rok. Nejčastěji se vyskytuje u dětí od dvou do šesti let a u adolescentů mezi 15.–19. rokem s maximem incidence kolem pátého roku (2, 7, 8, 9). Etiologie onemocnění zůstává nejasná, ale některé genetické syndromy jsou spojeny s vyšší prevalencí rabdomyosarkomu (9).

Prognóza nemocných závisí zejména na přítomnosti metastáz, histopatologických prognostických znacích, věku nemocného, velikosti nádoru, patologickém stadiu, postižení lymfatických uzlin a lokalizaci primárního nádoru. Nemocní s lokalizovaným onemocněním se podle rizikových faktorů zařazují do skupin a podskupin podle protokolu EpSSG pro nemetastazující rabdomyosarkomy (9). Rozdělení vychází z výsledků analýz předchozích evropských studií a odvíjí od něho postup léčby.

Z prognostického hlediska se považuje za příznivý histopatologický nález botryoidního typu embryonálního rabdomyosarkomu, embryonálního rabdomyosarkomu nebo vřetenobuněčného rabdomyosarkomu. Nepříznivá je alveolárně-solidní varianta nádoru (3, 6). Dalšími faktory zlepšujícími prognózu jsou věk do deseti let, velikost nádoru do pěti centimetrů, kompletní chirurgické odstranění nádoru, nepostižené lymfatické uzliny a lokalizace nádoru v paratestikulární oblasti, děloze, pochvě nebo orbitě (3, 10).

Nemocní s rabdomyosarkomem vyžadují kombinovanou léčbu zahrnující chirurgické odstranění nádoru s následnou chemoterapií. Pokud se nepodaří nádor chirurgicky zcela odstranit, indikuje se systémová chemoterapie a podle odpovědi second-look operace. Radioterapie je indikována u nemocných s mikroskopickým nebo makroskopickým reziduál-

ním onemocněním (1). Pětileté přežití u nemocných s lokalizovaným onemocněním a kombinovanou léčbou přesahuje 80 % (3). Méně než 30 % nemocných s generalizovaným onemocněním žije déle než pět let (11).

Závěr

Embryonální rabdomyosarkom ledvinové pánevičky je v dospělém věku velmi vzácným onemocněním. V diferenciální diagnostice tumoru ledvinové pánevičky bychom měli uvažovat také o možném rabdomyosarkomu a nález by se neměl zaměnit za benigní nádor. Nemocní s rabdomyosarkomem vyžadují většinou kombinovanou terapii zahrnující chirurgické odstranění nádoru, chemoterapii a radioterapii. Podle literárních zkušeností má prezentovaná nemocná 59 % šanci na pětileté přežití (9).

MUDr. Matuš Chocholatý

Urologická klinika UK, 2. LF a FN Motol,
V Úvalu 84, Praha 5, 150 06
e-mail: matuschocholaty@yahoo.com

Literatura

1. Crist W, Gehan EA, Ragab AH et al. The third intergroup rhabdomyosarcoma study. *J Clin Oncol.* 1995;13:610–630.
2. Guiney JG, Severson RK, Davis S et al., Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histological type. *Cancer.* 1995;75 (8):2186–2195.
3. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Mayer WH. Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 2006; Aug 20;24(24):3844–51.
4. Kao HW, Wu CJ, Cheby MF, Lee SS, Chen CY. Rhabdomyosarcoma of the renal pelvis. *J Med Sci.* 2005;25(4):207–210.
5. Křen L, Goncharuk VN, Votava M, Hermanová M, Ross JS, Nazeer T, Dvořák K. Botryoid-type of embryonal rhabdomyosarcoma of renal pelvis in an adult. A case report and review of the literature. *Česk Patol.* 2003;39(1):31–5.
6. Parham DM, Ellison AD. Rhabdomyosarcoma in adults and children. An update. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130(1):1454–1456.
7. Pastore G, Peris-Bonet R, Carli M, Martínek-García C, Sánchez de Toledo J, Steliarova-Foucher E. Childhood soft tissue sarcoma incidence and survival in European children (1978–1997): Report from the Automated childhood cancer information system project. *European J Cancer* 2006;42:2136–2149.
8. Ries LA, Kosary CL, Hankey BF et al. SEER cancer statistics review, 1973–1996, Bethesda Md: National cancer institute, Bethesda, MD (1999).
9. Treuner J, Carli M, Oberlin O, Stevens M et al. Protocol EpSSG RMS 2004. 177s.
10. Tsai WC, Lee SS, Cheng MF, Lee HS. Botryoid-type pleomorphic rhabdomyosarcoma of the renal pelvis in an adult. A rare case report and review of the literature. *Urol Int.* 2006;77(1):89–91.
11. Williams BA, Williams KM, Doyle J, Stephens D, Greenberg M, Malkin D, Pappo AS Metastatic Rhabdomyosarcoma: A retrospective review of patients treated at the Hospital for sick children between 1989 and 1999. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology.* 2004;26(4):243–247.