

Vretenovobunkový rabdomyosarkóm skróta – kazuistika

A. Miřová, J. Pokorný, R. Luzan, R. Badejová

Urologické oddelenie, Patologicko – anatomické oddelenie, Karlovarská krajská nemocnice a.s.

Ciel': Prezentácia kazuistiky pacienta s hmatnou rezistenciou semenníka, kde vyšetrovací algoritmus preukázal raritný tumor semenníka.

Úvod: Rabdomyosarkóm (RMS) je agresívna a malígná forma rakoviny, ktorá vzniká z kostrových priečne pruhovaných svalových buniek, ktoré nie je možné úplne diferencovať. Je to najčastejší sarkóm mäkkých tkanív u detí, ale u dospelých je vzácny. Incidencia je približne 1 prípad na 20 miliónov obyvateľov za rok. Delíme ho do troch histologických podskupín: embryonálny - má podtypy botryoidný a vretenovobunkový, alveolárny, anaplastický. RMS sa môže vyskytovať v ktorejkoľvek časti tela, primárne na hlave, na krku, v orbitálnej oblasti, v urogenitálnom trakte, v pohlavných orgánoch a na končatinách. Podtyp vretenovobunkový rabdomyosarkóm sa najčastejšie vyskytuje paratestikulárne u mladých chlapcov. Vzniká z mezenchymálnych prvkov semenníkov, nadsemenníkov a semenovodov. Prejavuje sa nebolestivým opuchom mieška, ktorý môže trvať niekoľko dní až týždňov. Bolesť je extrémne vzácná.

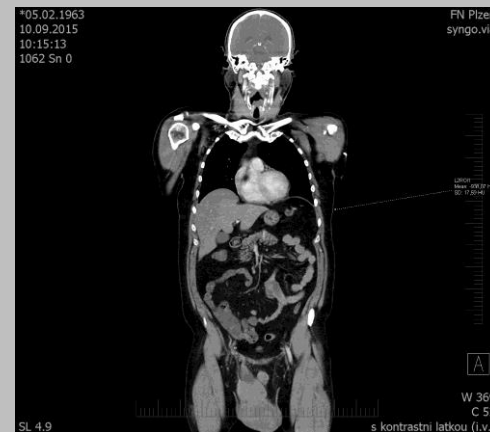
Bežne sa šíri lymfogenne do panvových lymfatických uzlín, ale tiež dochádza k hematogennému šíreniu do pľúc a pečene.

Metódy: Pacient 53-ročný, akútne vyšetrený na našej ambulancii pre zväčšenie pravého hemiskróta pretrvávajúce 7 mesiacov (na pohmat tuhšie, bez palpačnej bolestivosti a bez známk fluktuácie). Mikcia bez ťažkosti, bez dyzúrii, len nyktúria cca 3x. Z anamnézy v r. 2011 pacient na ORL klinike podstúpil resekciu suspektného meta procesu nízko diferencovaného karcinómu vľavo na krku, bez zjavného origa. Cestou onkologického oddelenia zahájena chemoterapia a rádioterapia. Iné operácie neguje, lieči sa s hypertenziou a hypothyreózou.

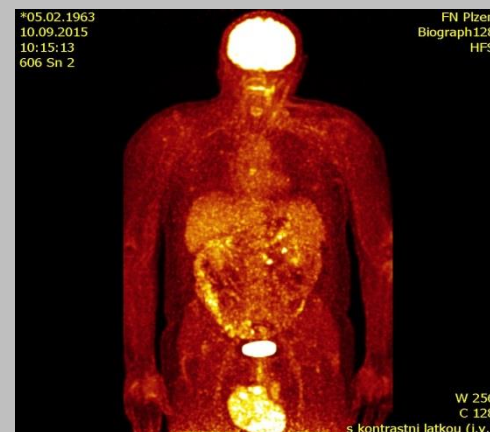
Podľa posledného PET - CT 09/2015 verifikovaná objemná akumulujúca expanzia v pravom hemiskróte, jedná metastáza v retroperitoneu a dve pľúcne metastázy. Na základe ultrazvukového vyšetrenia pravý semenník štruktúrne zmenený, nehomogenný, zväčšený a ťažko odlišiteľné štruktúry semenníkov a nadsemenníkov. Ľavý semenník ohraničený, potlačený patologicky zmeneným pravým hemiskrótom.

Výsledky: Pri vyšetrení odobrané onkomarkery AFP- hodnota 160,2 (zvýšená), β -HCG < 1,2 v medziach normy. Bola prevedená orchiektómia vpravo, operácia i pooperačný priebeh bez komplikácií. Pri prepustení kontrolný ultrazvuk bez známk hydrokély, len podkožný edém. Pri ďalšej kontrole diagnostikovaná pooperačná hematokéla. Prevedená punkcia, pri ktorej aspirácia krvi minimálne, nasadené ATB. Histologicky verifikovaný vretenovobunkový sklerotizujúci rabdomyosarkóm, kt. nerastie na povrch albuginei, nadsemenníky sa nepodarilo identifikovať. Pri ďalšej kontrole operačná rana sa hojila per primam. Následne zahajená onkologická liečba CHT, kt. pac. toleruje, pozorujeme zmenšenie hemiskróta. V pláne kontrola na našej ambulancii po ukončení 4 cykloch terapie a v pláne PET-CT.

Záver: Vretenovobunkový rabdomyosarkóm tvorí asi 3% všetkých prípadov rabdomyosarkómov. Nemá žiadne špecifické laboratórne markery. Potvrdzujúcim faktorom k stanoveniu diagnózy je pozitivita svalových špecifických proteínov ako sú desmin, myogenin, vimentin, myoD1, svalovo špecifický aktín a negativita proteínov S100 a keratin. Pri diferenciálnej diagnostike je potrebné zvážiť fibrosarkóm, infantilnú fibromatózu, neuromuskulárny hamartóm, alebo rabdomyóm. Hlavným liečebným postupom je chirurgické odstránenie, následne chemoterapia a ožarovanie. Prognóza prežívania je 5 rokov.



Obr.1 CT - expanzia pravého hemiskróta



Obr.2 PET – expanzia pravého hemiskróta