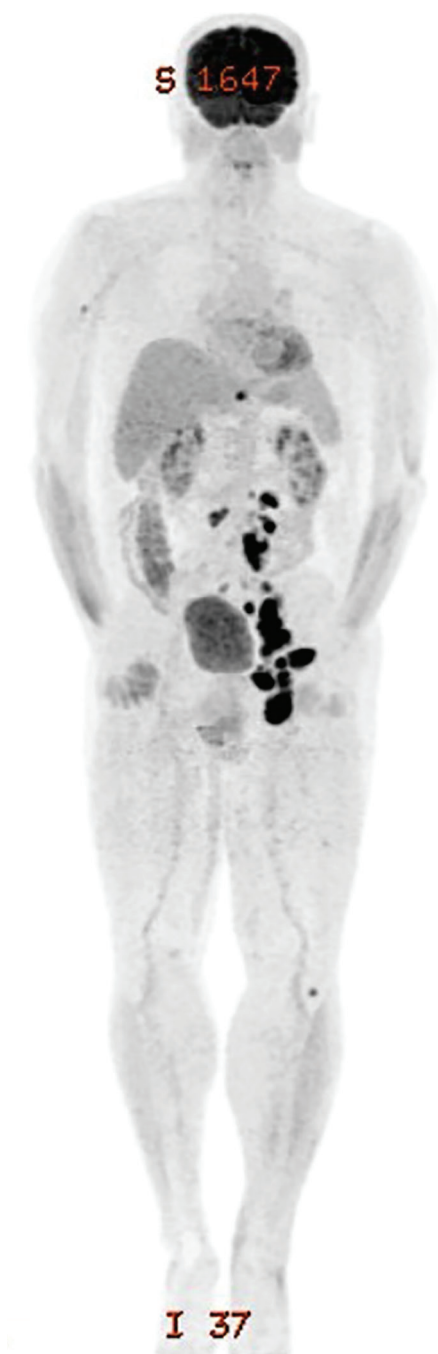


normální hodnoty krevního obrazu a v kostní dřeni byl stacionární nález MDS-MLD.

Provedena byla diagnostická exstirpace části lymfatické uzliny z levého třísla. Histopatologický nález potvrdil diagnózu metastázy karcinomu z Merkelových buněk s propagací do perinodálního tuku. Imunohistochemicky vykazovaly nádorové buňky pozitivitu CKAE1/3, chromograninu a synaptofyzinu. Imunohistochemicky byla potvrzena přítomnost MCPyV (Merkel Cell

Obr. 1. PET/CT v březnu 2022 před zahájením imunoterapie prokazující nádorovou lymfadenopatii v retroperitoneu, parailicky vlevo, v levém tříslu a přítomnost kostních metastáz



Polyomavirus). Proliferační aktivita nádoru byla vysoká, přibližně 70%.

Další hematologická léčba nebyla vzhledem k potvrzené nádorové duplicitě indikována.

Následné celotělové PET/CT v březnu 2022 prokázalo retroperitoneální, levostrannou parailickou a tříselnou lymfadenopatii a zároveň i patologickou akumulaci FDG (fluorodeoxyglukózy) v lopatě levé kosti kyčelní a v pravém humeru (Obr. 1).

Při klinickém vyšetření dominovala výrazná prominující tuhá levostranná tříselná lymfadenopatie způsobující sekundární lymfedém celé levé dolní končetiny. Na přední straně levého bérce byla pouze naznačena makulopapula růžové barvy bez ulcerace v terénu známek chronické žilní insuficience (Obr. 2). Vzhledem k velmi pravděpodobné spontánní regresi primárního nádoru nebyl již tento projev excidován.

Iniciována byla zevní radioterapie prominující tříselné lymfadenopatie, aplikováno bylo na přelomu dubna a května 2022 celkově 16 frakcí po 2,5 Gy, bez komplikací. Klinicky došlo k částečné regresi lymfadenopatie se současnou částečnou regresi sekundárního lymfedému.

Vzhledem k přetrvávajícím metastatickým ložiskům v kostech byla následně v květnu 2022 zahájena imunoterapie avelumabem v plošné dávce 800 mg každé 2 týdny. Pro prohlubující se leukopenii (neutropenii a lymfopenii) byla léčba avelumabem po 4 dávkách přerušena.

Na restagingovém celotělovém PET/CT v červenci 2022 (tedy 2 měsíce od zahájení imunoterapie) byl potvrzen obraz kompletní remise onemocnění (Obr. 3), který přetrvává i na dalších restagingových vyšetřeních (Obr. 4). Imunoterapie avelumabem již nebyla reiniciována. Celkově tedy byly aplikovány pouze 4 dávky avelumabu.

V srpnu 2022 byla punkcí kostní dřeni potvrzena progres z MDS-MLD do MDS-EB-2 a byla iniciována léčba nízkodávkovaným cytosinarabinosidem ve 28denních intervalech.

V listopadu 2022, po dvou cyklech nízkodávkovaného cytosinarabinosidu, bylo opět dosaženo regrese počtu blastů v kostní dřeni pod 5 % (MDS-MLD dle WHO 2016) a zlepšení krevního obrazu bez nutnosti podání substituce erytrocytů a trombocytů.

V průběhu imunoterapie, během roku 2022, se u pacienta objevila na penisu ložiska

Obr. 2. Levý bérce s naznačenou růžovou makulopapulou (šipka) jakožto pravděpodobné reziduum spontánně regredovaného primárního nádoru



lichen sclerosus et atrophicus. Klinicky se projevovovala difúzní fibrotizovaným preputiem způsobující těsnou progredující fimózu. Lokální kortikosteroidní terapie betametazon-dipropionátem po dobu téměř 2 měsíců byla zcela bez efektu. V únoru 2023 proto byla provedena totální cirkumcize bez komplikací.

Aktuálně pokračuje léčba MDS nízkodávkovaným cytosinarabinosidem v cyklech. Pacient má uspokojivé hodnoty krevního obrazu bez nutnosti substituce a jiné podpůrné léčby a nemá, kromě mírného lymfedému levé dolní končetiny, žádné subjektivní stesky.

Diskuze

Karcinom z Merkelových buněk (Merkel Cell Carcinoma, MCC) je vzácným maligním nádorem kůže, který zaujímá méně než 1 % všech maligních kožních nádorů. Jedná se o agresivní malignitu, jejíž pětileté přežití se pohybuje mezi 48 a 63 % (4). MCC primárně metastazuje do spádových lymfatických uzlin. Metastatické onemocnění se může rozvinout i v případě klinické absence primárního nádoru v souvislosti s jeho možnou spontánní regresi (6).

MCC vykazuje neuroendokrinní imunofenotyp, v literatuře se pro MCC užívá též synonymum primárně kožní neuroendokrinní karcinom. Dle původní představy je histogeneze MCC spatřována ve specifických mechanore-