

Metastatický extragonadální choriokarcinom s život ohrožujícími komplikacemi u mladého pacienta: intenzivní léčebný postup vedoucí k remisi onemocnění

Martin Gryc, Michal Eid, Štěpán Tuček

Interní hematologická a onkologická klinika, LF MU a FN Brno

Extragonadální nádory ze zárodečných buněk jsou vzácná, ale často agresivní onemocnění, která vyžadují časnou diagnostiku a intenzivní terapii. Do této skupiny patří i extragonadální choriokarcinom, který je spojován především s ženským pohlavím v období gestace, může se však vyskytovat i u mužů. V naší kazuistice popisujeme případ mladého pacienta s „high-volume“ metastatickým extragonadálním choriokarcinomem, který i přes život ohrožující komplikace po intenzivní terapii dosáhl celkové remise onemocnění.

Klíčová slova: extragonadální nádory, nádory mediastina, choriokarcinom, chemoterapie, choriokarcinomový syndrom.

Metastatic extragonadal choriocarcinoma associated with life – threatening complications in a young patient: a disease remission as a result of an intensive treatment

Extragonadal germ cell tumors are uncommon but often aggressive diseases, which require rapid diagnostics and intensive treatment. This group includes also extragonadal choriocarcinoma, known especially in women in pregnancy, but it may occur also in men. We report a case of a young patient with „high-volume“ metastatic extragonadal choriocarcinoma. His disease is in remission after an intensive treatment despite live threatening complications.

Key words: extragonadal tumors, mediastinal tumors, choriocarcinoma, chemotherapy, choriocarcinoma syndrome.

Úvod

Extragonadální nádory ze zárodečných buněk (extragonadal germ cell tumors – EGCTs) jsou poměrně vzácnou skupinou malignit vznikající v anatomických lokalizacích mimo gonády. Abychom tyto nádory označili za extragonadální, musí být zároveň splněna podmínka nepřítomnosti primárního tumoru v pohlavních orgánech pacienta. Incidence se udává mezi 1,8–3,4/1 milion s větším postižením u mužů. Do skupiny extragonadálních nádorů řadíme dvě podskupiny – seminomy a neseminomové nádory. Podskupina seminomů zahrnuje pouze klasický seminom. Mezi

nonseminomové nádory patří embryonální karcinomy, nádory ze žloutkového vaku, teratomy a choriokarcinomy. Pokud je v nádorové tkáni prokázán více než jeden z těchto histologických podtypů, hovoříme o smíšeném nádoru ze zárodečných buněk. Mezi gonadálními a extragonadálními nádory existuje morfologicky řada podobností, nicméně současné poznatky ukazují na značně odlišné biologické chování těchto dvou skupin neoplazií, přičemž nádory primárně extragonadální se vyznačují horší prognózou (1, 2).

EGCTs vznikají typicky v oblastech středočárových struktur, jako je centrální nervový

systém, mediastinum nebo retroperitoneum. Nejčastějším místem vzniku je mediastinum, kde je diagnostikováno 50–70 % těchto nádorů (3). Velmi vzácně tyto malignity vznikají například v močovém měchýři, ledvině či děloze (1). Z mediastinálních EGCTs je histologicky nejčastěji prokázán zralý teratom. Ve více než 90 % případů jsou pacienti s EGCTs muži ve věku 20–35 let (3).

Existuje několik hypotéz vysvětlujících etiopatogenezi EGCTs. Nejčastěji je uváděna a akceptována tzv. embryonální geneze těchto nádorů, kdy v období embryonálního vývoje primordiální zárodečné buňky migrují