

do místa vzniku budoucích pohlavních orgánů, ale i do ostatních míst v oblasti střední čáry a některé z nich dlouhodobě přežívají. Pokud v budoucnu dojde k maligní transformaci těchto reziduálních primordiálních zárodečných buněk v oblasti střední čáry mimo gonády, dochází ke vzniku EGCTs. Další teorie například popisuje i možnost, kdy může být metastáza primárního nádoru, který se nacházel v gonádách, interpretována jako primární EGCT, když v mezidobí dojde k regresi skutečného primárního nádoru v pohlavních orgánech. Tuto teorii podporují některé histologické nálezy, kdy byly ve varlatech pacientů s domnělými primárními EGCTs popsány jizvy či vazivová tkáň, které by mohly poukazovat na předchozí přítomnost nádorové infiltrace, která spontánně zregredovala (4).

Klinická manifestace EGCTs se liší dle jejich anatomické lokalizace. Tyto nádory se často projeví symptomy až v pokročilých stadiích, vzácněji jsou náhodným nálezem při jiných diagnosticko-terapeutických výkonech. Nádory lokalizované v mediastinu se nejčastěji prezentují dušností, bolestí na hrudi, kašlem, horečkou či syndromem horní duté žíly. V retroperitoneu se typicky projevují bolestmi břicha a zad, hubnutím, horečkou a trombózou dolní duté žíly (5).

Standardním terapeutickým přístupem u EGCTs je chirurgická revize a systémová chemoterapie na bázi platiny. Základem je režim BEP (bleomycin, etoposid, cisplatina). V případě neresekability je indikováno zahájení léčby systémovou terapií s následným zvážením resekce případného residua choroby (6).

V případech primárních EGCTs mají lepší prognózu a na léčbu lépe odpovídají nádory čistě seminomové v důsledku jejich vysoké citlivosti na chemoterapii. Například u mediastinálních seminomů některá data v tomto případě udávají 5leté celkové přežívání (OS) větší než 71 % (7). U neseminomových mediastinálních nádorů je naopak celkové 5leté OS 45 %. Je to dáno jejich nižší citlivostí k platinovým derivátům (5). Recidiva onemocnění pak značí rezistenci k léčbě a prognóza se tímto logicky dále zhoršuje. U primárně retroperitoneálních nádorů je prognóza ve srovnání s těmi mediastinálními lepší a je zhruba srovnatelná s prognózou metastatického primárně gonadálního nádoru (8). Jedním z vysvětlení agre-

sivnějšího chování neseminomových EGCTs ve srovnání s těmi gonadálními je i odlišný genomický profil těchto malignit, kdy jsou u primárně extragonadálních nonseminomů popisovány častější mutace v genech TP53 či PIK3CA (6).

V následujícím textu popisujeme případ mladého pacienta s „high-volume“ metastatickým extragonadálním choriokarcinomem s četnými komplikacemi, který po intenzivní terapii dosáhl celkové remise onemocnění.

Popis případu

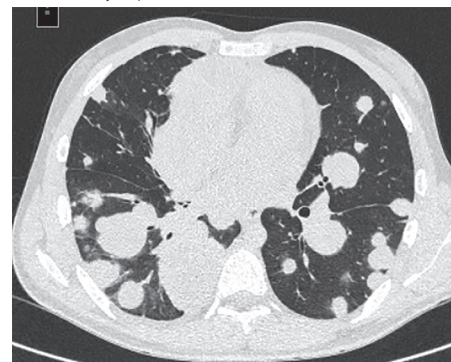
Mladý a dosud zcela zdravý pacient, narozen v roce 1998, byl od března 2021 došetřován pro nově vzniklou dušnost a febrilie. V rámci došetřování podstoupil CTG (CT s angiografií) plic, kde byla vyloučena plicní embolie, nicméně jako vedlejší nález byly popsány ložiskové infiltráty plic bilaterálně velikosti až 8 cm, infiltrace mediastina a solitární ložisko ve slezině, dále oboustranná gynekomastie (Obr. 1). Vzhledem k uvedeným nálezům jsme v rámci stagingu doplnili CT břicha, kde byl nález mimo ložisko ve slezině bez jasné patologie. Ultrazvuk skrota byl bez nálezu ložiska. Dále jsme doplnili vyšetření na onkomarkery s nálezem výrazné elevace lidského choriogonadotropinu (hCG) – 189 tis. U/I (horní hranice normy 5 U/I) a laktátdehydrogenázy (LD) – 18 μ kat/l (normální rozmezí 2,25–3,75 μ kat/l). V diferenciální diagnostice jsme tedy na prvním místě pomýšeli na germinální tumor. Vzhledem k nutnosti histologické verifikace byla naplánována biopsie cestou videoasistované torakoskopie (VATS).

Průběh došetření byl však na začátku provázen závažnou komplikací, kdy došlo k náhlému rozvoji hyperventilace, afázie a pravostranné hemiparézy. Akutní CT mozku prokázalo rozsáhlý intracerebrální hematom fronto-parietálně vlevo s provalením do levé postranní komory, dále byl popsán hemocefalus a přesun středočárových struktur doprava (Obr. 2). Vzhledem k rozsahu postižení chorobou a vysoké hodnotě onkomarkerů byl nález uzavřen jako prokrvácení v oblasti mozkové metastázy. Cestou neurochirurgie byla provedena akutní evakuace hematomu i s odběrem části prokrvácené mozkové tkáně na histologickou verifikaci. Bohužel kromě koagula nebyla patologem nalezena žádná

nádorová buňka. I přes akutní intervenci byla u pacienta v dalším průběhu pozorována přetrvávající expresivní afázie a pravostranná hemiplegie.

Následně byla u pacienta provedena již dříve plánovaná VATS s resekcí části dolního laloku pravé plicy současně s biopsií mediastina za účelem histologické verifikace nádorového procesu. Vzhledem k velké nádorové náloži, CNS postižení, vysokým onkomarkerům a postupně se horšícímu stavu bylo následně indikováno zahájení systémové chemoterapie z vitální indikace, a to ještě bez znalosti definitivní histologie. Léčba byla zahájena monochemoterapií karboplatinou AUC5 s redukcí. Aplikace však nevedla k úlevě od potíží a klinické odpovědi. Nadále progredovala respirační insuficience postupně až s nutností orotracheální intubace a umělé plicní ventilace (UPV). Dále se rozvíjela oběhová nestabilita s nutností podávání katecholaminů. Na Rtg.

Obr. 1. CTG plic z března 2021 s bilaterálními plicními ložisky velikosti až 8 cm (obrazová dokumentace byla použita se svolením KRNM FN Brno)



Obr. 2. CT mozku s nálezem rozsáhlého intracerebrálního hematomu fronto-parietálně vlevo s provalením do levé postranní komory z dubna 2021 (obrazová dokumentace byla použita se svolením KRNM FN Brno)

