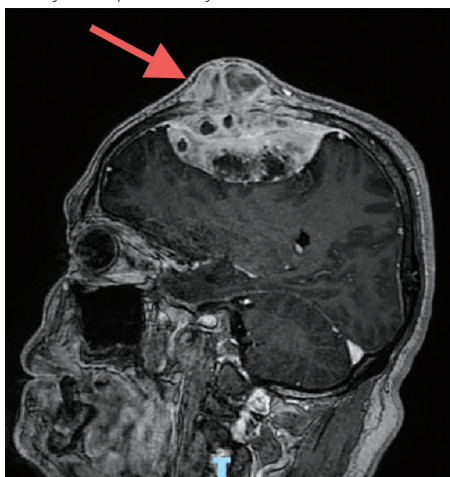
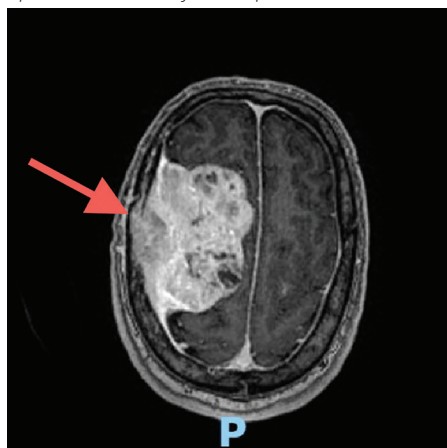


Obr. 3. Postkontrastné MRI hlavy 03/2020, T1-vážený obraz, sagitálny rez, T1-hyperintenzívna masa v ľavej frontoparietálnej oblasti



kologickú ambulanciu pre náhle vzniknutú slabosť a vertigo. Akútne zrealizované MRI mozgu odhalilo viaceré nodulárne a ložiskové lézie vo frontoparietálnych oblastiach obojstranne. Neurochirurgické konzílium zhodnotilo lézie ako neoperovateľné a odporučilo externú rádioterapiu. Vzhľadom na sľubné výsledky aplikácie ALK inhibítorov v podobných prípadoch, publikované v odborných periodikách, bolo Ministerstvo zdravotníctva SR požiadané o schválenie použitia druhogeneračného ALK inhibítora alektinibu ako liečbu registrovaným liekom v neregistrovanej indikácii. Počas čakania na schválenie bola u pacienta, ktorý naďalej trpel slabosťou a bolesťami hlavy, začatá externá rádioterapia na oblasť mozgu (celková dávka 5×2 Gy). Z plánovanej celkovej dávky bola pacientovi podaná iba jedna frakcia žiarenia (2 Gy), nakoľko začiatkom júna 2020 bola schválená a bezodkladne začatá terapia alektinibom. Rádioterapia bola po dohode s radiačným onkológom ukončená. Po štyroch týždňoch od iniciovania liečby alektinibom pacient zaznamenal výrazné zlepšenie stavu, ústup bolestí hlavy ako aj diplopie. Došlo k vymiznutiu epileptických záchvatov. Pacient pokračoval v užívaní dexametazónu (detrakcia z úvodnej dávky 8 mg denne) a antikonvulzív. Pacient bol vo veľmi dobrom výkonnostnom stave (Performance status podľa Eastern Cooperative Oncology Group) ECOG PS 0–1. V máji 2021 kontrolné CT vyšetrenie mozgu odhalilo nový nádor v ľavej parietálnej oblasti, pacient nemal nové klinické ťažkosti.

Obr. 4. Postkontrastné MRI hlavy 03/2020, T1-vážený obraz, axiálny rez. Veľká, T1-hyperintenzívna heterogénna masa v ľavej frontoparietálnej oblasti s posunom stredovej línie doprava



Pre uvedený nález podstúpil kraniotómiu s kompletnou resekciou tumoru a histopatológia potvrdila fibrózny meningeóm s vysokým peoliferačným indexom (MIB-1). Po operácii zostal pacient klinicky stabilný a pokračoval v liečbe alektinibom. V júni 2023 u pacienta došlo ku generalizovanému epileptickému záchvatu v domacom prostredí, pacient bol privezený posádkou záchranej zdravotnej služby na neurologický urgentný príjem, kde bolo zrealizované CT mozgu. Vyšetrenie odhalilo nádorovú léziu v pravej frontálnej oblasti. Nádor bol resekovaný, histopatologickým vyšetrením resekátu bola potvrdená metastáza EIMS. Po operácii bol stav pacienta stabilizovaný, pacient pokračoval v užívaní alektinibu a antikonvulzív. Kontrolné CT v auguste 2024 odhalilo dva nové tumory v pravej frontálnej oblasti a aneurizmu na *arteria communicans anterior*. Pacient začiatkom augusta 2024 úspešne absolvoval chirurgické odstránenie metastáz a klipovanie aneurizmu. Histopatologické vyšetrenie resekátu potvrdilo metastázy EIMS. Po tomto zásahu bol pacient v dobrom klinickom stave, po rekonvalescencii pokračoval v nastavenom liečebnom režime s alektinibom a antikonvulzívami. Posledné kontrolné CT z októbra 2024 bolo bez nových ložiskových zmien.

Diskusia

Podľa analýzy čínskych autorov, publikovanej v auguste 2024 ktorá hodnotila 51 prípadov EIMS, sa tento typ tumoru javí byť relatívne častejší u mužov ako u žien (33/18), pričom vek

pacientov sa pohyboval od 7 mesiacov do 70 rokov. Najčastejšou lokalizáciou nádoru je dutina brušná (9). EIMS vykazuje nízku senzitivnosť na konvenčnú chemoterapiu a imunoterapiu. Terapiou voľby u pacientov s IMT/EIMS je R0 chirurgická resekcia, ak je takýto postup u pacienta možný. Neúplná resekcia nádoru býva spojená s vysokým rizikom recidívy ochorenia. Voľba ALK inhibítora v prezentovanom prípade bola ovplyvnená najmä metastatickým postihnutím mozgu. Alektinib preukázal veľmi dobrú účinnosť v centrálnom nervovom systéme (CNS) (10). Hoci lorlatinib, ako inhibítor tretej generácie, vykazuje výborné výsledky v CNS podľa štúdie CROWN, jeho použitie pri raritných nádoroch, ako je EIMS, nie je dostatočne podložené klinickými dátami (11). Okrem pozitívnej expresie ALK proteínu je pre EIMS typická variabilná expresia SMA (aktín hladkého svalstva), CD30, CD68 a CK (cytokeratín) a dezminu. Imunohistochemické vyšetrenie tkaniva má kľúčový význam pre diagnostiku aj pre liečebný manažment. Pozitivita CD30 je patogénnym znakom, ktorý môže byť potenciálne liečený konjugovanou protilátkou Brentuximabom-Vedotinom (BV) (12). Ďalšie liečebné modalities cielené na inflamatórnu zložku tumoru ako nesteroidné antiflogistiká či kortikoidy, priniesli len neurčité výsledky u IMT v niekoľkých prípadových štúdiách (13). Liečba EIMS je stále výzvou. Individualizovaný prístup k liečbe, ktorý zohľadňuje molekulárne charakteristiky nádoru a celkový stav pacienta, je kľúčový pre dosiahnutie optimálnych výsledkov.

Záver

Epiloidný inflamatórny myofibroblastický sarkóm (EIMS) predstavuje vzácnu a diagnosticky aj liečebne náročnú diagnózu. V prezentovanom prípade sa kombinácia chirurgickej resekcie a liečby ALK inhibítormi ukázala ako účinná terapeutická stratégia. To podporuje význam individualizovanej liečby, ktorá vychádza z molekulárnych charakteristík nádoru. Napriek pokroku v liečbe je stále potrebný ďalší výskum na optimalizáciu liečebných postupov a zlepšenie prognózy pacientov trpiacich týmto raritným ochorením.

Literatura u autorky
a na www.onkologiecs.cz