Inflamatorní myofibroblastický tumor močového měchýře

MUDr. Veronika Marcináková, MUDr. Hana Dittrichová, MUDr. Karel Franěk, MUDr. Pavel Hanek

Urologické oddělení Oblastní nemocnice Příbram, a. s.

Prezentujeme případ 42letého muže se vzácným mesenchymálním nádorem močového měchýře, řešeným transuretrální resekci. Inflamatorní myofibroblastický tumor je novotvar nejistého biologického chování, charakterizovaný proliferací myofibroblastů s doprovodnou hojnou zánětlivou celulizací. Onemocnění se může objevit ve vnitřních orgánech a měkkých tkáních prakticky jakékoliv anatomické lokalizace. Diagnostika je histologická, imunohistochemická, molekulárně-biologické metody objasní typické genetické změny. V terapii je metodou volby chirurgické odstranění tumoru. Prognóza je dobrá.

Klíčová slova: inflamatorní myofibroblastický tumor, vzácný nádor močového měchýře, gen ALK.

Inflammatory myofibroblastic tumor

We report a case of an uncommon malignancy of the urinary bladder in a 42-year-old male, removed via transurethral resection. Inflammatory myofibroblastic tumor, a neoplasm of uncertain malignant potential, is characterised by spindle myoepithelial cell proliferation and rich lymphocytic infiltrate. Disease occurs in internal organs and soft tissues of any body location. Diagnostics is based on histologic examination, immunostaining and genetic mapping, which can help to identify typical genetic aberrations. The treatment of choice is complete surgical resection. The overall prognosis is good.

Key words: inflammatory myofibroblastic tumor, rare type of bladder cancer, ALK gene.

Úvod

Inflamatorní myofibroblastický tumor (IMT) je vzácnou klinicko-patologickou jednotkou nádorů měkkých tkání. Toto onemocnění získalo řadu synonym (inflamatorní pseudotumor, inflamatorní fibrosarkom, „plasma cell“ granulom) vzhledem k poměrně pestrému histopatologickému obrazu (1). Společným rysem je různě vyjádřená fibrózně zánětlivá reakce s typickou proliferací vřetenitých myofibroblastů a doprovodnou hojnou zánětlivou celulizací (2). IMT byl poprvé popsán v r. 1939 v plicích (3), relativně častou lokalizací jsou též játra, gastrointestinální trakt, urogenitální trakt (zde je nejčastější močový měchýř), retroperitoneum, prs, měkké tkáně hlavy, krku a končetin, kůže a další (4). Nádor se vyskytuje ve všech věkových kategoriích, maximum incidence je u dětí a mladých dospělých (5), bez významné predominance určitého

pohlaví. Literatura uvádí několik potenciálních etiopatogenetických faktorů jako kouření cigaret, infekce, traumatické změny, instrumentální zákroky v močovém měchýři, proběhlé gynekologické operace či autoimunitní mechanismy (6), přesná etiologie ale zatím zůstává neobjasněna. Klinická manifestace IMT je daná lokalizací. V močovém měchýři se může projevit hematurií, strangurií, polakisurií, příznaky obstrukce dolních močových cest, bolesti v podbřišku, případně symptomy anémie nebo nespecifickými celkovými příznaky (subfebrilie, únava, nechutenství, hubnutí). Známky invazivního onemocnění představují narůstající bolesti v boku nebo bedrech při ureterální obstrukci, edémy dolních končetin a hmatná rezistence v malé pánvi. Nádor infiltrující hluboké vrstvy svaloviny detruzoru či perivezikální struktury může být hmatný při bimanuální palpaci. K objektivizaci

fyzikálního nálezu napomáhá ultrasonografie, CT vylučovací urografie, největší výpovědní hodnotu má však cystoskopie, která současně umožňuje odběr studené biopsie. Definitivní diagnózu stanoví až histopatologické vyšetření materiálu získaného chirurgickou resekci nebo biopsií (7).

Kazuistika

Na našem pracovišti byl vyšetřen 42letý muž pro makroskopickou hematurii a dysurické obtíže ve smyslu strangurie, objevující se intermitentně po dobu asi dvou měsíců. Žádné jiné zdravotní potíže neměl, trauma popíral. Rodinná anamnéza byla bez významných zvláštností, v osobní anamnéze kromě apendektomie v dětství a úrazové fraktury obratlů Th10, a Th11 před 20 lety pacient dosud vážněji nestonal, léky trvale neužíval. Kouřil 2 cigarety denně asi 15 let, dříve 20 cigaret

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Veronika Marcináková, veronika.marcinakova@gmail.com

Urologické oddělení Oblastní nemocnice Příbram, a. s., Gen. R. Tesaříka 80, 261 01 Příbram

Cit. zkr: Urol. praxi 2019; 20(1): 40–41

Článek přijat redakcí: 7. 7. 2018

Článek přijat k publikaci: 15. 10. 2018

Obr. 1. Sonografický obraz tumoru **Obr. 2.** Cystoskopický náález

denně po dobu 10 let, abúzus alkoholu či drog negoval, živil se jako malíř, lakýrník. Kromě hematurie byl fyzikální náález bez pozoruhodností, laboratorně krevní obraz byl bez poklesu, renální funkce normální, další biochemický náález rovněž bez patologie, vyloučena infekce močových cest i porucha koagulace. Ultrasonografie poukazuje na suspektní nádor levé stěny močového měchýře (obr. 1), cystoskopie potvrzuje přítomnost solidního kulovitého endoluminálně prominujícího útvaru velikosti cca 50 × 50 mm, který se plazivě šíří papilárními hmotami do okolí (obr. 2). Nemocný byl indikován k transuretrální resekci (obr. 3), kdy novotvar snesen hluboko do stěny, dále samostatně odebrány a odeslány k histologickému vyšetření vzorky ze spodiny a okolí. Pooperační průběh byl komplikovaný tamponádou močového měchýře s nutností cystoskopické revize, evakuací koagul

Obr. 3. Transuretrální resekce tumoru **Obr. 4.** Histologický preparát IMT s proliferací vřetenitých myofibroblastů a zánětlivou celulizací

a koagulací několika zdrojů krvácení. Následně se stav stabilizoval, pacient byl propuštěn 2 dny po operačním výkonu. Den po dimisi se vrací s akutní močovou retencí, kterou řešíme dočasným zavedením permanentního močového katétru, po jeho odstranění o týden později je již mikce bez obtíží. Histologie vyhodnocena jako IMT (obr. 4), diagnózu potvrzuje průkaz positivity cytokeratinů, aktinu, desminu a ALK1 pozitivitu pomocí imunohistochemie. V resekátech byla zastižena mělká infiltrace svaloviny, v resekátech spodiny po hluboké resekci se tkáň výše uvedené afekce již nevyskytovala. Ke stanovení stagingu provedeno CT hrudníku, břicha a malé pánve s negativním nálezem. Případ prezentován v rámci multidisciplinárního onkologického semináře na vyšším pracovišti, kde doporučena časná re-resekce k přesnému určení stadia. Při výkonu byla sliznice močového měchýře pečlivě prohlédnuta i za použití úzkopásmového zobrazení (NBI), makroskopicky

bez známek recidivy tumoru, po resekci spodiny přítomnost nádorových či dysplastických změn nepotvrzuje ani histologie. Radikálnější řešení zatím neindikujeme, močový měchýř pravidelně a 3 měsíce cystoskopicky sledujeme včetně odběru biopsií, v doporučeném intervalu provádíme kontrolní CT vyšetření. T. č. je pacient 18 měsíců od primozáchytu bez detekce známek lokální recidivy či generalizace onemocnění.

Diskuze

Vzhledem k velmi variabilnímu biologickému chování, jež jednotlivé typy nádorů měkkých tkání vykazují, je esenciální posouzení léze zkušeným patologem za využití imunohistochemických, event. molekulárně-biologických metod. U IMT byly popsány různé genetické alterace. Až v 50–60% případů možno prokázat translokaci v oblasti genu ALK1 (anaplastické lymfomové kinázy) (8) na krátkém raménku 2. chromozomu, která vede k fúzi tyrozinkinázového receptoru kódovaného genem ALK s různými partnery (CTLC, TMP3, TMP4, CARS, RANBP2, SEC31L1, ATIC). Výsledkem je overexprese ALK proteinu, kterou detekujeme pomocí FISH s použitím ALK lokus specifické sondy. ALK pozitivita či negativita dle některých autorů umožňuje predikci agresivity chování léze, nicméně pro vyjádření jakéhokoliv jednoznačného soudu není v současnosti k dispozici dostatek relevantních dat (5).

Závěr

Inflamatorní myofibroblastický tumor močového měchýře se vyskytuje raritně. Lokálně agresivní růst nebývá výjimkou, metastatický potenciál je omezený (8). Prognóza je dobrá v případě, že je možné provedení kompletní resekce (9). U místně pokročilých inoperabilních a generalizovaných malignit se nabízí systémová chemoterapie, nesteroidní protizánětlivé léky, kortikoidy, event. biologická léčba (10).

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Arora K. Inflammatory myofibroblastic tumor of soft tissue. PathologyOutlines.com website. Dostupné z: <http://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissueinflammatorymyofibro.html>.
2. Yagnik V, Chadha A, Chaudhari S, Patel K. Inflammatory myofibroblastic tumor of the urinary bladder. Urol Ann. 2010 May-Aug; 2(2): 78–79.
3. Hammas N, Chbani L, Rami M, et al. A rare tumor of the lung: inflammatory myofibroblastic tumor. Diagn Pathol. 2012 Jul 17; 7: 83.
4. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CDM. Inflammatory myofibroblastic tumour: comparison of clinicopathologic, histo-

- logic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. Am J Surg Pathol. 2007; 31: 509–520.
5. Telugu RB, Prabhu AJ, Kalapurayil NB, Mathai J, Gnana-muthu BR, Manipadam MT. Clinicopathological Study of 18 Cases of Inflammatory Myofibroblastic Tumors with Reference to ALK-1 Expression: 5-Year Experience in a Tertiary Care Center. J Pathol Transl Med. 2017 May; 51(3): 255–263.
6. Patnana M, Sevrakov AB, Elsayes KM, Viswanathan C, Lubner M, Menias CO. Inflammatory pseudotumour: the great mimicker. AJR Am J Roentgenol. 2012; 198: 217–227.
7. Adamkov J, Kasparova P, Cesak T. Inflammatory Pseudotumor Imitating Intracranial Meningioma – a Case Report. Cesk Slov Neurol N 2015; 78/111(2): 233–236.
8. Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? J Clin Pathol. 2008 Apr; 61(4): 428–437.
9. Kim SH, Cho JY, Kim SH. Inflammatory myofibroblastic pseudotumor of the urinary bladder in a patient with bilateral renal cell carcinoma. J Ultrasound Med. 2008 Mar; 27(3): 483–486.
10. Podhorec J, Tomášek J, Kiss I, a kol. Regrese metastatického inflamatorního myofibroblastického tumoru pankreatu po chemoterapii – kazuistika. 2014; XX/299: 103.