



Seminární případ č. 2

referuje MUDr. Lukáš Frola

**Svatomartinský sklíčkový seminář brněnských pracovišť patologie
a seminář histologických laborantů**



15.–16. listopadu 2017
hotel Galant, Mikulov



Klinická data

- 3,5 letý chlapec.
- Defigurace břicha, pohmatem Tu masy v levém hypogastriu.
- Subjektivně bez potíží, bez hematurie, TK v normě.
- Anamnéza bez pozoruhodností.
- Dle UZ a CT břicha nález tumoru levé ledviny.

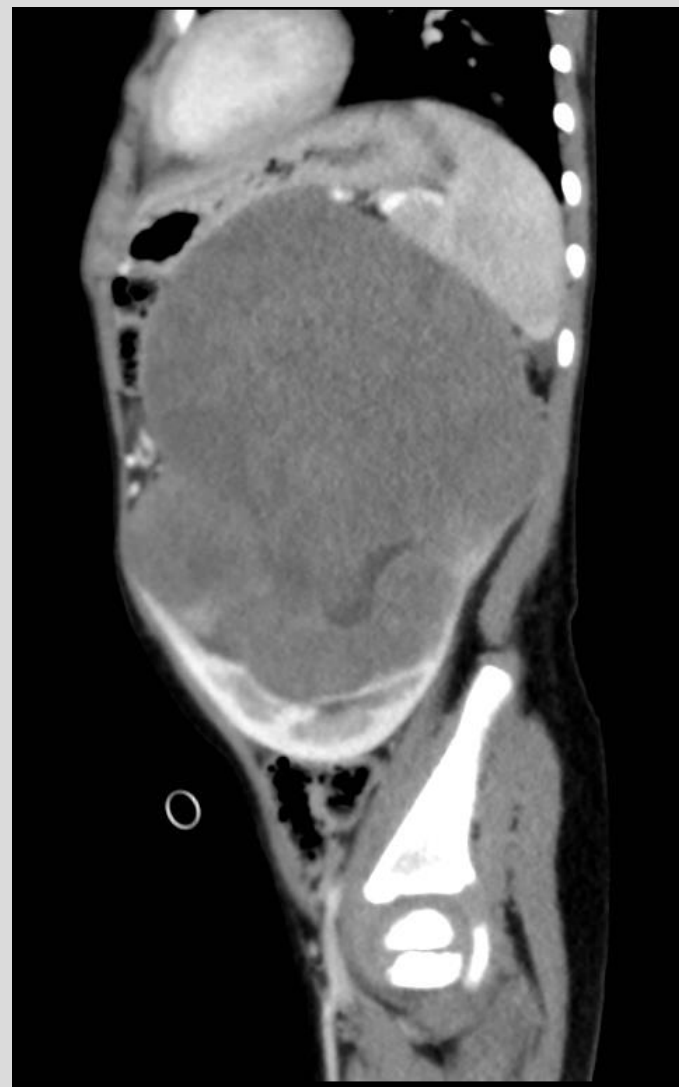


- Stanovená rtg diagnóza Wilms tumor.
- Následně neoadjuvantní léčba v délce 22 dní.
- CT angio břicha po chemoterapii: stacionární víceuzlová expanze levé ledviny beze změny velikosti + zvětšené LU.
- Nefrektomie po cca 1,5 měsíce od stanovení diagnózy.



postkontrastní koronární

sagitální rekonstrukce





axiální řez - nativ



postkontrastní arteriální fáze

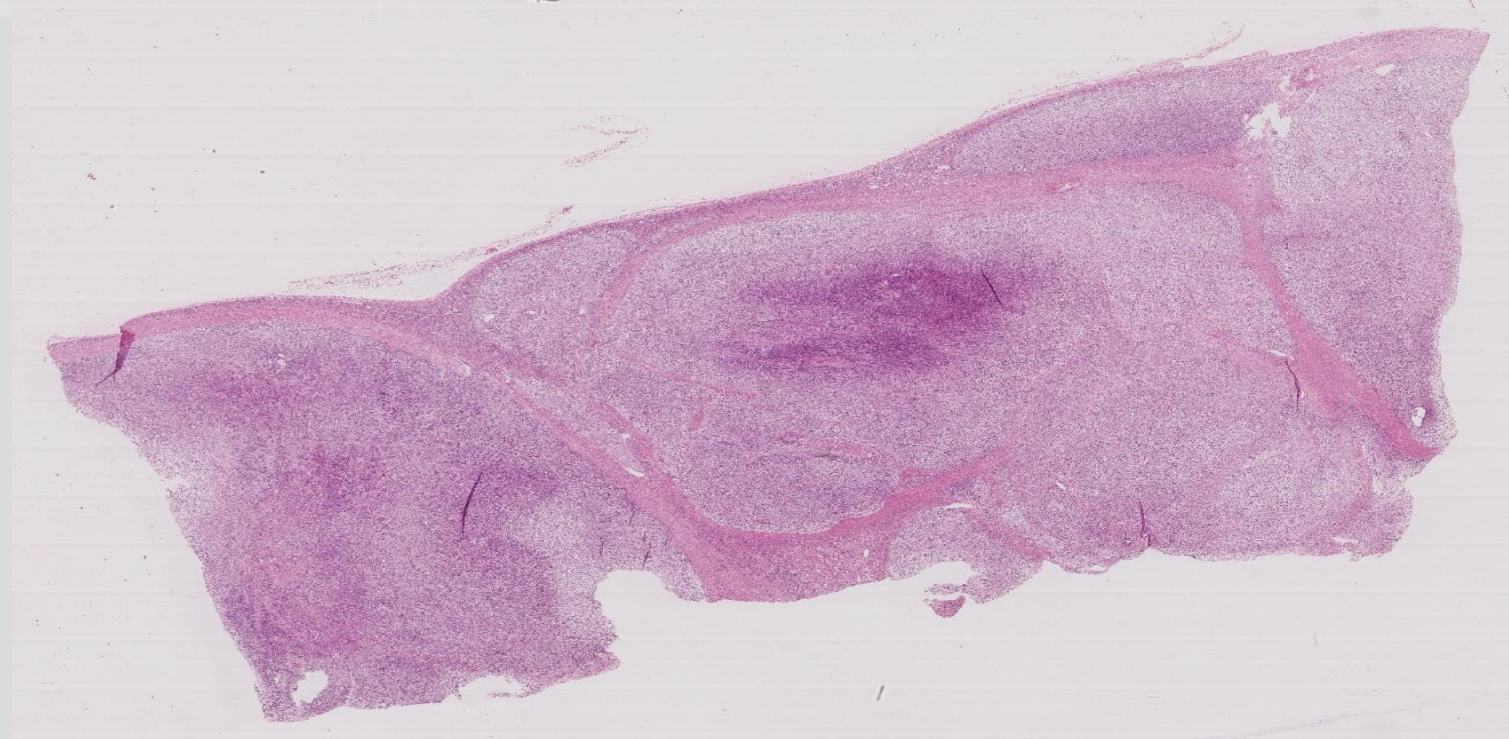
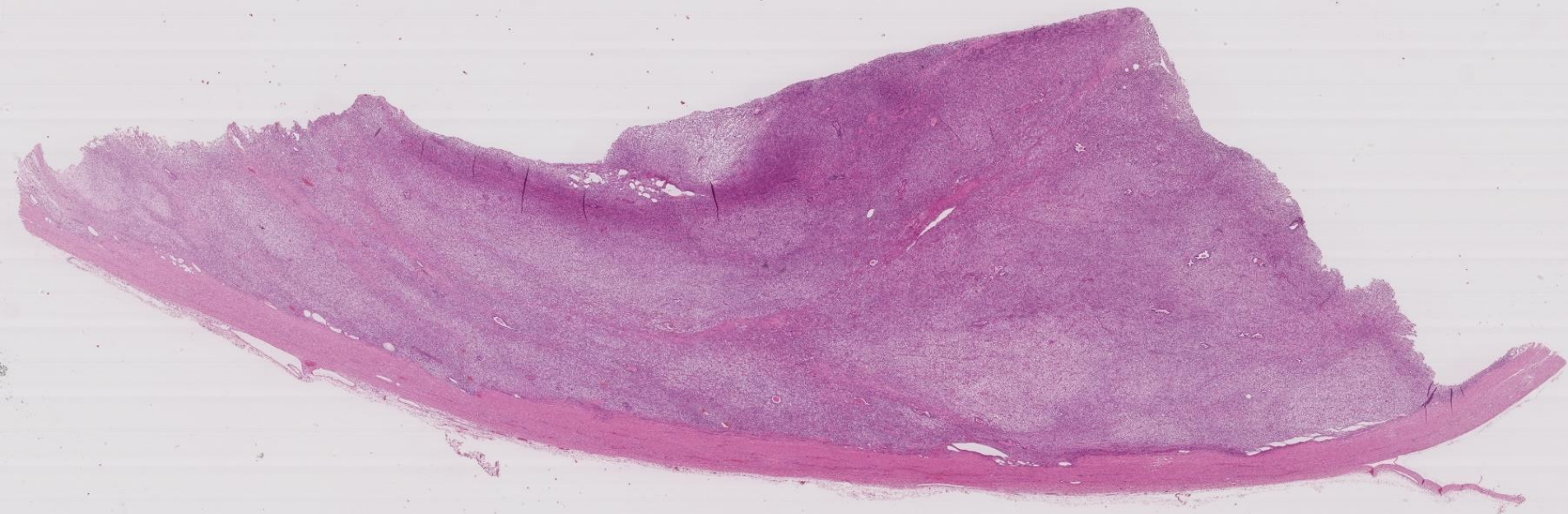


postkontrastní portovenózní fáze

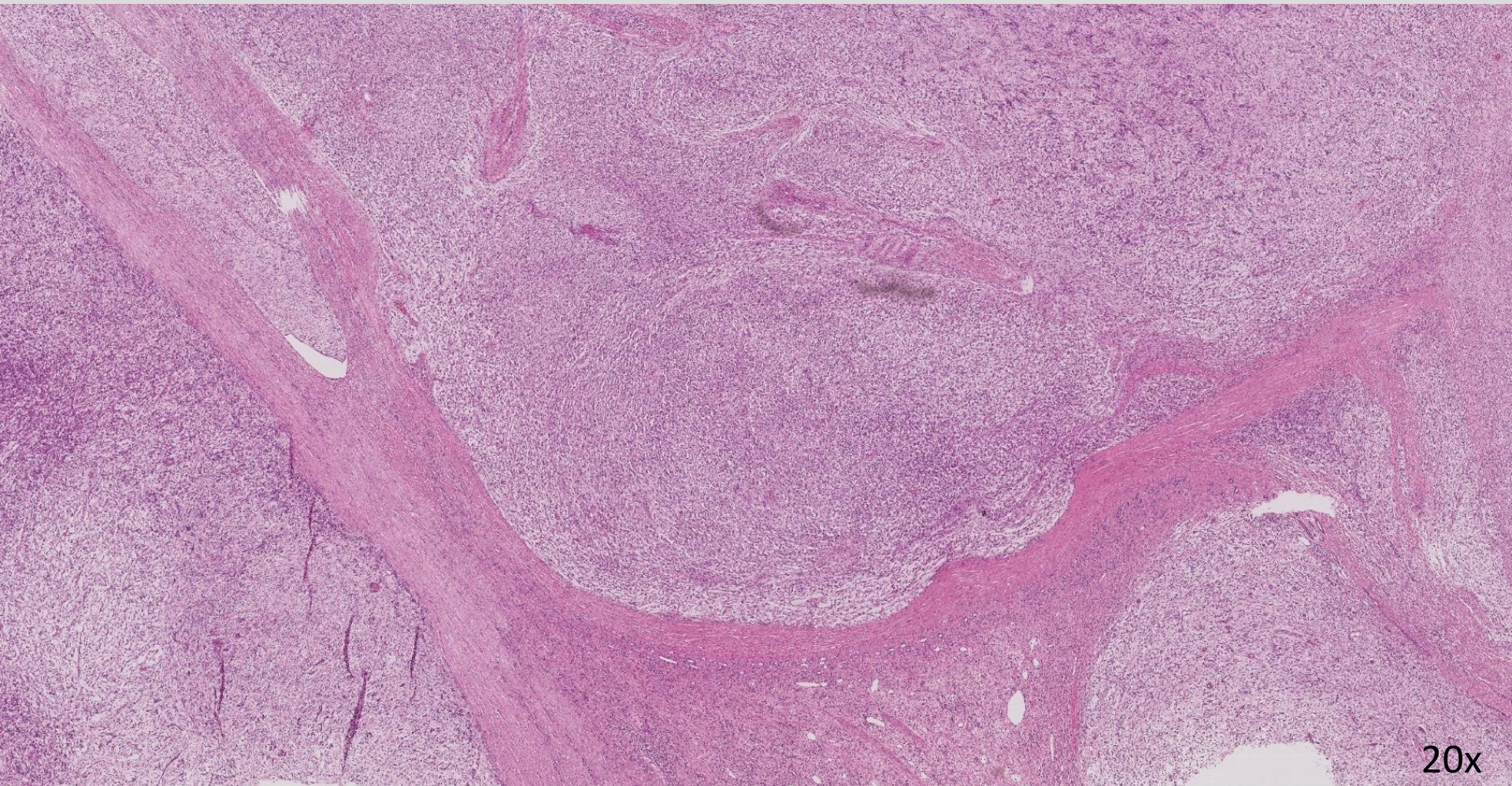


Makroskopický nález

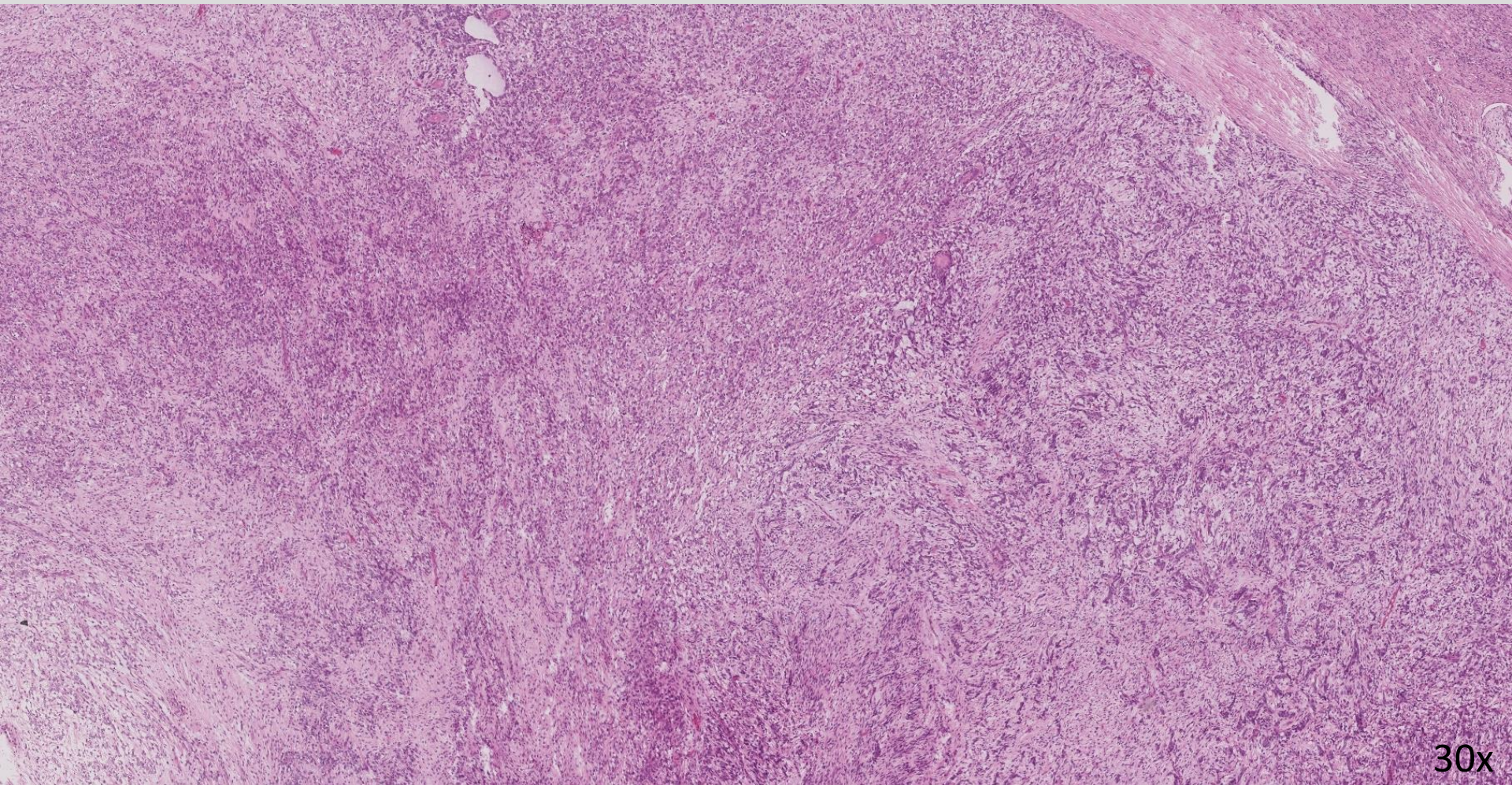
- Resekát ledviny 160x95x80 mm s ostře ohraničeným objemným tumorem 130x85x85 mm vyrůstající z horního pólu.
- V celém rozsahu je tumor krytý kapsulou, na řezu homogenní, bělavobéžové barvy, s minimálními okrsky nekróz.



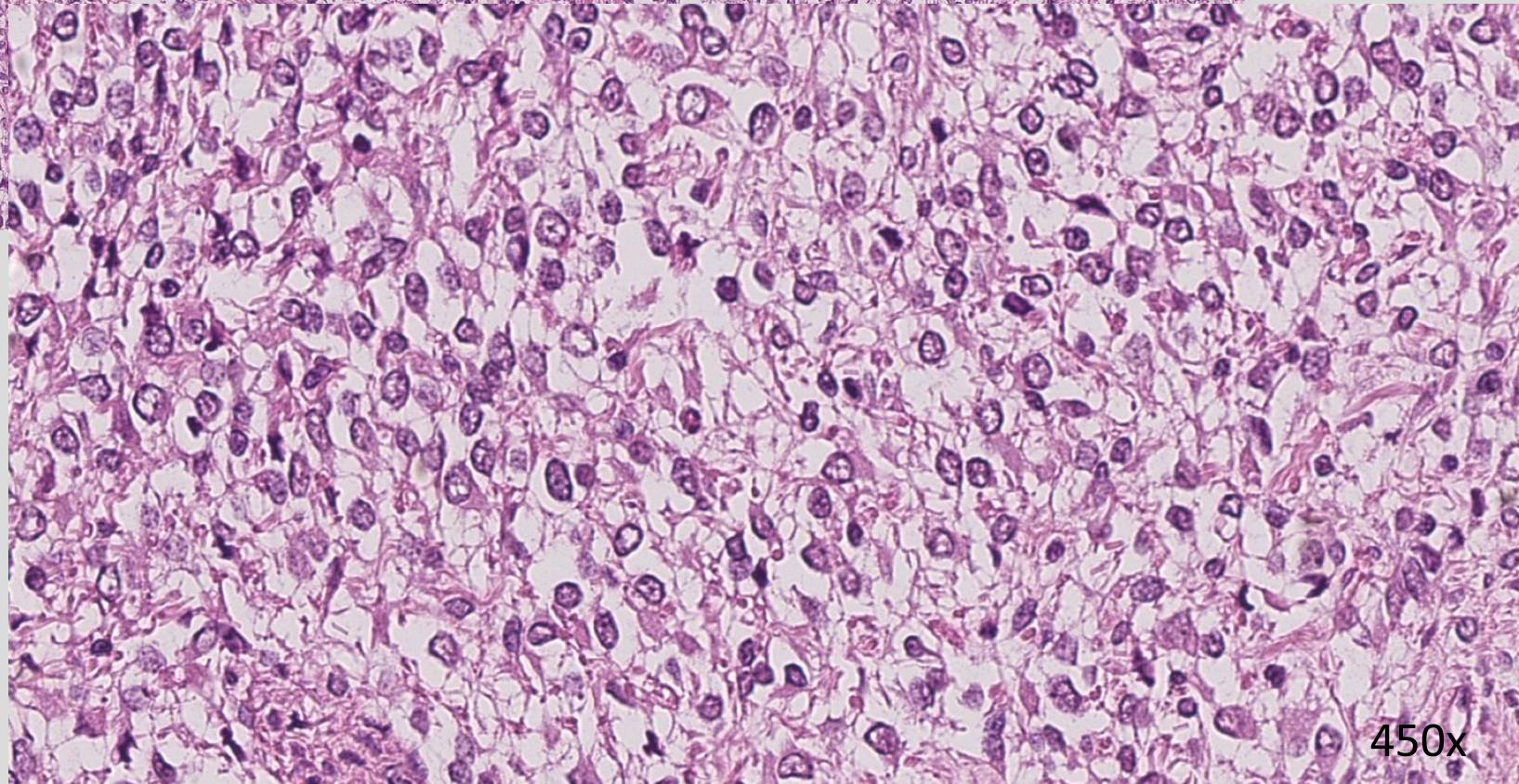
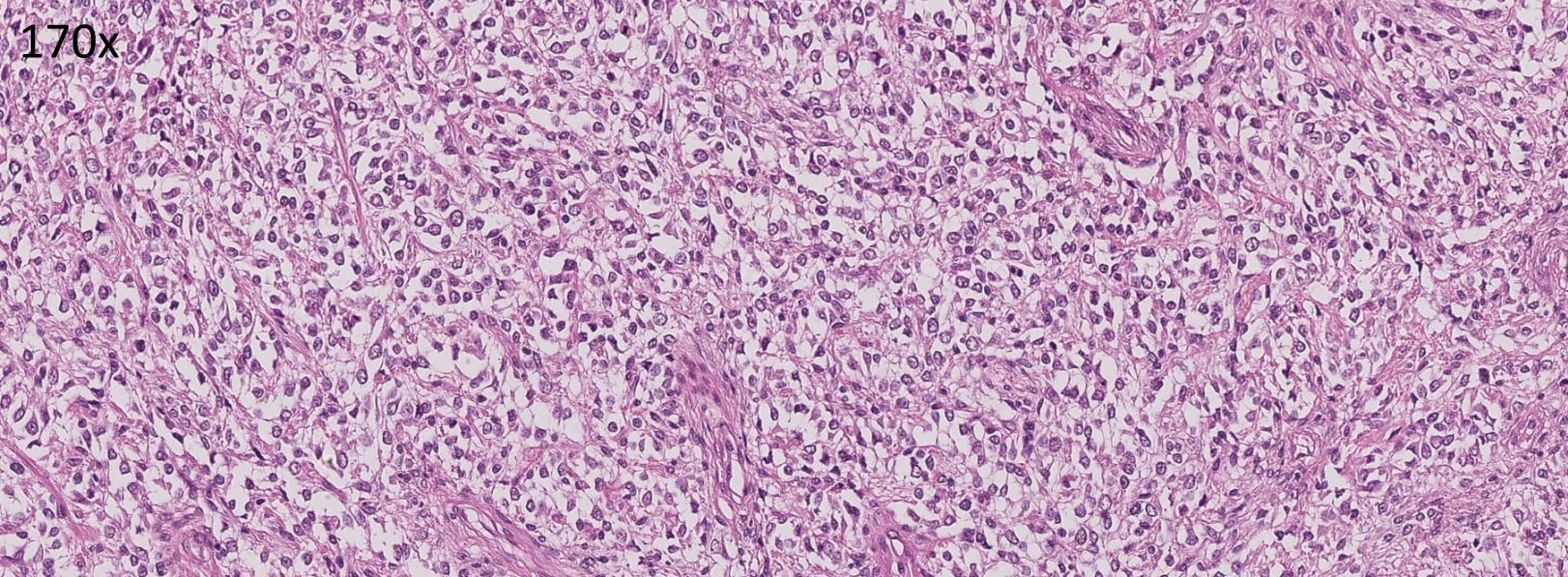
5x

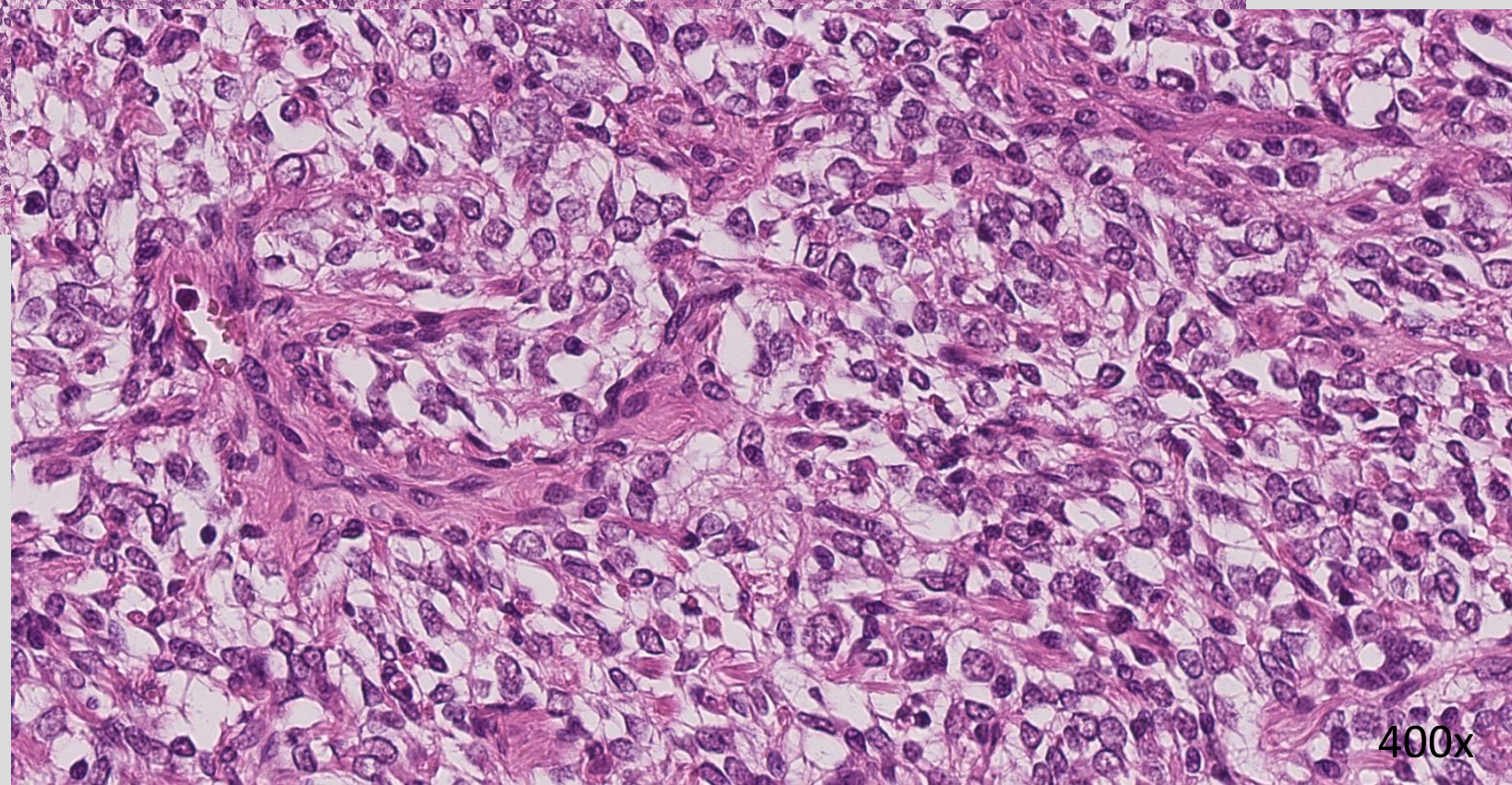
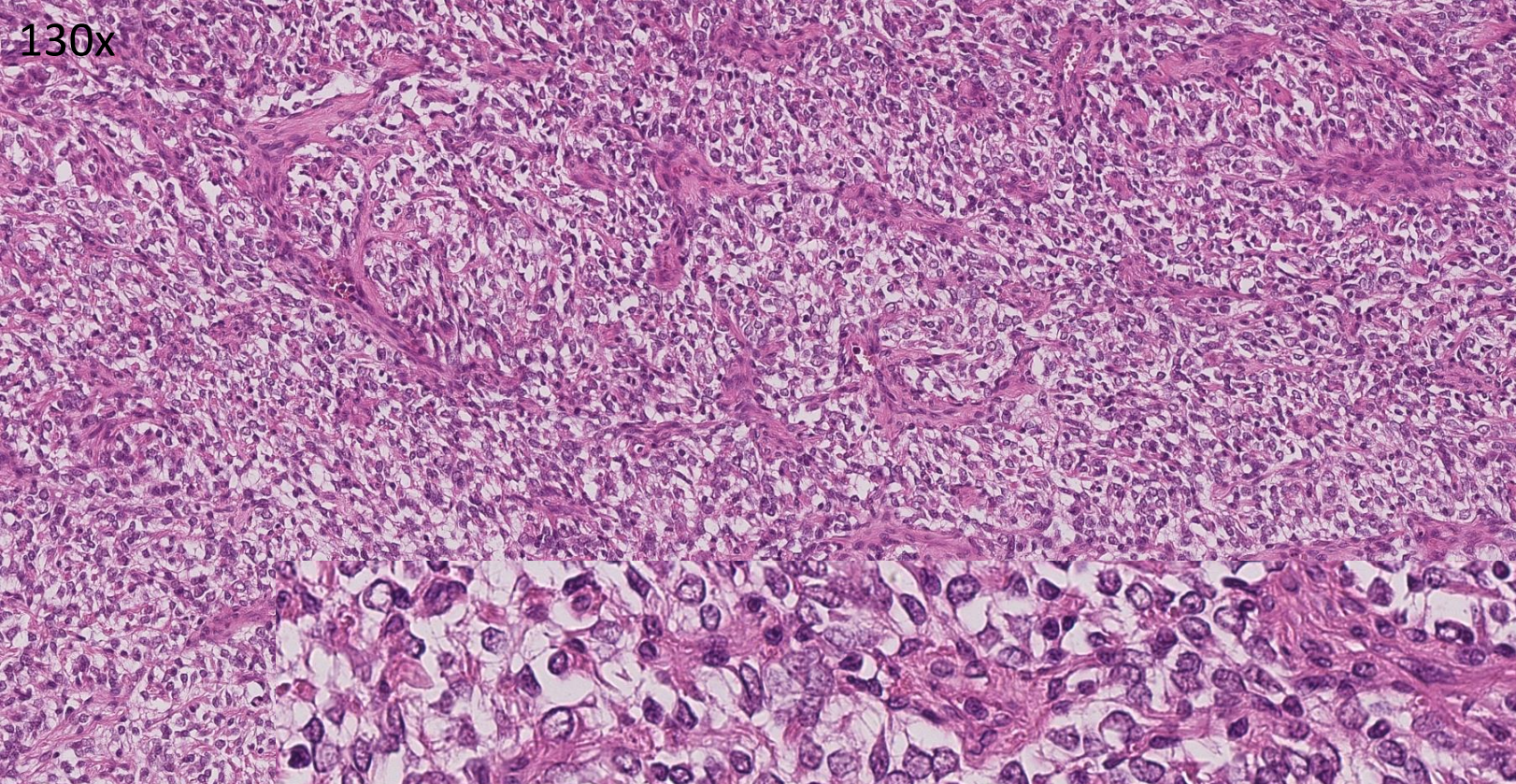


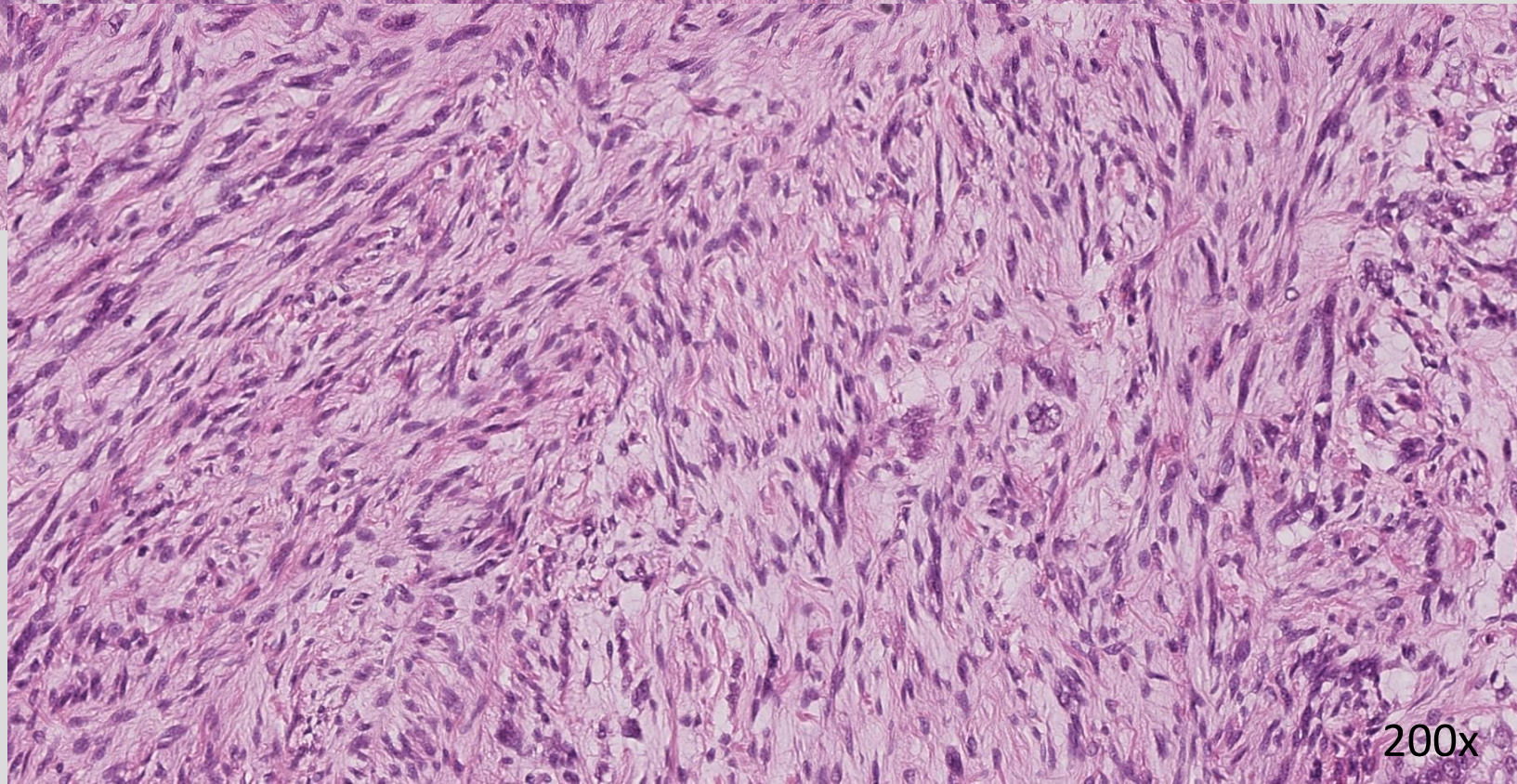
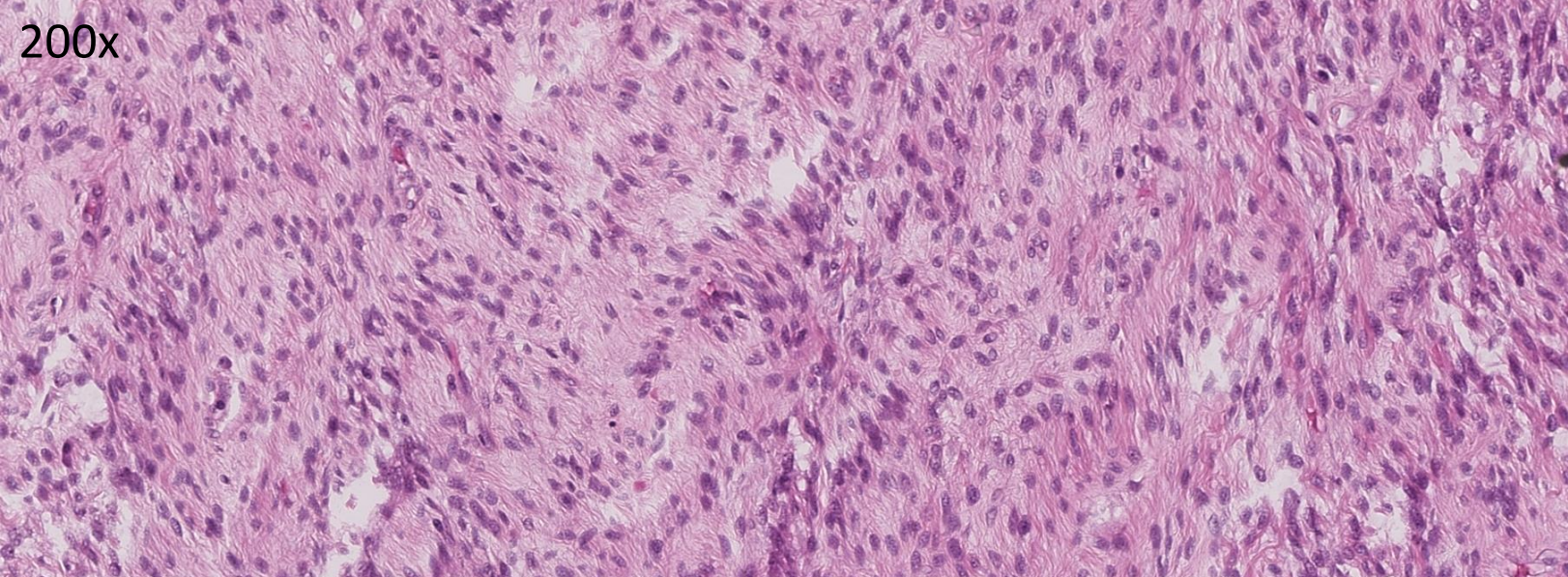
20x

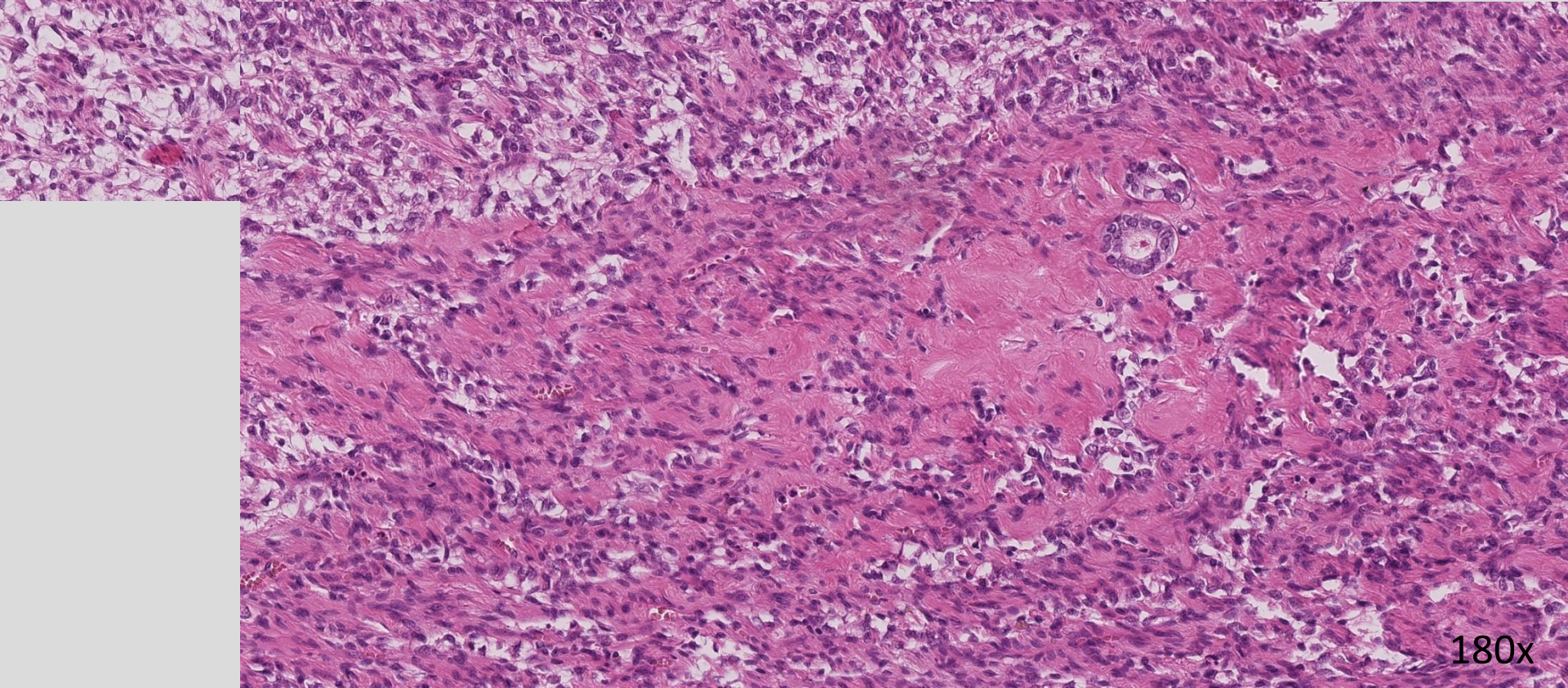
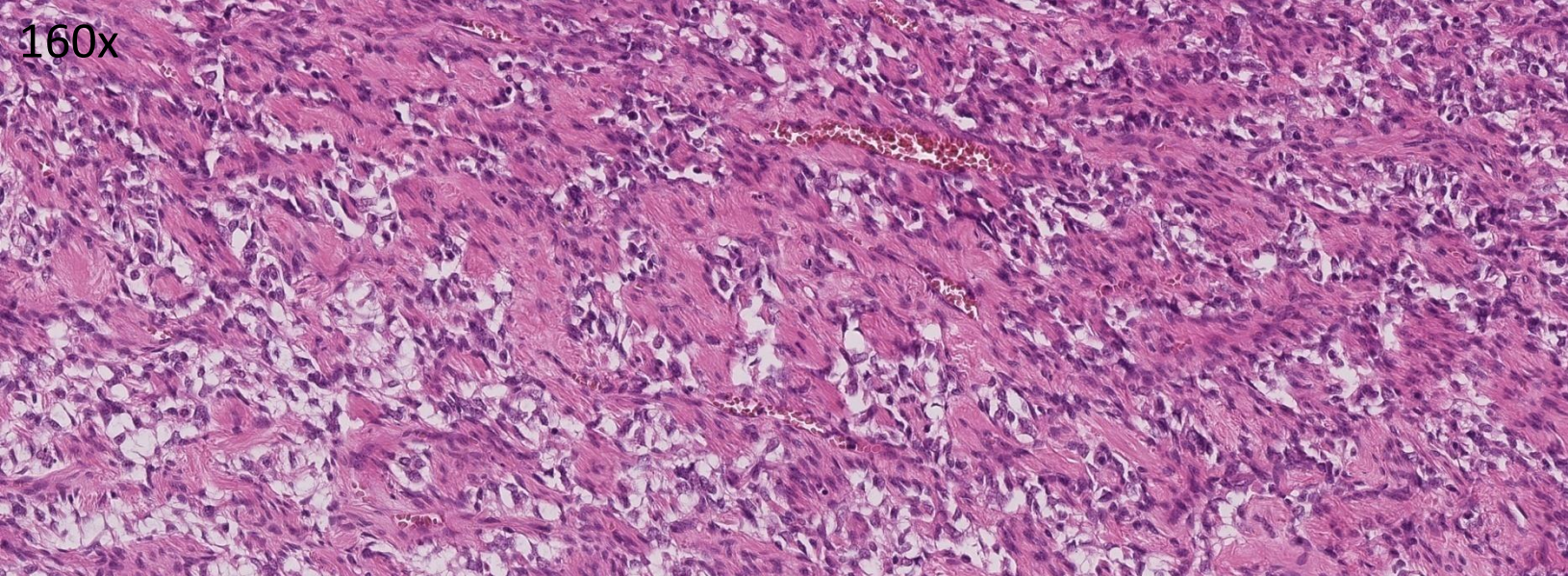


30x

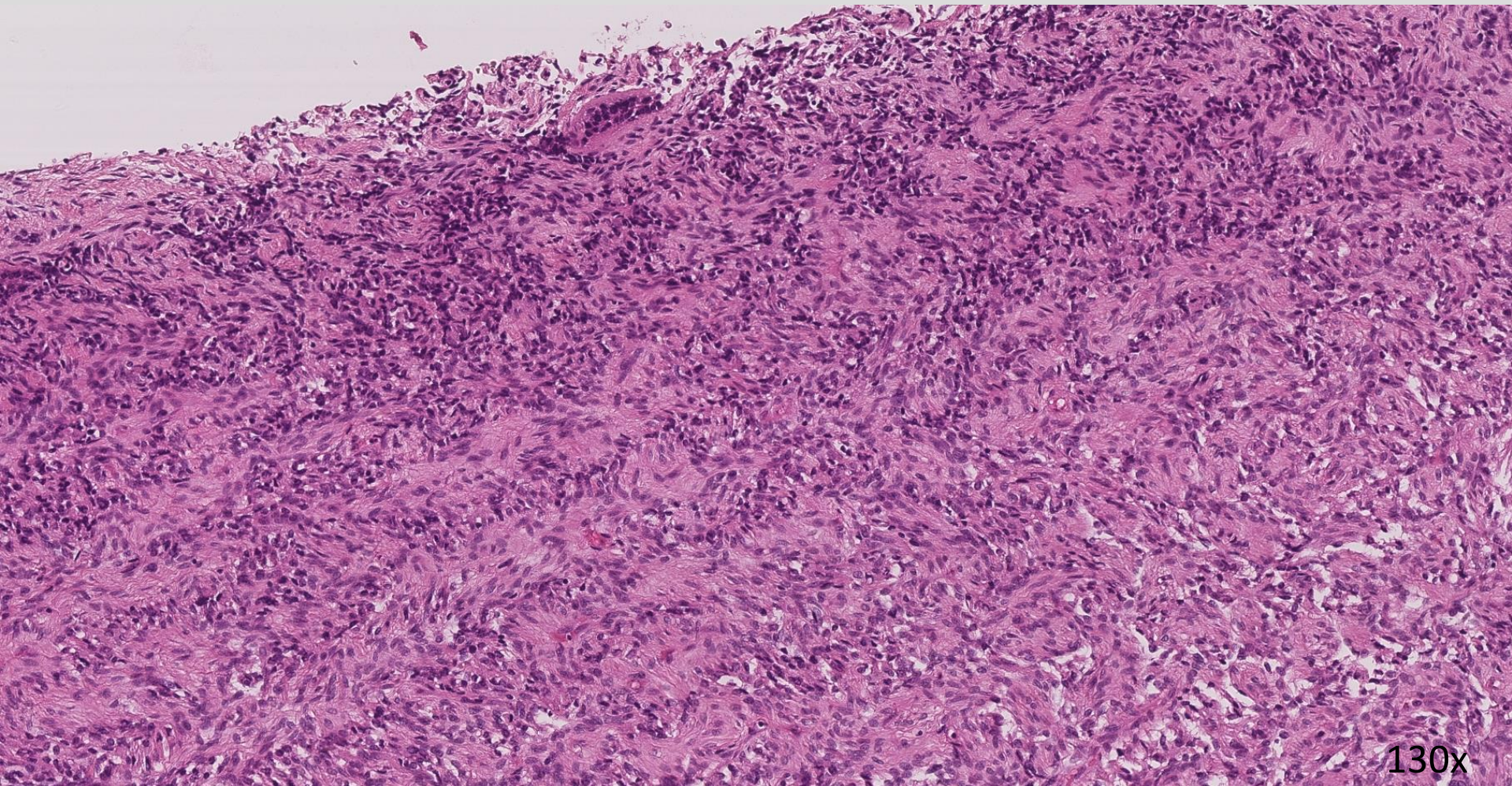


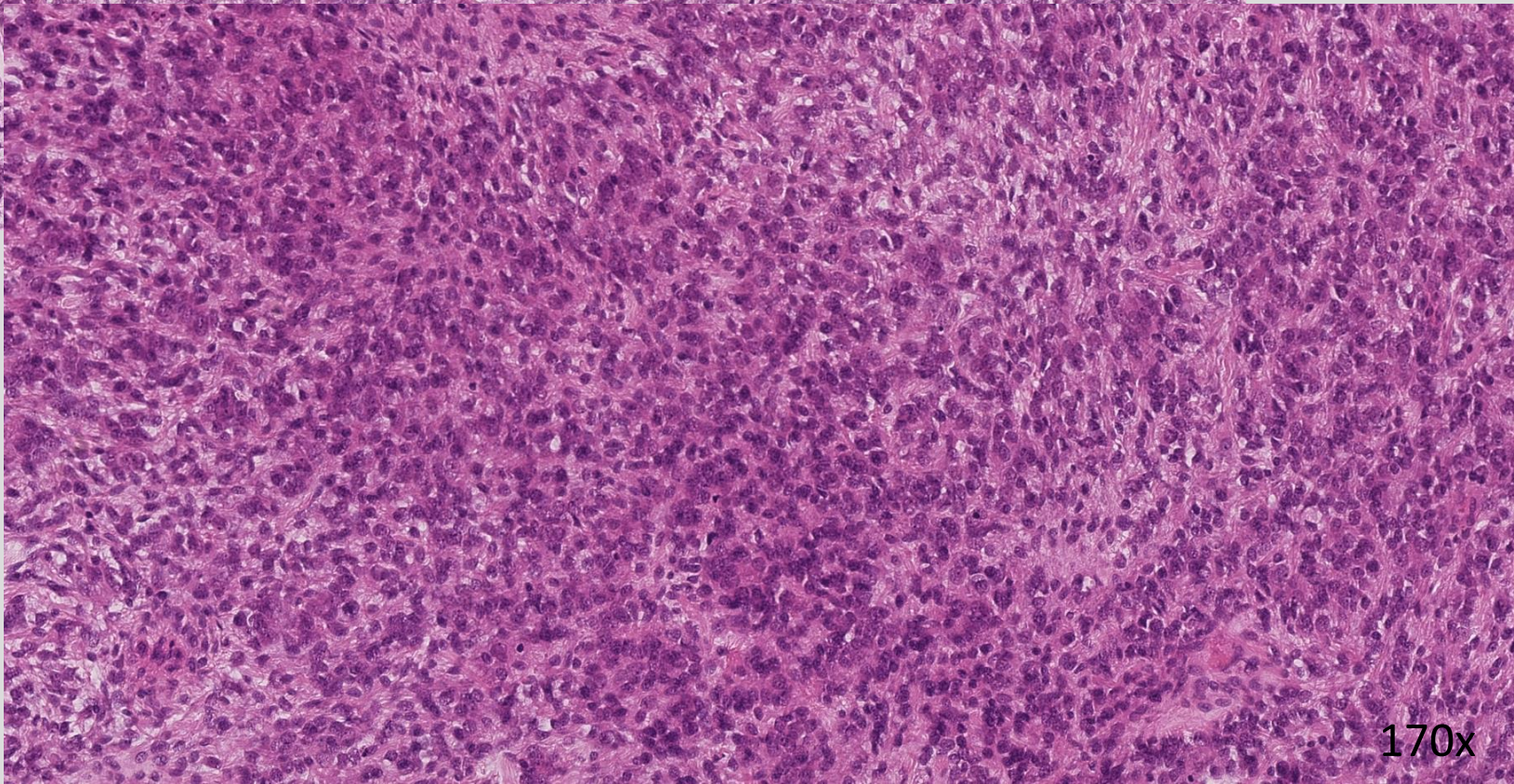
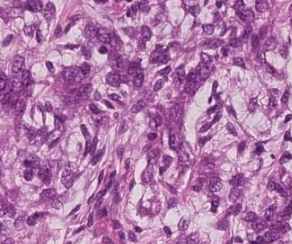
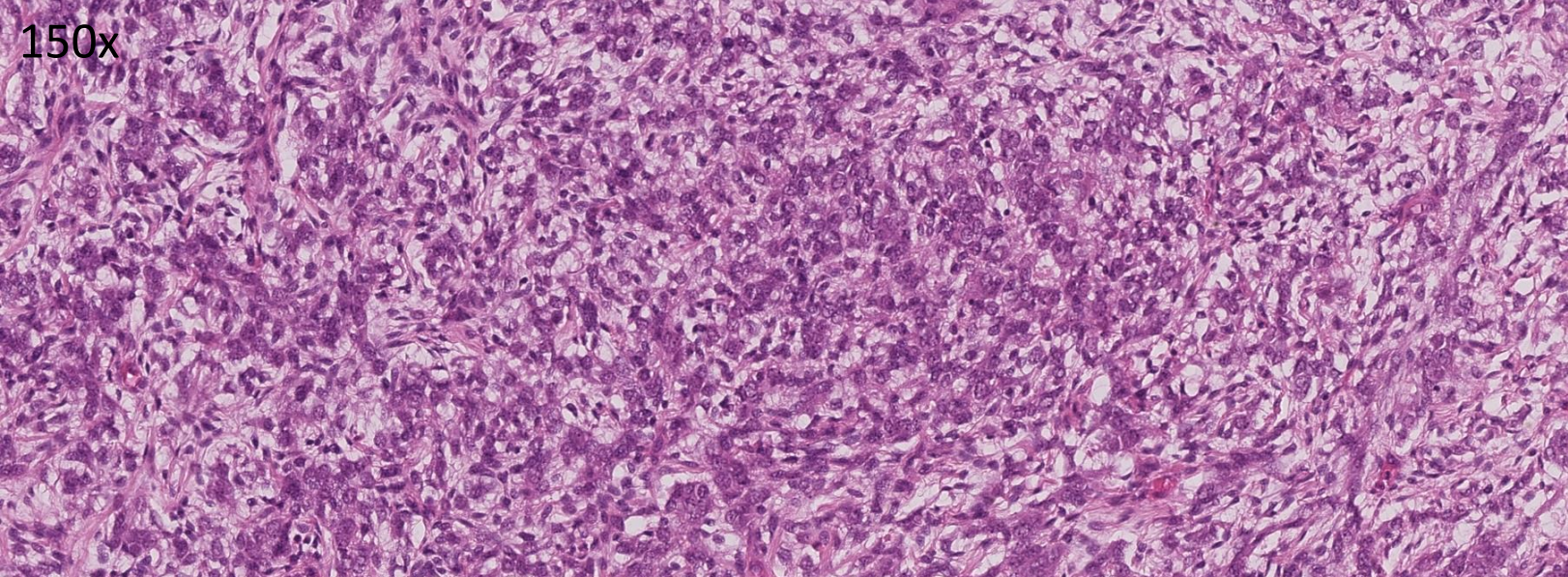


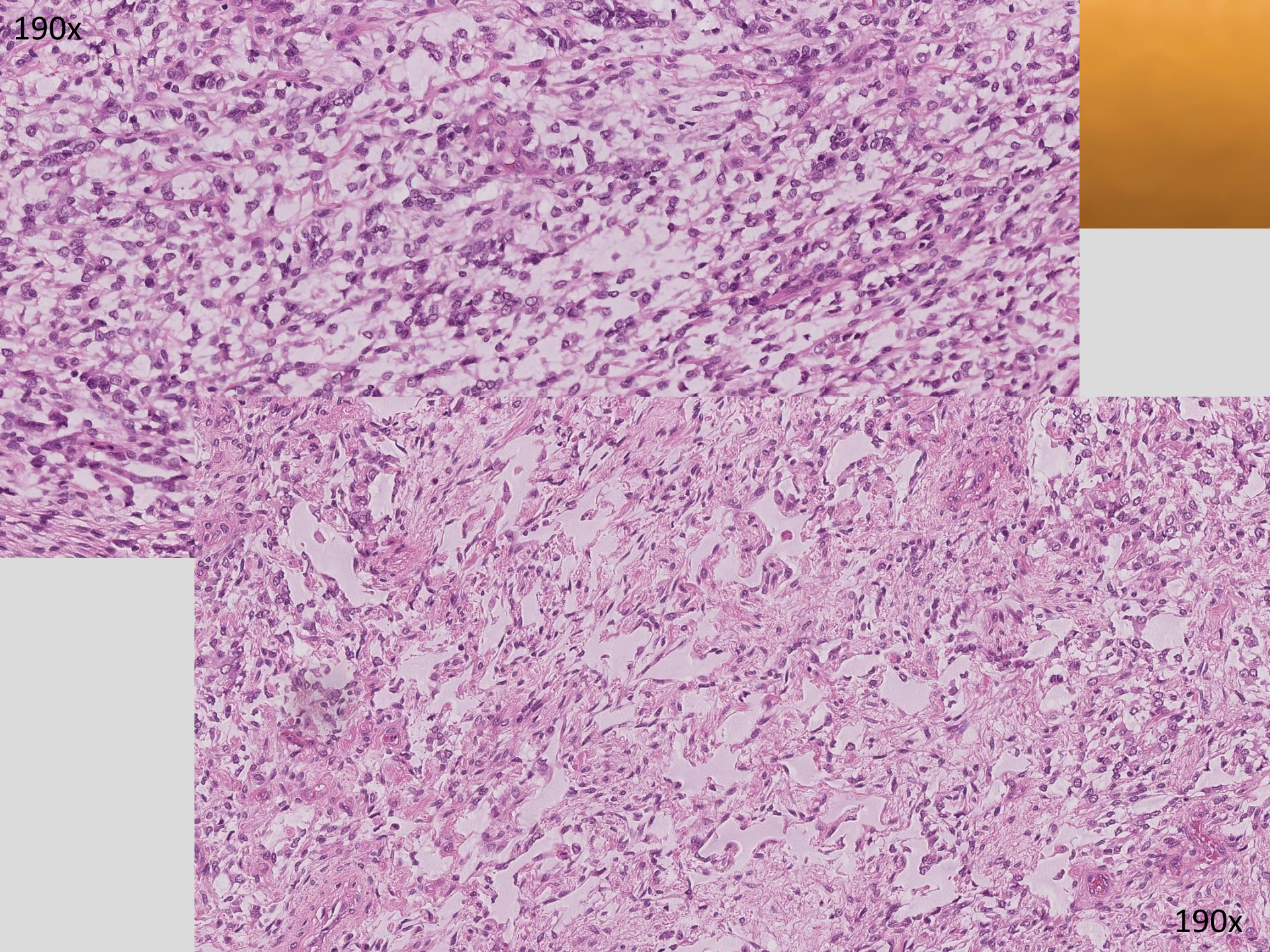


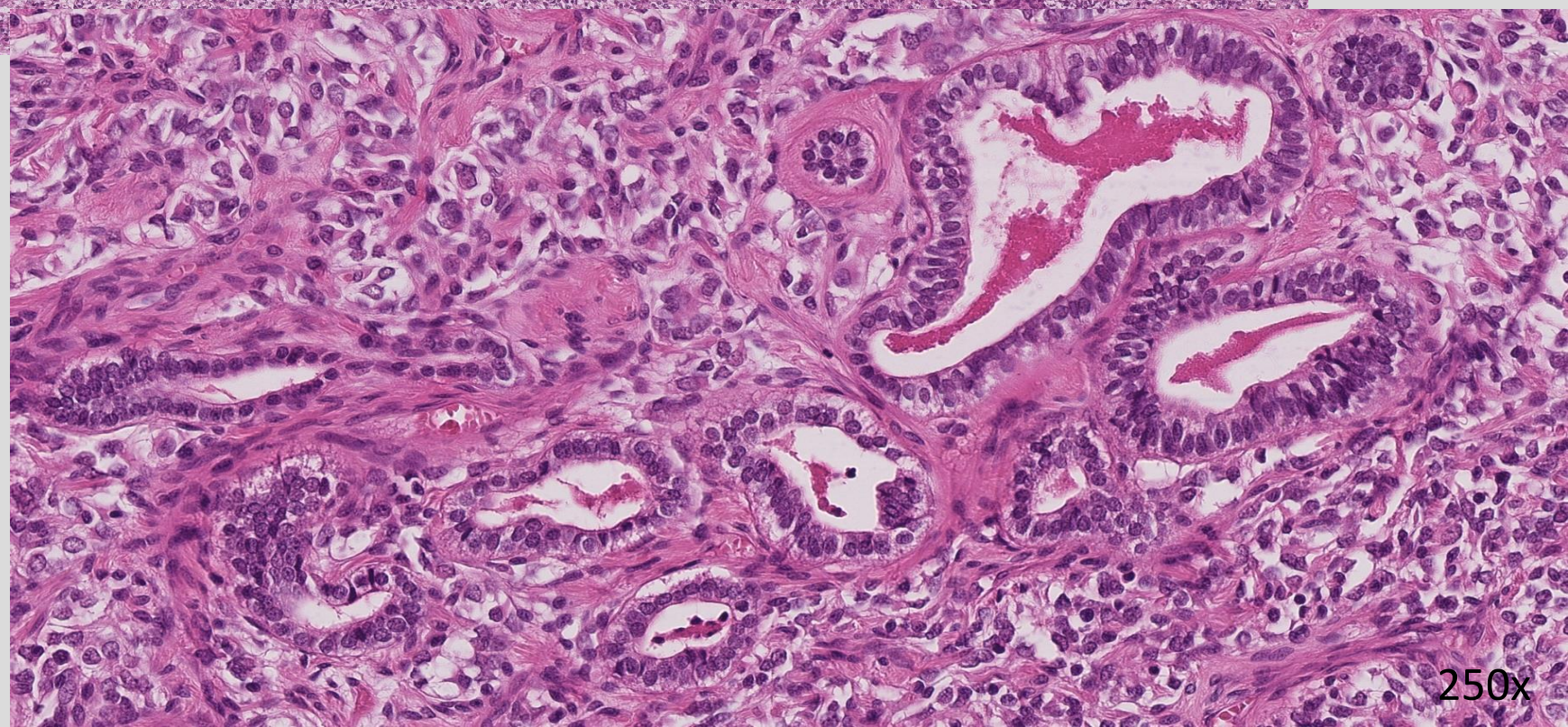
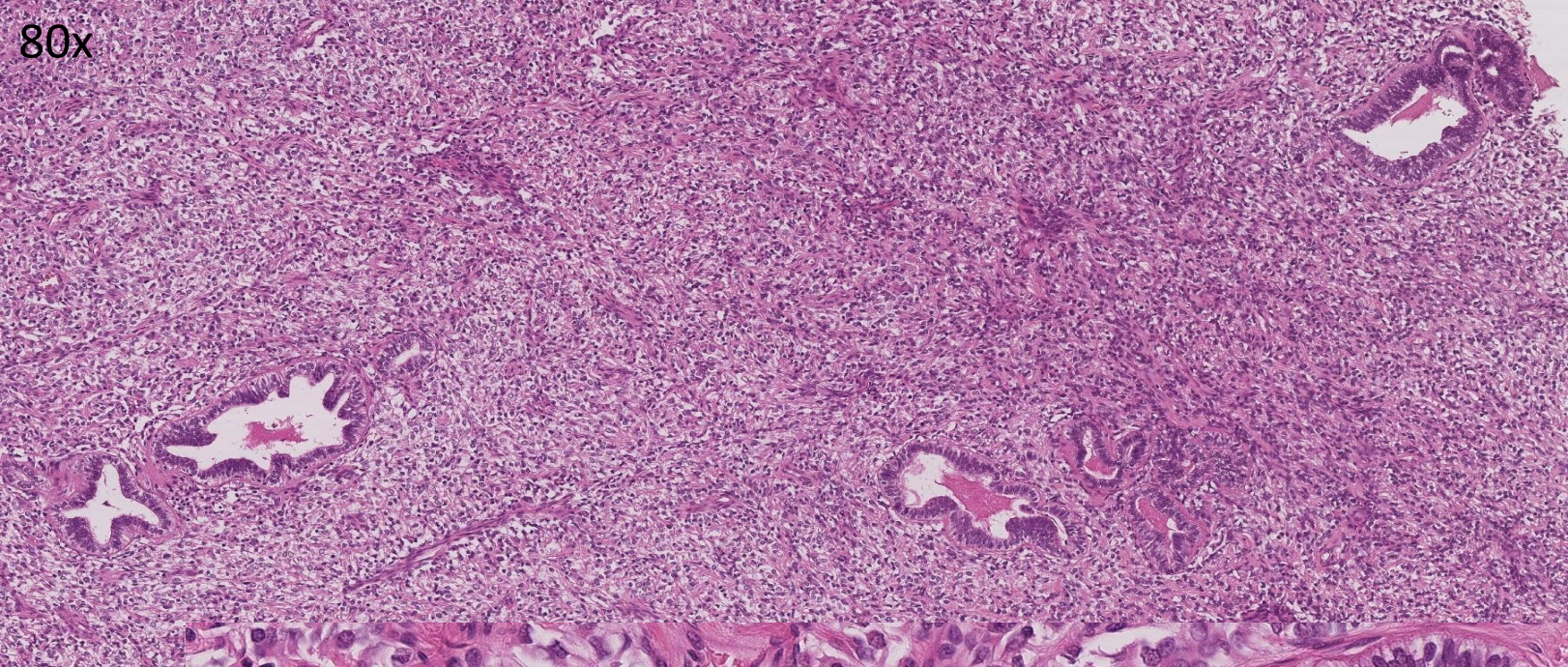


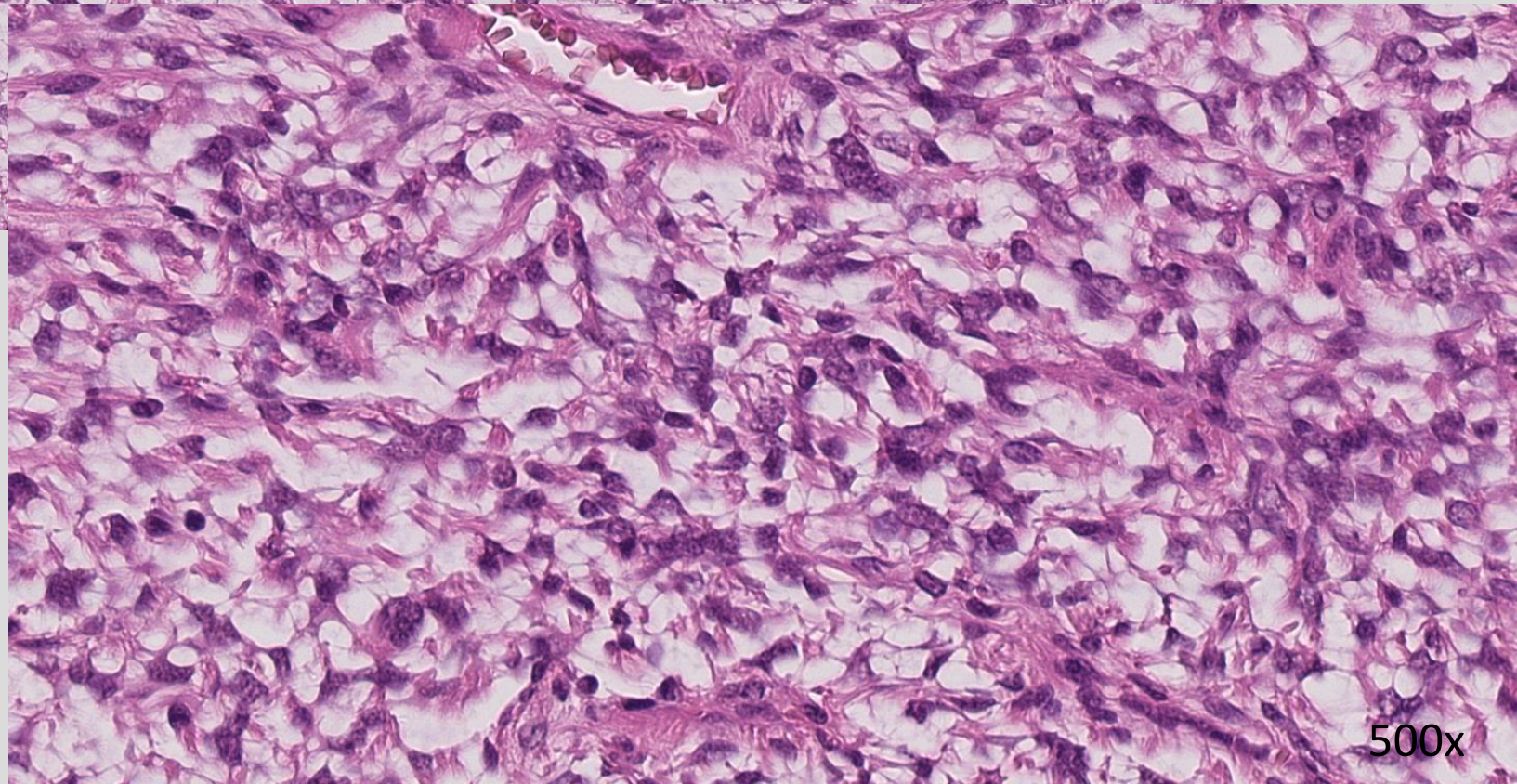
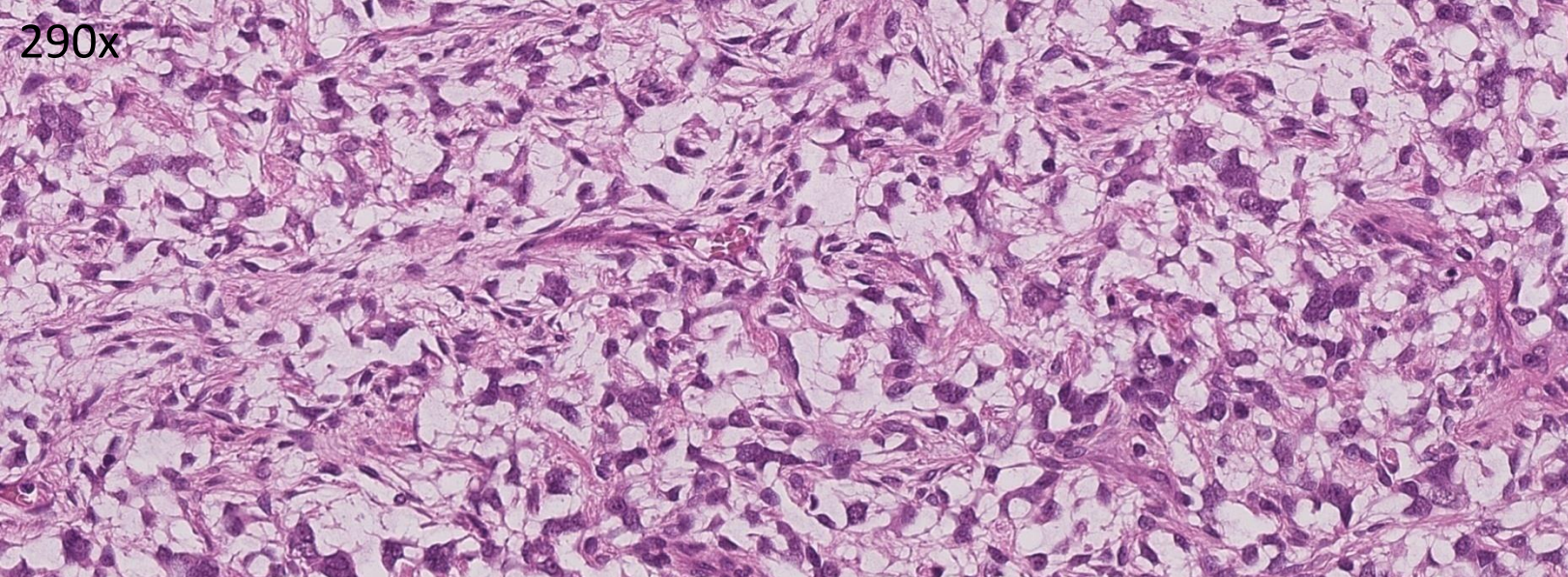
180x

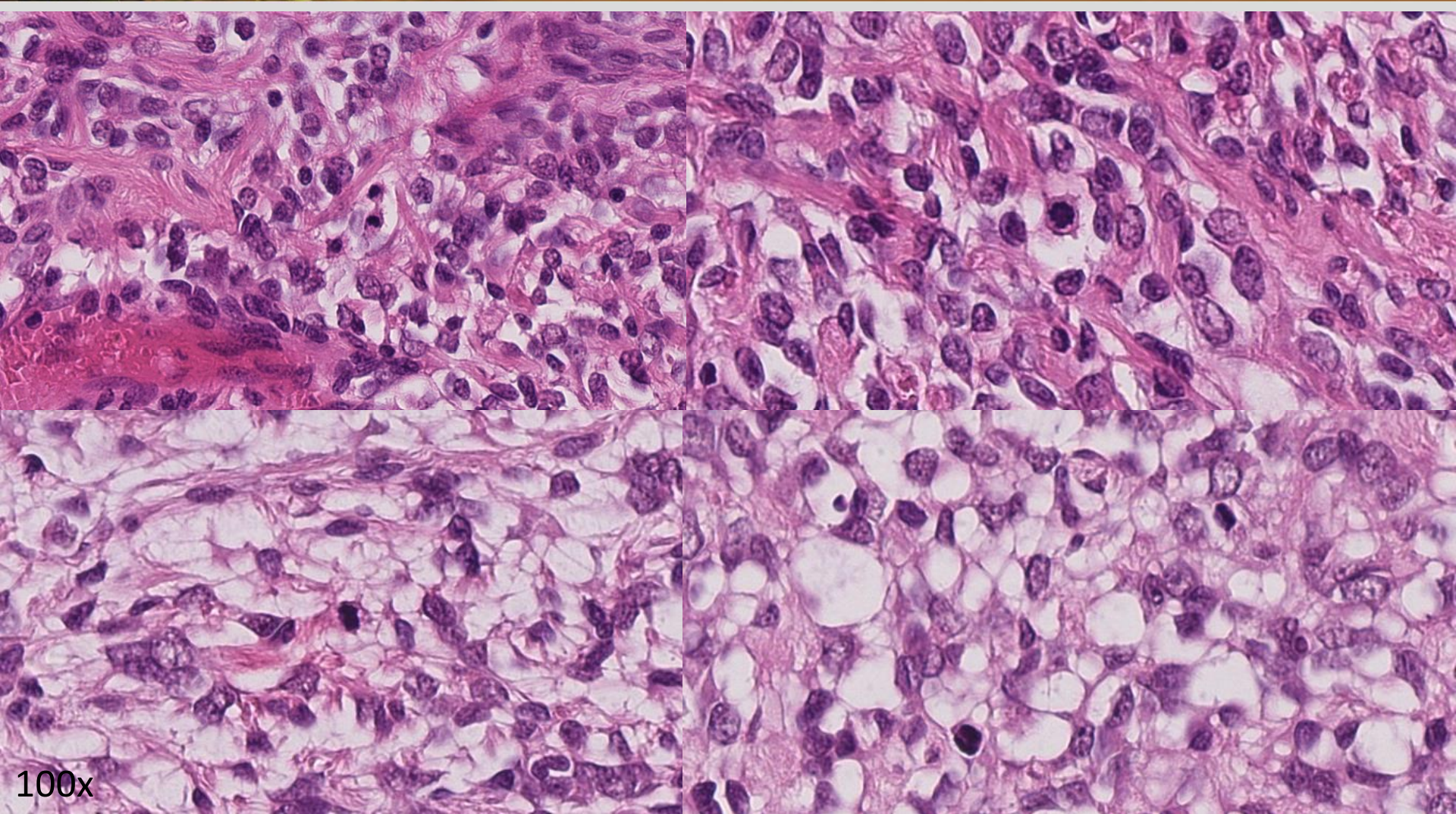


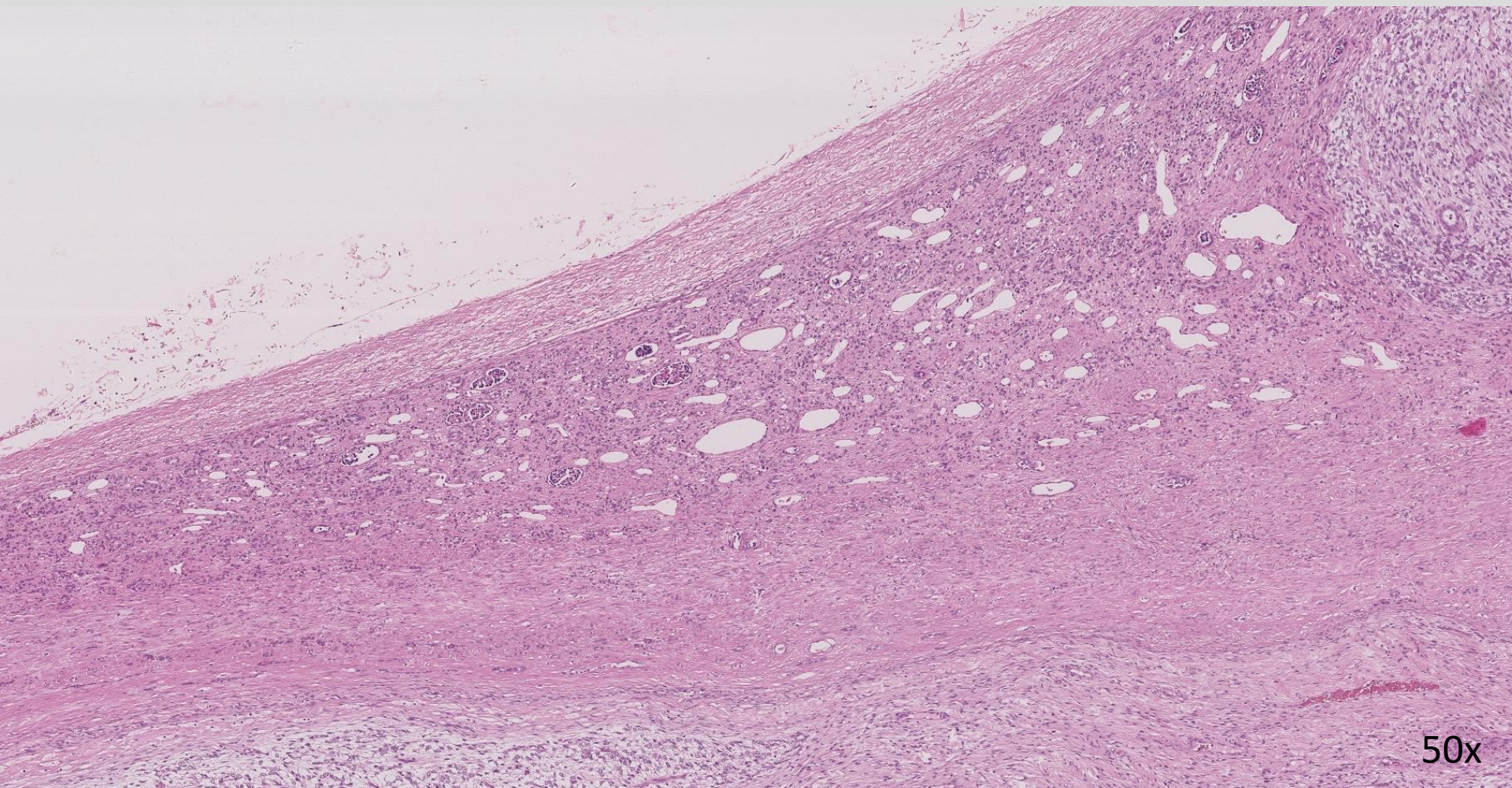












50x



Jaká je Vaše diagnóza?

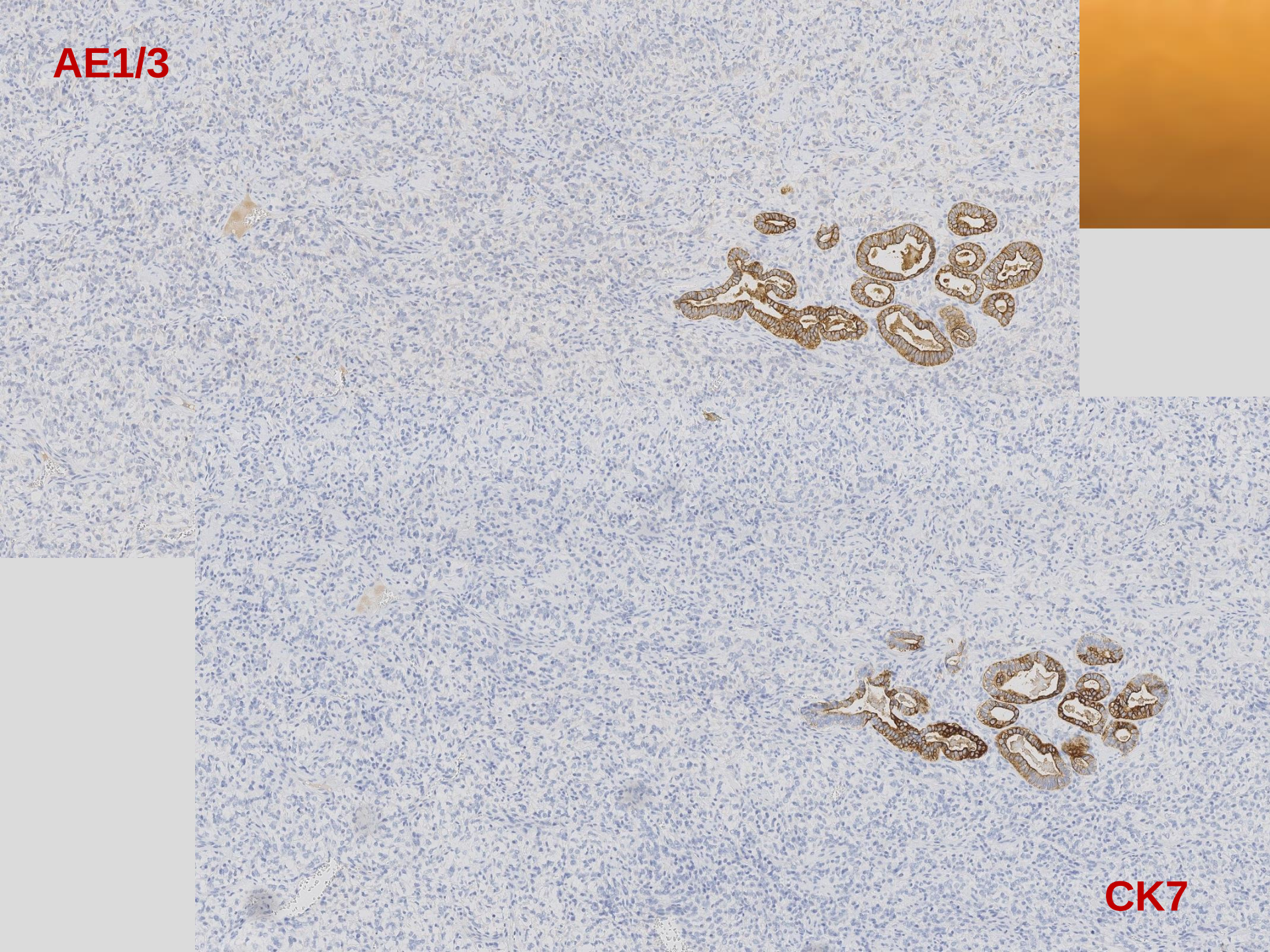
- 1) Wilmsův tumor (Nefroblastom)
- 2) Kongenitální mesoblastický nefrom
- 3) Světlobuněčný sarkom ledviny
- 4) Metanefrický stromální tumor



Imunohistochemie

- Negativní protilátky:
AE1/3, CK7, SMA, DES, WT-1

AE1/3



CK7

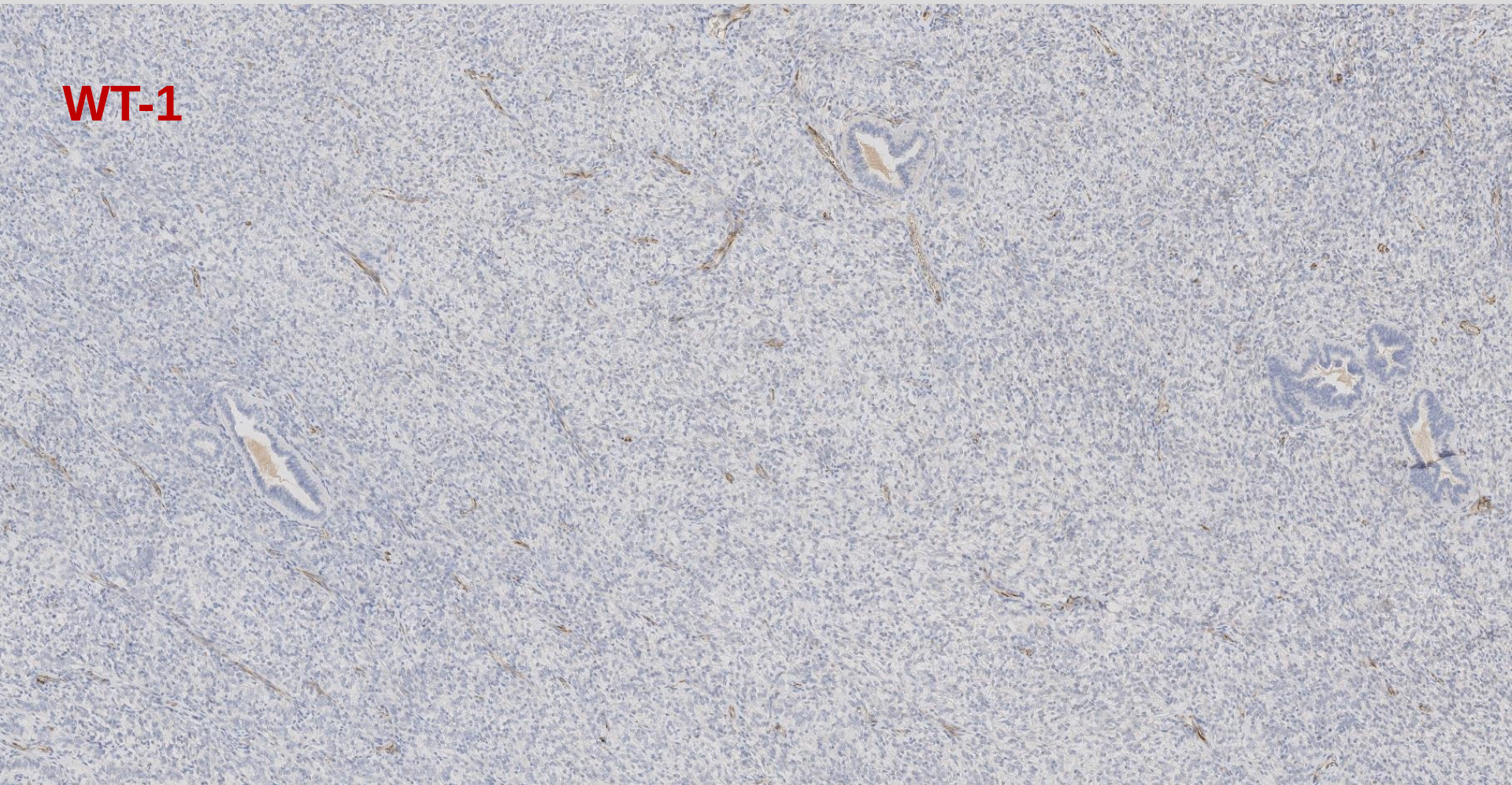
SMA



DES



WT-1

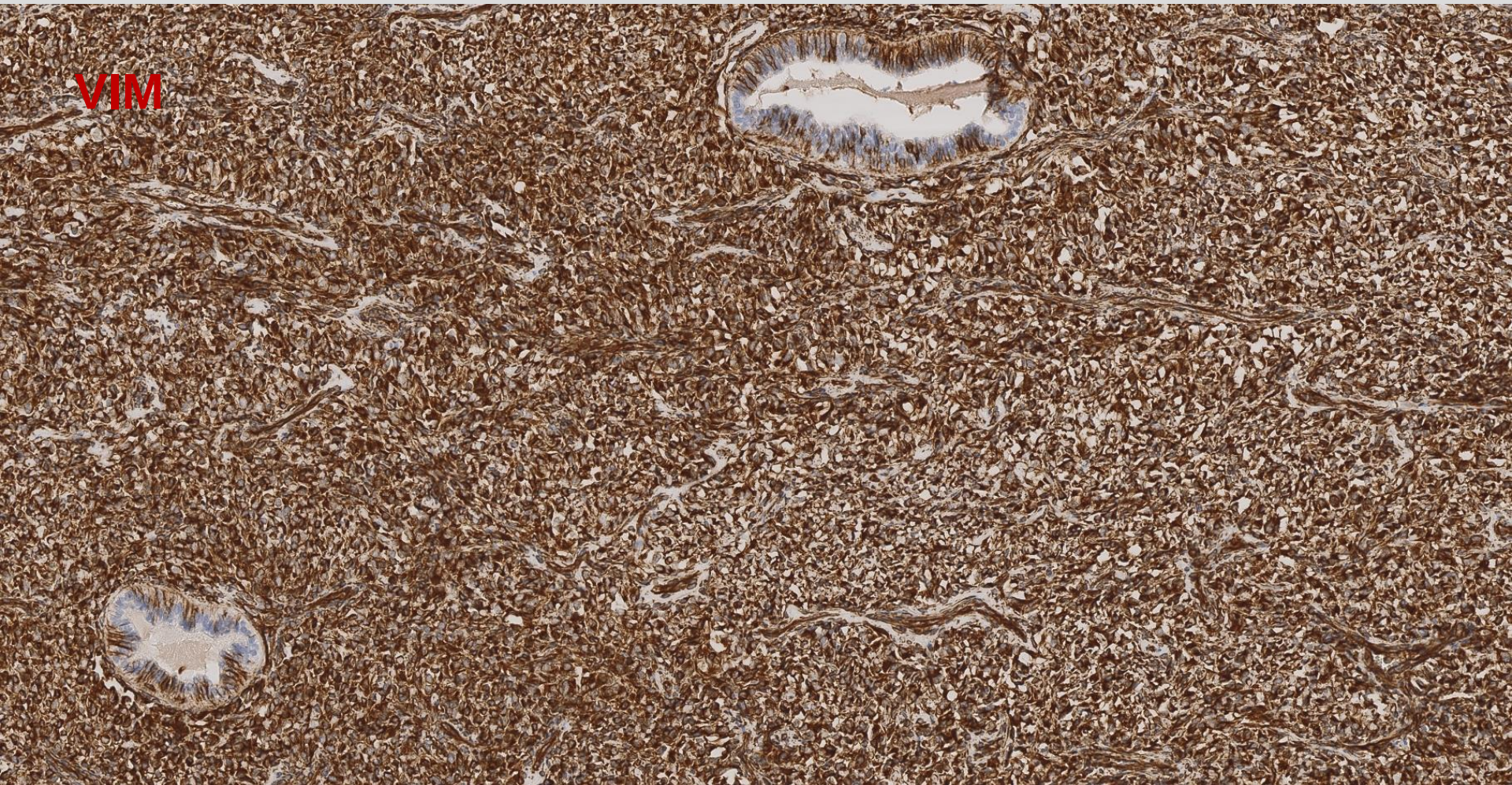




- Pozitivní protilátky:
pouze VIM
- Index proliferace dle Ki-67 cca 20%

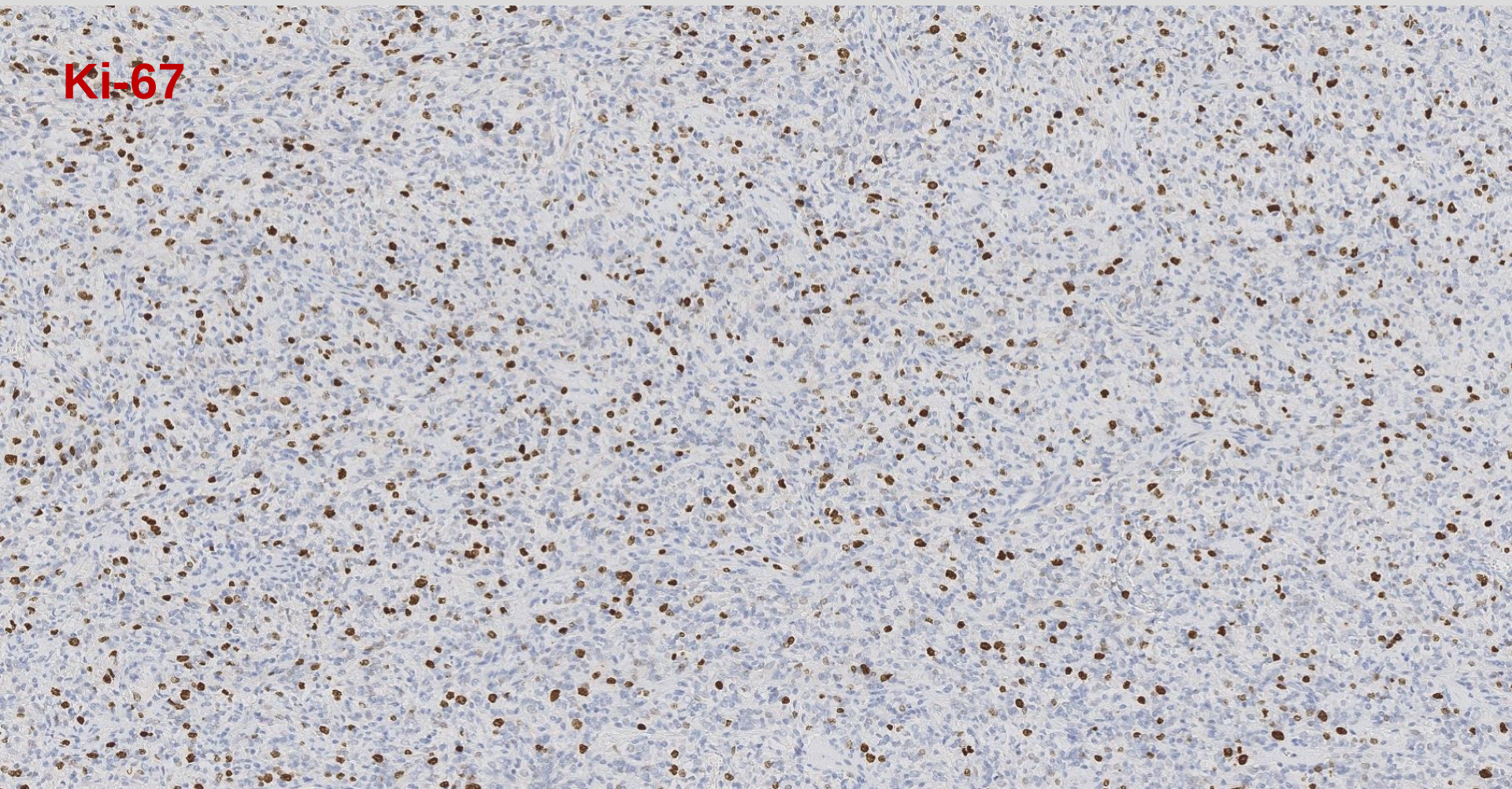


VIM





Ki-67





Diagnóza ?

Světlobuněčný sarkom ledviny



Světlobuněčný sarkom ledviny

- Vzácný tumor se špatnou prognózou, tvořící cca 3-4 % všech dětských renálních neoplázií.
- Vrchol výskytu mezi 2. a 3. rokem života.
- Velká tendence k tvorbě metastáz a rekurencí po terapii – nádor spadá do kategorie s „*nepříznivou histologií*“ dle SIOP.
 - Metastázy do LU časté v době stanovení dg.
 - Distribuce metastáz široká, často do kostí.
 - První rekurence i po letech s velmi nenápadným histologickým vzhledem.



Cytogenetika

- Z nádorové tkáně byla prokázána „Interní tandemová duplikace genu BCOR (BCL-6 co-repressor)“ vázaná na X chromozóm, která je v současnosti považovaná za relativně specifickou a senzitivní (cca 85% tumorů) genetickou aberaci u CCSK.



Klinický follow up

- Doplněn staging (MR mozku, CT břicha, scintigrafie kostí) – bez nálezu vzdálených metastáz.
- Adjuvantní léčba chemoterapií v délce 34 týdnů, současně také radioterapie na lůžko ledviny.



Diferenciální diagnóza

- Wilmsův tumor

- přítomnost alespoň minimálního množství blastému, který je více celulární, bazofilní, s překrývajícími se jádry
- pravá epitelová komponenta – nikoliv „*embryonální metaplasie*“ inkorporovaných nenádorových sběracích kanálků
- IHC: WT-1 +

- Kongenitální mezoblastický nefrom

- celulární typ může připomínat vřetenobuněčnou variantu CCSK, není zde diverzita růstových vzorců
- charakteristická cytogenetika - t(12;15)



Diferenciální diagnóza

- Metanefrický stromální tumor
 - může připomínat storiformní či palisádující variantu
 - koncentrické „onionskin“ prstence kolem nenádorových tubulů či cév, jádra jsou tenká a tmavá
 - IHC: CD34 +
- Synoviální sarkom
 - typický výskyt u mladých dospělých, více celulární, buňky obsahují méně cytoplasmy
 - IHC: AE1/3 alespoň fokálně + (bifázická stavba)
 - charakteristická cytogenetika $t(X;18)(p11;q11)$



Děkuji za pozornost

