

Kazuistika-neobvyklý nález

MUDr. Lenka Derevjaníková

MUDr. Šárka Bohatá

KRNM FN Brno a LF MU Brno



-muž, 61 let

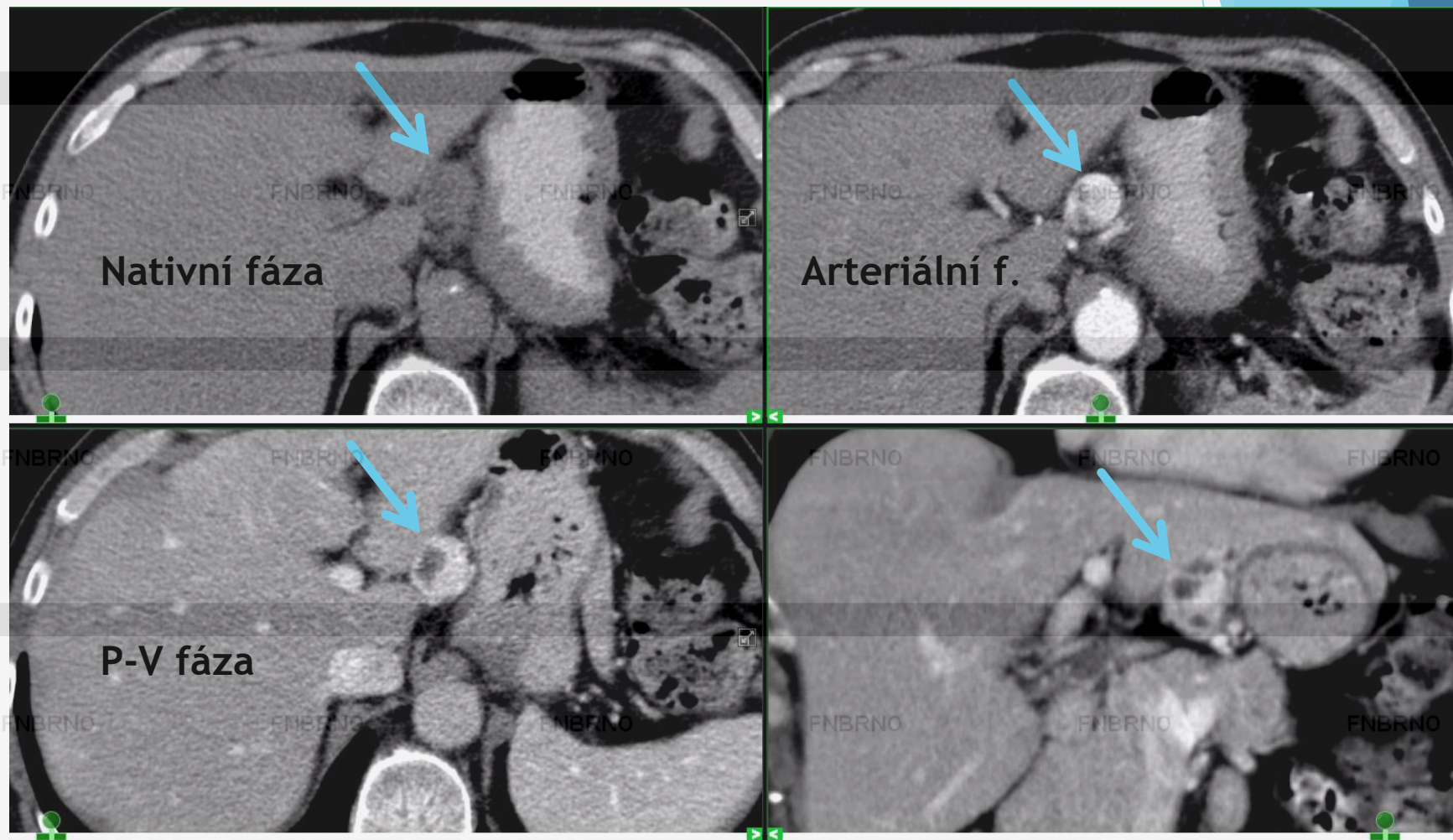
RA: matka zemřela v 39 letech na diseminované nádorové onemocnění, blíže nespecifikované - dle pacienta Ca ledviny, sestra zemřela v roce 1973 na Ca močových cest, otec zemřel v 68 letech na následky ICHS

OA: hypertenze, benigní hyperplazie prostaty, hyperlipidémie, hemoroidy

11/2015

pacient byl došetřován pro urologické potíže - obtíže s močením, kde na **UZ** vyšetření náhodně zjištěná léze v oblasti slinivky břišní

Následně provedeno **CT břicha**



Útvar s výrazným arteriálním sycením v prostoru mezi viscerální plochou jater, malou křivinou žaludku a mezi tělem pancreatu-susp. NET velikosti 24x21mm

12/2015

EUS - solidní oválné ložisko vel. 26x24mm v těsném vztahu s viscerální plochou jater s tekutinovými okrsky uvnitř ložiska

Octreoscan - v normě

Chromogranin - v normě

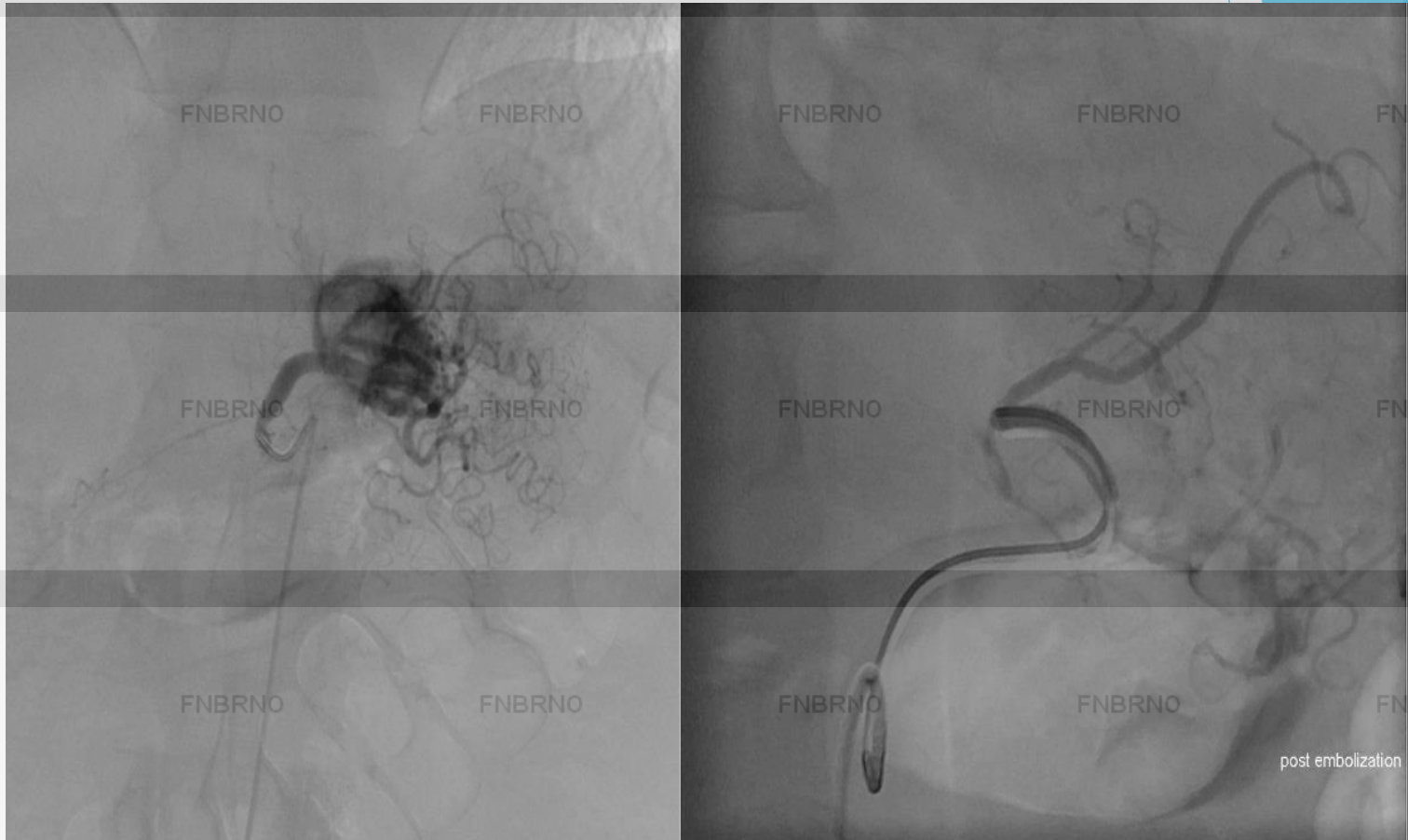
ANGIOGRAFICKÉ VYŠETŘENÍ



1/2016

DSA - 2,5cm velká, hypervaskularizovaná formace v sumaci se stěnou žaludku
vpravo- patrné sycení z a.gastrica sinistra

2/2016- ze strany chirurgů byl požadavek na pokus o předoperační embolizaci ložiska (vzhledem k hypervaskularizaci ložiska)

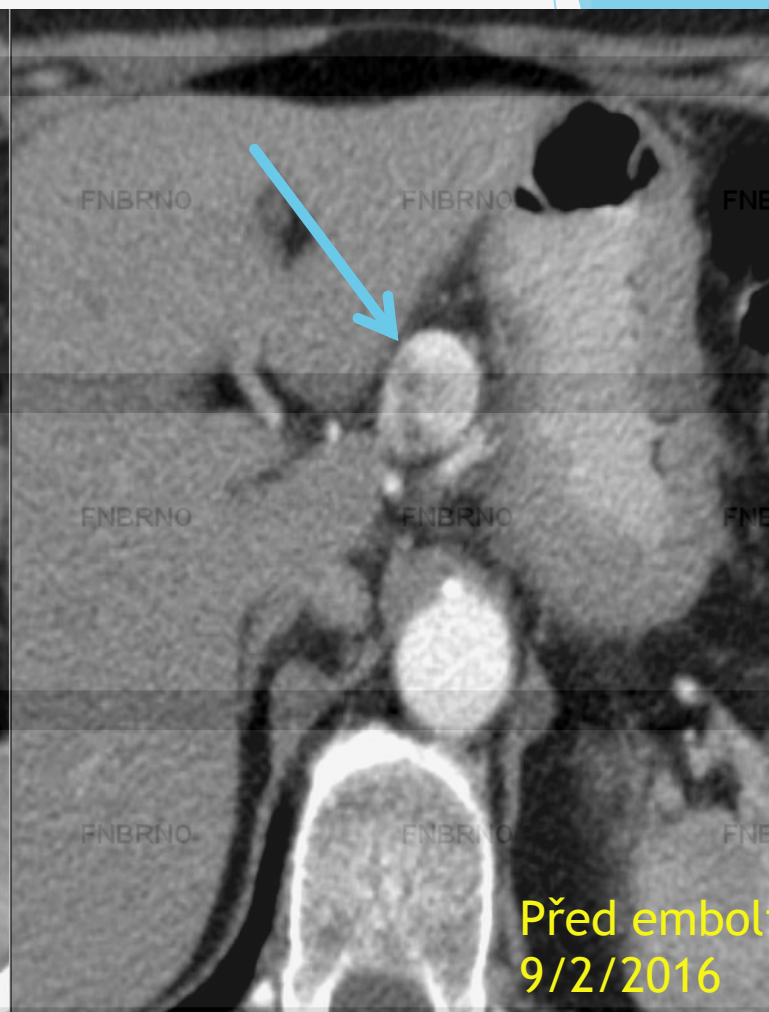


- patrné zásobení menšími větvemi z a.gastrica sinistra (AGS)
- selektivně se daří nasondovat jen jednu dominantní větev a zde embolizovat mikročásticemi, s pouze částečnou redukcí syčení ložiska
- ostatní drobné větve odstupující přímo z hlavního kmene AGS, selektivně již dále sondovat nelze

3/2016- kontrolní CT měsíc po embolizaci

Nadále patrné patologicky se sytící hypervaskularizované ložisko v povodí a. gastrica sinistra mezi viscerální plochou jater a stěnou žaludku, ventrálně od aorty

KONTROLNÍ CT PO A PŘED EMBOLIZACÍ LOŽISKA



- přetrvává výrazné sycení ložiska, pouze minim. regrese

4/2016- opakovaně probrán na **OIK** se závěrem operační revize + extirpace tumoru

5/2016- provedena operační revize + extirpace tumoru

7/2016

Závěr patologa:

Tumor neuroektodermového nebo mezenchymového původu , nelze vyloučit myxoidní liposarkom

Odesláno ke II. čtení na specializované pracoviště

2. čtení :

V biopsii jsem zastihl velice vzácný tumor, který se skládá z myxoidně prosáklé vaskulární tkáně vykazující "cípaté" cévy, mezi vaskulární tkání se nachází pěníte buňky, které jsou silně S-100 protein pozitivní. **Jedná se o velmi vzácný tumor, který se nazývá hemangioblastom.** Hemangioblastom je v 99+ % vznikající v mozečku, ale zcela vzácně se může nacházet i mimo CNS. Tumor je zcela benigní. Doporučuji vyloučit von Hippel-Lindau syndrom, se kterým se tyto periferní tumory vzácně spojují (avšak mnohem vzácněji než mozečkové hemangioblastomy).

Extraneurální hemangioblastom

8/2016- **Genetické vyšetření** nepotvrdilo von Hippel-Lindau

HEMANGIOBLASTOM

- dříve nazývaný *angioretikulom*
- velmi vzácný tumor
- 99% vznikající v mozečku, ale zcela vzácně se může nacházet i mimo CNS (játra, plíce, pancreas, retroperitoneum, ledviny nebo na kůži nosu)
- tumor je zcela benigní, postihuje hlavně mladší jedince



- z 20 % je součástí geneticky podmíněného syndromu - syndrom von Hippel-Lindau (VHL) (hemangiomy CNS, angiomatóza sítnice, cysty parenchymatózních orgánů) u 25 % z nich se vyskytují karcinom ledvin, feochromocytom a častěji též karcinom pankreatu!
- je často cystický, nebo může být solidní, silně vaskularizovaný
- břišní hemangioblastomy jsou extrémně vzácné - zejména ty, které nejsou spojeny se syndromem von Hippel - Lindau
- dle nejnovějších studií do dnešního dne bylo zaznamenáno 6 případů výskytu hemangioblastómů v retroperitoneu

Děkuji za pozornost