

Případ č. 4: B 25/2018

Referuje: MUDr. Dana Klezlová

Klinické údaje: Muž, r.1953

Přijat k plánovanému vyšetření GIT pro výrazný úbytek na váze, slabost

Obj.: játra přesahující asi 4cm oblouk, elevace zánětlivých parametrů, Ca 19-9: 1457,2, Ca 15-3: 65,9, betaHCG 10,9, LDH a AFP v normě, S bilirubin, GMT

Sono břicha: solidní expanze pr. laloku jater, nehomogení, multilokul. léze cca 72 x 51 mm, lymfadenopathie v hilu jater, mírná splenomegalie

UROvyšetření pro trvalé nucení na močení: vpravo varle laterálně ve střední části tužší a citlivé, pro bolestivost špatně prohmatné, lehká hyperplasie prostaty (PSA v normě)

UZ scrota: drobná expanze v oblasti pr. varlete - ložisko 18 x 14 x 12mm

Provedena radikální OE l.dx.2.1.2018:

Makropopis: Částečně naříznutý resekat pravého varlete s chánovodem, vel. varlete je 3,5x3x3,5cm, v jednom místě ve varleti při okraji bělavé, ve střední části mírně narůžovělé ložisko o rozměrech 1,5x0,7x1cm- kompletně zablokované.

Mikropopis: Vedle okrsků pravidelných struktur varlete ložisko nádorové tkáně, v jehož stromatu jsou četné pruhy nádorové tkáně, drobné tubulární a kribriformní struktury, fokálně s ložisky nekroz setřelé kresby. V některém bloku na periferii nádorového ložiska nalezen intertubulární typ růstu. Místy zastížena invaze do rete testis a lymfangioinvaze. V barvení na hlen nalezena ojedinělá drobná pozitivní ložiska.

IHC+ : CA 19-9 (fokálně) CK7, CK AE1/AE3, MUC-1, vimentin, WT1(fokálně), Chromogranin A (fokálně), INI 1(nukleárně), Ki-67(20% až 40%) **IHC -:** PLAP, S-100, Synaptophysin, Thyroid transcription factor, Napsin A, CDX2, CK20, GATA 3, Inhibin A, Melan A, SALL4, CD30, CD99, Calretinin

Za tři dny po biopsii varlete dodána biopsie jater - B 42/2018

Makropopis: 3 punkční válečky bělavé tkáně do vel. 1cm + fragmenty **Mikropopis:** proužky fibrózní tkáně, místy nekroticky změněné, drobné tubulózní a štěrbinovité nádorové struktury s jadernou polymorfií výstelky tubulů, vzhledu cholangiogenního karcinomu. V barvení na neutrální hlen nalezena drobná ložiska hlenu.

IHC+ : CA 19-9. CK19, CK7, CK AE1/AE3, MUC-1, INI 1, Ki-67 (MIB-1): zvýšená nukleární pozitivita (místy až 20% nádorových buněk) **IHC -:** CD30, CDX2, CK20, WT1, PLAP, SALL4- ojediněle fokálně mírná pozitivita

Závěr: Jde zřejmě o primární cholangiocelulární karcinom jater. Obdobné struktury jsou i v materiálu z varlete.

Diagnóza: Metastáza cholangiogenního karcinomu v pravém varleti.

Další průběh: pal. RT na oblast Th12-L2, 2x podání CHT, CHT ukončena 9.3.2018. Pacient zmírá 16.3.2018(2 měsíce po stanovení dg.)při rozsáhlé generalizaci karcinomu jater difúzně do LU mediastina a jaterního hilu, do plic, skeletu obratle L1 a pravého varlete. Nepitván.

Diskuze: Cholangiocelulární karcinom (CCC) je 2.nejčastější primární maligní nádor jater, vychází z epiteliálních buněk žlučových cest, >50let věku, bez preference pohlaví, vysoká prevalence v asijské populaci, výskyt spjat s primární sklerotizující cholangitidou(20%), s Caroliho chorobou (5%), kongenitální hepatální fibrózou, cholangitis, s hepatolithiazou, s parazitárními chorobami, prezentace bývá pozdní, prognóza nízká, perineurální a vaskulární invaze jsou obvyklé, metastazuje záhy do regionálních LU, později do plic, obratlů, nadledvin, mozku a dalších orgánů, léčba je obtížná, mnohdy paliativní. **Makro:** nodulární, difúzně infiltrativní nebo solitární ložisko, homogenní, barvy šedé až šedobílé, často s centrálním jizvením. **Mikro:** nejčastěji adenokarcinom, s mucinózní produkcí, tubulární struktury obklopené desmoplastickým stromkem. **Varianty:** skvamozní, adenoskvamozní, signet-ring cell, clear cell, mucinózní, sarkomatoidní(spindle cell), lymphoepitelioma-like, mukoepidermoidní. **IHC+ :** MUC proteins 1,2,3, CA 19-9, CEA, CK 7(90-96%), CK 19(84%), CK 20(30-70%)

Sekundární nádory varlete: vzácnější, >50let věku, obvykle chudá prognóza, metastatické karcinomy prostaty, plíce, ledviny, GIT, klíčové znaky: multilokalita, bilateralita, intersticiální růst mezi semennými tubuly, prominentní lymfovaskulární invaze(~70%), netypická histologie pro testikulární nebo paratestikulární struktury

V dif.dg. : **Primární testikulární germinální tumory:** + markry germ.tumorů(Oct3/4, SALL4, ...), obvykle - EMA/MUC1, HMCK(34βE12)

Primární testikulární Sex Cord stromální tumory: Inhibin, calretinin +, slabě +, nebo - cytokeratin, EMA/MUC1 obvykle –

Rete/Epididymální karcinom: pro mezoteliální markry + (calretinin, podoplanin, WT1, CK5/6)

Maligní lymfom: lymphoidní markry +, cytokeratin a neuroendokrinní markry -

Ovariální typ (Müllerian) karcinom: WT1, CA125 +

Použitá literatura:

Moch H.,Humphrey P.A.,Ulbright T.A.,Reuter V.E.,WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs,4th edition, IARC Lyon, 2016

Bosman F.T.,Carneiro F,Hruban R.H.,Theise N.D., WHO Classification of Tumours of the Digestive System, IARC,Lyon 2010

Mahul B. Amin,Diagnostic Pathology Genitourinary,1.edition, Amirsys 2010

O.Hes, M. Michal, P.Mukenšnabl et al., Nádory varlat, vydání 1. Plzeň 2017

Hůlek P., Urbánek P.a kol.,Hepatologie, 3. vydání, Grada