

Vaculová J.¹, Kunovský L.^{1,2}, Dolina J.¹, Plánka L.³, Šenkyřík J.⁴,
Štěrbá J.⁵, Pavlovský Z.⁶, Eid M.⁷, Kala Z.², Jabandžiev P.^{8,9}

¹Interní gastroenterologická klinika FN Brno a LF MU Brno, ²Chirurgická klinika FN Brno a LF MU Brno, ³Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie FN Brno a LF MU Brno,
⁴Klinika dětské radiologie FN Brno a LF MU Brno, ⁵Klinika dětské onkologie FN Brno a LF MU Brno, ⁶Ústav patologie FN Brno a LF MU Brno,
⁷Interní hematologická a onkologická klinika FN Brno a LF MU Brno, ⁸Pediatrická klinika FN Brno a LF MU Brno, ⁹Central European Institute of Technology

kontaktní e-mail: vaculova.jitka@fnbrno.cz

Úvod:

Zánětlivý myofibroblastický nádor jícnu je vzácná neoplazie, která se může objevit v kterékoli anatomické lokalizaci, nejčastěji se objevuje v plicích, zatímco postižení jícnu je velmi raritní. I když se tento nádor může vyskytnout v kterémkoli věku, nejvíce se manifestuje u dětí a mladých dospělých. Jedná se o nádor se středním rizikem maligního potenciálu a metastazuje vzácně. Nejčastější volbou terapie je chirurgická resekce. Presentujeme zde kazuistiku 13letého chlapce s myofibroblastickým nádorem jícnu, který podstoupil chirurgickou resekci a nyní je již osm let v remisi.

Popis případu:

13letý chlapec byl došetřován pro anamnézu dva měsíce trvajících dysfagií. Jiné symptomy neměl, váhový úbytek nepozoroval, laboratorně pouze nález mírné anémie, anamnesticky bez komorbidit. Byla provedena RTG pasáž jícnem (obr. 1a), kde byla diagnostikována stenóza, při došetření pomocí CT byla nalezena infiltrace 25x20x15 mm vycházející ze stěny jícnu (Obr. 1b). Léze byla lokalizována intramurálně a v okolí jícnu nebyly další známky infiltrace. Při doplnění gastrofibroskopického vyšetření byla potvrzena stenóza jícnu ve 20 cm od řezáků, neprůchodná pro endoskop. Biopsie odebrána během endoskopie byla nevytěžná. Pacient následně podstoupil torakotomii s odběrem perioperační biopsie, kde byl dle definitivní histologie potvrzen myofibroblastický tumor jícnu (Obr. 2). Poté byla úspěšně provedena radikální chirurgická resekce nádoru (Obr. 3) s vytvořením esofagogastroanastomózy. Protože se v místě anastomózy posléze prokázala stenóza, pacient podstoupil sérii dilatací s dobrým výsledkem. Pacient je pravidelně dispenzarizován, včetně endoskopických kontrol (Obr. 4a, 4b) a v současné době je v kompletní remisi onemocnění.

Diskuse:

Zánětlivý myofibroblastický nádor je vzácné onemocnění, nejčastěji postiženým orgánem jsou většinou plíce, ale může se vyskytovat i v mnoha jiných lokalitách, včetně gastrointestinálního a urogenitálního traktu. Přestože se toto onemocnění týká většinou dětí a mladých dospělých, může se objevit v kterémkoli věku. Lokalizace v jícnu je extrémně vzácná. Základní léčebnou strategií je radikální resekce. V případě inoperabilního tumoru je metodou volby chemoterapie či radioterapie. U pacientů s ALK-pozitivitou a inoperabilním tumorem je vhodnou metodou volby cílená molekulární terapie. V roce 2021 Zhang et al. provedli retrospektivní analýzu 23 dětských pacientů s myofibroblastomem lokalizovaným v plicích. Všichni pacienti podstoupili chirurgickou resekci a pětileté přežití bylo 100%. Byly zaznamenány také další studie (Song et al., Casanova et al.) pacientů s myofibroblastomem. Ze všech uvedených studií plyne, že pacienti, kteří podstoupili radikální resekci v drtivé většině dosáhli remise onemocnění. Riziko relapsu po radikální resekci je tedy u myofibroblastomu velmi nízké a nádor metastazuje pouze ojediněle.

Závěr:

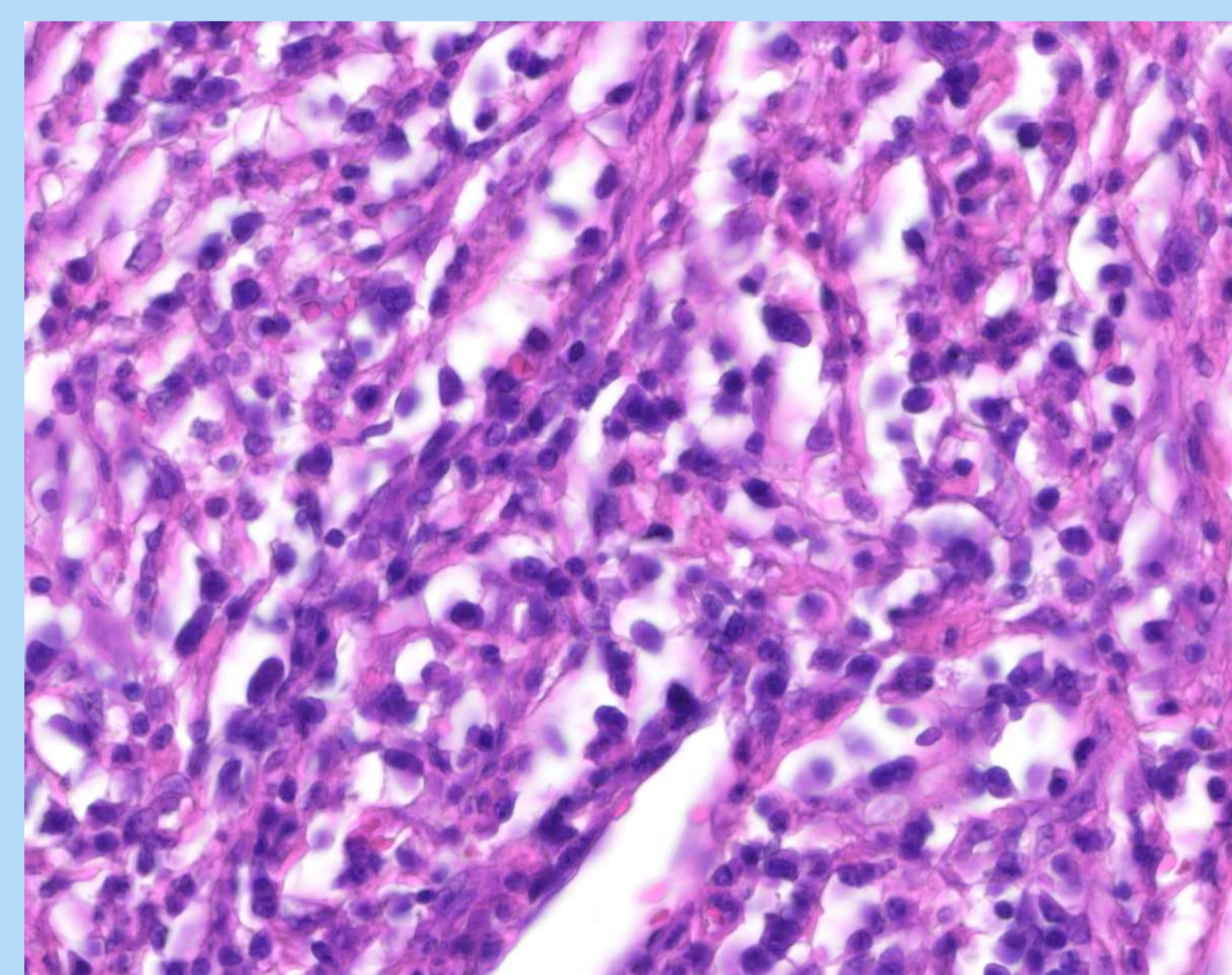
Výskyt myofibroblastického nádoru jícnu je velmi vzácný, v literatuře bylo zaznamenáno pouze několik případů. Upřednostňovanou metodou léčby je chirurgická resekce. Riziko recidivy nádoru při kompletní chirurgické resekci je velmi nízké. Nicméně pacienti s touto diagnózou je třeba dispenzarizovat. U lokálně pokročilých inoperabilních stádií je efektivní chemoterapie a cílená molekulární terapie.

Literatura:

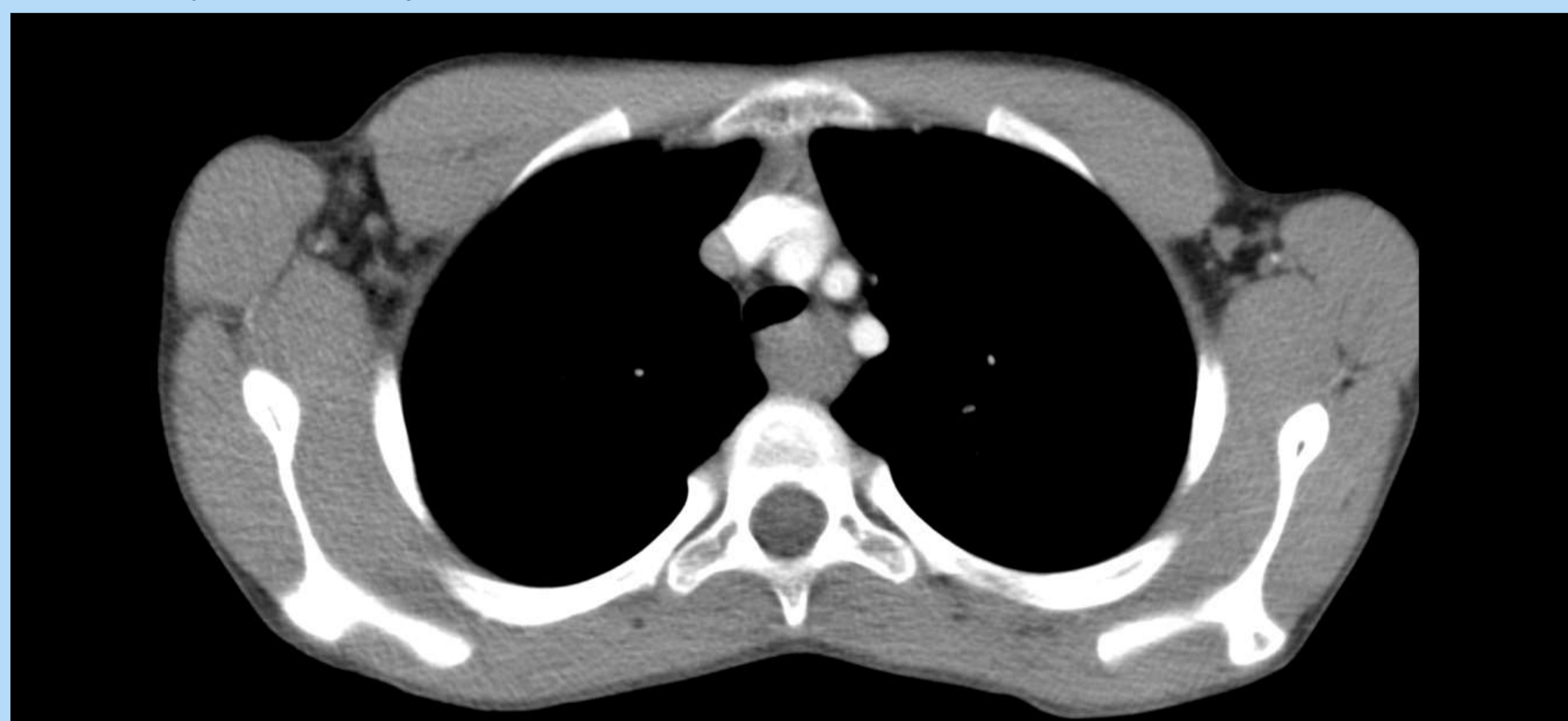
Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors. J Surg Oncol 2006, Attili SV, Chandra CR, Hemant DK, et al. Retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor. World J Surg Oncol 2005, Chen Y, Tang Y, Li H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the esophagus. Ann Thorac Surg. 2010, Kurihara K, Mizuseki K, Ichikawa M, et al. Esophageal inflammatory pseudotumor mimicking malignancy. Intern Med 2001, Privette A, Fisk P, Leavitt B, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor presenting with esophageal obstruction and an inflammatory syndrome. The annals of thoracic surgery.2008, Dousek R, Tuma J, Plánka L, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the esophagus in childhood: a case report and a review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 2015, Bjelovic M, Micev M, Spica B, et al. Primary inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach in an adult woman: a case report and review of the literature. World J Surg Oncol. 2013, Zhang N, Zeng Q, Chen C, et al. Clinical characteristics and prognosis of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: An over 10-year retrospective analysis. Pediatr Investig. 2020, Song W, Zhu Y. Clinical characteristics and outcomes of 17 cases of inflammatory myofibroblastic tumor at a University Hospital in China. Oncol Lett. 2021, Casanova M, Brennan B, Alaggio R, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: The experience of the European pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG). Eur J Cancer. 2020.



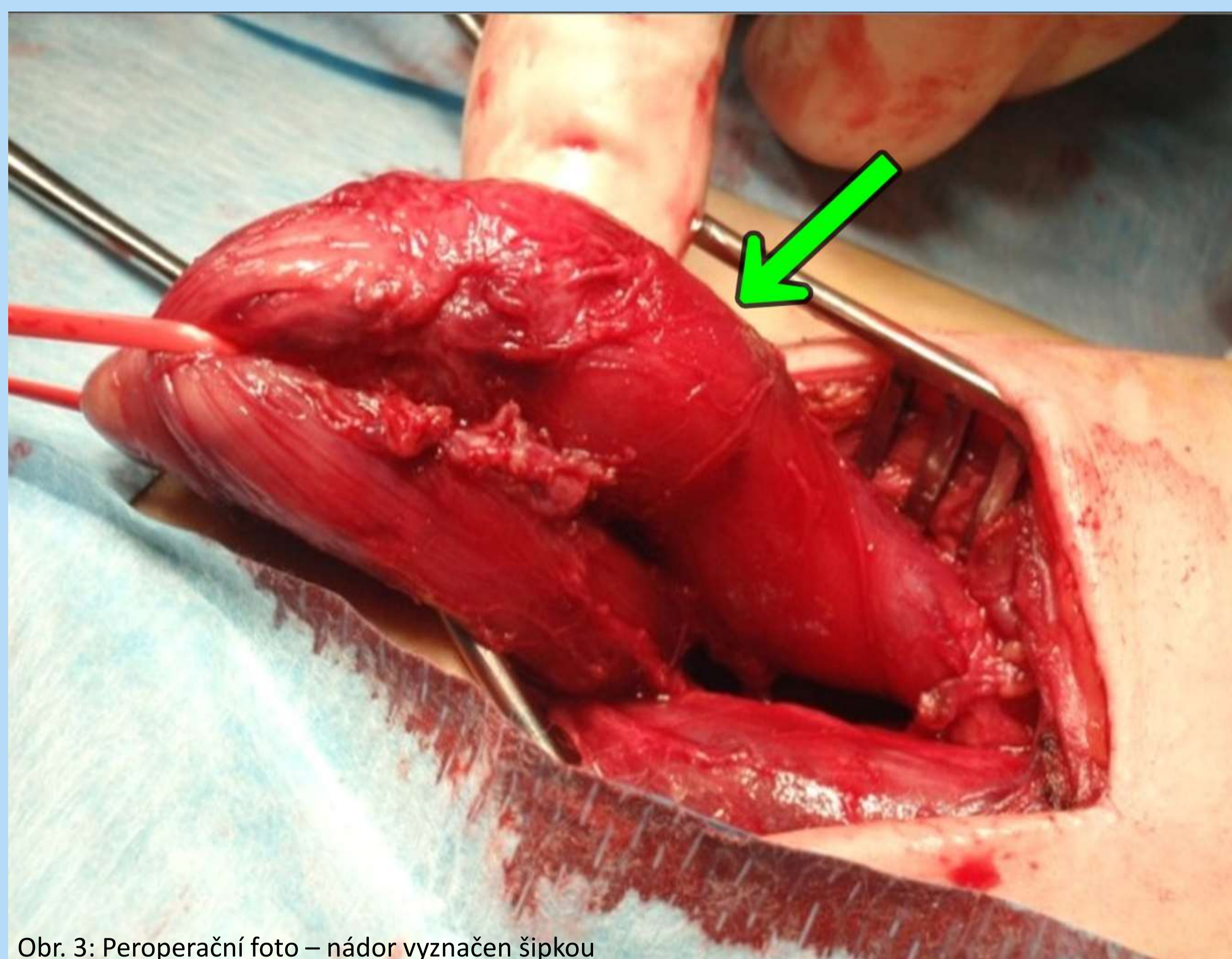
Obr. 1a: RTG pasáž jícnem – na snímku zachycena stenóza jícnu



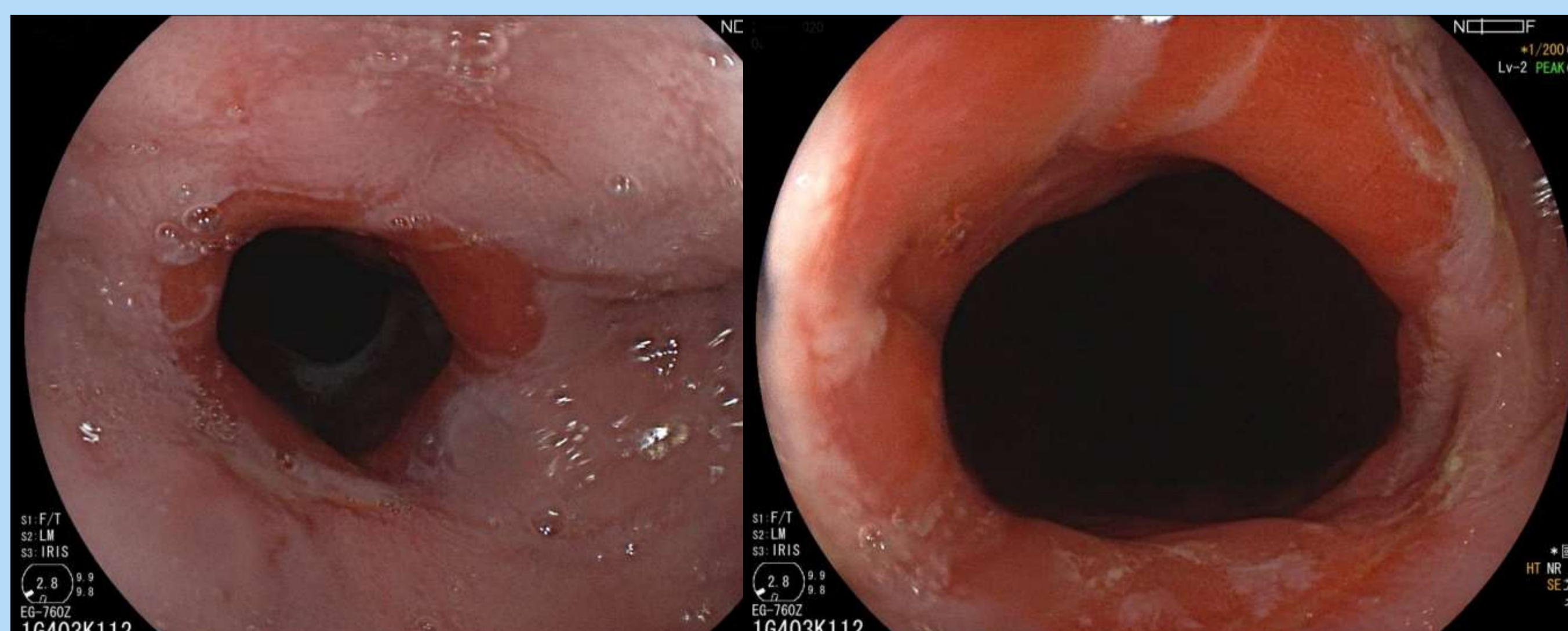
Obr. 2: Histologie – zachyceny vřetenovité buňky s atypii jádra typické pro myofibroblastom



Obr. 1b: CT – patrna expanze v zadním mediastinu utlačující tracheu a způsobující dislokaci jícnu doleva



Obr. 3: Peroperační foto – nádor vyznačen šipkou



Obr. 4a, 4b: Endoskopický pohled na esofagogastroanastomózu r. 2020, bez známek rekurence