

Renomedulární tumor z intersticiálních buněk – nález neobvyklé velikosti

MUDr. Marek Jurok¹, MUDr. Kamil Belej, Ph.D., FEBU, MBA^{1,3}, MUDr. František Chmelík, FEBU¹, MUDr. Petr Hrabal²

¹Urologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

²Oddělení patologie, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

³Urologická klinika VFN a 1. LF UK v Praze

Renomedulární tumor z intersticiálních buněk je poměrně častý benigní renální nádor, který obvykle dosahuje malých rozměrů. Kazuistika popisuje náhodně zachycený renomedulární tumor velikosti 2,5 cm, na CT vyšetření vzhledu komplikované cysty. Kazuistika dále shrnuje charakteristické rysy a diferenciální diagnostiku renomedulárního tumoru na základních zobrazovacích vyšetřeních a při histologickém vyšetření.

Klíčová slova: renomedulární tumor z intersticiálních buněk, medulární fibrom, benigní nádory ledvin.

Renomedullary interstitial cell tumor: a finding of an unusual size

Renomedullary interstitial cell tumor represents a relatively common benign renal tumor mostly with small size. This case report describes an incidental finding of renomedullary tumor of 2.5 cm with appearance of complicated cyst on CT examination. The article also summarises characteristic features and differential diagnostics of renomedullary tumor in common imaging methods and histopathological examination.

Key words: renomedullary interstitial cell tumor, medullary fibroma, benign renal tumors.

Úvod

Renomedulární tumor z intersticiálních buněk, dříve označovaný také jako medulární fibrom, je benigní renální mezenchymální nádor vyskytující se rovnoměrně u obou pohlaví, nejčastěji u starších 50 let. Tento typicky dobře ohraničený nádor kulovitěho tvaru bývá lokalizovaný převážně ve dřeni ledviny. V naprosté většině případů dosahuje pouze malých rozměrů (<0,5 cm), pro které nebývá zachycen při zobrazovacích vyšetřeních ani obvykle nedochází k jeho klinické manifestaci. Důsledkem toho bývá neprávem považovaný za vzácný. Ve skutečnosti je poměrně často nalezen jako incidentalom při autopsiích (četnost se uvádí v rozmezí

16–46 % všech případů), při histologickém vyšetření ledviny po nefrektomii nebo při vyšetření bioptického preparátu z ledviny (1, 2). Raritní jsou případy, kdy tyto nádory dosáhnou větších rozměrů nebo když jsou objeveny u pacientů v dětském věku (3). Úskalím renomedulárního tumoru je skutečnost, že není současnými zobrazovacími metodami jednoznačně odlišitelný od jiných, zejména maligních, nádorů ledvin (4). Kazuistika popisuje náhodně zachycený 2,5 cm solidně-cystický tumor na CT nejasného vzhledu hodnocený radiologem na podkladě doplněné magnetické rezonance (MR) jako komplikovaná cysta kategorie Bosniak IV. Po následné roboticky asistované resekci tumoru ledviny

a jeho histologickém zpracování bylo prokázáno, že se jednalo o renomedulární tumor z intersticiálních buněk.

Kazuistika

Padesátiletá pacientka byla odeslána do urologické ambulance praktickým lékařem pro náhodný nález komplikované cysty pravé ledviny velikosti 2,2 cm zachycené na CT vyšetření břicha indikovaném pro dyspepsie (Obr. 1). Kromě dyspepsií byla pacientka zcela asymptomatická, s normálním fyzikálním nálezem. Laboratorní vyšetření moči, krevního obrazu a základního biochemického vyšetření krve (urea, kreatinin, Na, K, Cl, ALT, AST, GGT, bilirubin) se pohybovala v mezích normy.



MUDr. Marek Jurok
Urologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha
jurok.marek@uvn.cz

Cit. zkr: Urol. praxi. 2023;24(3):174-176

Článek přijat redakcí: 19. 12. 2022

Článek přijat k publikaci: 2. 2. 2023

Z rodinné anamnézy jsme zjistili, že otec pacientky se léčil s blíže nedefinovanou nefropatií. Pacientka byla interně zdravá, nekuřačka, bez trvalé medikace a nepodstoupila žádné předchozí operace.

Při vstupním vyšetření na urologické ambulanci proběhlo sonografické vyšetření s nálezem asi 2,5 cm velkého kulovitého hyperechogenního ložiska dolního pólu pravé ledviny s několika drobnými anechogenitami. Pro nejednoznačný nález na CT a sonografii byla doplněna MR ledvin s intravenózním podáním gadoliniové kontrastní látky (Obr. 2). Zde radiolog popsal komplikovanou solidně-cystickou expanzi se sytící se složkou o celkové velikosti 2,4 cm klasifikovanou jako komplikovanou cystu kategorie Bosniak IV.

Na základě nálezů na zobrazovacích vyšetřeních multidisciplinární tým indikoval roboticky asistovanou resekci pravé ledviny. Operační výkon byl proveden z transperitoneálního přístupu, délka operace byla vzhledem k intrarenální lokalizaci ložiska 140 minut, ischemie trvala 18 minut a celková krevní ztráta dosáhla 200 ml. Výkon i následná pooperační rekonvalescence proběhly bez komplikací. Hospitalizace trvala celkem šest dnů.

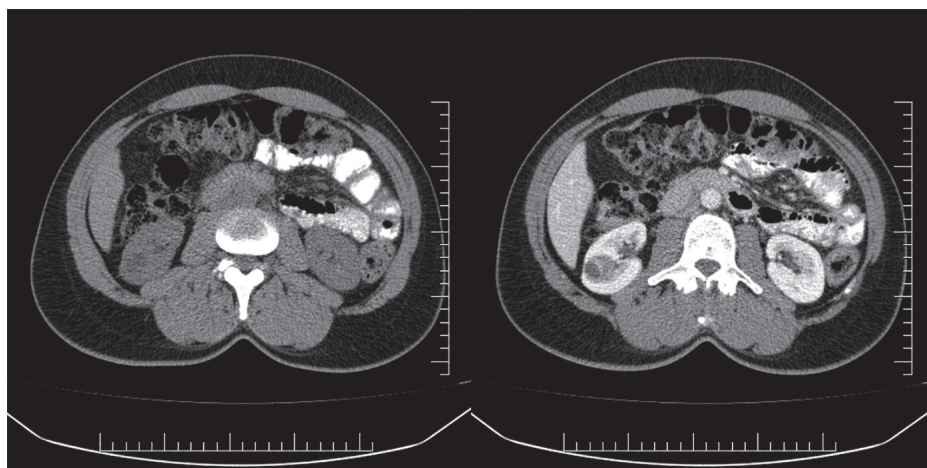
Makroskopicky se jednalo o dobře ohraničený tumor šedobílé barvy. Histologické vyšetření (Obr. 3) prokázalo nádor lokalizovaný ve dřeni, tvořený řídkým, zčásti myxoidně změněným vazivem s protáhlými nebo hvězdovitými buňkami s nehojnou cytoplazmou. Do této vazivové tkáně byly zavzaty renální tubuly, některé výrazně komprimované, jiné naopak dilatované – což mělo za následek cystický vzhled tumoru.

Na následné kontrole dva týdny po operačním výkonu byla pacientka bez obtíží, s normálním sonografickým nálezem na obou ledvinách, laboratorně beze změny renálních parametrů oproti předoperačním hodnotám. Vzhledem k benigní histologii byla pacientka předána do péče praktického lékaře, bez nutnosti další urologické dispenzarizace.

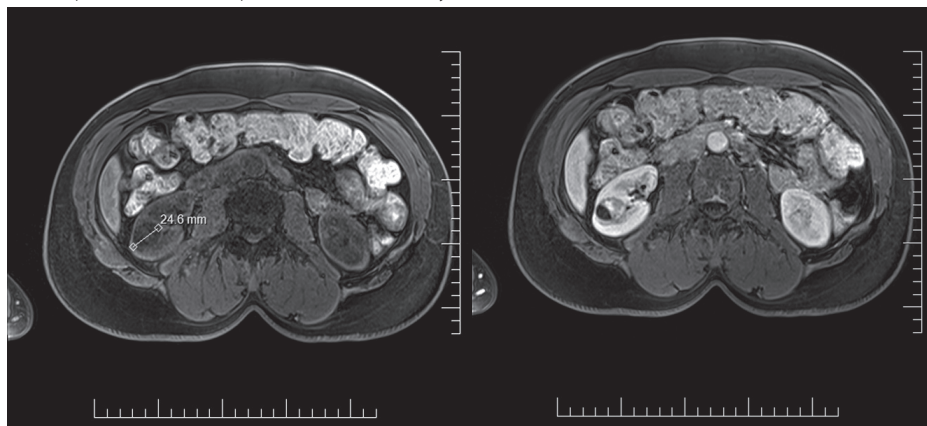
Diskuze

Renomedulární tumor z intersticiálních buněk získal svůj dnešní název až v roce 1972, kdy Lerman a kol. prokázali, že je tvořen stromálními buňkami protaženého tvaru, které vykazují charakteristiku intersticiálních

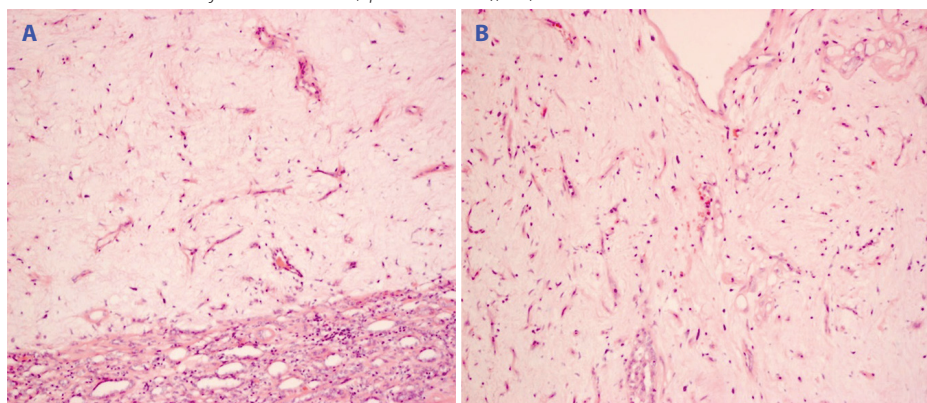
Obr. 1. Snímky z CT – hypodenzní komplikovaná cysta velikosti 2,2 cm lokalizovaná v dolní třetině pravé ledviny; vlevo: nativní snímek v axiálním řezu; vpravo: snímek po intravenózním podání kontrastní látky v axiálním řezu ve venózní fázi



Obr. 2. Snímky z magnetické rezonance; v dolní třetině pravé ledviny zobrazena solidně-cystická expanze o celkové velikosti 2,4 × 2,2 × 2,4 cm; ložisko obsahuje mnohočetná septa, některá výrazně zesílená s patrným syčením; vlevo: nativní snímek v T1 váženém obrazu v axiálním řezu; vpravo: snímek v T1 váženém obrazu po intravenózním podání kontrastní látky ve venózní fázi v axiálním řezu



Obr. 3. Mikroskopický obraz nádoru – vlevo: nádor tvořený řídkým vazivem s protáhlými nebo hvězdovitými buňkami; barvení hematoxylin eosin (HE), zvětšení 100×; vpravo: některé renální tubuly zavzaté do řídké fibrózní tkáně jsou dilatované (vpravo nahoře); HE, zvětšení 100×



medulárních buněk (5). Do té doby se předpokládalo, že vzniká z fibroblastů, a proto nesl označení medulární fibrom. Již zmíněné intersticiální medulární buňky produkují za normálních okolností ve dřeni ledviny řadu vazoaktivních látek, včetně prostaglandinů, které vykazují antihypertenzní účinky. Na zá-

kladě této skutečnosti vznikla hypotéza, která považuje arteriální hypertenzi za faktor, který by mohl indukovat proliferaci intersticiálních buněk a vést tak ke vzniku renomedulárního tumoru. Doposud však nebyla publikována žádná studie, která by tuto předpokládanou kauzalitu jednoznačně potvrdila (6). Jelikož

nebyly prokázány ani jiné rizikové faktory, etiologie tohoto tumoru zůstává neznámá.

Pro patologa je renomedulární tumor poměrně jednoznačně rozlišitelný na základě jeho charakteristického vzhledu, lokalizace a typicky malých rozměrů. Pokud však dosáhne větších rozměrů, jeho diferenciální diagnostika může být obtížnější. Zejména je nutné jej odlišit od smíšeného epiteliálního a stromálního tumoru, dále od solitárního fibrózního tumoru a v neposlední řadě také od angiomyolipomu. V tomto případě může patolog odlišit renomedulární tumor pomocí negativního imunohistochemického vyšetření pro desmin, protein S100 a cytokeratin AE1/AE3, a naopak pozitivního (ale pouze slabě) pro aktin a calponin. Rovněž bylo prokázáno, že renomedulární tumor obsahuje v určitém množství i progesteronové a estrogenové receptory (7).

Protože většina renomedulárních tumorů nedosahuje rozměrů přesahujících pět milimetrů, nedochází k jejich klinické manifestaci, a bývají ve většině případů náhodně zjištěny při patologickém vyšetření ledvin. Nicméně v rámci ojedinělých kazuistik byly zaznamenány i tumory větších rozměrů, a to až do pěti centimetrů (8). Větší tumory mohou být buď zachyceny jako náhodné nálezy v rámci zobrazovacích vyšetření, případně se mohou klinicky projevovat hematurií nebo hydronefrózou s možným rozvojem urosepsy (1, 2).

Renomedulární tumory větších rozměrů, které mívají na CT vyšetření vzhled tumoru měkkotkáňových denzit bez centrálních nekróz a prokrvácených či kalcifikovaných denzních okrsků, mohou na zobrazovacích vyšetřeních imitovat jiné nádory ledvin – včetně zhoub-

ných. Bezpečně se nelze spolehnout ani na charakteristické umístění renomedulárního tumoru ve dřeni, neboť lze dohledat vzácné případy, kdy byl tento typ nádoru lokalizován exofyticky v kůře ledviny (1). V bližším určení typu expanze by mohla pomoci MR, kde renomedulární tumor v T1 i T2 váženém obraze typicky vykazuje nízkou intenzitu signálu z důvodu vysokého obsahu kolagenu a nízké buněčnosti. Po aplikaci gadoliniové kontrastní látky dochází k nevýraznému a opožděnému syčení tumoru. V diferenciální diagnostice je nutno zvažovat zejména renální leiomyom, hematoma a zánětlivý pseudotumor, které mohou mít na MR podobný obraz (4). Ke zpřesnění diagnostiky renálních tumorů by mohly v budoucnu přispět moderní zobrazovací metody jako například ¹⁸FDG PET/CT nebo různé modifikace SPECT/CT, které mohou mít potenciál rozlišit mezi benigním a maligním renálním tumorem. Stále však platí, že současná zobrazovací vyšetření nejsou schopna jednoznačně určit typ tumoru, a proto jedinou spolehlivou diagnostickou metodou zůstává histologické vyšetření.

V případě nádorů cystického vzhledu se využívá k hodnocení jejich maligního potenciálu Bosniakova klasifikace, kterou stanovujeme historicky na základě CT. Nově však lze dle aktualizovaných radiologických doporučení z roku 2019 vycházet i z MR, což by mělo vést ke zvýšení přesnosti hodnocení cyst dle Bosniaka (9).

Vzhledem k tomu, že až 90 % renálních nádorů tvoří karcinomy, jsou nemocní s renální expanzí indikováni k operačnímu výkonu (10). Chirurgická léčba v závislosti na velikosti a lokalizaci tumoru spočívá v resekci ledviny, při-

padně v radikální nefrektomii. Alternativou u malých renálních ložisek (v případě potenciálního klinického benefitu) je možnost aktivního sledování, případně radiofrekvenční ablace, kterým by měla předcházet histologická verifikace tumoru biopsií (11). Zdá se, že provedení biopsie u malých renálních tumorů může snížit četnost operačních výkonů u benigních nádorů a s tím související morbiditu (12). Ovšem v případě cystických ložisek, jako například v této kazuistice, má biopsie nízkou diagnostickou výťažnost, a její provedení není obecně doporučováno (11). Dalším důvodem, proč biopsii neprovádět, by mohlo být obecně zařazené riziko prasknutí cysty s následným vznikem implantačních metastáz. Aktuální doporučení Evropské urologické společnosti (European Association of Urology, EAU) uvádějí, že i cystické léze biopsovat lze, zejména pokud obsahují solidní složku (12).

Závěr

Renomedulární tumor z intersticiálních buněk představuje benigní mezenchymální tumor, který pouze velice vzácně dosahuje větších rozměrů. Nádory větších rozměrů mohou být náhodně zachyceny při zobrazovacích vyšetřeních. Vzácně se mohou i klinicky manifestovat, nejčastěji hematurií. Na zobrazovacích vyšetřeních lze renomedulární tumor pouze velmi obtížně odlišit od ostatních (i maligních) nádorů ledvin. Dle doporučení EAU by měla být v indikovaných případech zvažována histologická verifikace biopsií.

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Bazzi WM, Huang H, Al-Ahmadie H, et al. Clinicopathologic features of renomedullary interstitial cell tumor presenting as the main solid renal mass. *Urology*. 2014;83(5):1104-1106.
2. Horita Y, Tadokoro M, Taura K, et al. Incidental detection of renomedullary interstitial cell tumor in a renal biopsy specimen. *Nephrol Dial Transplant*. 2014;19(4):1007-1008.
3. Agras K, Tuncel A, Aslan Y, et al. Adolescent renomedullary interstitial cell tumor: a case report. *Tumori*. 2005;91(6):555-557.
4. Kumar S, Choudhary GR, Nanjappa B, et al. Benign medullary fibroma of the kidney: a rare diagnostic dilemma. *J Clin Imaging Sci*. 2013;3:43-47.

5. Lerman RJ, Pitcock JA, Stephenson P, et al. Renomedullary interstitial cell tumor (formerly fibroma of renal medulla). *Hum Pathol*. 1972;3(4):559-568.
6. Caliò A, Warfel KA, Eble JN. Renomedullary Interstitial Cell Tumors: Pathologic Features and Clinical Correlations. *Am J Surg Pathol*. 2016;40(12):1693-1701.
7. Lu Z, Al-Obaidy K, Cheng L, et al. Immunohistochemical characteristics of renomedullary interstitial cell tumor: a study of 41 tumors with emphasis on differential diagnosis of mesenchymal neoplasms. *Hum Pathol*. 2018;82:46-50.
8. Mai KT. Giant renomedullary interstitial cell tumor. *J Urol* 1994;151(4):986-988.

9. Stuart GS, Ivan P, James HE, et al. Bosniak Classification of Cystic Renal Masses, Version 2019: An Update Proposal and Needs Assessment. *Radiology*. 2019;292(2):475-488.
10. Hora M. Nádory ledvin. *Urolog. praxi*. 2005;1:28-30.
11. Kolář J, Pitra T, Pivovarová K, et al. Biopsie nádorů ledvin – indikace, provedení, výsledky. *Ces Urol*. 2020;24(2):113-125.
12. Ljungberg B, Albiges L, Abu-Ghanem Y, et al. European Association of Urology Guidelines on Renal Cell Carcinoma: The 2022 Update. *Eur Urol*. 2022;82(4):399-410.