

Laparoskopické urologické operace u pacientů s von Hippel-Lindau syndromem

K. Novák, P. Macek, M. Pešl, T. Hanuš, T. Zelinka¹,

Urologická klinika VFN a 1. LF UK, Praha, ¹3. Interní klinika VFN a 1. LF UK, Praha

Úvod

Von Hippel-Lindau syndrom (VHL) je autozomálně dominantně dědičné onemocnění s víceorgánovým postižením, z urologické oblasti jde o adenokarcinomy ledvin a mnohočetné ledvinové cysty, feochromocytoomy, cystadenomy nadvarlete. Prezentujeme 5 pacientů s VHL řešených na naší klinice laparoskopickou operací (laparoskopická adrenalektomie - LA, laparoskopická resekce ledviny - LRL)

Metody

Od 4/2013 do 5/2017 jsme operovali 5 pacientů s různými projevy VHL syndromu (4 muži a 1 žena) ve věku 23 – 47 let, dva pacienti byli sourozenci. Byly provedeny následující laparoskopické výkony v jedné době - viz tabulka níže:



PET-CT – bilaterální feochromocytom

Pacient	Operace	Peroperační údaje (čas, teplota ischemie – WIT), krevní ztráta	Histologie
Muž 41 let	LRL jednostranná	86 min, WIT 0, ztráta 400 ml	RCC pT1a G2
Žena 47 let	LRL bilaterální	146 min, WIT 0, ztráta 400 ml	RCC pT1a G1-2
Muž 23 let	LA bilaterální, LRL - 2 tumorů vlevo a resekce cysty pravé ledviny	259 min, WIT 0, ztráta 950 ml	RCC pT1a G1-2, Feochromocytom PASS 2/20
Muž 24 let	LA bilaterální (po předchozí otevřené resekci obou nadledvin ve 14 letech) a LRL vlevo	251 min, WIT 12 min, ztráta 150 ml	RCC pT1a G2 Feochromocytom PASS 3/20
Muž 42 let	LA vpravo, biopsie pravé ledviny	64 min, ztráta 80 ml	RCC G 1 Feochromocytom PASS 6/20

Výsledky

LRL byly u 3 ze 4 pacientů provedeny bez ischemie, u jednoho byla teplota ischemie 12 minut. Vždy šlo histologicky o světlobuněčný karcinom pT1a, grade 1-2. U 3 pacientů po LA (u 2 oboustranná LA) byl histologicky potvrzen feochromocytom (váha 12-60 g) - u 2 pacientů benigního chování (PASS skóre 2/20 a 3/20), u 1 s nejistým biologickým chováním (PASS 6/20). Doba trvání operací byla od 64 do 259 minut, krevní ztráta 80-950 ml. Doba hospitalizace byla 3-7 dní, pooperačně byli všichni pacienti bez významných komplikací. U pacienta po LA s biopsií ledviny s oboustranným tumorem neřešitelným zachovným výkonem je aktuálně zvažována oboustranná nefrektomie či cílená léčba.

Závěr

VHL je závažné hereditární onemocnění vyžadující multioborové sledování a léčbu. Úloha urologa spočívá zejména v operačním řešení feochromocytomů nadledvin a nádorů ledvin. V práci jsou prezentovány možnosti laparoskopické operativy u těchto pacientů, kdy je často nutno provést i oboustranný a kombinovaný výkon v jedné době.