

MORBUS VON HIPPEL-LINDAU: Urologická dispenzarizace zachraňuje život



Plevová M.^{1,2}, Pacík D.^{1,2}, Vít V.^{1,2}

¹Fakultní nemocnice Brno, Urologická klinika, Brno, ČR

²Masarykova univerzita, Lékařská fakulta, Brno, ČR



Úvod

Von Hippel-Lindauova choroba (VHL) je autosomálně dominantně dědičný nádorový syndrom s typickým multiorgánovým postižením a prevalencí 1:39 000 až 1:50 000. Klinicky se manifestuje jako hemangioblastomy sítnice a centrální nervové soustavy, feochromocytom nebo cysty ledvin, nadvarlat a pankreatu. Současně je nejznámějším ze 7 hereditárně vázaných forem karcinomu ledviny (renal cell carcinoma – RCC).

Popis klinického případu

V únoru 2016 byla 40letá heterozygotní pacientka s VHL (hemangioblastomy mozečku, sítnice, polycystóza pankreatu) odeslaná na naše pracoviště oftalmologem pro náhodný CT nález 31 mm nádorové expanze na horním pólu pravé ledviny (Obr.1). Byla indikována a provedena resekce pravé ledviny s histologickou verifikací RCC, pT1a. Následně bylo urologické vyšetření cíleně provedeno u i pacientčiny 63leté matky s VHL. Na CT se zobrazilo 22 mm postkontrastně se sytící ložisko na hranici horní a střední třetiny pravé ledviny (Obr.2). Analogickým operačním řešením byl v srpnu 2016 histologicky potvrzen rovněž RCC, pT1a. V současnosti jsou obě pacientky bez nálezu diseminace onemocnění a mimo urologii jsou dispenzarizovány na neurochirurgii, oftalmologii a gastroenterologii.



Obr. 1
CT břicha s kontrastní látkou
s nálezem tumoru na horním pólu pravé ledviny u 40leté pacientky

Zdroj: Archiv Radiologické kliniky FN Brno



Obr. 2
CT břicha s kontrastní látkou
s nálezem tumoru na rozhraní horní a střední třetiny pravé ledviny u 63leté pacientky

Zdroj: Archiv Radiologické kliniky FN Brno

Závěr

RCC se vyskytuje až u 70% pacientů s VHL a je častou příčinou úmrtí. Vzhledem k tendenci multifokálního a bilaterálního postižení ledvin je doporučeno provádění resekčních nebo fokálních výkonů šetřících tkáň ledviny. Důraz musí být kladen na urologickou dispenzarizaci a multidisciplinární přístup.

1. Kolombo I, Hanuš T, Odrážka K et al. Karcinom ledviny. 1. ed. Praha: Mladá fronta 2010; 24-8.
2. Ůrge T, Hora M, Toufarová P et al. Renální karcinom u nemocných s morbus von Hippel-Lindau. Ces Urol 2007; 11(2): 93-7.
3. Friedrich CA. Von Hippel-Lindau syndrome. Cancer 1999; 86(11): 2478-82.