

Adenokarcinom urachu u mladého pacienta

Urachal adenocarcinoma in a young patient

Juraj Beniak¹, Kamil Belej^{1,3}, Marie Nováková², Miroslav Záleský¹

¹Urologická klinika 1. LF UK a ÚVN, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice, Praha

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

³Urologické pracoviště, Nemocnica Bory, Bratislava

Došlo: 14. 3. 2024

Přijato: 5. 5. 2024

Kontaktní adresa:

MUDr. Juraj Beniak, FEBU
Urologická klinika 1. LF UK a ÚVN,
Ústřední vojenská nemocnice –
Vojenská fakultní nemocnice
U Vojenské nemocnice 1200
169 02 Praha 6
e-mail: beniak.ju@gmail.com

Střet zájmů: Žádný.

Podpora: Práce byla podpořena institucionální podporou Ministerstva obrany (DZRVO-MO1012).

SOUHRN

Beniak J, Belej K, Nováková M, Záleský M. Adenokarcinom urachu u mladého pacienta.

Prezentujeme vzácný případ symptomatického karcinomu urachu u mladého pacienta, který na našem pracovišti podstoupil chirurgickou excizi tumoru a je v remisi. Jedná se o vzácnou diagnózu, na kterou je ale potřeba při vyšetření pacienta s hematurií myslet.

KLÍČOVÁ SLOVA

Cystektomie, karcinom, resekce, urachus.

SUMMARY

Beniak J, Belej K, Nováková M, Záleský M. Urachal adenocarcinoma in a young patient.

We present a case of a young patient with a symptomatic urachal carcinoma. The patient underwent surgical resection at our department and is now in remission. Urachal cancer must be considered when examining a patient with visible hematuria.

KEY WORDS

Cystectomy, carcinoma, resection, urachus.

.....

ÚVOD

Urachus je vazivový pruh spojující vrchol měchýře s pupkem, v průběhu embryogeneze bývá obliterován a přeměněn na ligamentum umbilicale medianum. Asi u třetiny pacientů nezanikne úplně a v jeho průběhu se můžou objevit různé anomálie – perzistující urachus, cysta urachu, sinus urachu či vezikourachální divertikl (1, 2, 3).

Karcinom urachu je velmi vzácné onemocnění (0,01 % všech nádorů v dospělém věku, 1 % nádorů močového měchýře) a je častější u mužů. Vyskytuje se nejčastěji ve věku 52–59 let, obecně postihuje

mladší populaci než uroteliální karcinom měchýře (1, 6, 9). Nejčastějším podtypem je adenokarcinom. Často se vyskytuje bez klinických symptomů, pokud se symptomy objeví, nejčastější je hematurie. Při diagnostice je metodou volby cystoskopie a CT vyšetření. Nádory se vyskytují ve střední čáře kdekoliv v průběhu urachu, nejčastěji však ve vrcholu měchýře, někdy s exofytickou složkou propagující se do jeho lumen (4).

Bylo navrženo několik stagingových systémů urachálních malignit, nejčastěji je dodnes využívaný systém dle Sheldona z roku 1984, lze použít ale i například klasifikaci dle Mayo Clinic, či TNM klasifikaci (Tab. 1) (5, 9).

Při nálezů pokročilého onemocnění či generalizace je prognóza nepříznivá (medián přežití 12–24 měsíců) (6). Pokud je onemocnění lokalizované, zlatým standardem léčby je kompletní chirurgická excize nádoru zahrnující parciální či radikální cystektomii, odstranění celého urachu včetně umbiliku a případně i spádových lymfatických uzlin (3, 7, 9).

I po radikální operaci je vysoké riziko recidivy onemocnění (15–18 %), zvláště u lokálně pokročilejších nádorů (8, 9). V současné době neexistuje standardní protokol neoadjuvantní či adjuvantní onkologické terapie a její přínos je nejasný. V případě generalizovaného onemocnění se využívají chemoterapeutické režimy na bázi 5-fluorouracilu (v kombinaci s cisplatinou či leukovorinem) (3).

V naší kazuistice prezentujeme případ karcinomu urachu u mladého pacienta, který úspěšně podstoupil chirurgickou intervenci a je v remisi.

KAZUISTIKA

42letý pacient, muž, nekuřák, bez interních komorbidit, byl vyšetřen na urologické ambulanci pro hematurii. Pacient neměl další symptomy, byl bez bolesti, strangurií či urgencí. Kultivace moči byla negativní. Vstupně měl pacient normální palpační nález na břiše a zevním genitálu, per rectum vyšetření bylo bez hmatné rezistence. Na ultrazvukovém vyšetření bylo vyjádřeno podezření na solidní útvar ve vrcholu měchýře, ledviny s normálním nálezem, bez hydronefrózy. Bylo doplněno CT vyšetření hrudníku, břicha a malé pánve s kontrastní látkou, kde byla ve vertexu měchýře nalezena expanze velikosti 48 × 32 × 26 mm se solidní i cystickou složkou, bez známek lymfadenopatie či generalizace (Obr. 1). Cystoskopie prokázala široce přisedlý papilární tumor ve vrcholu močového měchýře. Na základě vzhledu a rozsahu afekce bylo vyjádřeno podezření na nádor urachu s prorůstáním do močového měchýře, bez možnosti radikálního ošetření endoskopickou operací.

Dle indikace multidisciplinárního semináře byla provedena otevřená resekce měchýře s cystoskopickou kontrolou okrajů, součástí resekátu byl i pozůstatek urachu ve formě pruhu směřujícího k pupku (Obr. 2, 3). Jelikož pruh nedosahoval až k umbiliku, byl pupek během operace zachován. Výkon proběhl bez komplikací. Histologicky byl prokázán středně diferencovaný adenokarcinom, s pozitivním imunohistochemickým barvením CK 7 a CK 20 (Obr. 4, 5). Jed-

Tab. 1. Přehled stagingových systému urachálních karcinomů (5)

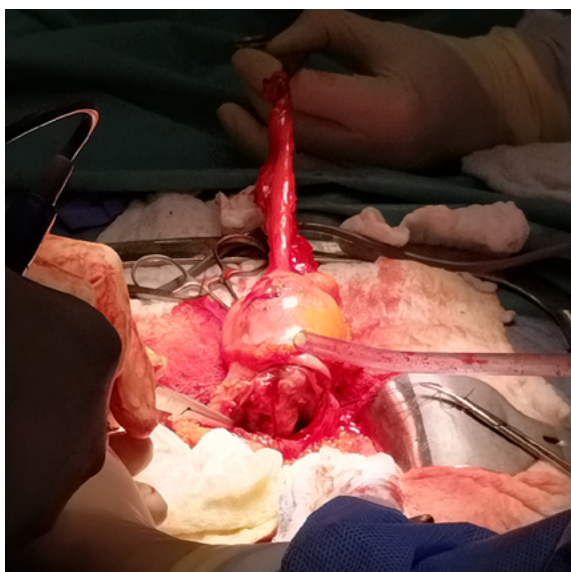
Tab. 1. Overview of urachal carcinoma staging systems

Stadium	Sheldon	Mayo	TNM
I	Nádor ohraničený na sliznici urachu	Nádor ohraničený na urachus/měchýř	(T1) Nádor s invazí do podslizničního vaziva
II	Lokální invaze v rámci urachu	Propagace mimo svalovinu měchýře/urachu	(T2) Prorůstání do svaloviny
III	A: Invaze do měchýře B: Invaze do břišní stěny C: Invaze do peritonea D: Invaze do jiných břišních orgánů (kromě měchýře)	Metastáze do regionálních lymfatických uzlin	(T3) Prorůstání do periurachálních/perivezikálních měkkých tkání, do prostaty, dělohy či pochvy
IV	A: Metastáze do regionálních lymfatických uzlin B: Vzdálené metastáze	Vzdálené metastáze	(T4) Prorůstání do břišní stěny/vzdálená disseminace



Obr. 1. CT vyšetření zobrazuje expanzi ve vrcholu měchýře s cystickou a také solidní intraluminální složkou

Fig. 1. CT scan shows a tumor in the dome of the bladder with cystic and solid components

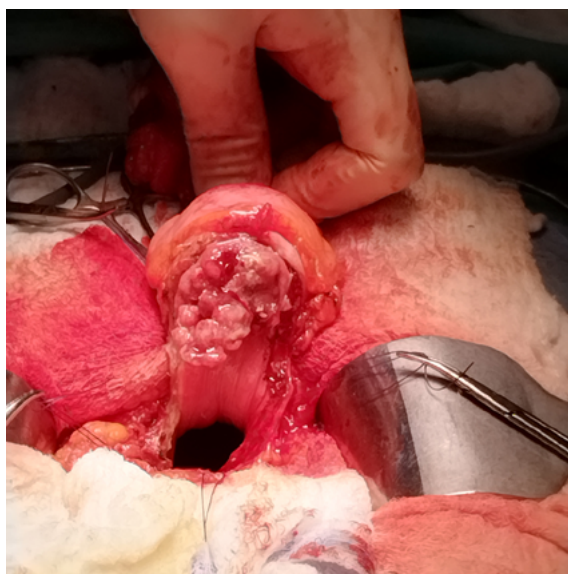


Obr. 2. Peroperační snímek solidního nádoru vrcholu měchýře se zbytkem urachu

Fig. 2. Tumor in the dome of the bladder with urachus

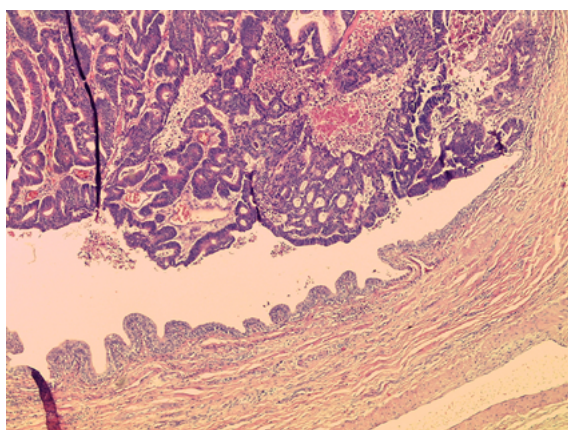
nalo se o stadium IIIA dle stagingového systému urachálních karcinomů dle Sheldona, okraje resekce byly negativní. Adjuvantní terapie nebyla onkologem indikována.

Pacient je 20 měsíců po operaci dispenzarizován urologem i onkologem, jsou prováděné



Obr. 3. Detail papilární složky tumoru s intraluminální propagací do měchýře

Fig. 3. Bladder part of the tumor (papillary lesion)

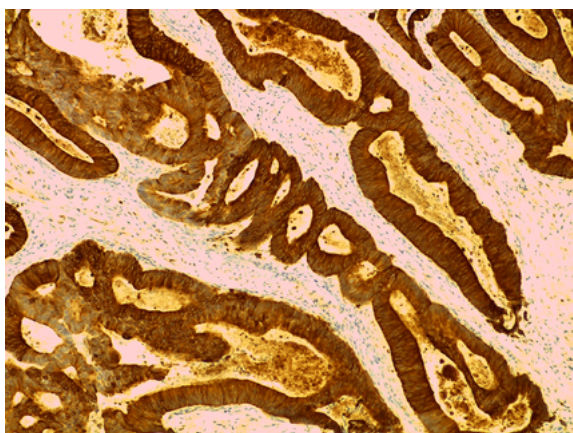


Obr. 4. Histologický detail z preparátu: přechod urotel – karcinom (s nekrotickou, cysticky změněnou složkou)

Fig. 4. Pathology specimen: normal urothelium and adjacent carcinoma

pravidelné CT a cystoskopické kontroly. Pacient je v celkové remisi a bez klinických obtíží.

U pacienta byla při genetickém vyšetření (na doporučení onkologa) prokázána heterozygotní mutace BRCA1 genu a byl doporučen genetický screening u rodinných příslušníků.



Obr. 5. *Imunohistochemické vyšetření – pozitivita markeru CK 7*

Fig. 5. *Imunohistochemical examination: CK-7 marker positivity*

DISKUZE A ZÁVĚR

Nádory urachu či benigní urachální cysty jsou v dospělém věku velmi vzácnými nálezy. Prognóza urachálních cyst bývá příznivá, jejich maligní zvrstvení nepravděpodobné a pacientům lze nabídnout pouze sledování. Při podezření na zhoubný nádor je vždy potřeba postupovat individuálně, jelikož neexistuje

oficiální doporučení strategie léčby. V diagnostice je možno využít kromě běžných zobrazovacích metod například i biomarkery z krve (CEA, CA 19-9 a CA 125 bývají zvýšené u 50 % postižených), nicméně se nejedná o rutinní vyšetření (9). Transuretrální resekce může mít diagnostickou hodnotu, nicméně nebývá kurativní a není nezbytně nutná k indikaci definitivního léčebného postupu (9). Radikální excize ložiska je zlatým standardem léčby. Lze volit otevřený či laparoskopický/robotický výkon. Současně provedená pánevní lymfadenektomie neovlivňuje celkové přežití, má tedy spíše prognostický přínos, terapeutický efekt je sporný. Nejistý je i efekt odstranění umbiliku (9). Karcinom urachu je onemocnění s velmi nepříznivou prognózou v případě generalizace a vysokou mírou rekurence po radikální léčbě (15–18 %). Lokalizované onemocnění má 5leté přežití u 70–80 % pacientů (9). Na tuto klinickou jednotku je nutno myslet u všech atypických nádorů ve vertexu měchýře a adekvátně a rychle zakročit. V diferenciální diagnostice samozřejmě zvažujeme konvenční uroteliální karcinom měchýře či jeho netypické histologické varianty (adenokarcinom atd.). Postup léčby je nutno konzultovat na multidisciplinárním semináři.

LITERATURA

1. Collins D, Velázquez-Kennedy K, Deady S, et al. National Incidence, Management and Survival of Urachal Carcinoma. *Rare Tumors*. 2016; 8(3): 6257.
2. Nimmonrat A, Na-Chiang Mai W, Muttarak M. Urachal abnormalities: clinical and imaging features. *Singapore Med J*. 2008; 49(11): 930–935.
3. Siefker-Radtke A. Urachal carcinoma: surgical and chemotherapeutic options. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2006; 6(12): 1715–21.
4. Molina JR, Quevedo JF, Furth AF, et al. Predictors of survival from urachal cancer: a Mayo Clinic study of 49 cases. *Cancer*. 2007; 110(11): 2434–40.
5. Limonnik V, Samiei A, Abel S, et al. Urachal carcinoma: A novel staging system utilizing the National Cancer Database. *Cancer Med*. 2023; 12(3): 2752–2760.
6. Patel J, Villegas A. Urachal Adenocarcinoma: A Rare Primary Cancer Managed With FOLFOX Chemotherapy. *Cureus*. 2023; 15(8): e43849.
7. Moreira I, Coelho S, Rodrigues Â, et al. Urachal carcinoma: A case of a rare neoplasm. *Curr Probl Cancer*. 2021; 45(6): 100711.
8. Gopalan A, Sharp DS, Fine SW, et al. Urachal carcinoma: a clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. *Am J Surg Pathol*. 2009; 33(5): 659–68.
9. Loizzo D, Pandolfo SD, Crocero F, et al. Current Management of Urachal Carcinoma: An Evidence-based Guide for Clinical Practice. *Eur Urol Open Sci*. 2022; 39: 1–6.
10. Janiš L, Štursa M, Vágner T, Fejfar J. Karcinom urachu. *Ces Urol*. 2011; 15(4): 251–5.