

pouze u pacientů postpubertálního věku (v rozmezí 15–68 let). Nejčastější somatickou složkou jsou sarkomy, z nichž více než polovina jsou rhabdomyosarkomy a leiomyosarkomy, méně často angiosarkomy, liposarkomy, chondrosarkomy. Dalšími složkami bývají adenokarcinomy, hematopoetické malignity (leukemie) a primitivní neuroektodermální tumory (PNET) (3, 4).

Somatická malignita může vykazovat různé genetické transformace. Většinou je to získání krátkého raménka chromozomu 12 ve formě isochromozomu (i12p), což ukazuje na jejich společný původ z germinálních tumorů. Některé obsahují chromozomální abnormality, které jsou charakteristické pro daný typ malignity (sarkomy, karcinomy, leukemie...), stejné jako se objevují v jiných tkáních. Dvě třetiny somatických malignit vykazují stejný vzorec ztráty heterozygosity (LOH) jako teratomy, ze kterých vznikly (3, 5).

Zkušeností s tímto typem malignity je stále málo a vycházejí z nízkého počtu případů zejména z velkoobjemových onkologických center. Všeobecně lze říci, že somatický typ malignity znamená výrazně horší prognózu, když je přítomen v metastáze germinálního tumoru, ale nemusí tomu tak být v případech, kdy se nachází pouze v primárním tumoru. Pacienti s chorobou ve stadiu I mají příznivou prognózu, zatímco pacienti s metastatickým postižením vykazují nepříznivé onkologické výsledky navzdory agresivní operační a systémové léčbě. Největší soubor případů z Indiana University zahrnoval 121 pacientů diagnostikovaných mezi lety 1979–2011. Přibližně 75 % pacientů bylo diagnostikováno s chorobou ve stadiu II–III a celkové 5leté přežití bylo 64 % (medián sledování 71 měsíců). Prediktory horšího přežití jsou high-grade tumory, histologický typ obsahující sarkomatoidní tumor ze žlutkového váčku, opakované retroperitoneální lymfadenektomie a diagnóza somatické maligní transformace až při relapsu onemocnění.

Léčba teratomů se somatickou malignitou spočívá zejména v operačním odstranění všech ložisek. Pacienti jsou často diagnostikováni s lokálně pokročilým onemocněním postihujícím okolní orgány a velké cévy, což vyžaduje rozsáhlé re-

sekční a rekonstrukční výkony. Kompletní resekce s negativními okraji je nejdůležitější pro dosažení dlouhodobé remise. Pacienti s kompletní resekci měli signifikantně lepší onkologické výsledky ve srovnání s těmi, kteří měli pozitivní resekční okraj.

Standardní systémová terapie ve formě chemoterapie na bázi cisplatiny nebývá účinná z důvodu chemorezistence somatické složky tumoru a často dochází k selhání této léčby. Chemoterapie cílená na somatickou složku se zdá jako efektivnější varianta. U většiny sledovaných pacientů byla zaznamenána parciální regrese onemocnění a u malého procenta dokonce kompletní remise. Léčba by tedy měla spočívat v operační terapii s kompletní resekci všech ložisek v kombinaci s chemoterapií zaměřenou na somatickou složku tumoru (5, 6, 7).

SARKOMY

Teratomy se sarkomovou složkou jsou nejčastěji se objevující histologie. Ve vzácných případech se sarkomatoidní transformace objevuje i bez teratomové složky. Mohou se vyvinout v primárním testikulárním tumoru, v metastatickém ložisku nebo v obou lokalizacích. Ve většině případů se diagnostikují do dvou let od iniciální terapie germinálního tumoru. Pokud jsou lokalizované pouze ve varleti, mají příznivou prognózu srovnatelnou s jinými germinálními tumory. Sarkomy bývají rezistentní na konvenční cisplatinovou chemoterapii a preferuje se chemoterapie doxorubicinem. Sarkomy jsou radiorezistentní a radioterapie se využívá pouze pro paliativní účely.

PRIMITIVNÍ NEUROEKTODERMÁLNÍ TUMORY (PNET)

Primitivní neuroektodermální tumory se rozdělují na periferní a centrální. Periferní typy obsahují translokace na chromozomu 22. Centrální typy napadají centrální nervový systém hlavně u pediatrických pacientů a nevykazují změny na chro-