

Thymom – onemocnění mnoha tváří

Kateřina Pokorná, Vladimír Kojecký

Interní oddělení, Nemocnice Tomáše Bati ve Zlíně

Thymom patří mezi poměrně raritní nádory, zaujímá však prvenství mezi primárními nádory mediastina u dospělých. Biologické vlastnosti thymomů jsou značně divergentní. Nádory bývají zpočátku asymptomatické, později se v důsledku lokálního šíření manifestují příznaky z infiltrace či útlaku okolních struktur, vzácněji metastazují. K thymomu často bývají přidružena různá autoimunitní či endokrinní onemocnění. V kazuistice je prezentována jedna z méně častých paraneoplazií – autoimunitní hemolytická anémie (AIHA). Všeobecná strategie léčby AIHA asociované s thymomem není dána. Stěžejní je včasné nasazení kortikoidů. Dosažení remise sekundární AIHA je důležité pro možnost další terapie thymomu – chirurgickou resekci či podání chemoterapie. Thymektomie má pozitivní vliv na průběh přidružených chorob a celkovou prognózu onemocnění.

Klíčová slova: autoimunitní hemolytická anémie, paraneoplastický příznak, tepelné protilátky, thymom.

Thymoma – disease of many faces

A thymoma belongs to rather rare tumors, although it holds the first place among primary mediastinal tumors in adults. The biological characteristics of thymomas are considerably divergent. The tumors are usually asymptomatic at the beginning, later due to a local spread, symptoms from the infiltration or compression of adjacent structures arise, they metastasize rarely. Thymomas are often associated with various autoimmune or endocrinologic diseases. The authors present case of the patient with less common paraneoplasia – autoimmune hemolytic anemia (AIHA). Main strategy of treatment thymom with AIHA isn't clear. The most important seems to be the early started corticotherapy. Achieving remission of secondary AIHA has importance in following therapy of thymoma – surgical resection or chemotherapy. Thymectomy has positive effect on the course of associated paraneoplastic syndromes and prognosis in general.

Key words: autoimmune hemolytic anemia, paraneoplastic symptom, thymoma, warm antibodies.

Úvod

Thymom patří mezi nejčastější primární nádory mediastina. Celkově je však poměrně raritní (incidence 0,1–0,2/100 000 osob) (1). Nejčastěji je diagnostikován ve 4.–5. dekádě života. Rizikové faktory vzniku nejsou známy (2). Biologická povaha kolísá od pomalu rostoucích nádorů benigního charakteru, často s tendencí k lokálním recidivám, po vysoce agresivní metastazující tumory se špatnou prognózou (3, 4). Zpočátku bývají asymptomatické, až v jedné třetině případů se jedná o náhodný nále. Později se v důsledku lokálního šíření mohou manifestovat příznaky z infiltrace či útlaku okolních struktur předního mediastina (4).

U thymomu dochází k maligní transformaci thymických epiteliálních buněk (2). Ty jsou odvozeny z bipotentní progenitorové buňky, která se za kontroly vícestupňové signální kaskády (při níž se uplatňují např. TNFR, RANK, CD40, FGFs, foxn1, Aire a další) vyvíjí ve funkčně zralou epiteliální

buňku. Podle místa působnosti dělíme epiteliální buňky na kortikální a medulární (5). Obě jsou klíčovou komponentou pro vývoj T-lymfocytů a eliminaci autoreaktivních T-buněk (6). Dysfunkce epiteliálních buněk thymu tedy může vyústit v produkci autoreaktivních T-lymfocytů, a tak vést k rozvoji autoimunitních procesů (7). Z tohoto důvodu bývají s thymomem často asociovány různé autoimunitní choroby (8) či duplicitní tumory (např. Kaposiho sakrom, akutní leukemie, mnohočetný myelom, non-Hodgkinův lymfom). Typickou paraneoplazií je myastenia gravis (4). Vzácnou komplikací může být autoimunitní hemolytická anémie (9). Prezentujeme případ nemocného s imunní hemolytickou anémií jako první manifestaci thymomu.

Kazuistika

47letému pacientovi byl pro dušnost proveden rentgenový snímek hrudníku. Zde bylo popsáno ložiskové zastínění pravé plíce (Obr. 1). Následně byl pacient odeslán k dalšímu došetření.