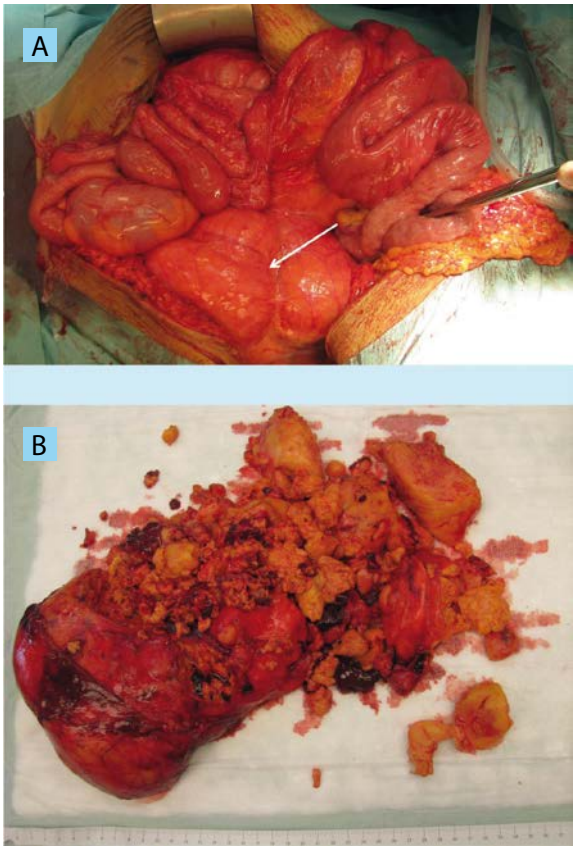
KAZUISTIKA

V této kazuistice je prezentována pacientka s podkovovitou ledvinou, 43letá cizinka z Jemenu, léčená pro recidivující objemnou progredující břišní angiomyolipomatózu vycházející z ledviny. V anamnéze měla před rokem 2010 pouze exstirpaci kožních lipomů na přední straně hrudníku v Jemenu ve 23 letech, jinak nebyla nemocná. Od roku 2010 byla léčena v České republice (ČR) na několika pracovištích pro rozsáhlý tumor retroperitonea.

V roce 2010 podstoupila první cytoredukční operaci (1 500 g), histologicky se jednalo o objemný AML. Další operace proběhla v Jemenu pro ileus v roce 2012. Při kontrole v ČR v roce 2012 byla zjištěna progrese onemocnění a pacientka byla došetřována pro podezření na tuberózní sklerózu. Nález na magnetické rezonanci mozku nepodpořil stanovení této diagnózy. Od roku 2013 do roku 2015 podstoupila pacientka imunosupresivní terapii Everolimem 3 mg ve snaze o zpomalení růstu AML. Tato léčba však nepřinesla očekávaný efekt, dle kontrolních zobrazovacích vyšetření došlo k progresi onemocnění, a proto byla ukončena a doporučeno pouze sledování.

V listopadu 2015 byla pacientka převzata do péče onkologie Masarykova onkologického ústavu (MOÚ) pro klinickou progresi s bolestmi břicha a zvětšením expanze v retroperitoneu. Druhým čtením byla potvrzena histologická diagnóza, imunohistochemicky byly negativní c-kit, EGFR, ALK, PDGFR-A. V červnu 2016 byla zahájena paliativní léčba mTOR inhibitorem sirolimem opět ve snaze zpomalit růst AML.

Na uroonkologii MOÚ byla pacientka odeslána v únoru 2018 pro zhoršující se bolesti v dutině břišní. Dle CT byly AML podkovovité ledviny narostlé do gigantických objemů (Obr. 1a–b). Díky rozsáhlému defektu stěny břišní po předchozích operacích zatím nezpůsobily syndrom utlačení orgánů dutiny břišní. Pacientka byla ohrožena rizikem spontánního krvácení z nádoru a při další progresi také renálním selháním z útlaku parenchymu ledviny. Pacientce byla navržena nefrektomie na jedné straně s následnou transplantací ledviny ipsilaterálně a následná nefrektomie zbylé části podkovovité ledviny. Jako alternativa pak pokus o opětovný debulking tumoru s úpravou břišní kýly.



Obr. 2. *Obsahem ventrální kýly byly střevní kličky, dutina břišní vyplněna tumorem (označen šipkou) (a). Odstraněný preparát angiomyolipomu při jedné z cytoredukčních operací (b).*

Fig. 2. *Small intestine was packed in ventral hernia as abdominal cavity was completely filled with kidney tumour (arrow) (a). Angiomyolipoma mass removed during one of cytoreductive surgeries (b).*

Byla poučena o riziku komplikací obou variant a zvolila druhou možnost.

V dubnu 2018 byla provedena parciální nefrektomie a debulking angiomyolipomů levé části podkovovité ledviny. Operace byla provedena bez ischemizace ledviny, četné resekční plochy byly průběžně ošetřovány suturou s klipy, což mělo za následek větší krevní ztrátu 3 000 ml. Pro iatrogenní lézi levého proximálního ureteru při uvolňování tumorózní masy byla provedena laloková pyeloplastika pyeloureterální junkce se zavedením JJ stentu a navíc plastika ventrální kýly. Odstraněná masa tumoru vážila 1 700 g (Obr. 2a–b). Další operace následovala po rekonvalescenci v srpnu 2018, kdy byl proveden debulking nádorové masy pravé části podkovovité ledviny s malou resekcí parenchymu, opět bez ischemizace parenchymu. Krevní