



**Obr. 3.** Histologický nálezi angiomyolipom v barvení hematoxylin-eosin (a) a pozitivita HMB45 v perivaskulárních epiteloidních buňkách (b).

**Fig. 3.** Histological finding of angiomyolipoma in hematoxylin-eosin staining (a) and HMB45 positivity in perivascular epithelioid cells (b).

ztráty byly kolem 2300 ml a odstraněná masa nádoru vážila 1800 g.

Patologem byl nálezi uzavřen jako AML (lipoma-like varianta) ledviny. Nádor vykazoval trifázický histomorfologický obraz, tvořený směsicí vyzrálé tukové tkáně, hladké svaloviny a nepravidelných silnostěnných cév, místy s hyalinizovanou vnitřní částí stěny (Obr. 3a). Imunohistochemicky byla prokázána pozitivita SMA (Smooth Muscle Actin) v hladkosvalové komponentě a pozitivita HMB45 v perivaskulárních epiteloidních buňkách (Obr. 3b). Cytokeratiny byly negativní (CK AE1/3).

S odstupem 16 měsíců je pacientka bez potíží, ledvinné funkce jsou v normě. Po operaci byla znovu nasazena terapie mTOR inhibitorem sirolimem pro klinicky suspektní syndrom tuberózní sklerózy, s cílem snížit další růst AML. Kont-

rolní CT břicha bylo hodnoceno jako stabilizace onemocnění, bez nových ložisek (Obr. 1c–d). U pacientky je plánováno genetické vyšetření.

## DISKUZE

Po stanovení diagnózy AML je důležité rozlišit, jestli se jedná o sporadickou formu, nebo AML vázaný na syndrom TS (1). U menších sporadických nádorů dle nedávné systematické review Evropské urologické společnosti stačí aktivní sledování (AS), jelikož rostou většinou pomalu a ve studiích s AS bylo popsáno riziko krvácení pouze u 2 % (3). Arbitrárně stanovena velikost AML 4 cm, kdy byla doporučena ablační léčba, je nyní zpochybňována a režim AS se zdá být bezpečný i pro větší nádory (2, 3, 7). Léčebný postup je ale nutně individuálně upravit nejenom podle velikosti nádoru, ale také s ohledem na jejich četnost, postižení jedné nebo obou ledvin, přítomnost syndromu TS, symptomy, věk pacienta a jeho komorbidit, je nutno brát v úvahu i socioekonomické prostředí pacienta, jako tomu bylo v tomto případě. U větších nádorů nebo při nejasném nálezi na zobrazovacích vyšetřeních je nutně myslet také na možnost epiteloidní varianty AML, která má agresivnější chování a metastatický potenciál (1). Z léčebných možností u sporadického AML je doporučován vždy, pokud je to technicky možné, ledvinu-záchovný postup (1, 2). Na prvním místě je parciální nefrektomie, jako alternativy lze využít selektivní arteriální embolizaci a perkutánní nebo laparoskopickou termální ablace (radiofrekvenční ablace nebo kryoablace) (1, 5). Vzhledem k charakteru cévního zásobení podkovovité ledviny, celkovému objemu tumorózní masy, mnohočetnosti a oboustrannosti tumoru nebylo možno uplatnit principy standardně aplikované při parciální nefrektomii. Obě fáze parciální nefrektomie byly provedeny bez ischemizace parenchymu s cílem maximálního zachování renálních funkcí. Tomu odpovídaly i pooperační krevní ztráty.

Syndrom tuberózní sklerózy je autosomálně dominantní onemocnění, které je způsobeno mutací genu TSC1 nebo TSC2, s následnou zvýšenou aktivitou mTOR signální dráhy. AML u syndromu TS je často multifokální, bilaterální, s rychlejším růstem (1).