

U dospělých pacientů s asymptomatickým AML nad 3 cm je na prvním místě doporučována léčba mTOR inhibitorem everolimem a v druhé linii ledvinu-záchovné postupy, jako jsou parciální nefrektomie nebo selektivní arteriální embolizace (6, 8). Ve studii EXIST-2 byl srovnáván everolimus s placebem u nemocných s AML u syndromu TS a prokázal vyšší odpověď na léčbu a delší čas do progresu. Při hodnocení dlouhodobé účinnosti popsali Bissler et al. výsledky u 102 pacientů s mediánem objemu AML 92 cm³. Odpověď na léčbu everolimem definovanou jako redukce objemu nádoru o $\geq 50\%$ byla dosažena u 58 % a $\geq 30\%$ u více než 75 % nemocných (9). Everolimus je tedy dlouhodobě účinným a bezpečným postupem léčby. Nejčastějšími nežádoucími účinky jsou infekce (imunosupresivum), hypercholesterolemie, hypertriglyceridemie a hyperglykemie.

Pro léčbu objemných AML nad 15–20 cm neexistují jasná doporučení. Pokud je to technicky možné, tak na prvním místě je cytoredukce s ledvinu-záchovným výkonem, alternativou je nefrektomie. Efekt systémové léčby při této veli-

kosti AML je menší než ve studiích s AML < 10 cm. Toriu et al. popsali zkušenost s léčbou everolimem u třech AML s průměrem nad 20 cm a po třech letech léčby dosáhli redukci objemu o 9–23 % (10). Kombinace systémové léčby mTOR inhibitory s konsolidační chirurgickou léčbou se jeví být optimálním postupem u této skupiny nemocných.

ZÁVĚR

AML má nejčastěji sporadický výskyt s pomalým růstem, u většiny pacientů s menším nádorem postačuje sledování a v případě nutnosti léčby je preferován ledvinu-záchovný postup. V případech vazby AML na syndrom TS může mít onemocnění odlišný průběh s multifokálním výskytem a rychlou progresí. U těchto případů je kromě chirurgické léčby na zvážení kombinace se systémovou léčbou mTOR inhibitory.

Podpořeno MZ ČR – RVO (MOÚ, 00209805)

LITERATURA

1. Flum AS, Hamoui N, Said MA, et al. Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma. *J Urol* 2016; 195: 834–846.
2. Ůrge T, Pitra T, Chudáček Z, et al. Nové trendy v léčbě renálního angiomyolipomu. *Ces Urol* 2015; 19(2): 106–117.
3. Fernández-Pello S, Hora M, Kuusk T, et al. Management of sporadic renal angiomyolipomas: a systematic review of available evidence to guide recommendations from the European Association of Urology renal cell carcinoma guidelines panel. *Eur Urol Oncol* 2019 Jun 3. pii: S2588-9311(19)30054-9.
4. Paldus V, Šámal V, Mečl J, et al. Wunderlichův syndrom – soubor pacientů s netraumatickým spontánním krvácením do retroperitonea. *Ces Urol* 2019; 23: 230–236.
5. Hušek P, Košina J, Pacovský J, et al. Roboticky asistovaná resekce objemného angiomyolipomu levé ledviny. *Ces Urol* 2018; 22: 234–237.
6. Samuels JA. Treatment of renal angiomyolipoma and other hamartomas in patients with tuberous sclerosis complex. *Clin J Am Soc Nephrol* 2017; 12: 1196–1202.
7. Bhatt JR, Richard PO, Kim NS, et al. Natural history of renal angiomyolipoma (AML): most patients with large AMLs >4 cm can be offered active surveillance as an initial management strategy. *Eur Urol* 2016; 70: 85–90.
8. McCormack FX, Inoue Y, Moss J, et al. Efficacy and safety of sirolimus in lymphangioleiomyomatosis. *N Engl J Med* 2011; 364: 1595–1606.
9. Bissler JJ, Kingswood JC, Radzikowska E, et al. Everolimus long-term use in patients with tuberous sclerosis complex: four-year update of the EXIST-2 study. *PLoS One* 2017; 12: e0180939.
10. Toriu N, Mizuno H, Sawa N, et al. Everolimus reduces the size of tuberous sclerosis complex-related huge renal angiomyolipomas exceeding 20 cm in the longest diameter. *Case Rep Oncol* 2018; 11: 258–267.