

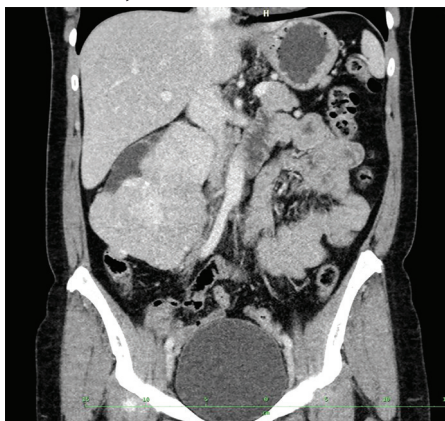
pro laparotomický přístup ze subkostálního řezu. Po pravostranné nefrektomii byla provedena také pravostranná adrenalectomie s ohledem na perioperační suspektní invazi tumoru do nadledviny. Dále následovala lymfadenektomie parakaválně a interaortokaválně hmatných a viditelných uzlin. Materiál byl odeslán na histologické vyšetření místního patologického oddělení. Vyšetření prokázalo rysy odpovídající nádoru ze skupiny PEComu – angiomyolipom ledviny. Stejný histologický náleze se prokázal také v jedné z uzlin. Naše patologické oddělení odeslalo materiál ke druhému čtení na vyšší pracoviště. Definitivně byl potvrzen PECom v oblasti ledviny a jedné mízní uzliny. Některé histologické rysy tumoru byly suspektní (např. atypie, mnohojaderné buňky). Patolog uzavřel náleze jako metastázu či multicentrický výskyt ReAML. Nádor byl pozitivní na HMB-45 a melan-A, ale negativní na pan-cytokeratin. Resekční okraj byl negativní na nádorové buňky a perioperační období bylo bez obtíží.

V době psaní tohoto článku je pacientka zařazena do dispenzární péče urologa. Kontrolní CT vyšetření břicha plánujeme za 6 měsíců od operace pro riziko recidivy a vzdálených metastáz.

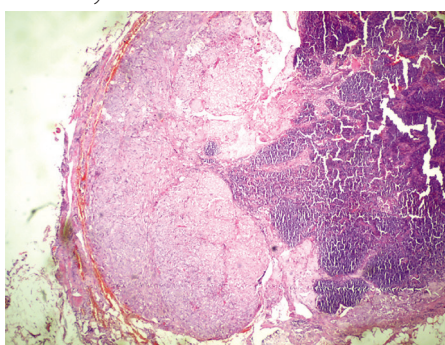
Diskuze

PEComy jsou mezenchymální nádory složené z histologicky a imunohistochemicky odlišných perivaskulárních epiteloïdních buněk od buněk nenádorových, které jsou charakterizovány koexpresí svalových a melanogenetických markerů. Byla prokázána přítomnost katepsinu K u velkého počtu PEComů (2). Katepsin K byl navržen jako relativně specifický marker pro odlišení těchto proliferací od většiny lidských tumorů (2). Tato skupina lézí zahrnuje angiomyolipom, plicní i mimoplicní sugar tumory, lymfangioleiomyomatózu, myomelanocytární tumor z jasných buněk ligamentum falciforme/ligamentum teres hepatis a vzácné tumory z jasných buněk jiných anatomických lokalizací. V urogenitálním traktu byly PEComy popsány v ledvinách, močovém měchýři, prostatě, varlatech a močové trubici (1). ReAML jsou vzácné nádory (identifikovány u méně než 100 jedinců z milionu) a představují 8 % operovaných angiomyolipomů (AML) (3). Mohou

Obr. 1. CT vyšetření – frontální rovina



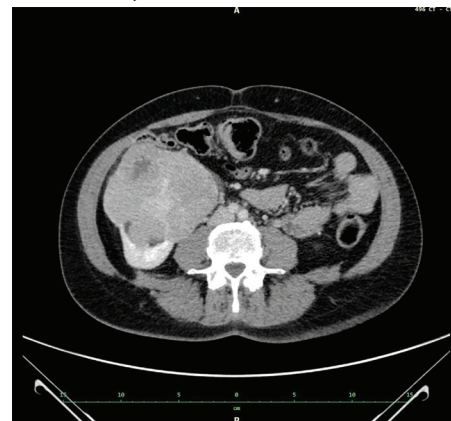
Obr. 3. Mikroskopický preparát nádorem postižené uzliny



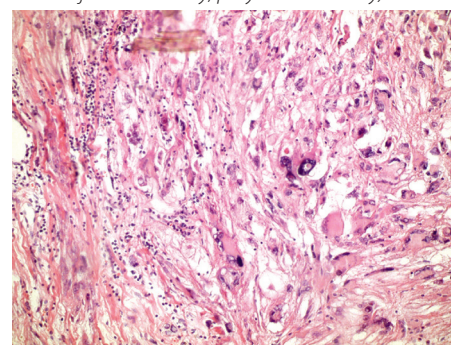
se také vyskytovat jako součást komplexu tuberózní sklerózy, v tomto případě jsou léze častěji multicentrické (2). Ačkoli jsou AML téměř univerzálně benigní povahy, byly zdokumentovány maligní projevy AML s lokálně agresivním i metastatickým chováním. Přibližně u 8 % ReAML se prokázal zvýšený stupeň diferenciacie epiteloïdů (3).

ReAML jsou považovány za maligní, pokud jsou splněny tři a více z následujících čtyř podmínek: (a) jaderná atypie epitelu $\geq 70\%$, (b) počet mitóz ≥ 2 na 10 polí, (c) přítomnost atypických mitotických figur a (d) přítomnost nekrózy (4). ReAML se vyskytují v průměrném věku pacienta přibližně 40 let a mají rovnoměrnou distribuci mezi pohlavími. Naproti tomu sporadické konvenční renální AML se vyskytují častěji u žen a průměrný věk pacientů při výskytu je přibližně o dekádu vyšší než u ReAML (2). Charakteristické jsou mutace v genech TSC1/TSC2 a translokace genu TFE3, které vedou k hyperaktivaci komplexu mTOR. Terapeutickou inhibicí této aktivity mTOR dochází prokazatelně ke zmenšení a kontrole nádoru. Mezi tyto inhibitory řadíme rapamycin či everolimus (5).

Obr. 2. CT vyšetření – transverzální rovina



Obr. 4. Mikroskopický preparát ReAML (atypie, mnohojaderné buňky, polymorfní buňky)



Typické AML obsahují tukové složky, které se na ultrasonografii obvykle jeví jako homogenní hyperechogenní léze, zatímco ReAML postrádají specifické znaky (6). Klasickým charakteristickým znakem AML na CT je přítomnost denzity tuku, která se projevuje jako hypodenzní léze s hodnotou < 10 HU. Oproti tomu náleze na CT může vznést podezření na ReAML, neboť jsou tyto nádory na CT vyšetření chudé na tuk. Mohou být tak mylně diagnostikovány jako světlobuňčný renální karcinom (3). Objem tumoru u ReAML je obvykle větší (obvykle > 7 cm) ve srovnání s AML (4).

Současné možnosti léčby zahrnují chirurgické řešení a systémovou léčbu. Chirurgická resekce je základem léčby ReAML. U nádorů o velikosti ≥ 4 cm je za ideální léčbu považována radikální nefrektomie. Naproti tomu u nádorů < 4 cm se obvykle provádí parciální nefrektomie. U pacientů, kteří nemohou být léčeni chirurgicky, lze použít jako léčbu první volby mTOR inhibitory (7).

Závěr

Závěrem lze konstatovat, že ReAML je neobvyklý nádor, který může být zaměněn s jinými