

SPONTÁNNÍ RUPTURA RENÁLNÍHO ANGIOMYOLIPOMU

SPONTANEOUS RUPTURE OF RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Jana Bocková, Rostislav Kuldan

Urologické oddělení, Městská nemocnice Ostrava

Došlo: 22. 2. 2017

Přijato: 22. 5. 2017

Kontaktní adresa:

MUDr. Jana Bocková

Urologické oddělení, Městská nemocnice p. o.

Nemocniční 898/20 A, 728 80 Ostrava

e-mail: jana.bockova@yahoo.com

Střet zájmů: žádný

Prohlášení o podpoře:

Autorka prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno farmaceutickou firmou.

SOUHRN

Bocková J, Kuldan R. Spontánní ruptura renálního angiomyolipomu.

V naší kazuistice popisujeme případ spontánní ruptury angiomyolipomu s krvácením do retroperitonea. U 33leté pacientky se spontánně vzniklým krvácením z tumoru levé ledviny do retroperitonea došlo k progresi anemie s nutností operační revize s provedením levostranné nefrektomie.

KLÍČOVÁ SLOVA

Angiomyolipom, benigní nádor ledvin, Wunderlichův syndrom, tuberózní skleróza.

SUMMARY

Bocková J, Kuldan R. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma

We present a case report of spontaneous rupture of an angiomyolipoma with bleeding into the retroperitoneum. A thirty three year-old woman with spontaneous rupture of an angiomyolipoma presented with progressive anemia. Bleeding into the retroperitoneum due to spontaneous rupture of an angiomyolipoma was diagnosed. This situation required surgical revision and left-sided nephrectomy.

KEY WORDS

Angiomyolipoma, benign renal tumour, Wunderlich's syndrome, tuberous sclerosis.

.....

ÚVOD

Angiomyolipom (AML) je nejčastějším benigním tumorem ledviny s incidencí 0,3–3 % chirurgicky explorovaných nádorů ledvin. Z hlediska etiologie rozlišujeme dvě varianty, a to AML, který se vyskytuje sporadicky, a AML asociovaný s tuberózní sklerózou (TSC). Diagnostika je většinou jasná podle charakteristického sonografického vzhledu a typické CT a MRI morfologie. Na ultrasonografii je většina AML patrna jako hyperechogenní léze, která

připomíná echogenitou tuk renálního sinu. Tuková složka přispívá k negativním denzním hodnotám na CT, která je obvykle pro diagnostiku AML dostačující. Zcela zásadní roli má aktivní sledování pacientů s jasnou diagnózou AML, jehož růst je pomalý s minimální morbiditou. Pacient však může přijít ve stadiu komplikací, které zahrnují hematurii, bolest či krvácení do retroperitonea způsobené rupturou nádoru. Mezi hlavní rizikové faktory krvácení jsou velikost nádoru, procento zastoupení cévní složky, kterou tvoří aneuryzmatické cévy a přítomnost tuberózní sklerózy (1). V naší kazuistice popisujeme případ spontánní ruptury angiomyolipomu s následným krvácením do retroperitonea.

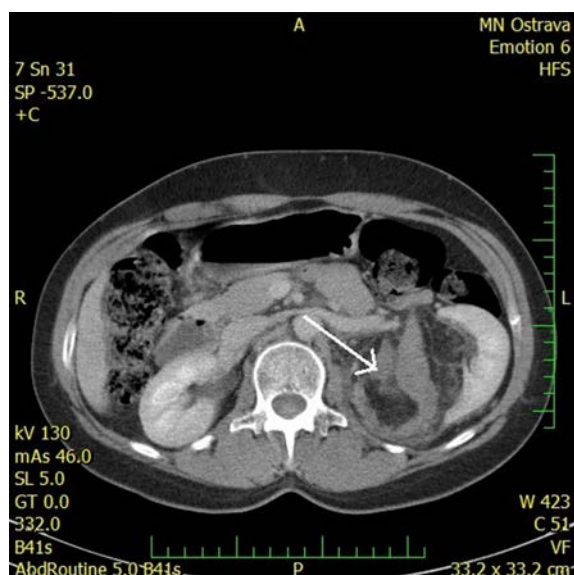
KAZUISTIKA

Pacientka (33 let) byla přivezena RZP a odeslána na urologickou ambulanci s několikahodinovou anamnézou náhle vzniklých bolestí v levém hypochondriu, bez nauzey, vomitu a bez dysurických potíží. Trauma negovala. V rodinné anamnéze bez výskytu nádorového onemocnění. V osobní

anamnéze pacientky epilepsie, neurogenní tetanie, bipolární porucha.

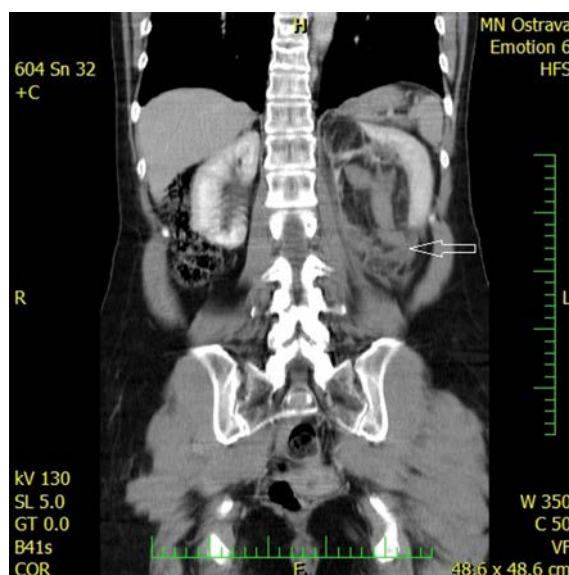
Klinicky byla kardiopulmonálně kompenzována, břicho prohmatné, palpačně bolestivé v levém hypochondriu. Biochemické vyšetření séra bylo v normě, hemoglobin 110 g/l, v močovém sedimentu erytrocyty 12, válce a epiteliie. Bylo provedeno sonografické vyšetření, na kterém byla popsána nehomogenní expanze, vyklenující mediální konturu ledviny velikosti až 80 mm. Dále bylo indikováno CT vyšetření břicha s nálezem objemné expanze mediální části levé ledviny nepravidelného tvaru velikosti 71 x 64 x 119 mm. Nález byl hodnocen jako možný prokrvácený AML (obrázek 1a, 1 b).

Vzhledem k omezeným možnostem intervenční radiologie na našem pracovišti (3x v týdnu) a vzhledem ke stabilizovanému stavu pacientky byl nejprve zvolen pokus o konzervativní terapii. Pacientka byla přeložena na jednotku intenzivní péče. Přes hemostyptickou léčbu nález za 22 hodin progredoval, došlo ke zvýraznění bolestí, rozvíjel se incipientní hemorhagický šok s tendencí k anemizaci (Hemoglobin 84 g/l, TF 120/min, TK 110/65 mm H₂O). Provedeno kontrolní CT, které prokázalo mír-

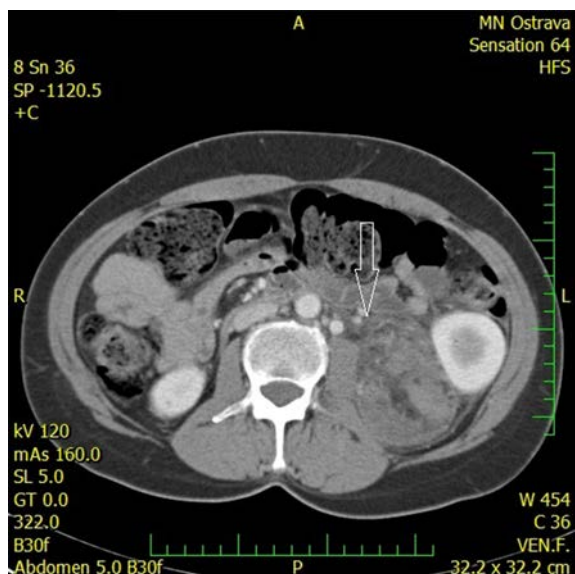


Obr. 1a CT venózní fáze, transversální řez: AML levé ledviny velikosti 71 x 64 x 119 mm s perirenálním hematomem

Fig. 1a CT scan venous phase, transversal section: Left kidney tumour 71 x 64 x 119 mm with perirenal hematoma

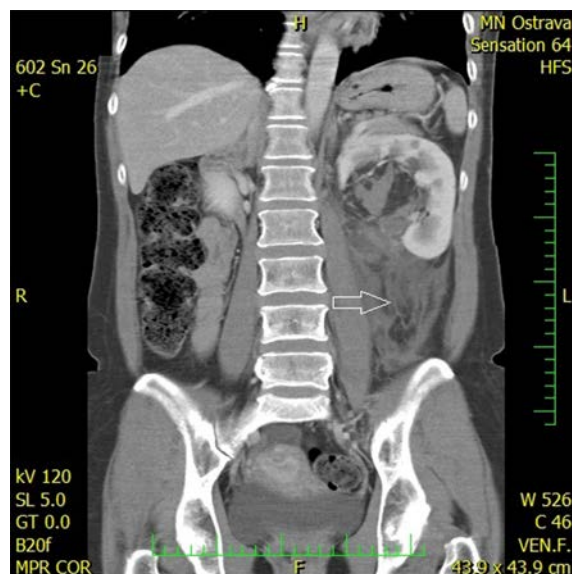


Obr. 1b CT levé ledviny venózní fáze, koronární řez
Fig. 1b CT scan of the left kidney venous phase, coronary section



Obr. 2a CT venózní fáze, transverzální řez: progresse hematomu po 22 hodinách

Fig. 2a CT scan venous phase, transversal section: after 22 hours with progression of hematoma



Obr. 2b CT levé ledviny venózní fáze, koronární řez

Fig. 2b CT of the left kidney venous phase, coronary section

nou progresi expanze s pokračujícím krvácením do retroperitonea (obrázek 2a, 2 b).

Pacientka byla indikována k operační revizi levého retroperitonea z lumbotomie. Po otevření Gerotovy fascie evakuováno velké množství koagul. Zadní a mediální část ledviny s tumorem a hematodem byla prokrváčená, na zadní části ledviny nalezen zdroj krvácení, kde také patrný defekt parenchymu ledviny. Stav vyžadoval provedení nefrektomie. Operační výkon a pooperační průběh proběhl bez komplikací. Rána zhojena per primam. Histologický nález preparátu potvrdil angiomyolipomy. Pacientka byla propuštěna desátý pooperační den. Následně byla geneticky diagnostikována tuberózní skleróza. Doplněna magnetická rezonance (MR) mozku, která neprokázala zřetelné patologické změny mozkové tkáně, ani jednoznačné změny v oblasti hippocampů, více vlevo incipientní změny odpovídající hippocampální skleróze. Pacientka je nadále sledována na urologické ambulanci a u praktického lékaře.

DISKUZE

Angiomyolipomy jsou považovány za benigní nádory ledvin vznikající z perivaskulárních epitelioid-

ních buněk a jsou často náhodným nálezem při zobrazovacích vyšetřeních. Vyskytují se 4x častěji u žen (2).

Angiomyolipomy jsou složeny z tenkostěnných cév, hladké svaloviny a tukové tkáně, která je jedním ze signifikantních znaků při ultrazvukové diagnostice. Cca 14 % angiomyolipomů tukovou tkáň neobsahuje, čímž může způsobit diagnostické rozpaky (3).

Angiomyolipomy se vyskytují sporadicky, nebo častěji v návaznosti na další onemocnění. Těmito onemocněními jsou tuberózní skleróza a lymfangiomyomatóza (1).

Tuberózní skleróza je vrozeným autosomálně dominantním onemocněním charakterizovaným tvorbou benigních nádorů v řadě orgánů. U postižených se také vyskytuje mentální retardace a epileptické záchvaty spolu s kožními angiofibromy známé jako tzv. Vogtova trias (4). Základním diagnostickým vyšetřením je sonografické vyšetření, při kterém se zobrazuje dobře ohraničené, hyperechogenní ložisko. K přesnější diagnostice je možné využít CT vyšetření. V případě nejasného sonografického nálezu nebo CT vyšetření lze využít magnetickou rezonanci. Magnetická rezonance je využitelná pro nejasné nálezy expanzí neklasifiko-

vatelných při ultrasonografii nebo CT vyšetření, u nemocných s alergií na běžné kontrastní látky nebo jako metoda volby pro určení kranální hranice žilní nádorové trombózy (5).

Za nejvhodnější řešení se u většiny pacientů s angiomyolipomem považuje aktivní sledování. U velkých nádorů by měla být indikována arteriální embolizace nebo nephron sparing surgery. Doporučená hranice pro indikaci operace neexistuje, dříve navrhovaná velikost tumoru nad 4 cm je v současné době zpochybňována. Indikace pro intervenci jsou krvácení, podezření na maligní charakter a bolesti. Hlavní rizikové faktory pro vznik krvácení zahrnují velikost tumoru, grade angiogenní komponenty a přítomnost tuberózní sklerózy.

Takové tumory jsou pak indikovány k intervenční terapii v rámci profylaxe pozdních komplikací. Metodou první volby po aktivním sledování je selektivní arteriální embolizace, která slouží k redukci objemu nebo poskytuje kontrolu akutního krvácení. Další metodou terapie jsou radiofrekvenční ablace, kryoterapie, resekce ledviny, enukleace tumoru a případně nefrektomie (6).

U pacientů s tuberózní sklerózou, kde jsou angiomyolipomy mnohočetné a recidivující, se využívá systémová léčba deriváty rapamycinu, takzvané mTOR inhibitory (everolimus, sirolimus), které mají inhibiční účinek na produkci VEGF, angiogenezi a na růst nádoru.

V České republice byla schválena Votubia 2,5 mg tbl (Novartis Europharm Ltd.) k léčbě mnohočetného angiomyolipomu u dospělých pacientů a dětí od tří let s tuberózní sklerózou. Tato léčba může pomoci redukovat objem angiomyolipomu a umožnit případný resekční výkon na ledvině (7).

Největší komplikací je Wunderlichův syndrom. Jedná se o spontánní rupturu nádoru, projevu-jící se náhle vzniklou bolestí v břiše a hypotenzí z masivního krvácení do retroperitonea. Riziko této komplikace se zvyšuje v těhotenství. Větší riziko spontánní ruptury a následného krvácení se dává do souvislosti se zvětšením celkového objemu krve a průtoku ledvinami v období těhotenství (8).

ZÁVĚR

Uvedená kazuistika poukazuje na nutnost akutní intervence při ruptuře AML. Pro nemožnost okamžitého provedení arteriální embolizace jsme se v našem případě nejprve pokusili o konzervativní postup, avšak pro progresi krvácení do retroperitonea jsme volili akutní operační revizi. Pro nemožnost resekčního výkonu vzhledem k lokalizaci tumoru na mediální straně ledviny jsme se rozhodli o provedení levostranné nefrektomie.

LITERATURA

1. Sýkora R, Fabišovský M, Němec D, et al. Život ohrožující krvácení do dutiny břišní na podkladě spontánní ruptury angiomyolipomu. *Ces Urol* 2013; 17(1): 51–54.
2. Ljunberg B, Bensalah K, Bex A, et al. Guidelines pro léčbu renálního karcinomu. *Urol List* 2016; 14(1): 41–80.
3. Jirizahi J, Silverman SG, Akita H, et al. Diagnosis of renal angiomyolipomas, classic, fat-poor and epitheloid types. *Semin Ultrasound CT MR* Febr 2017; 38(1): 37–46.
4. Yang L, Feng XL, Shen S, et al. Clinicopathological analysis of 156 patients with angiomyolipoma originating from different organs. *Oncol Lett.* 2012; 3(3): 586–590.
5. Üрге T, Pitra T, Chudáček Z, et al. Nové trendy v léčbě renálního angiomyolipomu. *Ces Urol* 2015; 19(2): 106–117.
6. Řehořová J, Ševčík J, Hertlová M. Atypická příčina bolestí břicha. *Interní Med.* 2011; 13(6): 272–274.
7. Stránský P, Chudáček Z, Havel V, et al. Možnosti intervenční radiologie při léčbě nádorů ledvin. *Ces Urol* 2012; 16(1): 50–57.
8. Klézl P, Řehořová R, Štancl O, et al. Objemný angiomyolipom pravé ledviny u mladé ženy. *Urol List* 2013; 11(4): 45–48.