

M. Brodák¹, A. Krajina², P. Navrátil¹,
P. Kutílek¹

¹ Urologická klinika, FN a LF UK Hradec Králové
přednosta doc. MUDr. Petr Morávek, CSc.

² Radiodiagnostická klinika, FN a LF UK Hradec Králové
přednosta doc. MUDr. Pavel Eliáš, CSc.

ARTERIOVENÓZNÍ MALFORMACE LEDVINY U HEMOFILIKA JAKO PŘÍČINA MASIVNÍ HEMATURIE

KLÍČOVÁ SLOVA

Hemofilie
Hematurie
Arteriovenózní malformace

SOUHRN

Hemofilie, naštěstí vzácné krevní onemocnění, je postrachem všech chirurgů. Prezentujeme kazuistiku masivní hematurie u nemocného s hemofilií typu A, která se objevila po spontánním odchodu urolitiázy. Jako příčina hematurie byla při angiografii diagnostikována arteriovenózní malformace, která byla v jedné době úspěšně obliterována.

KEY WORDS

Haemophilia
Haematuria
Arteriovenous malformation

SUMMARY

ARTERIOVENOUS MALFORMATION OF THE KIDNEY AS A CAUSE OF MASSIVE HAEMATURIA IN A HAEMOPHILIAC

Haemophilia, luckily a rare haematological disease, is a nightmare of all surgeons. We present a case report of massive haematuria in a patient with type A haemophilia, which occurred after spontaneous passing of kidney stone. The cause - arteriovenous malformation - was diagnosed by angiography and was obliterated in a one-stage procedure.

ÚVOD

Hemofilie - vrozené onemocnění, patřící do skupiny koagulopatií, je charakterické nedostatkem koagulačních faktorů. Rozděluje se na typ A s nedostatkem faktoru VIII a na typ B s nedostatkem faktoru IX. Jsou recesivně dědičné, vázané na X-chromozom. 82 % postižených má typ A. Klinicky rozeznáváme: formu těžkou s hladinou faktoru VIII pod 1 %, středně těžkou (1 – 5 %), mírnou formu (5 – 15 %) a tzv. subhemofilii (15 – 50 %) [1]. V našem případě se jednalo o nemocného s mírnou formou hemofilie. Arteriovenózní malformace (AV-malformace) ledvin jsou vzácnou anomálií ledvinového cévního řečiště. Prevalence ledvinové AV-malformace se literárně udává 0,04 % [2]. Jedná se o přímé spojky mezi arteriemi a vénami, které vytvářejí široké a vinuté cévní prostory. Velmi vzácné jsou primární (vrozené), častější jsou sekundární, které vznikají po invazivním zákroku v ledvinovém parenchymu, například po biopsii nebo operaci. Malformace jsou nejčastěji asymptomatické, pokud ne, nejčastějšími symptomy jsou hematurie (mikro i makroskopická), hypertenze a srdeční selhání, které mohou způsobovat rozsáhlé AV-malformace.

KAZUISTIKA

Muž, 51 let, přijatý na naši kliniku pro masivní hematurii s retencí a se známou diagnózou hemofilie typu A (mírné formy). Anamnéza: 1985 operace - pravostranná pyelolitomie a pyeloplastika, která byla provedena po saturaci faktorem VIII a proběhla bez komplikací.

Nemocný byl po atace pravostranné ledvinové koliky se spontánním odchodem konkrementu, po kterém následovala masivní hematurie. Hematurie byla tak intenzivní, že způsobuje subvezikální obstrukci koaguly a recidivu kolikovitých bolestí v pravém boku.

Po přijetí byla nejprve zrušena tamponáda močového měchýře a zavedena proplachová cévka. Cystoskopií prokazujeme krvácení z pravého ureterálního ústí. Dle hematologa byla podávána substituce faktoru VIII, preparátem Immunate®. Laboratorní biochemické hodnoty byly normální, hematologické vykazovaly pokles hemoglobinu. Vylučovací urografie ukázala normální nález na levé ledvině, vpravo bylo opožděné vylučování s dilatací kalichopánvičkového systému a ureteru vyplněného koaguly. Dle spirálního CT (SCT) byl, kromě dilatace pravé ledviny, prokázán i rozsáhlý retroperitoneální hematoma (obr. 1, 2). Nemocnému byly podány

krvní převody pro pokles hemoglobinu. Substituční terapií byla dosažena saturace faktorem VIII na 400 %. Koagulační parametry byly zcela normální, masivní hematurie s poklesem hemoglobinu se nelepší. V této situaci byla zvažována akutní revize ledviny a retroperitonea s rizikem provedení nefrektomie jinak funkční ledviny (36 % relativní funkce dle scintigrafie). Pro ne zcela jasnou příčinu hematurie (při normalizaci koagulačních parametrů) bylo rozhodnuto o provedení renální angiografie. Při ní rentgenolog prokazuje arteriovenózní malformaci, která je zdrojem hematurie (obr. 3, 4). V jedné době je provedena selektivní embolizace segmentální arterie (obr. 5, 6). Po výkonu dochází v průběhu několika dnů k ústupu krvácení. Kontrolní sonografie retroperitonea 3. den po embolizaci prokazuje pouze hypotonický dutý systém levé ledviny a resorbující se hematom v retroperitoneu. Nemocný byl propuštěn bez obtíží do domácího ošetřování. Na kontrolní ambulantní návštěvě se těšil plnému zdraví a sonografie retroperitonea a laboratorní výsledky byly velmi uspokojivé.

DISKUSE

Hemofilie je obávané, naštěstí relativně vzácné onemocnění. Výskyt v populaci je 1 : 10 000 [1]. Hemofilie je samozřejmě vážnou komplikací každého chirurgického výkonu. Podmínkou jakéhokoli úspěšného invazivního zákroku je substituce chybějícího faktoru VIII. Pokud přetrvává krvácení i přes normalizaci koagulačních parametrů, je plně indikované přesné stanovení zdroje hematurie zobrazovacími diagnostickými metodami. I to byl důvod, proč jsme volili angiografii před urgentním chirurgickým zákrokem.

Diagnostika AV-malformace ledviny je relativně obtížnější. Nejčastějším prvním příznakem bývá hematurie [3]. Diferenciálně diagnosticky je nutné vyloučit malignitu, trauma a prasklé aneurysma renální arterie. Sonografie a CT jsou vhodnými metodami k vyloučení nádorové nebo traumatické etiologie, ovšem detekce AV-malformace, obzvláště malých rozměrů, je spíše výjimečná [4]. Zlatým standardem zůstává angiografie, která je také přesnější než magnetická rezonance [4]. V léčbě AV-malfor-



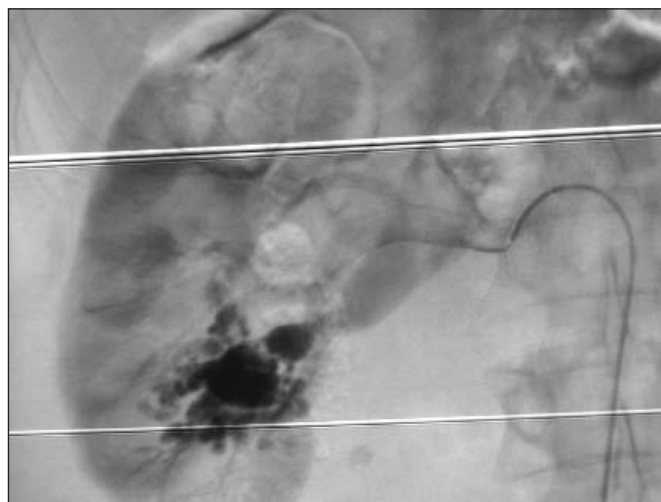
Obr. 1. CT-snímek - dilatovaný dutý systém a retroperitoneální hematom.



Obr. 2. CT-snímek - Rozsáhlý retroperitoneální hematom.



Obr. 3. Angiografie - AV-malformace, arteriální fáze.



Obr. 4. Angiografie - AV-malformace - parenchymatózní fáze.

mací je v současnosti doporučována selektivní embolizace přívodné arterie v jedné době s angiografií [5]. K embolizaci se používá spongostanová kulička, alkohol [6] nebo cévní spirály, které byly použity u našeho nemocného.

ZÁVĚR

Hemofilie je závažnou komplikací jakéhokoli chirurgického zákroku. První podmínkou při terapii krvácení u hemofilika je substituce chybějícího faktoru. I přes plnou kompenzaci je vhodné používat minimálně invazivní léčebné postupy. Při krvácení z ledviny je angiografie následná obliterace krvácející arterie velmi vhodná a účinná řešení.

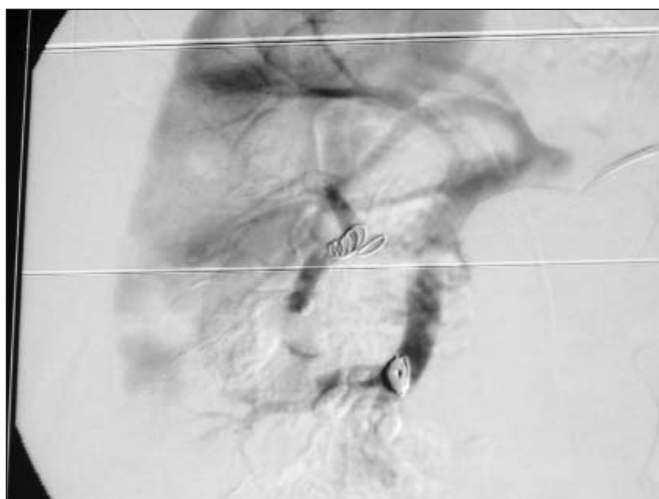
MUDr. Miloš Brodák
Urologická klinika FN a LF UK Hradec Králové

LITERATURA

1. Schaffler A, Braun J, Renz U. Vademecum lékaře. 4. vydání. Praha, Galén 1992: 436-37.
2. Cho KJ, Stanley JC. Non- neoplastic congenital and acquired renal arteriovenous malformations and fistulas. Radiology 1978; 129: 333-343.
3. Garcia-Gomez R, Gonzales-Palacios J. Congenital renal arteriovenous fistulas (cirsoid aneurysm). Urology 1984; 24: 495-498.
4. Defreyne L, Govaere F, Vanlangenhove P, Derie A, Kunnen M. Cirsoid renal arteriovenous malformation treated by endovascular embolization with n-butyl 2 - cyanoacrylate. Eur Radiol 2000; 10: 772-775.
5. Chwajol B, Štursa H, Čech B. Superselektywna embolizacja tętnicy nerkowej. Urol Pol 1995; 4: 340-343.
6. Takebayashi S, Hosaka M, Kubota Y, Ishizuka E, Iwasaki A, Matsubara S. Transarterial embolization of renal arteriovenous malformations. J Urol 1998; 159 (3): 696- 701.



Obr. 5. Výsledek obliterace - obliterace přívodných arterií.



Obr. 6. Angiografie - po obliteraci - parenchymatózní fáze.