

ŽIVOT OHROŽUJÍCÍ KRVÁCENÍ DO DUTINY BŘÍŠNÍ NA PODKLADĚ SPONTÁNNÍ RUPTURY ANGIOMYOLIPOMU

LIFE-THREATENING BLEEDING INTO THE PERITONEAL CAVITY DUE TO SPONTANEOUS RUPTURE OF ANGIOMYOLIPOMA

Radek Sýkora, Martin Fabišovský,
David Němec, Jiří Vašík, Jan Krhut

Urologické oddělení, Fakultní nemocnice
Ostrava

Došlo: 19. 11. 2012.
Přijato: 18. 1. 2013.

Kontaktní adresa

MUDr. Radek Sýkora
Urologické oddělení FN Ostrava
17. Listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba
e-mail: radek.sykora@fno.cz

Střet zájmů: žádný.

Souhrn

Sýkora R, Fabišovský M, Němec D, Vašík J, Krhut J. Život ohrožující krvácení do dutiny břišní na podkladě spontánní ruptury angiomyolipomu

V naší kazuistice popisujeme raritní klinický projev spontánní ruptury angiomyolipomu s krvácením do retroperitonea a dutiny břišní. U 48leté warfarinizované ženy došlo při spontánní ruptuře angiomyolipomu ke vzniku hemoperitonea s rozvojem šokového stavu a nut-

ností okamžité operační revize s provedením pravostranné nefrektomie. Popisujeme možnosti diagnostiky, průběh a výsledky léčby.

Klíčová slova:

angiomyolipom, spontánní ruptura, Wunderlichův syndrom, hemoperitoneum.

Summary

Sýkora R, Fabišovský M, Němec D, Vašík J, Krhut J. Life-threatening bleeding into the peritoneal cavity due to spontaneous rupture of angiomyolipoma

We present a case report of a rare clinical manifestation of spontaneous rupture of an angiomyolipoma. Forty eight year-old woman on anticoagulation treatment with Warfarin® presented with haemoperitoneum. Bleeding into the retroperitoneum and peritoneal cavity due to spontaneous rupture of an angiomyolipoma was diagnosed. This situation led to the development of hemorrhagic shock with a need for emergency surgical revision and right-sided nephrectomy. We describe the diagnostic algorithm, course of the disease and treatment outcomes.

Key words:

angiomyolipoma, spontaneous rupture, Wunderlich's syndrome, hemoperitoneum.

ÚVOD

Angiomyolipom bývá náhodným sonografickým nálezem při vyšetření ledvin a jeho průkaz nemá většinou pro pacienta přímé konsekvence. Jedná se o benigní nádor, který bývá ve většině případů pouze pravidelně sledován. V naší kazuistice popisujeme raritní klinický projev spontánní ruptury angiomyolipomu s krvácením do retroperitonea a dutiny břišní. U 48leté warfarinizované ženy došlo při spontánní ruptuře angiomyolipomu ke vzniku hemoperitonea s rozvojem šokového stavu a nutností okamžité operační revize s provedením pravostranné nefrektomie. Popisujeme možnosti diagnostiky, průběh a výsledky léčby.

KAZUISTIKA

Žena, 48 let, s anamnézou proběhlé femoropopliteální a bérkové flebotrombózy v listopadu 2011 a následnou warfarinizací střídavými dávkami 10 mg a 12,5 mg obden, byla dovezena v březnu 2012 na urgentní příjem ve stavu hemoragického šoku. Laboratorní hodnota hemoglobinu byla 48 g/l a INR 6,1. Hodnotu INR bylo možno vysvětlit s největší pravděpodobností předávkováním Warfarinem®. Při odběru anamnézy pacientka popřela jakoukoliv úrazovou příčinu svého stavu. Klinicky jevila známky oběhové nestability bez známek peritoneálního dráždění. Udávala jen difuzní palpční citlivost břicha. Po oběhové stabilizaci pacientky aplikací čtyř transfuzních jednotek a tří čerstvě mražených plazem a úpravě hemokoagulace aplikací Protromplexu® 1200 mg i.v., byla doplněna počítačová tomografie (CT) břicha, na které bylo patrné aktivní masivní krvácení do retroperitonea a dutiny břišní, kde zdrojem byl tumor pravé ledviny velikosti 60 × 65 mm. Pacientka byla indikována k operační revizi dutiny břišní a nefrektomii vpravo z vitální indikace. Předoperační hodnota hemoglobinu byla 90 g/l, INR 1,1 a celkový čas od přijetí do zahájení operace 105 minut.

V poloze na zádech z pravostranného subkostálního řezu bylo proniknuto do dutiny břišní. Při revizi oblasti pravé ledviny byla nalezena při horním pólu ledviny, subhepaticky, aroze zadního listu peritonea v rozsahu asi 30 mm, což bylo pokládáno za zdroj krvácení do dutiny břišní. S největší pravděpodobností se zde uplatnila déletrvající ischemizace zad-

ního listu peritonea rostoucím tumorem pravé ledviny s jeho následnou rupturou vlivem tlaku rychle narůstajícího perirenálního hematomu. Lege artis byla vypreparována a izolována pravá ledvina a byla provedena pravostranná nefrektomie. Následná revize operačního pole již neprokázala zdroj aktivního krvácení. Jiný zdroj krvácení v dutině břišní nebyl nalezen. Operační výkon i pooperační období proběhly bez komplikací a 10. pooperační den byla pacientka propuštěna do domácí péče. Výsledek histologie zněl angiomyolipom. Pacientka je nyní v péči naší urologické ambulance a praktického lékaře.

DISKUSE

Angiomyolipom je nejčastějším benigním mezenchymálním tumorem ledviny s incidencí 0,3–3 % chirurgicky explorovaných nádorů ledvin (1). Vzniká z perivaskulárních epitelioidních buněk, čímž je řazen do skupiny tzv. PEComů (z anglického neoplasms with Perivascular Epithelioid Cell dedifferentiation). Z histologického hlediska se nádor skládá ze tří základních komponent – tuku, silnostěnných cév a hladké svaloviny. Poměr jednotlivých složek se může lišit (2). Převažuje-li hladkosvalová komponenta, kde buňky hladké svaloviny mají epitelioidní vzhled, pak nádor označujeme jako epitelioidní angiomyolipom. Tento druh angiomyolipomu má agresivní potenciál, avšak prognózu podle morfologického vzhledu odhadnout nelze (3). Pokud se najdou struktury angiomyolipomu ve spádových lymfatických uzlinách nebo ve slezině, nejde o metastázy, nýbrž o multicentrický vznik tumoru (2).

Vyskytuje se buď sporadicky, kdy je zpravidla unilaterální a ženy jsou postiženy 4krát častěji než muži. Častý je výskyt tohoto typu nádoru u pacientů s tuberózní sklerózou, u kterých se vyskytuje až v 50 % případů a postižení je mnohdy oboustranné s vyšším rizikem krvácivých komplikací než u formy sporadické. Tuberózní skleróza je onemocnění, které se vyskytuje u jednoho z 6000 živě narozených jedinců. Klinicky se tuberózní skleróza projevuje mentální retardací a vytvářením hamartomů v nejrůznějších orgánech. Typické je multiorgánové postižení včetně renálního angiomyolipomu (4).

Angiomyolipom je možné diagnostikovat při ultrazvukovém vyšetření (UZV) jako

**Obr. 1.**

CT vyšetření pacientky před operační revizí. Na snímku je patrný tumor pravé ledviny (1) a hemoperitoneum (2).

Fig. 1.

CT scan of the patient before surgical revision. There is evident right kidney tumor (1) and haemoperitoneum (2) on the picture.

Obr. 2.

Rekonstrukce CT obrazu – tumor pravé ledviny (1) a hemoperitoneum (2)

Fig. 2.

Reconstruction of the CT examination – right kidney tumor (1) and the haemoperitoneum (2)



dobře ohraničené, výrazně hyperechogenní ložisko. CT rovněž zaujímá důležité místo v diagnostickém algoritmu tumorů ledvin. Podle některých diagnostických algoritmů je CT diagnostika považována za definitivní, protože podle mínění radiologů je CT obraz angiomyolipomu natolik patognomický, že podle něj lze stanovit histologickou diagnózu (5). Z dalších metod lze zvážit magnetickou rezonanci (MRI), jejíž využití spočívá hlavně v případě nejasného sonografického nálezu nebo CT vyšetření a dále u jedinců s alergií na kontrastní látky. Je však nutné mít na mysli, že nejasné nálezy při malém obsahu tukové složky a celkové nejasnosti nálezu na zobrazovacích metodách by měly být i při menší velikosti operačně revidovány a histologicky vyšetřeny.

Možnosti intervenční radiologie spočívají především v selektivní embolizaci za účelem prevence dalšího růstu nebo má akutní využití v případě krvácení (6).

Malé tumory do 4 cm je možné sledovat v pravidelných 6–12 měsíčních intervalech, větší tumory by pak měly být podrobeny chirurgickému řešení s pokusem o maximálně zachovný výkon. Primární indikace k intervenci u angiomyolipomu jsou krvácení, podezření na možný maligní potenciál a bolesti. Ukazatelé možné spontánní ruptury tumoru jsou velikost nádoru a přítomnost cévních malformací v tumoru, nejčastěji aneuryzma. Takové tumory jsou pak indikovány k intervenční terapii v rámci profylaxe pozdních komplikací. Relativní je rovněž profylaktická intervence u žen v gestačním věku (7). Možnosti jsou jednak radiofrekvenční ablace, kryoterapie, embolizace, tak i resekce ledviny, enukleace tumoru a případně nefrektomie (8).

Zvláštní pozornost je potřeba věnovat pacientkám v těhotenství, kde se předpokládá u již preexistujícího angiomyolipomu rychlejší růst, což může být v tomto období podmíněno hor-

monálními změnami. Svou roli hraje přítomnost progesteronových receptorů na povrchu buněk hladkosvalové komponenty angiomyolipomu. Větší riziko spontánní ruptury a následného krvácení se pak dává do souvislosti se zvětšením celkového objemu krve a průtoku ledvinami v období těhotenství. V případě diagnostiky nelze využít rentgenové metody (CT, angiografie) a jsme odkázáni především a výhodně na metody UZV diagnostiky a MRI. Porod je v takovýchto případech vhodnější vést Císařským řezem. V případě spontánní ruptury je významným faktorem týden gestace. Snahou by měl být maximálně konzervativní přístup s pokusem o oddálení operační revize. V případě hemodynamické nestability je nutné provést Císařský řez a nefrektomii v jedné době (9, 10).

Spontánní ruptura angiomyolipomu doprovázená krvácením do retroperitonea s rozvojem perirenálního hematomu bývá označována jako Wunderlichův syndrom. Klinicky se tento stav projevuje akutní bolestí břicha,

symptomy vnitřního krvácení a palpačním nálezem v postižené oblasti.

Raritní klinickou situací je krvácení do peritoneální dutiny při ruptuře angiomyolipomu s rozvojem obrazu náhlé příhody břišní. Je to zcela ojedinělý klinický nález. V našem případě jen rychlý a adekvátní postup při diagnostice a následné operační revizi zachránil život pacientce, která ještě během dopoledne před událostí nejevila žádné známky život ohrožujícího krvácení do dutiny břišní.

ZÁVĚR

Uvedená kazuistika poukazuje na možné fatální důsledky spontánní ruptury angiomyolipomu, jinak benigního tumoru. V našem případě jsme postupovali adekvátně a dosáhli jsme kompletního uzdravení pacientky při vědomí histologického nálezu.

LITERATURA

1. **Ůrge T, Hora M, Hes O, Chudáček Z.** Renální angiomyolipom, histologie, diagnostika a terapie. Čas. Lék. čes. 2005; 144(12): 821–823.
2. **Podhola J.** Mezenchymální nádory ledviny. In: Dořáček J, Babjuk M, et al. Onkourologie. Praha: Galén, Karolinum 2005; 29–30.
3. **Hes O.** MONITOR aneb nemělo by vám uniknout, že byly přesněji definovány diagnostické a prognostické znaky tzv. epitelioidního angiomyolipomu. Cesk Patol 2011; 47(3): 134.
4. **Sparks D, Chase D, Thomas D, Arnott J.** The Wunderlich's syndrome secondary to massive bilateral angiomyolipomas associated with advanced tuberous sclerosis. Saudi J Kidney Dis Transpl 2011; 22(3): 534–537.
5. **Vít V, Pacík D, Čermák A, Nebeský T.** Je CT vyšetření dostatečně spolehlivé při hodnocení neoplazmatických procesů ledvin? Ces Urol 2004; 8(3): 17–20.
6. **Stránský P, Chudáček Z, Havel V, Eret V, Klečka J, Ůrge T, Hora M.** Možnosti intervenční radiologie při léčbě nádorů ledvin. Ces Urol 2012; 16(1): 50–57.
7. **Ljungberg B, Cowan NC, Hanbury DC, Hora M, Kuczyk MA, Merseburger AS, Patard JJ, Mulders PF, Sinescu IC.** EAU guidelines on renal cell carcinoma: the 2010 update. Eur Urol 2010; 58(3): 398–406.
8. **Moratalla MB.** Wunderlich's syndrome due to spontaneous rupture of large bilateral angiomyolipomas. Emerg Med J 2009; 26(1): 72.
9. **Gyimadu A O, Kara O, Basaran D, Esinler I.** Conservative management of a retroperitoneal hemorrhage following a ruptured renal angiomyolipoma in pregnancy. J Obstet Gynaecol Res 2011; 37(2): 156–159.
10. **Lucky MA, Shingler SN, Stephenson RN.** A case report of spontaneous rupture of a renal angiomyolipoma in a post-partum 21-year-old patient. Arch Gynecol Obstet 2009; 280(4): 643–645.