

SPONTÁNNÍ RUPTURA ANGIOMYOLIPOMU LEDVINY

MUDr. Lubomír Janiš, MUDr. Jakub Fejfar

Urologické oddělení NsP, Nový Jičín

Kazuistika 37leté pacientky se spontánně vzniklým krvácením z tumoru pravé ledviny. Při progredující anemizaci provedena nefrektomie s nálezem ruptury angiomyolipomu, potvrzené histologicky.

Klíčová slova: angiomyolipom ledviny, spontánní ruptura.

Urolog. pro Praxi, 2008; 9(3): 145–146

Úvod

Angiomyolipom je nejčastějším nádorem ledviny. Jedná se o mezenchymální typ nádoru, svou povahou je benigní. U asymptomatické populace se vyskytuje častěji než renální karcinom (2). Často se vyskytuje u pacientů s tuberózní sklerózou, kde bývá jeho nález mnohočetný. Dále je výraznější podíl zastoupení u žen, v poměru cca 4,5 : 1 oproti mužům (1). Jeho zvláštní histologické složení působí mnohdy diagnostické potíže.

Kazuistika

37letá nemocná byla přivezena RZP v nočních hodinách na chirurgickou ambulanci s několikahod-

inovou anamnézou náhle vzniklých prudkých bolestí v pravém hypochondriu, bez nauzey, vomitu, či dysurických potíží. Trauma v anamnéze negovala. Jednalo o velmi obézní ženu s příznaky Pickwickova syndromu, kuřačku, dosud však bez chronické interní medicíny.

Klinicky byla pacientka kardiopulmonálně kompenzovaná, břicho volně prohmatné, palpačně bolestivé v epigastriu a pravém hypochondriu. Vyšetření konečníkem bylo negativní, Douglasův prostor prázdný. Biochemické vyšetření séra bylo bez výraznější patologie, krevní obraz v normě – hemoglobin (Hb) 120 g/l, mírná elevace zánětlivých parametrů – CRP 6,3 mmol/l, leukocytóza $10,3 \times 10^9/l$,

renální funkce i jaterní testy v normě. V močovém sedimentu zachyceny četné epiteliie, drť, válce, erytrocyty 10, leukocyty 12.

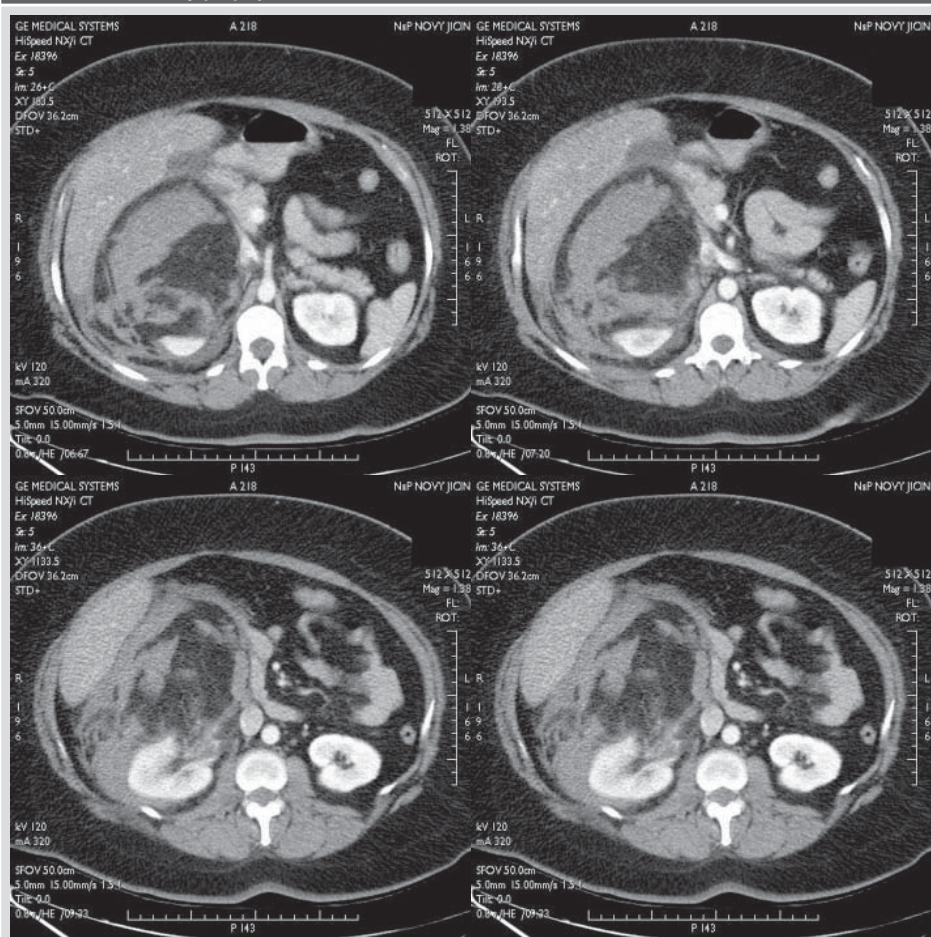
Bylo provedeno sonografické vyšetření břicha, kde byla popsána objemná tumorózní formace naléhající na dolní okraj jater a překrývající horní pól pravé ledviny, celkového rozměru minimálně $11,5 \times 6$ cm. Dále bylo indikováno CT vyšetření s verifikací objemné expanze velikosti $112 \times 136 \times 216$ mm lokalizované subhepatálně v retroperitoneu. Do této formace byla zavzata pravá ledvina s méně výrazným syčením parenchymu. Ve středním segmentu ledviny ventrokranálně se jevil suspektní defekt velikosti cca 18 mm.

Útvar dizlokoval okolní orgány: pankreas, žlučník, dolní dutou žílu. Nález byl hodnocen jako krvácení do tumoru lipomatózního charakteru (obrázek 1).

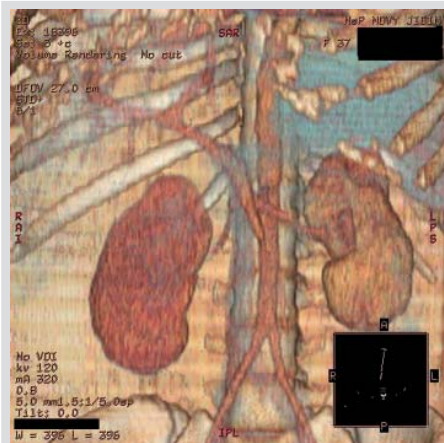
Vzhledem ke stabilizovanému stavu pacientky byl nejprve zvolen pokus o konzervativní terapii krvácivého stavu, pacientku jsme hospitalizovali na jednotce intenzivní péče. Přes intenzivní hemostyptickou léčbu však nález progredoval: po 24 hodinách došlo ke zhoršení klinického stavu pacientky, zvýraznění bolestí, anxiózy, rozvíjel se incipientní hemoragický šok s tendencí k anemizaci pacientky (Hb 87 g/l, tepová frekvence 130/min, krevní tlak 110/60 mm H₂O). Laboratorně dále elevace zánětlivých parametrů, jen mírná alterace renálních funkcí. V močovém sedimentu se objevují leukocyty, nadále četný detritus, avšak bez známek mikrohematurie. Dle kontrolního CT se jevila mírná progresie expanzivního procesu kraniokaudálně, zvýšení jeho denzity svědčilo pro pokračující krvácení do retroperitonea. Pravá ledvina byla až edematózně zvětšená (obrázek 2).

Rozhodli jsme se provést operační revizi pravého retroperitonea subkostálním přístupem. Pod Gerotovou fascií prosvítal objemný hematoma, evakovali jsme velké množství koagul. V oblasti ledvinného hilu byl pak nalezen zdroj krvácení a byl zde hmatný defekt v parenchymu ledviny. Stav vyžadoval provedení nefrektomie, po jejím dokončení vidíme na ventrální ploše parenchymu parahilózní reziduum

Obrázek 1. CT skeny po přijetí



Obrázek 2. CT skeny po 24 hodinách, patrný edém ledviny



po opouzdřené formaci ne zcela jasného původu. Diferenciálně diagnosticky zvažovány posttraumatické změny či tumor, makroskopicky nález nelze jednoznačně posoudit. Samotný operační výkon proběhl bez komplikací, krevní ztráty cca 1500 ml, peroperačně podány dvě erymasy.

Makroskopicky byl v odstraněném preparátu v oblasti hilu defekt nálevkovitého tvaru velikosti 2,6×2,5×1,7 cm zasahující do parenchymu. Mikroskopicky včetně imunohistochemie nález odpovídal angiomyolipomu, byly přítomny tlustostěnné cévy, tukové vazivo i hladkosvalové buňky koncentricky kolem cév (obrázky 3 a 4).

V rámci pooperační péče byla pacientka dále hospitalizována na jednotce intenzivní péče. Zde došlo ještě k další progresi anemizace – korigována krevními převody, podány další čtyři erymasy a dvě mražené plazmy. Přechnodně došlo k elevaci zánětlivých parametrů, azotémie. Podávána antibiotika (Taxcef i.v.), dále analgetizace, miniheparinizace, hydratace – zvyklá péče. Pacientka byla propuštěna

Obrázek 3. Prepatát ledviny s ložiskem angiomyolipomu



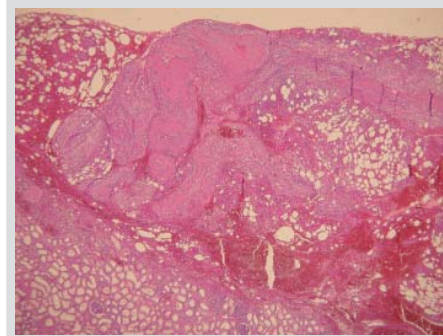
7. den po výkonu v dobrém celkovém stavu. Další péče probíhá ambulantní formou – klinické kontroly provádíme v tříměsíčních intervalech, každého půl roku provádíme kontrolní odběry (moč CH+S, azotémie) a sonografii břicha.

Diskuze

Klinicky je většina nádorů tohoto typu asymptomatických, jen ojediněle se objevuje hematurie, bolesti v boku či hmatná rezistence. Nádor může působit též hypertenzi a být příčinou febrilií (1). Komplikace angiomyolipomu jsou ojedinělé, způsobené progresí nádoru do okolních tkání a orgánů – dolní duté žíly, aorty, srdeční síně, bránice, tlustého střeva, lymfatických uzlin ... (1, 3, 4). Významnou komplikací může být krvácení do retroperitonea, známé též jako Wunderlichův syndrom. Je způsobené přítomností typického velkého množství cév bez elastické vrstvy v angiomyolipomech. Cca u 15 % pacientů s tuberózní sklerózou a tedy vícečetným nádorovým postižením dochází k rozvoji renálního selhání.

Histologicky nádor sestává z buněk hladké svaloviny, tukových buněk a silnostěnných cév. Tyto složky jsou v nádorové mase zastoupeny různě

Obrázek 4. Mikroskopický obraz angiomyolipomu



a právě poměr jejich vzájemného zastoupení dává konkrétní vzhled nádoru. Mikroskopicky bývá ohrazení mezi nádorem a zdravou tkání ledviny ostré, u pacientů s tuberózní sklerózou pak může imitovat i invazivní růst.

Závěr

Angiomyolipom je svou povahou benigní tumor, při ruptuře s rozvojem krvácení však může pacienta ohrozit na životě a být indikací k operační revizi s nutností nefrektomie. Nejlepší metodou v diagnostice retroperitoneálního krvácení je CT vyšetření.

Terapeutický postup závisí na klinickém stavu pacienta, možností je konzervativní léčba (sledování, renální arteriografie s embolizací), zachovná operace (evakuace hematomu) či radikální chirurgický výkon. Ten spočívá v operační revizi transperitoneálním či bederním přístupem s ošetřením zdroje krvácení či případnou nefrektomií.

MUDr. Lubomír Janiš

NsP Nový Jičín

K Nemocnici 76, 746 01 Nový Jičín

e-mail: luba.janis@post.cz

Literatura

1. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn pathol* 1998; 15: 21–40.
2. Fujii Y, Ajima J, Oka K. Benign renal tumors detected among healthy adults by abdominal ultra-sonography. *Eur Urol* 1995; 27: 124–127.
3. Ito H, Nakashima S, Toma H, Misaki T. Renal angiomyolipoma associated with inferior vena caval and right atrial thrombus. *J Urol* 1999; 162: 1371–1372.

4. Kragel PJ, Toker C. Infiltrating recurrent renal angiomyolipoma with fatal outcome. *J Urol* 1985; 133: 90–91.