

Angiomyolipom a multicystický nefrom – častá i vzácná forma benigního nádoru ledviny

MUDr. Jaroslav Kaňa

Urologické oddělení KNTB Zlín, a.s.

Benigní nádory ledvin tvoří zhruba šestinu všech renálních nádorů. Dřívější základní dělení podle původu na epitelové a mezenchymové je dnes přepracováno do zatím poslední klasifikace dle WHO z roku 2004. Autor předkládá dvě kazuistiky, v nichž jsou prezentovány častý angiomyolipom epitelového původu a mnohem vzácnější multicystický nefrom, jenž vychází z epitelu i mezenchymu.

Klíčová slova: benigní nádory ledvin, angiomyolipom, multicystický nefrom.

Angiomyolipoma and multicystic nephroma – frequent and rare type of benign renal tumor

One sixth of all renal tumors are benign. The previous classification to epithelial and mesenchymal tumors is nowadays remade to the latest 2004 WHO Classification of the Renal Tumors of the Adults. The author presents two cases – frequent angiomyolipoma of epithelial origin and quite rare multicystic nephroma of epithelial and mesenchymal origin.

Key words: benign renal tumors, angiomyolipoma, multicystic nephroma.

Urol. praxi, 2012; 13(3): 130–132

Úvod

Incidence benigních nádorů ledvin se pohybuje nejčastěji v rozmezí 11–16 % všech renálních tumorů (1, 2). Řadíme je do poměrně složité klasifikace všech nádorů ledvin (maligních i benigních) dle WHO z roku 2004, která shrnuje a doplňuje předchozí klasifikace dle Mainze (1986) a Heidelbergu (1997). Kategorie a jednotlivé druhy jsou zde rozděleny na základě patologické a genetické analýzy. Základní skupiny tumorů ledvin jsou: nádory z renálních buněk, metanefrické tumory, nefroblastické tumory, smíšené mezenchymální a epitelální tumory, neuroendokrinní tumory a ostatní (mezenchymové, hemopoetické a lymfoidní, germinální) (3, 4). Pro větší přehlednost jsou benigní tumory shrnuty v tabulce.

Ve svém následujícím sdělení se věnuji dvěma nozologickým jednotkám – častému angiomyolipomu ledviny a vzácnějšímu multicystickému nefromu.

Angiomyolipom ledviny

Kazuistika

Žena, 58 let, přichází na urgentní příjem naší nemocnice pro 3 hodiny trvající bolesti pravé poloviny břicha s maximem v hypogastriu, kdy opakovaně zvracela a měla zimnici. Dysurické potíže neudává, afebrilní, jakékoli trauma neguje. Klinicky pacientka kardiopulmonálně kompenzovaná, břicho palpačně citlivé v celé pravé polovině, především pak v hypogastriu. Laboratorně leukocytóza 17,6 tis., CRP 5,6, jinak bez pozoruhodností. Na sonografii břicha popsána hypoechogenní kolekce nasedající na dolní pól ledviny a zasahující

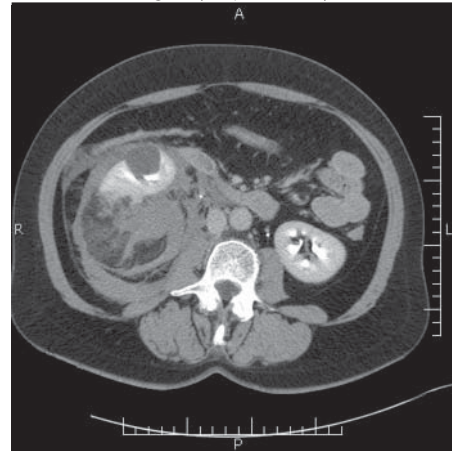
až do oblasti malé pánve – susp. krvácení. Ledvina v tomto terénu hůře sonograficky přehledná. Provedeno akutně CT břicha s nálezem zakrvácení do retroperitonea vpravo kolem ledviny a do útvaru, který z ledviny vychází – velmi pravděpodobně se jedná o angiomyolipom (obrázek 1 a 2). Ledvina na snímcích dislokována ventrokranálně. Nepříznivým faktorem, který nás vedl k akutní operační revizi, byly známky aktivního krvácení na CT. Při operaci jsme našli prokrvácené prakticky celé pravé retroperitoneum, po ozřejmění pravé ledviny jsme verifikovali rupturu tumoru v dolním pólu s aktivním krvácením. Pro špatný přehled a pokračující krvácení jsme přistoupili k pravostranné nefrektomii. Pooperační průběh bez komplikací, pacientka propuštěna do domácí péče 8. pooperačního dne. Histologicky byla potvrzena ruptura angiomyolipomu pravé ledviny. Tři roky od operace je pacientka v naší dispenzární péči, bez urologických obtíží.

Diskuze

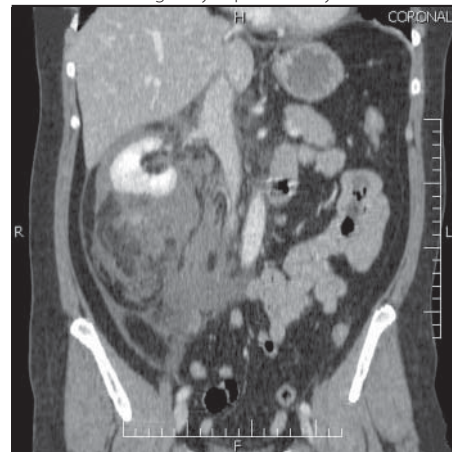
Angiomyolipom je nejčastějším mezenchymovým nádorem ledviny (5). Ženy jsou jím postiženy asi 4,5 x častěji než muži. Může se vyskytovat solitárně nebo jako vícečetný ná-

dor, který bývá spojen s tuberózní sklerózou (M. Bourneville-Pringle). Téměř polovina pacientů s tuberózní sklerózou má angiomyolipom, často bilaterální. Průměrný věk pacientů a angiomyolipomem v kombinaci s tuberózní sklerózou je 35 let, bez ní 40–60 let (6).

Obrázek 1. Angiomyolipom CT vyšetření

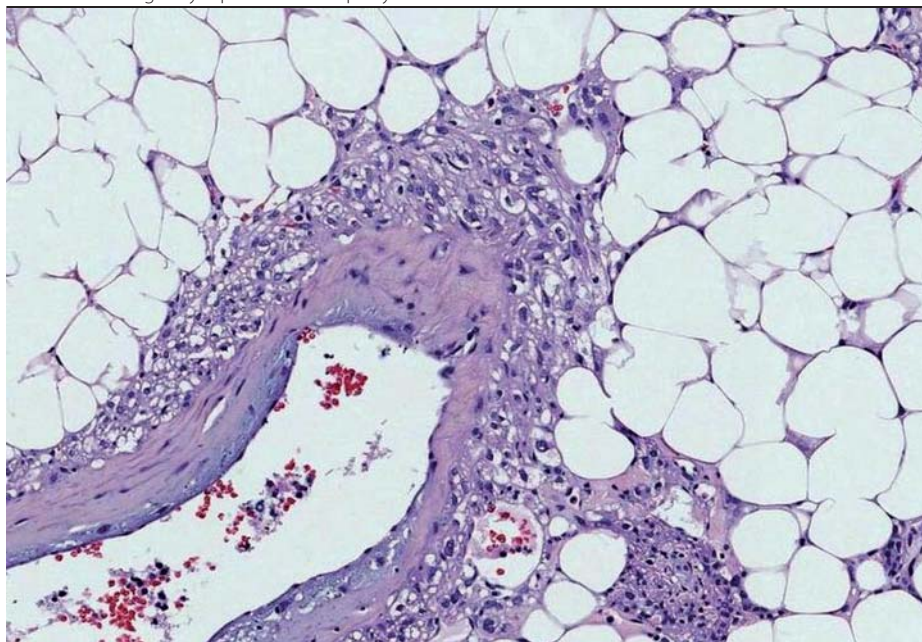
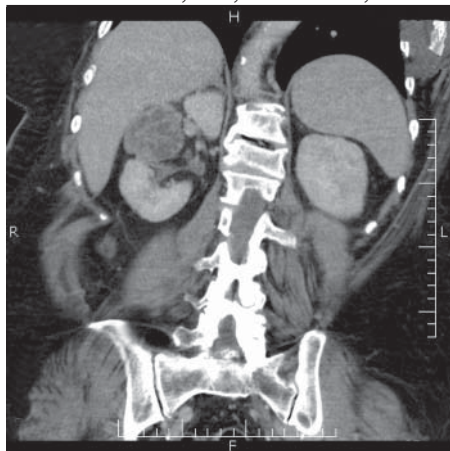
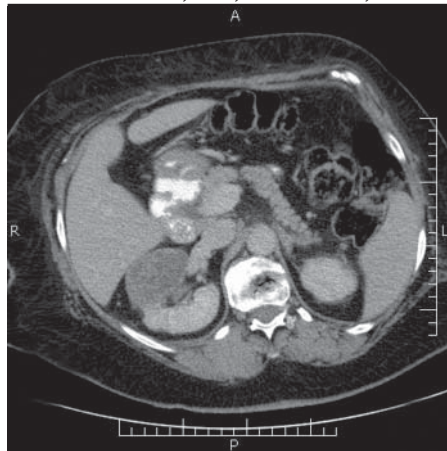
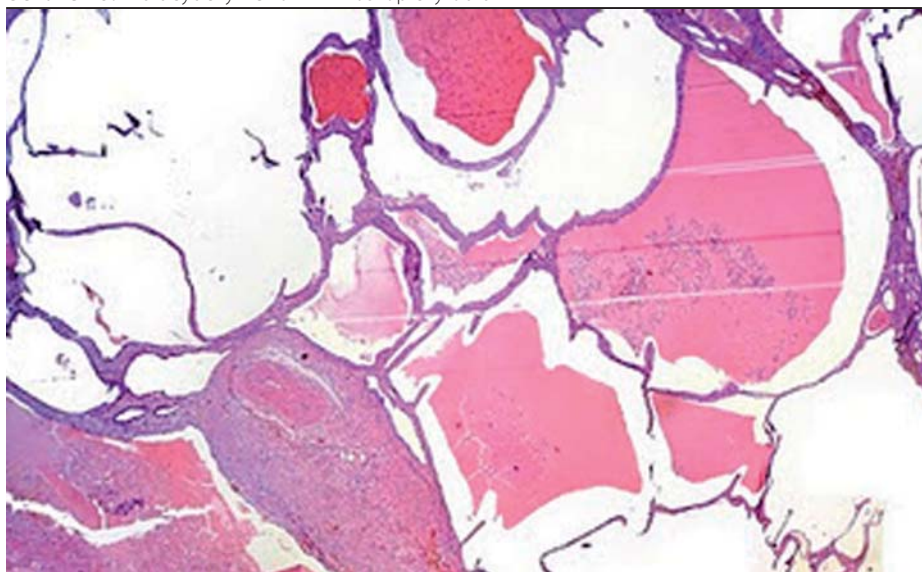


Obrázek 2. Angiomyolipom CT vyšetření



Tabulka 1. Benigní nádory ledvin (dle WHO 2004)

- Nádory z renálních buněk – papilární adenom, onkocytom
- Metanefrické tumory – metanefrický adenom, metanefrický adenofibrom
- Mezenchymální tumory dospělých – angiomyolipom, leiomyom, lymphangiom, reninom (tumor z juxtaglomerulárních buněk),
- Smíšené mezenchymální a epitelové tumory – cystický nefrom

Obrázek 3. Angiomyolipom mikroskopický obraz**Obrázek 4.** Multicystický nefrom CT vyšetření**Obrázek 5.** Multicystický nefrom CT vyšetření**Obrázek 6.** Multicystický nefrom mikroskopický obraz

Nádor je nejčastěji diagnostikován ultrasonograficky, kde se zobrazuje jako homogenní, dobře ohraničené, hyperechogenní ložisko bez akustického stínu, uložené v kůře ledviny (7).

Při nejasnostech většinou rozhodne CT vyšetření, kde přítomnost tukové složky (o záporné denzitě kolem -30 HU) potvrdí diagnózu (6). Většina nádorů je klinicky němá, jen občas se

projeví hematurií nebo bolestmi břicha či boku (5). Méně častá, ale závažná komplikace nazývaná Wunderlichův syndrom se vyskytuje až u 10 % pacientů a projevuje se náhle vzniklou bolestí v břiše a hypotenzí z krvácení do retroperitonea při spontánní ruptuře nádoru.

Histologické složení nádoru vychází z jeho názvu. Jsou v něm zastoupeny 3 složky – cévy, hladká svalovina a tuk (obrázek 3).

Léčba většiny asymptomatických angiomyolipomů spočívá v konzervativním postupu a sledování pomocí ultrazvuku a CT. Při větších (více než 4cm) symptomatických nádorech volíme operační výkon (od resekčních až po nefrektomii) (8).

Multicystický nefrom

Kazuistika

57letá pacientka přijata na interní kliniku naší nemocnice k došetření anémie a slabosti. Anamnesticky polymorbidní pacientka, obézní (BMI 35,1), diabetes mellitus II. typu na inzulinoterapii s oběhovými komplikacemi, hypertenze, s recidivujícími IMC. Laboratorně v popředí výrazný pokles TSH a fT4, hodnoceno jako nově zachycená tyreotoxikóza. Dále v laboratoři záporný nález v moči, odeslána k urologickému vyšetření. Subjektivně pacientka udává občasné lumbalgie vpravo. Na sonografii popisujeme centrálně uložený multicystický útvar smíšené echogenity. Doplněno CT vyšetření ledvin s nálezem nehomogenního multicystického ložiska velikosti 65 x 37 x 45 mm s vícečetnými sytícími se septy různé tloušťky, hodnoceno jako cystická formace Bosniak III (obrázek 4 a 5). Pacientce navržen operační výkon – vzhledem k lokalizaci tumoru doporučena radikální nefrektomie vpravo. Z důvodu nově diagnostikované tyreotoxikózy pacientka operaci odmítla s žádostí o odložení. Po půl roce, kdy byla pacientka subjektivně bez urologických potíží, bylo provedeno kontrolní CT vyšetření s nálezem stejné formace cyst pravé ledviny, oproti vyšetření před 6 měsíci beze změn, diagnóza cysty Bosniak III nadále trvá. Pacientce opět navržen radikální nefrektomie, se kterou tentokrát souhlasila. Výkon proveden bez komplikací, po 10 dnech pacientka propuštěna do domácí péče, ambulantně ještě po dobu 1 měsíce docházela na pravidelné převazy pro hojení rány per secundam. Histologicky léze popsána jako multicystický nefrom, zbylý parenchym ledviny s ischemickými změnami a zaniklými glomeruly (při diabetické nefropatii). Pacientka zůstává v naší ambulantní péči, rok od operace je bez potíží, bez recidivy IMC.

Diskuze

Multicystický nefrom je vzácným smíšeným mezenchymálním a epitelovým nádorem ledviny. Jeho výskyt je bifázický, a to jak věkově, tak pohlavím. Dvě třetiny cystických nefromů se vyskytují u malých chlapců ve věku od 3 měsíců do 2 let a přibližně jedna třetina převážně u žen v páté a šesté dekádě (9, 10).

Symptomatologie se liší podle věku. U dětí se typicky vyskytuje bezbolestná, progresivně se zvětšující tumorózní masa, často palpačně detekovatelná. Dospělí mívají nespecifické symptomy, např. tupou bolest, močovou infekci či hypertenzi. Hematurie se může vyskytnout u obou věkových skupin (11).

Diagnostika zobrazovacími metodami je u cystického nefromu poměrně obtížná. Tumor totiž vypadá jako konglomerát komplexních cyst typu III podle Bosniakovy klasifikace (6). CT vyšetření také nedává lepší výsledky, kdy trvá podezření na malignitu. Z tohoto důvodu bývá jako terapeutické řešení indikován operační výkon charakteru parciální resekce či nefrektomie, kdy až histologickým vyšetřením získáme definitivní diagnózu (obrázek 6).

Závěr

Benigní nádory ledvin jsou pestrá skupinou tumorů, jejichž incidence v době rozvoje zobrazovacích metod (ultrasonografie, CT a MRI) narůstá. Tato vyšetření však nestanoví biologickou aktivitu a většina z nich (kromě typického angiomyolipomu) je diagnostikována až histologicky po operačním výkonu pro suspektní malignitu. V této oblasti je zatím poměrně velký prostor ke zdokonalování diagnostiky, kdy se kromě tradičních zobrazovacích metod ultrasonografie a výpočetní tomografie budou do popředí dostávat další metody jako např. ultrasonografie v 3D a 4D zobrazení či s užitím kontrastních látek nebo elastografie.

Literatura:

1. Skolarus TA, Serrano MF, Grubb RL 3rd, Katz MD, Bullock TL, Gao F, Humphrey PA, Kibel AS. Effect of reclassification on the incidence of benign and malignant renal tumors. *J Urol* 2010; 183(2): 455–458.
2. Snyder ME, Bach A, Kattan MW, Raj GV, Reuter VE, Russo P. Incidence of benign lesions for clinically localized renal masses smaller than 7cm in radiological diameter: influence of sex. *J Urol* 2006; 176(6 Pt 1): 2391–2395.
3. Lopez-Beltran A, Scarpelli M, Montironi R, Kirkali Z. 2004 WHO Classification of the Renal Tumors of the Adults. *European Urology* 2006; 49: 798–805.

4. Hes O, Hora M, Michal M. Nová klasifikace nádorů ledvin dle WHO 2004 – komentovaný přehled. *Urologické listy* 2004; 3: 40–44.
5. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn pathol* 1998; 15: 21–40.
6. Kawaciuk I. *Urologie* 2009: 340–341.
7. Hora M, Hes O. Histologie nádorů ledvin dospělých. *Ces urol* 1998; 5: 29–32.
8. Wong K, Waters CM, Hershman MJ, Kaisary VA, Horner J. Angiomyolipoma of the kidney: a clinical enigma in diagnosis and management. *Annals of the Royal College of Surg. Of Engl.*, 1992; 74: 144–148.
9. Banner MP, Pollack HM, Chatten J, Witzleben C. Multilocular renal cysts: radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 136: 239–247.
10. Madewell JE, Goldman SM, Davis CJ, Hartman DS, Feigin DS, Lichtenstein JE. Multilocular cystic nephroma: a radiologic-pathologic correlation of 58 patients. *Radiology* 1983; 146: 309–321.
11. Hopkins JK, Giles HW, Wyatt-Ashmead J, Bigler SA. Best Cases from the AFIP: Cystic Nephroma. *RadioGraphics* 2004; 24: 589–593.

Článek přijat redakcí: 6. 2. 2012

Článek přijat k publikaci: 28. 2. 2012

MUDr. Jaroslav Kaňa

Urologické oddělení KNTB Zlín, a.s.
Havlíčkovo nábřeží 600, 760 01 Zlín
najarek@centrum.cz

