

ANGIOMIOLIPOM RENAL VOLUMINOS – PREZENTARE DE CAZ

IOAN ȘIMON

Clinica Chirurgie IV, UMF „Iuliu Hațieganu” Cluj-Napoca

Rezumat

Prezentăm un caz operat de angiomiolipom formă sporadică, diagnosticat tardiv, la o pacientă fără antecedente patologice renale. Diagnosticul preoperator s-a pus prin ecografie și CT abdominal. Tumora a fost de dimensiuni mari 28/18 cm, complicată cu hemoragie și sindrom anemic sever, ceea ce a impus nefrectomia de urgență și nu a permis un diagnostic preoperator. Evoluția a fost favorabilă după tratament.

Am prezentat acest caz datorită rarității patologiei și dificultăților diagnostice.

Cuvinte cheie: angiomiolipom, hemoragie, nefrectomie.

LARGE RENAL ANGIOMYOLIPOMA - CASE REPORT

Abstract

We present a case of renal angiomyolipoma, sporadic form, late diagnosed in a female patient without any history of kidney disease. Preoperative diagnosis was established by echography and abdominal CT scan. The tumor was about 28/18 cm, complicated with haemorrhage and severe anaemia, which prompted for emergency nephrectomy, without further preoperative investigations. The evolution was favourable after the treatment. We present this case because it is a rare pathology and the diagnosis was difficult.

Keywords: angiomyolipoma, haemorrhage, nephrectomy.

Introducere

Angiomiolipomul este o tumoră benignă mezenchimală, compusă din trei structuri (vase de sânge, mușchi netezi și țesut adipos matur).

Epidemiologic, angiomiolipomul reprezintă 1% din totalitatea tumorilor renale.

80% sunt sporadice:

- vârstă medie 40 ani
- unilaterale
- raport bărbați/femei: 1/4

și 20% genetice: (b. Bourneville - scleroza tuberoasă) asociază chiste sebacee, retardare mentală, epilepsie:

- vârstă mai mică de apariție
- bilaterale [2,4].

Prezentare de caz

Prezentăm cazul unei paciente MI de 58 ani, din

mediul rural, fără antecedente patologice personale sau heredocolaterale, care este internată în secția Chirurgie IV în urgență pentru:

- durere de intensitate mare, caracter continuu, localizată în hipocondrul stâng și flancul stâng;
- grețuri;
- vărsături bilioase;
- astenie, fatigabilitate;
- scădere ponderală (5 kg în 6 luni), în condițiile unui apetit prezent.

Istoricul bolii:

DEBUT insidios, în urmă cu un an, prin apariția unor dureri de intensitate mică, cu caracter discontinuu, localizate în hipocondrul și flancul stâng, fără iradiere, dureri care se ameliorează parțial sau total după automedicație antialgică minoră (Algocalmin).

EVOLUȚIE: simptomatologia dureroasă a crescut lent în intensitate, în ultimele două luni devenind continuă. Asociat au apărut astenia, fatigabilitatea, scăderea ponderală (5 kg în ultimele 6 luni). Cu 24 ore înaintea prezentei internării, pacienta acuză augmentarea bruscă a

Articol intrat la redacție în data de: 04.05.2011

Acceptat în data de: 20.05.2011

Adresa pentru corespondență: masiroro@yahoo.com

simptomatologiei dureroase, grețuri și două episoade de vărsături biliase.

La examenul obiectiv:

- Formațiune tumorală voluminoasă (25/20 cm), localizată la nivelul hipocondrului și flancului stâng, imprecis delimitată, imobilă pe planurile subjacente, dureroasă.

Paraclinic:

- Anemie severă: Hb=4,1g%, Ht=12,6%
- VSH=80-106
- Leucocite=10200/mm³

Ecografia abdominală evidențiază:

- Corespunzător lojei renale stângi se descrie o bulversare a anatomiei spațiului perirenal, cu precădere în segmentul medio-polar inferior, aspect dat cel mai probabil prin elemente de sumă ale parenchimului renal cu o colecție hematică de volum mediu/mare, având componentă dublă (colecție transonică alternând cu un aspect pseudo-parenchimos și reprezentând cel mai probabil sânge coagulat), de aproximativ 25/20 cm. Aspectul pseudo-tumoral al lojei renale este centrat pe un vas arterial, modificat anevrismal, cel mai probabil arteră renală. Rinichiul drept și restul organelor abdominale ecografic normale.

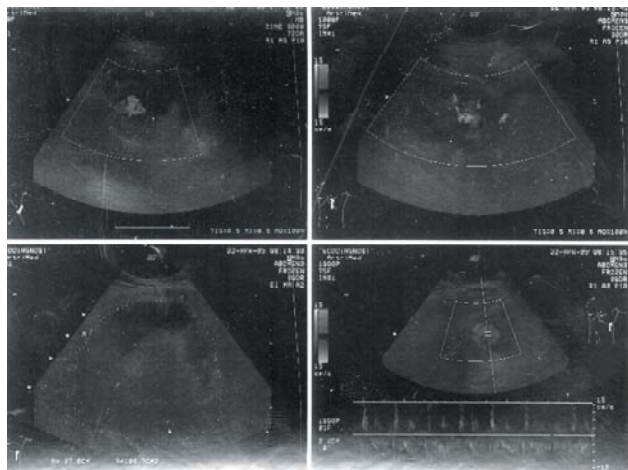


Fig. 1. Aspectul ecografic al formațiunii.

Tomografia computerizată:

- La nivelul lojei renale stângi, perirenal se evidențiază o masă densă, cu densități sangvine; infiltrarea grăsimii perirenale, îndeosebi polar inferior.

După administrarea substanței de contrast, funcția renală este prezentă bilateral. Artera renală stângă pare de calibru normal, vena renală fiind ușor dilată datorită compresiunii exercitate de masa prezentă la nivelul spațiului perirenal. Masă cu aspect inomogen, de aproximativ 20-24 cm, cu densități variabile, de aspect sanguin și grănos, fără calcificări ce se dezvoltă de pe fața convexă a rinichiului stâng.

Diagnostic preoperator:

- tumoră renală stângă malignă (carcinom renal)

- tumoră renală stângă benignă (angiomiolipom renal?)
- anevrism de arteră renală
- HTAE stadiul II
- varice hidrostatice ale membrelor inferioare bilateral

Intervenția reprezintă o urgență absolută, deoarece starea generală a pacientei se agrava, hemoglobina era în scădere în ciuda administrării de sânge izogrup, izoRh, în echipă complexă cu un chirurg cardiovascular.

Intervenția chirurgicală: Intraoperator: -ABORD-transperitoneal. S-a evidențiat o formațiune tumorală gigantă (30/20 cm), care înglobează rinichiul stâng. Rinichiul drept de dimensiuni normale.

Extirparea în bloc a tumorii cu:

- nefrectomie stângă
- suprarenalectomie stângă
- splenectomie pentru un abord mai larg
- Evacuarea colecției pleurale
- Drenaj pleural
- Drenaj peritoneal

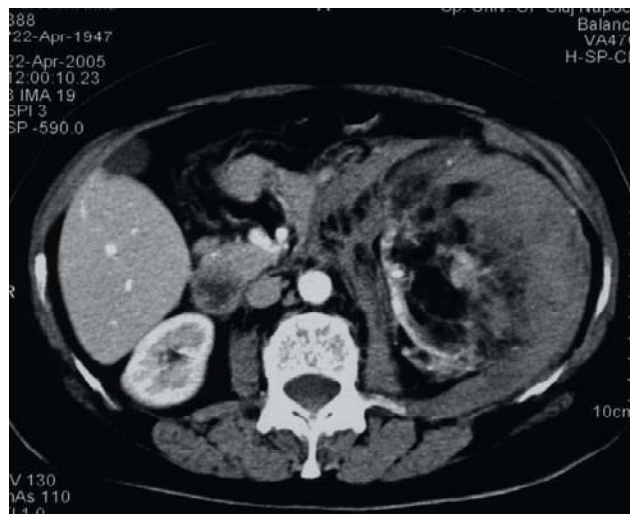


Fig. 2. Aspectul CT al formațiunii.



Fig. 3. Aspectul macroscopic al tumorii.

Macroscopic: Piesa cântărește 1200 g, 10-26-14 cm și reprezintă rinichiul stâng cu infarcte și polul inferior înlocuit de prezența unei formațiuni brun gălbui cu arii necrotice imprecis delimitată. Hematom subcapsular, ocuzii trombotice vasculare numeroase.

Microscopic: rinichi cu zone de necroză de coagulare, la nivelul căruia se evidențiază o formațiune tumorală alcătuită din amestec de țesut adipos, vase și o componentă mezenchimală de tip fibre musculare netede. Descrierea corespunde unui angiomiolipom.

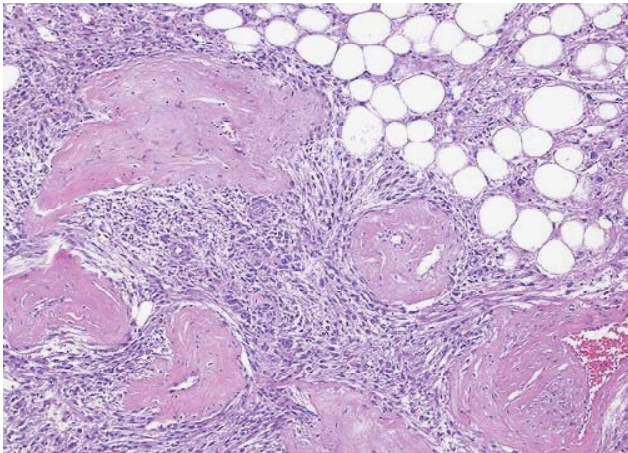


Fig. 4. Aspectul microscopic al tumorii - angiomiolipom.

Diagnosticul diferențial se face cu tumorile renale benigne: adenomul, oncocitomul, leiomiomul, lipomul, hemangiomul și tumorile juxtaglomerulare.

Evoluția postoperatorie a fost favorabilă.

Controalele periodice efectuate la 3 luni în timpul primului an: examen clinic, examinări de laborator, examen ecografic au fost fără modificări.

La 2 ani de la prima intervenție pacienta a avut o altă intervenție: colecistectomie laparoscopică pentru colecistită cronică litiazică.

DISCUȚII

Angiomiolipomul (AML) este o tumoră benignă, compusă din celule grăsoase mature, celule musculare netede și vase sanguine. Deși nu metastazează, este posibilă degenerarea malignă în sarcom.

Epidemiologie: Angiomiolipomul reprezintă 1% din totalitatea tumorilor renale.

Apariția poate fi sporadică în 80% din cazuri la pacienți cu vârsta medie 40 ani, unilaterale, raport bărbați/femei 1:4 sau poate apare în cadrul b. Bourneville - sclerozei tuberoase cu determinism genetic, când asociază chiste sebacee, retardare mentală, epilepsie, leziuni cutanate la pacienți cu vârstă mai mică, bilaterale.

În forma sporadică, cum a fost și în cazul nostru, angiomiolipomul poate fi o leziune izolată la nivelul rinichiului, dar în asociere cu scleroza tuberoasă, de obicei, există leziuni multiple [1,3].

Din punct de vedere al simptomatologiei prezintă:

- durere lombară (50%)
- masă palpabilă (47%)
- hematurie (20-40%)
- febră, grețuri, vărsături, HTA, anemie
- semne de șoc hipovolemic
- șoc hemoragic masiv în caz de ruptură spontană cu hematom retroperitoneal.

Sângerarea retroperitoneală este un element clinic sugestiv pentru AML.

Localizarea cea mai frecventă este în rinichi, dar pot exista și localizări extrarenale în ficat, splină, perete abdominal, retroperitoneu, plămâni, creier, os, inimă, retină.

Diagnosticul angiomiolipomului este imagistic:

A. Tomografia computerizată prezintă unele caracteristici:

- unități Hounsfield negative (densități scăzute datorită prezenței țesutului adipos)
- lipsa calcificărilor

B. Rezonanța magnetică nucleară:

- utilizată în caz de alergii la substanța de contrast

C. Ecografia evidențiază un aspect hipoecogen al tumorii.

- foarte greu de diferențiat uneori angiomiolipomul de carcinomul cu celule renale

D. Biopsia cu ac fin:

- risc de sângerare
- sunt descrise cazuri de degenerare malignă, precum și cazuri de coexistență cu carcinom cu celule renale

E. Angiografia:

- utilă pentru intervențiile conservatoare

Evoluție:

- în general sunt tumori benigne
- sunt descrise cazuri de degenerare malignă
- angiomiolipomul epitelioid - comportament agresiv

Complicații:

- cea mai frecventă: HEMORAGIA (la 50-60 % din tumorile peste 4 cm)

• ruptura spontană a tumorii cu hematom retroperitoneal este dramatică, ducând la șoc hemoragic masiv în timp foarte scurt [5,6].

Diagnosticul diferențial se face cu tumorile renale benigne: adenomul, oncocitomul, leiomiomul, lipomul, hemangiomul, tumorile juxtaglomerulare sau cancer renal.

Tratamentul este variabil, în funcție de dimensiuni, starea generală a pacientului și de prezența complicațiilor.

Tumorile de dimensiuni mici, asimptomatice sunt urmărite prin tomografie computerizată. Tumorile de dimensiuni mici, simptomatice, beneficiază de intervenții chirurgicale conservatoare:

- enucleere
- nefrectomii parțiale
- embolizări selective

- distrugerea tumorii prin diverse energii furnizate transtegumentar sau laparoscopic: crioablație, HIFU, curenți de radiofrecvență.

Tumorile de dimensiuni mari și simptomatice, cu semne de sângerare, au indicație de nefectomie de urgență. La fel și în caz de diagnostic incert [7].

Particularitatea cazului

Cazul prezentat reprezintă un angiomiolipom formă sporadică, diagnosticat tardiv, la o pacientă fără antecedente patologice renale. Diagnosticul preoperator s-a pus prin ecografie și CT abdominal. Tumora a fost de dimensiuni mari, 28/18 cm, complicată cu hemoragie și sindrom anemic sever, ceea ce a impus nefrectomia de urgență și nu a permis un diagnostic preoperator. Evoluția a fost favorabilă după tratament.

Concluzie

Angiomiolipomul este o tumoră renală rară, reprezintă 1% din totalitatea tumorilor renale. Am prezentat acest caz datorită rarității patologiei, dificultăților diag-

nostice și credem că prezentarea noastră va contribui la o mai bună cunoaștere a acestei boli.

Bibliografie

1. Gleason JE. Renal tumors. In Campbell's Urology, EWB. Saunders 1979, vol II, 973
2. Roach ES et al. Tuberous sclerosis consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol, 1998, 13: 624
3. Narayanan V. Tuberous sclerosis complex: genetics to pathogenesis. Pediatr Neurol, 2003, 29: 404
4. Rakowski SK, Winterkorn EB, Paul E, Steele DJR, Halpern EF, Thiele EA. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors, Kidney International, 2006, 70: 1777-1782. doi:10.1038/sj.ki.5001853; published online 27 September 2006
5. Ghervan L, Lucan V. Bazele Urologiei, Ed. Medicală Universitară, Cluj-Napoca, 2007, 275-277
6. Lucan M. Tratat de chirurgie, Urologie, Editura Academiei Române, București, 2007, 236-237
7. Nelson CP, Sanda MG, J Urol. 2004; 168(4 Pt 1):1315-25 (ISSN: 0022-5347) Department of Urology, University of Michigan, Ann Arbor, USA.