Akutní retroperitoneální krvácení následkem ruptury angiomyolipomu

MUDr. Tomáš Kovařík, MUDr. Lumír Domes, MUDr. Michal Plintovič, MUDr. Libor Palička

Urologické oddělení Kroměřížské nemocnice, a. s., Kroměříž

Cílem mé práce je prezentace kazuistiky pacientky s již dříve diagnostikovaným angiomyolipomem levé ledviny, která přichází na urologickou pohotovost pro akutně vzniklou bolest v oblasti levé ledviny při práci s teleskopickou pilou. Zjištěna ruptura tumoru s retroperitoneálním krvácením, jež řešena operační revizí a nefrektomií.

Klíčová slova: angiomyolipom, spontánní ruptura, Wunderlichův syndrom.

Spontaneous retroperitoneal haemorrhage caused by rupture of renal angiomyolipoma

The goal of my work is to present a case report of the patient firstly diagnosed with angiomyolipoma of the left kidney in past, who is now arriving to urological emergency due to acute made-pain in the left kidney, while was working with a telescopic saw. We found the ruptura of tumour with retroperitoneal bleeding has been already solved by operated revision and nephrectomy.

Key words: angiomyolipoma, spontaneous rupture, Wunderlich's syndrome.

Úvod

Angiomyolipomy (AML) jsou nejčastějším náhodně verifikovaným mezenchymovým benigním nádorem ledvin. Celková prevalence angiomyolipomu je 0,44 %, s 0,60 % u žen a 0,30 % u mužů (1). Ve většině případů se vyskytují sporadicky, ale vzácně i v souvislosti s tuberózní sklerózou (TSC) a plicní lymfangioleiomyomatózou (LAM). TSC je autosomálně dominantně dědičné multisystémové onemocnění, charakterizované tvorbou benigních tumorů (hamartomů) postihující nejčastěji mozek, kůži, ledviny a srdce. Postižení ledvin u pacientů s tuberózní sklerózou je častokrát oboustranné. LAM je vzácné systémové onemocnění vyznačující se abnormální proliferací buněk hladkého svalstva plic (2).

Histologicky jsou AML složeny z tukových buněk, silnostěnných cév a hladkého svalstva v různých poměrech. Rozlišujeme dvě formy, klasickou a epitelioidní variantu. Speciálně

epitelioidní varianta AML může být lokálně agresivní s metastatickým potenciálem (3).

Popis kazuistiky

Žena, 46 let, s již dříve diagnostikovaným angiomyolipomem levé ledviny přichází na urologickou pohotovost pro narůstající bolest levé poloviny zad s propagací do břicha a levého třísla, bez nauzey, teploty, dysurie a hematurie. Dle pacientky obtíže začaly po manipulaci s teleskopickou pilou při ořezu větvi. Klinicky pacientka kardiopulmonálně stabilní, břicho palpačně měkké, nebolestivé, bez peritoneálních příznaků, tapotement vlevo pozitivní. Krevní obraz bez poklesu, pouze leukocytóza $13,75 \times 10^9/l$. Ostatní laboratorní výsledky v normě. Na sonografickém vyšetření výrazná hypoechogenní kolekce vytlačující levou ledvinu. Vzhledem ke stabilnímu klinickému a laboratornímu nálezu přijata na standardní urologické oddělení. V rámci hospitalizace doplněno kontrastní CT břicha

(obr. 1, 2, 3 a 4) s nálezem angiomyolipomu, který v sedmiletém srovnání progredoval (nyní $84 \times 31 \times 48$ mm ve srovnání s původní velikostí 15×35 mm), dále v okolí celé ledviny hematom a obraz trvajících krvácení v horní části ledviny. Na základě postupně se zhoršující kliniky a po zhodnocení všech vyšetření bylo rozhodnuto o akutní operační revizi. Po klasické předoperační přípravě byla provedena nefrektomie levé ledviny ze subkostálního řezu.

Pooperační období bylo bez komplikací, rána se hojila per primam, histologicky potvrzen angiomyolipom levé ledviny a 8. den nemocná propuštěna domů. Pacientka je zařazena do pravidelných dispenzárních kontrol v naší ambulanci.

Diskuze

Ve většině případů jsou angiomyolipomy náhodně diagnostikované a klinicky chudé. U méně než poloviny pacientů se projevují

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Tomáš Kovařík, t.kov@email.cz

Urologické oddělení Kroměřížské nemocnice, a. s., Havlíčkova 660/69, 767 01 Kroměříž

Cit. zkr: Urol. praxi 2021; 22(1): 42–43

Článek přijat redakcí: 26. 6. 2020

Článek přijat k publikaci: 21. 7. 2020

Obr. 1. Kontrastní CT – axiální řez **Obr. 2.** Kontrastní CT – koronární řez

klasickou trias příznaků – bolestí v boku, hematurií a u objemnějších nádorů hmatnou rezistencí. Hlavní a život ohrožující komplikací je krvácení do retroperitonea následkem ruptury tumoru. Akutní krvácení se projevuje jako Lenkova triáda – bolest břicha, boku a hypovolemie. Tento stav označujeme jako Wunderlichův syndrom (3).

V diagnostice AML můžeme v první řadě použít levné a snadno dostupné ultrazvukové vyšetření. Na USG mají typický vzhled hyper-

Obr. 3. Kontrastní CT – sagitální řez

echogenní léze. Úskalí může nastat zejména u nádorů chudých na tukovou komponentu, které jsou obtížně odlišitelné od RCC. Pro potvrzení diagnózy je možné využít kontrastní CT vyšetření, kdy výsledek lze považovat za spolehlivě definitivní, jelikož CT obraz angiomyolipomu je natolik patognomický, že podle něj lze stanovit přesnou diagnózu. U pacientů alergických na kontrastní látku nebo u nejasného nálezu lze také použít MRI (4).

Zlatým standardem v léčbě angiomyolipomů je sledování v pravidelných intervalech. Změna terapeutického postupu nastává u angiomyolipomů krvácejících do retroperitonea, při trvající bolesti či hematurii nebo u objemnějších AML, u kterých hrozí vysoké riziko ruptury. Mezi možné intervence řadíme selektivní embolizaci renální arterie, nefronšetřící operace, nefrektomii, kryoablaci a radiofrekvenční ablaci. U pacientů s diagnó-

Obr. 4. Kontrastní CT – hematom

zou TSC je možnost systémové léčby mTOR inhibitory (everolimus, sirolimus), která vede k redukci objemu tumorů a umožní potenciální resekční výkon (5).

Závěr

Angiomyolipom je zpravidla benigním nádorem. Ve většině případů je doporučovaným postupem sonografické sledování. Nejčastější komplikací je ruptura tumoru s krvácením do retroperitonea, jehož průběh, diagnostické závěry a stanovený léčebný postup ilustruje naše kazuistika. Taktika operační léčby angiomyolipomu se řídí nejen klinickým stavem pacienta, ale také závisí na zkušenostech a technické vybavenosti pracoviště.

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno žádnou společností.

LITERATURA

1. Ljungberg B, et al. EAU Guidelines on Renal cell carcinoma [online]. Dostupné z: <http://uroweb.org/guideline/renal-cell-carcinoma/>.
2. Vos N, Oyen R. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. J Belg Soc Radiol 2018; 102(1): 41. Published 2018

Apr 20. doi:10.5334/jbsr.1536.

3. Wang C, Li X, Peng L, Gou X, Fan J. An update on recent developments in rupture of renal angiomyolipoma. Medicine (Baltimore) 2018; 97(16): e0497. doi: 10.1097/MD.00000000000010497.

4. Ůrge T, Hora M, Hes O, Chudáček Z. Renální angiomyolipom, histologie, diagnostika a terapie. Urol. praxi 2005; 6(6): 270–272.
5. Ůrge T, Pitra T, Chudáček Z, et al. Nové Trendy v léčbě renálního angiomyolipomu. Ces Urol 2015; 19(2): 106–117.