

Nagyméretű multiplex vese angiomyolipoma

Fábián Norbert dr.¹, Szekeres Ibolya dr.², Köves Béla dr.¹, Tenke Péter dr.¹

¹Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet,
Urológiai Osztály, Budapest (osztályvezető: Tenke Péter dr.)

²Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet,
Patológia Osztály, Budapest (osztályvezető: Shönléber Julianna dr.)

Levelezési cím:
Dr. Fábián Norbert
Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház
és Rendelőintézet, Urológiai
Osztály,
1204 Budapest, Köves utca 1.
E-mail:
fabiannorbert.dr@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS

Bevezetés: Az angiomyolipoma (AML) a vesében kialakuló, benignus daganat, amely szövettanilag három komponensből épül fel: túlbujánczott atípusos erekből, simaizomból és érett zsírszövetből. Az AML aktív kezelést igényel, amennyiben a képalkotó vizsgálatok alapján fennáll a malignitás gyanúja, a vérzésveszély, illetve ha a beteg specifikus panaszokról számol be.

Esetismertetés: Egy 47 éves nőbeteg, bal oldali hasi fájdalmak és 2011 óta ismert, háziorvosa által kontrollált bal oldali nagyméretű AML véleményezése miatt jelentkezett az urológiai szakrendelésünkön. A hasi CT-vizsgálat a bal vese multiplex AML-t írt le (legnagyobb átmérőjű AML 12 cm-es volt). Az érintett vesét megelőző artériás embolizációt követően távolítottuk el, a kórszövettani vizsgálat multifokális AML-t írt le a bal vesében, a tumor embolizációhoz asszociált elhalt területekkel.

Következtetések: Napjainkban a klinikai képalkotó vizsgálatok dinamikus fejlődésének és egyre szélesebb körű alkalmazásának köszönhetően a vese nagyméretű AML igen ritka, viszont ezen betegeknel a nagyfokú vérzésveszély miatt a mihamarabbi, műtéti ellátás az egyetlen lehetséges alternatíva. Az eset bemutatását azért tartottuk fontosnak, mivel az extrém nagyméretű angiomyolipomák előfordulása ritka, viszont ruptura esetén akár a beteg életét veszélyeztető állapot jöhet létre, éppen ezért szeretnénk kiemelni az AML rendszeres, urológus által végzett kontrollvizsgálatának fontosságát.

KULCSSZAVAK

VESE ANGIOMYOLIPOMA, NEPHRECTOMIA, EMBOLIZÁCIÓ

Giant renal angiomyolipoma – Case report

SUMMARY

Introduction: Renal angiomyolipoma (AML) is a benign tumour that contains abnormal blood vessels, smooth muscle and adipose cells. The main indications for active treatment are suspected malignancy on the imaging examination, high risk of bleeding or presence of symptoms.

Case report: We present a case of giant renal AML in a 47 year old female patient, who presented with left sided abdominal pain. Computed tomography (CT) examination revealed multiple AML's (the largest AML was 12 cm) on the left kidney. The affected kidney was removed after arterial embolization, postoperative histopathological examination confirmed the lesion as a multifocal renal angiomyolipoma with infarction foci, associated with tumour embolization.

Conclusions: Nowadays, with the increased use of imaging studies most cases of AML's are now discovered incidentally and therefore the giant renal AML's is rare. In these patients early surgically treatment is the only possible option due to high risk of bleeding. Nowadays occurrence of giant renal AML's occurrence is rare however there is a high risk of spontaneous rupture and life threatening haemorrhage. We would like to emphasize the importance of regular follow-up by an urologist in case of patients with AML.

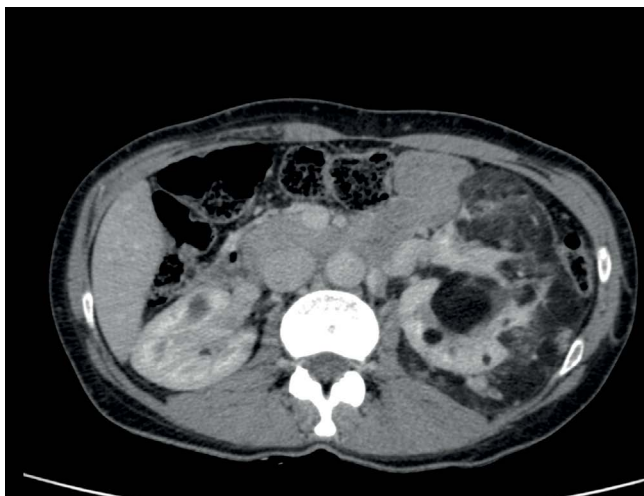
KEYWORDS

RENAL ANGIOMYOLIPOMA, NEPHRECTOMY, EMBOLIZATION

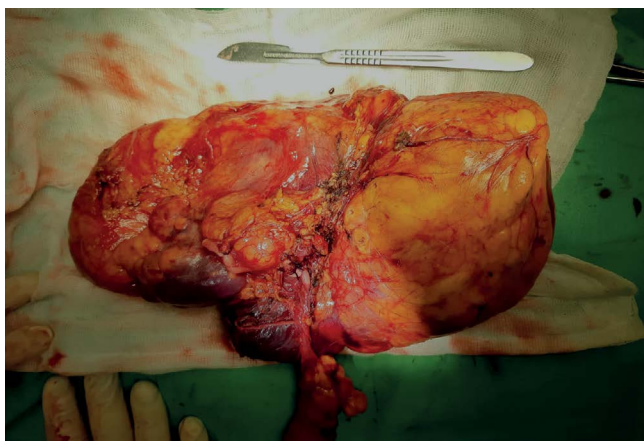
Bevezetés

Az angiomyolipoma (AML) a vesében kialakuló, benignus mesenchymális tumor, amely változó arányban túlbujánczott zsírszövetből, simaizomból és atípusos erekből épül fel. Viszonylag ritka daganat, prevalencia tekintetében 0,2 és 0,6% között van (3). Az AML általában tünetet nem okoz, viszont

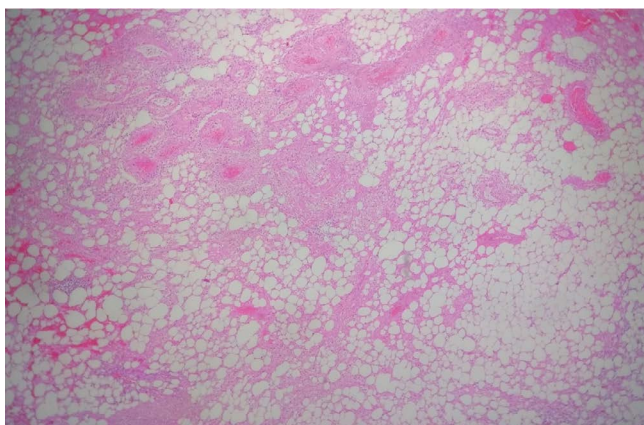
nagyobb méretű AML bizonytalan hasi fájdalmat és vérvizelést okozhatnak. A tágult erek veszélyt jelenthetnek, mivel ezen alkotóelemei az AML-nek hajlamosak a spontán rupturára, ami retroperitoneális vérzéshez vezethet, majd vérzéses sokk alakulhat ki. A renális AML-nek két formáját különböztetjük meg. Az egyik formában a sclerosis tuberosával szövődött angiomyolipoma, míg a másik sporadikus forma. A sclerosis tuberosa autoszomális dominánsan öröklődő, több szervet



1. ÁBRA: AZ ELVÁLTOZÁS HASI KONTRASZTANYAGOS CT-KÉPE

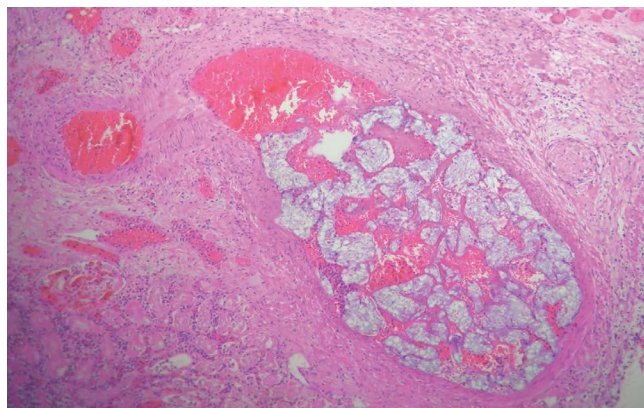


2. ÁBRA: AZ ELTÁVOLÍTOTT VESE MAKROSKÓPOS KÉPE



3. ÁBRA: AZ ELVÁLTOZÁS MIKROSKÓPOS KÉPE – TRIFÁZISOS DAGANATSZÖVET

érintő kórkép, amely esetében az AML többszörös, kétoldali, szimptomatikus és a férfi-női predominancia nincs jelen (1, 7). A sporadikus AML a legtöbb esetben egyoldali, aszimpto-



4. ÁBRA: AZ ELVÁLTOZÁS MIKROSKÓPOS KÉPE – EMBOLIZÁCIÓ

matikus, női predominanciát és lassú növekedést mutat. Ezen daganatok átlagos mérete 2-8 cm, ritkán diagnosztizálható 10 cm feletti vese AML (3, 7).

Esetismertetés

Egy 47 éves nőbeteg, akinél korábban urológiai vizsgálat nem történt, bal oldali felhasi panaszok miatt jelentkezett ambulanciánkon. Kórtörténetéből Raynaud-szindróma, Hashimoto-thyreoiditis és Crohn-betegség emelhető ki, emellett 2011-ben rutin ultrahangvizsgálat során a bal vesében több, körülhatárolt angiomyolipoma volt látható (legnagyobb átmérőjű angiomyolipoma ekkor 9 cm volt). A betegnél két évente hasi UH-vizsgálat történt, amely során a multiplex angiomyolipomák folyamatos növekedése volt észlelhető. A beteg vesetumor-kontrollját 2019. 08. 06-ig házi orvosa végezte, amikor is fokozódó bal oldali felhasi fájdalmak és diszkomfortérzet miatt a páciens jelentkezett az urológiai szakrendelésen. Fizikális vizsgálat során a felső kvadránsban bal oldalon nagyméretű terime volt tapintható. CT-vizsgálat (1. ábra) során a bal vese felső pólusában egy 12 cm-es, alsó pólusban egy 6 cm-es és emellett a vesében több centrális angiomyolipomát írtak le a hilus kifejezett érintettségével. A képalkotó vizsgálatok során sclerosus tuberosa nem merült fel a beteg esetében. Az extrém nagyméretű AML-re való tekintettel bal oldali transperitonelialis radikális nephrectomia mellett döntöttünk, amelyet a beteg kérésére 2020 januárjában végeztünk el egy dózis antibiotikumprofilaxisban, a műtétet megelőzően a Semmelweis Egyetem Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinikáján a bal vese artériás embolizációja történt. A műtét során komplikáció nem történt, vérvesztés 250 ml volt. A bal oldali nephrectomiás preparátum (2. ábra) összsúlya 1427 gramm volt. A preparátumban a multinoduláris megjelenésű elváltozásnak megfelelően döntően kiértett zsírszövetből, részben vaszkuláris diszmozis erekkel, illetve kevés simaizomszövetből felépülő trifázisos daganszövet volt megfigyelhető,

fokálisan elhalt, bevérzett területekkel (3. és 4. ábra). A végső szövettani diagnózis multifokális AML a bal vesében, tumorembolizációhoz asszociált elhalt területekkel. A posztoperatív időszak második napján a betegnél *Clostridium difficile*-fertőzés igazolódott, amely terápia (Metronidazol) mellett megszűnt. Összességében a beteget a posztoperatív hatodik napon bocsájtottuk otthonába panaszmentesen, reakciómentes sebbel. Az utánkövetés során a beteg bal oldali felhási panasza megszűnt, vesefunkciója mindvégig megfelelő volt.

Megbeszélés

Az AML klinikai jelentősége abban áll, hogy bizonyos esetekben (pl. monofázisos AML) képpalkotó módszerekkel (UH, MRI, CT) nehéz elkülöníteni az egyéb vesén belül elhelyezkedő malignus daganatoktól (liposarcoma, vesesejtes rák stb.), illetve előfordulhat spontán rupturája a beteg életét veszélyeztető retroperitonealis vérzést okozva (2, 4). Az ebben a témában megjelent cikkeket összegezve *Sergio Pello és munkatársai* az aktív kezelés indikációit a legtöbb esetben a következőképpen határozták meg: vérzés (spontán ruptura/vérvizelés), nagy tumorméret (általában 4 cm küszöbérték), tünet jelenléte (pl. fájdalom) (8). Egyéb kritériumok lehetnek, ha a beteg nőnemű és szülőképes korban van, illetve amennyiben a tumor malignitásra gyanús elemeket tartalmaz a képpalkotó vizsgálat során. Az aktív követés alkalmas eljárás az AML méretbeli és szerkezeti progressziójának nyomonkövetésére és az újabb tumorkorai felismerésére. Szoliter, kis (4 cm alatti méret) AML

nyomonkövetése általában évente UH-vizsgálattal, míg többszörös és/vagy sclerosis tuberosával szövődött forma esetén célszerű a CT- vagy MRI-vizsgálat alkalmazása (5, 6). *Jacob Ramon és munkatársai* által megjelentetett tanulmányában látható volt, hogy transarterialis tumorembolizációt követően a vérzéses szövödmények elkerülhetők voltak, emellett csak minor komplikációk fordultak elő, és a vesefunkciós paraméterek nem romlottak (6, 9). Vese AML esetén gyakran a műtét marad az egyetlen alternatíva (radikális nephrectomia/parciális nephrectomia), de mindig érdemes törekedni a nephront megkímélő technikák alkalmazására. Nephrectomia indikált hatalmas méretű AML esetén, ha malignitás gyanúja fennáll, illetve néhány sürgősségi esetben (AML-ruptura – vérzéses sokk) (10, 11), az irodalmi adatok szerint az extrém nagyméretű AML esetén a minimálinvazív, illetve a konzervatív kezelési lehetőségek hatásossága kérdéses, ezért jelenleg a műtét (nephrectomia) a goldstandard kezelési lehetőség.

Következtetések

Esetünkben tekintettel az elváltozás extrém méretére és vérzési potenciájára, annak ellenére a vese eltávolítása mellett döntöttünk, hogy az angiomyolipoma jóindulatú daganat és a CT-vizsgálat során malignitás gyanú nem merült fel. Az esetet azért tartjuk bemutatásra érdemesnek, mivel napjainkban az extrém nagyméretű angiomyolipomák előfordulása ritka, emellett felhívja a figyelmet arra, hogy fontos ezen betegek rendszeres képpalkotó (UH, CT, MRI), illetve urológiai vizsgálata.

Irodalom

1. Taneja R, Singh DV. Giant renal angiomyolipoma: unusual cause of huge abdominal mass. *J Clin Imaging Sci* 2013; 3: 56. Published 2013 Nov 28. doi: <https://doi.org/10.4103/2156-7514.122326>
2. Szendrői A. A sclerosis tuberosa-val szövődött angiomyolipoma kezelési lehetőségei, *MAGYAR UROLÓGIA* 2017; 29(2): 69–73. doi: <https://doi.org/10.22591/magyuro.2017.2.szendroia.69>
3. Konrad Wroński, Zbigniew Masłowski, Giant renal angiomyolipoma – case report. *New Med* 2015; 19 (1): 6–8. doi: <https://doi.org/10.5604/14270994.1155325>
4. Flum AS, Hamoui N, Said MA, et al. Update on the diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2017; 195(4): 834–846. doi: <https://doi.org/10.1016/j.juro.2015.07.126>
5. Kiefer, RM, Stavropoulos SW. The Role of Interventional Radiology Techniques in the Management of Renal Angiomyolipomas. *Curr Urol Rep* 2017; 18(5): 36. doi: <https://doi.org/10.1007/s11934-017-0687-6>
6. Bhatt, JR, Richard, PO, Kim, NS, et al. Natural History of Renal Angiomyolipoma (AML): Most Patients with Large AMLs >4 cm Can Be Offered Active Surveillance as an Initial Management Strategy. *Eur Urol* 2016; 70(1): 85–90. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eururo.2016.01.048>
7. Nicolas Vos and Raymond Oyen. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. *J Belg Soc Radiol* 2018; 102(1): 41. doi: <https://doi.org/10.5334/jbsr.1536>
8. Sergio Fernández-Pello, et al. Management of Sporadic Renal Angiomyolipomas: A Systematic Review of Available Evidence to Guide Recommendations from the European Association of Urology Renal Cell Carcinoma Guidelines Panel. *European Urology Oncology* 2020; 3: 57–72. doi: <https://doi.org/10.1016/j.euo.2019.04.005>
9. Ramon J, Rimon U, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Kitzrey ND, Nadu A, Dotan ZA. Renal Angiomyolipoma: Long-term Results Following Selective Arterial Embolization. *European Urology* 2008; 55(5): 1155–1162. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eururo.2008.04.025>
10. Miguel Oliveira, Marta Sofia Costa, Tiago Barra, Andreia Silva, Tânia Sousa, Joana Rodrigues, Filipa Costa, Sérgio Lemos, Everolimus in the treatment of giant renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis. *Port J Nephrol Hypert* 2016; 30(2): 11. Szendrői A, Hamvas A, Székely E, Szűcs M, Romics I. Jóindulatú daganat-e az angiomyolipoma? *Uroonkológia* 2005; 2(3): 76–80.