

Angiomyolipom (AML) s multifokálním růstem u mladé ženy – kazuistika

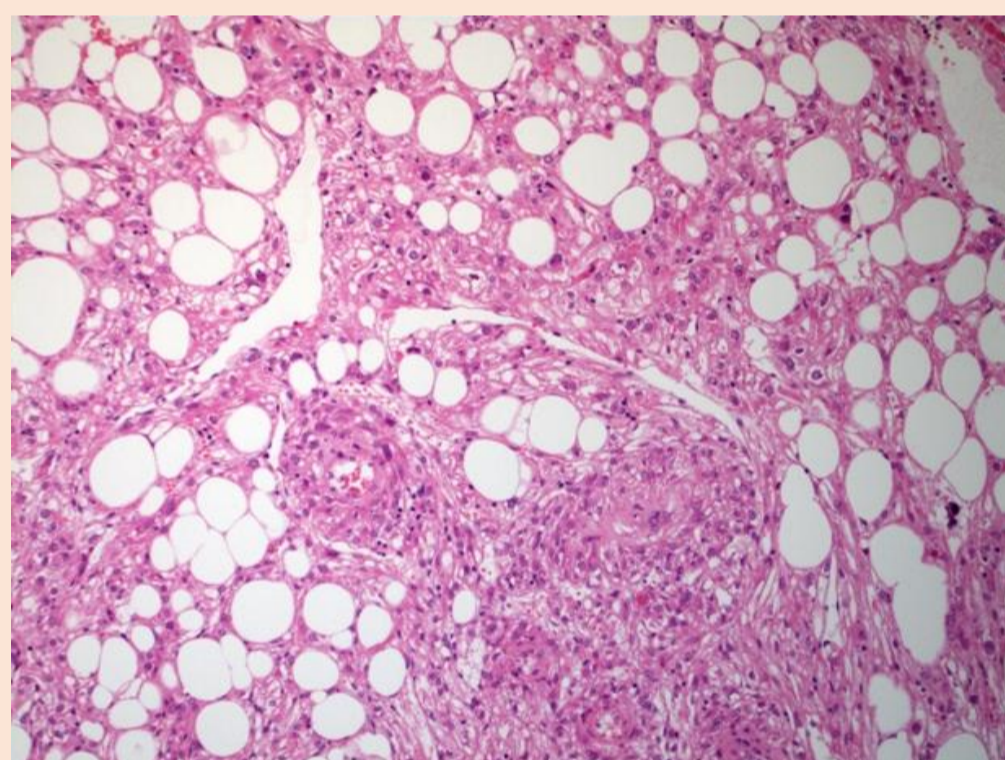
Magda Krechlerová, Petr Filipenský, Roman Hrabec, Kateřina Šrámková, Petr Řehořek, Urologické oddělení FN u Sv. Anny v Brně

Úvod:

AML ledviny jsou benigní neoplazie, které tvoří méně než 1% všech tumorů ledvin. Jsou tvořeny silnostěnnými cévami, hladkou svalovinou a tukovou tkání, přičemž jednotlivé složky se vyskytují v různém poměru. Neobsahují kalcifikace a jsou dobře diagnostikovatelné zobrazovacími metodami- UZ, CT i MRI, kde mají svůj charakteristický obraz. Vyskytují se převážně u dospělých osob, průměrný věk při jejich nález je 43 let, výskyt u žen je 4x častější než u mužů.

AML lze dělit dle velikosti na malé- do 4cm v průměru, střední 4-8cm a velké nad 8cm. V korelaci s velikostí je i symptomatologie, kdy malé AML jsou převážně asymptomatické, nevyžadují intervenci a za dostatečné jsou považovány jejich pravidelné ultrazvukové kontroly. Velké AML se často manifestují rupturou a krvácením do retroperitonea (Wunderlichův syndrom) a řeší se embolizací, resekci nebo nefrektomií, symptomatologie středních angiomyolipomů je variabilní. V 80% se AML vyskytují jako sporadické, 20% případů je popisováno v souvislosti s tuberosní sklerosou- autosomálně dominantně podmíněnou nebo de novo vzniklou mutací tumor supresorových genů TSC1/ TSC2. V tom případě bývají diagnostikovány již v dětském věku a bývají vícečetné.

Tuberosní skleróza postihuje současně více orgánových systémů, zejména mozek, kůži, ledviny a srdce. Je to onemocnění typické značnou variabilitou a různou mírou závažnosti.



Histologie AML

Kazuistika:

V říjnu 2013 byla na naše oddělení akutně přijata 22-letá žena pro náhle vzniklé bolesti v levé bederní krajině se zvracením, afebrilní. Laboratorní nálezy byly bez zásadnější patologie, v krevním obraze byla pouze hraniční leukocytóza a mírná elevace CRP na 18. Bez patologického nálezu v močovém sedimentu. Pacientka byla anamnesticky bez pozoruhodností, bez pravidelné lékařské péče, bez chronické medikace.

Po podání analgetik bolesti odezněly, dále byla pacientka bez subjektivních potíží.

Při vstupním fyzikálním vyšetření byla zjištěna hmatná rezistence v oblasti levého hypochondria a mesogastria.

UZ: objemná nehomogenní expanze dolního pólu levé ledviny o velikosti 84x56x64mm, dif dg hematom, absces, tumor.

CT: tumorosní expanze levé ledviny v oblasti dolního pólu s nekrotickými ložisky vel.60x70mm s varikozitami v kaudální části. Bez patrného postižení uzlin retroperitonea.

Histologie potvrdila angiomyolipom ledviny a výskyt AML v paraaortálních uzlinách jako projev multifokálního postižení, nález byl potvrzen druhým čtením na jiném pracovišti. Vzhledem k věku bylo doporučeno vyloučení tuberosní sklerózy.

Byla doplněna následná vyšetření

Plicní vyšetření vč. HRCT plic - bez patologie.

Oční- normální nález

Kožní- vyš. Woodovou lampou, nález několika drobných depigmentovaných ložisek- zařazena do dispenzární péče.

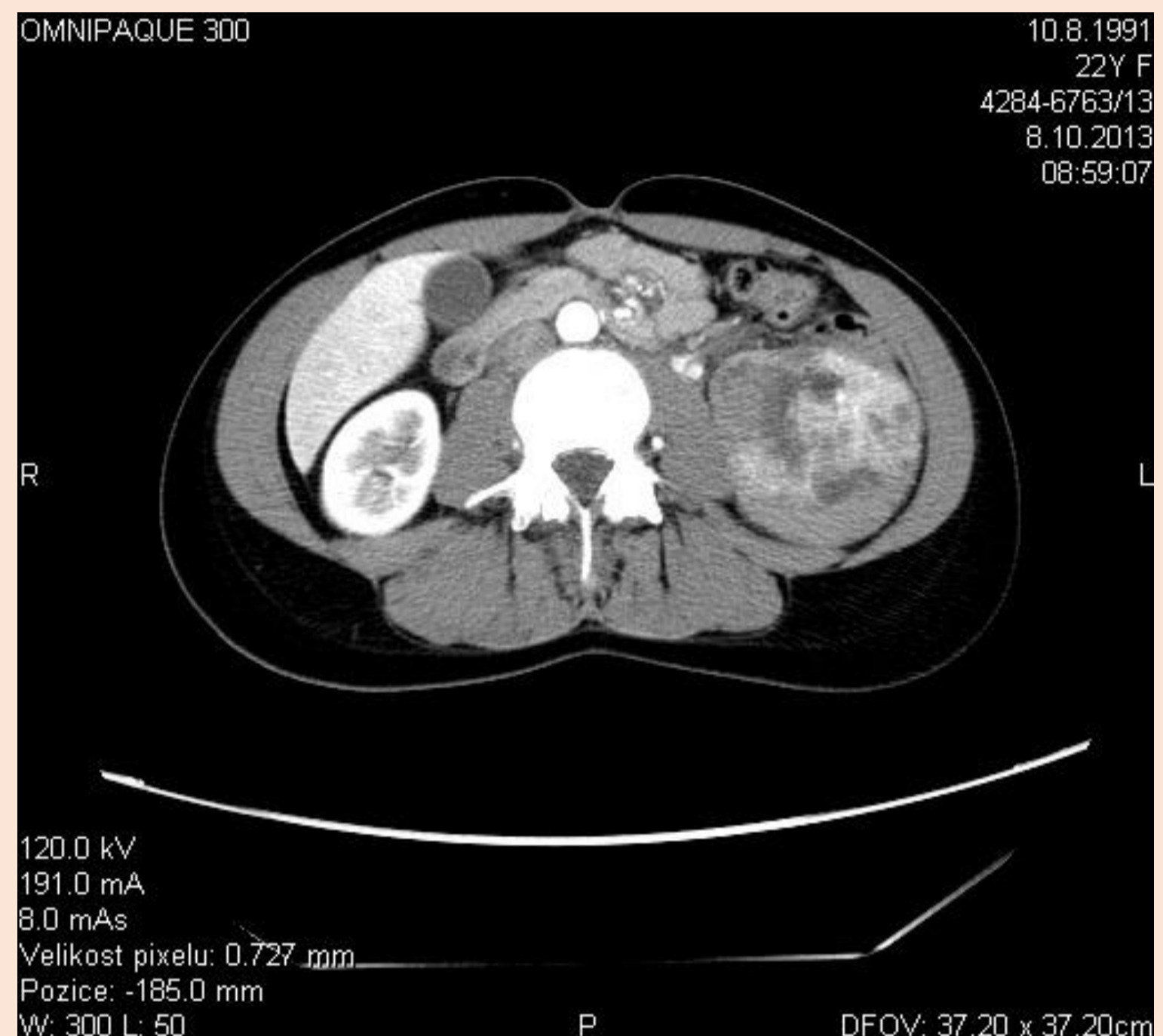
Kardiologie- fyziologický nález

Neurologie- v normě vč. MRI mozku a EEG

Nefrologie- dop. kontroly solit. ledviny 1x ročně

Genetika- cytogenetické vyšetření- karyotyp nestanoven- nutný nový odběr

DNA diagnostika – TSC1, TSC2 negativní.



CT nálezy

Závěr:

Vzhledem k tomu, že AML se vyskytují převážně sporadicky u osob středního a vyššího věku, lze tento nález považovat za výjimečný, zejména s ohledem na věk pacientky a současné postižení paraaortálních uzlin při vyloučení tuberosní sklerózy. Pacientka je v současnosti zcela bez potíží, s dobrou funkcí solitární ledviny, ale zůstává v dispenzární péči našeho oddělení s pravidelnými kontrolami v šestiměsíčním intervalu.