

ESCLEROSE TUBEROSA APRESENTANDO-SE COM RUPTURA DE ANGIOMIOLIPOMA RENAL

JORGE AUGUSTO BERGAMIN; PAULA KALINKA MENEGATTI; FERNANDA DAMIAN; GUSTAVO ADOLPHO MOREIRA FAULHABER; MATIAS KRONFELD

Introdução: Esclerose tuberosa, também conhecida como síndrome de Bourneville-Pringle, é uma síndrome autossômica dominante, com incidência de 1:10000 nascimentos e expressividade variável resultante da mutação de um entre dois genes (TSC1 ou TSC2). Caracteriza-se pelo surgimento de tumores hamartomatosos, afetando múltiplos sistemas orgânicos. **Objetivo:** Relatar um caso de apresentação atípica da síndrome de Bourneville-Pringle. **Relato do caso:** Homem, 31 anos, internado no HCPA por hematúria volumosa e dor lombar à esquerda há 1 dia. Ao exame, apresentava-se hipotenso e com massa palpável em flanco esquerdo. Após estabilização hemodinâmica, realizou angiotomografia que evidenciou rins aumentados de volume com múltiplas lesões características de angiomiolipomas e lesão retroperitoneal cística heterogênea, sugestiva de sangramento, de 7,2 x 6,5cm, com pseudoaneurisma em vaso intralesional. O paciente foi submetido a cateterismo superseletivo de ramo segmentar da artéria renal esquerda seguido de embolização. Além dos achados renais, apresentava também inúmeras outras características presentes na esclerose tuberosa, tais como lesões papulares em região malar e em mucosa oral, placa fibromatosa na fronte, tumores periungueais, fundo de olho compatível com hamartomas astrocíticos de retina e RNM de encéfalo com hamartomas cerebrais corticais e lesão de substância branca cerebral. **Conclusão:** As manifestações renais da esclerose tuberosa são principalmente devido a cistos renais e angiomiolipomas, sendo a segunda causa de morte depois das manifestações em sistema nervoso central. A possibilidade de angiomiolipoma renal roto deve ser sempre considerada quando há hematoma retroperitoneal nos exames de imagem.