

PARTICULARITĂȚILE CLINICE ANGIOMIOLIPOMULUI RENAL

CLINICAL ASPECTS OF ANGIOMYOLIPOMA

Anatolie Mustea, Corneliu Iurcu, Ghenadie Gorincioi, Duda Boris

Departamentul Urologie Oncologică, Institutul Oncologic RM

Summary

Renal angiomyolipoma (AMLR) is benign tumor with favorable forecast. AMLR is present in different proportions of adipose tissue, smooth muscle and vessels with pathological aspect. Diagnosis in the most of cases is established by USG and CT exam. Asymptomatic AMLR, smaller than 5 cm can be regular follow-up by CT at 6 month. The indications for nephron-sparing surgery have large tumors, or AMLR with symptomatic lesions. The optimal interventions is partial nephrectomy.

Introducere

Angiomiolipomul (AMLR) reprezintă una din cele mai frecvent întâlnite tumori benigne renale. Microscopic AMLR este prezentat în diferite proporții de țesut adipos, muscular neted și vase cu aspect angiomatoid. Până în prezent nu este clar, care dintre componentele celulare AMLR este important în histiogeneza tumorii. Bonetti și coautorii (7) presupun proveniența AMLR din celulele perivascularare epiteliale, care pot fi caracterizate ca miocite mari de formă poligonală, cu semne de diferențiere melanocitară, localizate în jurul vaselor sanguine. Această presupunere este confirmată prin expresia unică a markerilor AMLR: melanocitar (HMB-45) și miocitar (alfa-smoothmuscle-actin), care sunt negativi în tumorile renale maligne de origine epitelială (1). În majoritatea cazurilor (80%) AMLR se întâlnește sporadic, restul (20%) este asociat cu scleroza tuberoasă (ST). Recent au fost studiate aspectele genetice ale AMLR și ST. Au fost clonate 2 gene, care dezvoltă ST: TSC1 și TSC2. Se presupune, că aceste gene sunt supresorii în dezvoltarea AMLR. Mutația sau deleția uneia din aceste gene (TSC1,2) duce la pierderea unei alele. Practic, toate cercetările (4,6) confirmă aceasta la pacienții cu AMLR. Preponderent AMLR se întâlnește la femei. În 90% de cazuri AMLR tratate în departamentul Urologie oncologică IOM, erau pacienți cu vârsta medie 48 de ani. În majoritate cazurilor leziunile erau solitare (97%).

Manifestările clinice

Practic 60% din pacienți au avut manifestări clinice la adresare: dureri abdominale sau lombare (57,6%), tumoare palpabilă (32%), hipertensiune (10,3%). Semnele clinice de ruptura tumorală și hemoragie sunt caracteristice pentru tumorile mari (3). După datele noastre, la pacienții asimptomatici tumoarea avea mărimea sub 5 cm. De obicei, aceste tumori sunt ocazional depistate la examenul USG sau CT. În tumorile de circa 5 cm 38% de pacienți prezentau acuze renale, mai mari de 10 cm - 70% pacienți, în caz de tumori gigante - 90%. Din datele literaturii una din particularitățile AMLR este prezența anomaliilor peretelui vascular, care provoacă declanșarea hemoragiilor intrarenale sau retroperitoneale (15%) (2).

Diagnosticul AMLR

Investigația de elecție a AMLR este tomografia computerizată, care prin prezența incluziunilor intratumorale a țesutului

adipos poate fi patognomică. În unele cazuri datele USG și CT pot expune diagnoza fără verificare morfologică (2,5). Dificultățile de diagnostic pot apărea la AMLR cu conținut mic sau lipsa incluziunilor de grăsime (2,9). La fel prezența sectoarelor de necroză sau hemoragii, fac dificilă diferențierea AMLR de carcinomul renal.

Tratamentul AMLR

Tratamentul AMLR se bazează pe datele manifestărilor clinice și dimensiunile tumorii. Tumorile asimptomatice mai mici de 5 cm necesită supraveghere CT. Din experiența clinicii pot fi evidențiate două grupe de pacienți, care impun explorare chirurgicală. Prima grupă: tumorile mari, complicate cu hemoragii renale sau retroperitoneale, sindrom algic sau hipertensiune renală. A doua grupă: pacienții cu dificultăți de diagnostic preoperator. Erorile în diagnosticul preoperator aduc la numărul înalt de nefrectomii în acest lot de pacienți, în pofida existenței operațiilor conservatoare, care sunt electiv în caz de AMLR. (Tab. 1). Numai la 5 pacienți din acest grup, diagnosticul a fost stabilit corect preoperator și aplicat tratamentul organ menajant (rezeție renală sau enuclearea tumorii). În 3 cazuri diagnosticul a fost stabilit postoperator, după examenul histopatologic. La 1 pacientă cu leziune bilaterală a fost realizată rezeția renală cu enuclearea tumorii renului contralateral (Fig.1, 2). La 2 pacienți ruptura AMLR cu hemoragie și hematom retroperitoneal a servit indicație pentru nefrectomie de urgență. La 4 pacienți, la care au fost efectuate nefrectomiile, s-a depistat hematom retroperitoneal înstărit. Din 2005 rata nefrectomiilor în clinica noastră simțitor s-a micșorat datorită îmbunătățirii posibilităților de diagnostic, ce permit aplicarea tratamentului conservator.

Tabelul 1

Metoda de tratament	Numărul pacienților
Nefrectomie	21 (72%)
Rezeție	5 (18,2%)
Enucleare	2 (6,8%)
Rezeție + enucleare	1 (3%)
Total	29



Figura 1a. AMLR bilateral. Rezecția renului drept



Figura 1b. AMLR bilateral. Piesa postoperatorie



Figura 2a. AMLR bilateral. Enuclearea tumorii renului stâng



Figura 2b. AMLR bilateral. Piesa postoperatorie

Concluzii

AMLR e tumoare benignă cu prognostic favorabil. Diagnosticul în majoritatea cazurilor se stabilește prin examenul USG și CT. Tumorile asimptomatice, mai mici de 5 cm pot fi

supravegheate CT la 6 luni. Indicații pentru explorare chirurgicală au tumorile în creștere, mai mari de 5 cm, cu sau fără manifestări clinice. Intervențiile de elecție sunt organ menajante, nefrectomia, fiind aplicată în ultima instanță.

Bibliografie

1. STONE C.H., LEE M.W., AMIN M.B. et al. Renal Angiomyolipoma. Further Immunophenotypic Characterization of an Expanding Morphologic Spectrum. Arch Pathol Lab Med 2001;125:751-8.
2. NELSON C.P., SANDA M.G. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J Urol 2002;168:1315-25.
3. DICKINSON M., RUCKLE H., BEAGHLER M. et al. Renal angiomyolipoma : optimal treatment based on size and symptoms. Clin Nephrol 1998; 49 (5): P. 281-6.
4. LENDVAY T.S., MARSHALL F.F. The tuberous sclerosis and its highly variable manifestations. West J Med 2003; 169: 1635-42.
5. JOZWIAK S., PEDICH M., RAJSZYS P. Incidence of hepatic hamartomas in tuberous sclerosis. Arch Dis Child 1992;67:1363
6. NIIDA Y., STEMMER-RACHAMIMOV A. LOGRIP M. et al. Survey of somatic mutations in tuberous sclerosis complex (TSC) hamartomas suggests different genetic mechanisms for pathogenesis of TSC lesions. Am J Hum Genet 2001; 69:493-503.
7. BONETTI F., PEA M., MARTIGNONI G. et al. Clear cell ('sugar') tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma: the concept of a family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (PEC). Pathology 1994; 26:230-6
8. DELGADO R., DE LEON BOJORGE, ALDORES SAAVEDRA J. Atypical angiomyolipoma of the kidney : a distinct morphologic variant that easily confused with a variety of malignant neoplasm. Cancer 1998; 83:1581-92.
9. BISSER J.J. KINGSWOOD J.C. Renal angiomyolipoma. Kidney Int 2004; 66: 924-34.