Aspecte curente şi complicaţii ale angiomiolipoamelor renale

C. Medar[1], Ioana Lupescu[1], C. Dobromir[1], G. Popa[1], M. Lesaru[1], S.A. Georgescu[1], I. Sinescu[2], O. Hélénon[3]

[1] *Departamentul de Radiologie şi Imagistică Medicală, I.C. Fundeni, Bucureşti, România*

[2] *Centrul de Chirurgie Urologică, Dializă şi Transplant Renal, I.C. Fundeni, România*

[3] *Service de Radiologie et Imagerie Medicale, Hopital Necker, Paris, France*

Abstract

Objectives. The main purpose of the study is to present computer tomography (CT) current issues and complications that may occur in renal angiomyolipomas.

Material and methods. Retrospective study focused on renal tumor cases explored by computer tomography during January 2003 - December 2008 in the Department of Radiology and Medical Imaging IC Fundeni. Amongst 1458 patients diagnosed by imaging with renal tumor, we included in our study 72 (4.93%) cases with final diagnosis of angiomyolipomas (AML). All this 72 cases were explored by computed tomography.

Results. Sex distribution showed a female to men ratio of 2,8:1 and revealed a peak incidence in the sixth decade of life with a total of 21 cases. In 94,4% of cases the angiomyolipomas were unilateral, being located predominantly in the left kidney (60%). Multiple and bilateral angiomyolipomas were present in four patients with Bourneville tuberous sclerosis. Eight patients had angiomyolipomas over 7 cm in size, all being associated with clinical manifestations (pain, hematuria). Tumor rupture was present in four cases.

Conclusions. Data from this current study, combined with data from literature, allows computed tomography to be the imaging modality with the highest specificity and sensitivity in the detection and characterization of angiomyolipomas. Optimal ratio between obtained information and costs of an investigation recommends CT as the initial examination and also as the method of choice in follow-up. CT assessment provides surety for urological surgeon for the appropriate management of angiomyolipoma.

Key words: computed tomography, renal angiomyolipoma, tuberous sclerosis

Corespondenţă: Dr. Ioana Lupescu / C. Medar
Departamentul de Radiologie şi Imagistică Medicală, Institutul Clinic Fundeni
Şos. Fundeni nr. 258, Sector 2, Bucureşti, România
Tel: +40723573097; Fax: +40213183590;
Email: ilupescu@gmail.com, cosmin78@gmail.com

Introducere

Angiomiolipomul este o tumoră mezenchimală benignă compusă din proporţii variabile de ţesut adipos, celule fuziforme şi musculare netede epitelioide, şi vase sangvine cu perete gros anormal.*[1]* Acesta era considerat în trecut o patologie rară dar incidenţa sa a crescut prin detecţia imagistică a tumorii în timpul unor examene efectuate pentru alte patologii. *[2]* În bilanţul preterapeutic al angiomiolipoamelor renale, diagnosticul computer-tomografic asociat informaţiei clinice reprezintă o etapă obligatorie.

Obiectiv

Scopul studiului este de a prezenta aspectele curente şi complicaţiile angiomiolipoamelor renale în evaluarea computertomografică (CT).

Material şi metodă

Studiul realizat este un studiu retrospectiv pornind de la cazurile cu tumori renale explorate computer-tomografic, în perioada ianuarie **2003** – decembrie **2008** în Departamentul de Radiologie şi Imagistică Medicală a I.C. Fundeni. Din cei **1458** de pacienţi având diagnosticul imagistic de tumoră renală, am inclus în studiu **72 (4,93%)** de cazuri cu diagnosticul final de angiomiolipom.

Examenul CT nativ şi cu contrast s-a realizat fie în mod secvenţial, cu secţiuni contigue, de 5 mm, fie în mod spiral (colimare 5 mm; pitch 1-1,5; reconstrucţia secţiunilor 3 mm), înainte şi după administrarea de contrast i.v. S-au folosit substanţe de contrast iodate nonionice în concentraţie de 350-370 mg iod/100 ml, 1 ml/kg corp, cu un debit de 2-3 ml/sec. Post-contrast achiziţia a fost făcută în fazele cortico-medulară, nefrografică (parenchimatoasă) şi urografică (excretoare).

Am analizat rezultatele şi imaginile CT ale pacienţilor şi le-am comparat cu diagnosticele anatomo-patologice în **şapte** cazuri. Pentru restul de angiomiolipoame decizia clinică a fost de monitorizare imagistică.

Am urmărit localizarea leziunilor, dacă acestea au fost unice sau multiple, dimensiunile, forma, densitatea în comparaţie cu parenchimul renal sănătos, structura omogenă sau heterogenă pe secţiunile pre- şi post contrast, precoce şi tardiv (calcificări, grăsime, arii de necroză, cicatrici), precum şi complicaţiile (hemoragii intratumorale, rupturi).

Rezultate

Repartiţia pe sexe a arătat un raport femei:bărbaţi de 2,8:1 iar distribuţia pe grupe de vârste a pus în evidenţă un vârf al incidenţei în decada a şasea de viaţă cu un număr de 22 de cazuri. În 94,4% din cazuri afectarea rinichilor a fost unilaterală, preponderent la nivelul rinichiului stâng (60%). La un număr de cinci pacienţi s-au pus in evidenta două sau mai multe angiomiolipoame la nivelul aceluiaşi rinichi. Angiomiolipoame multiple, bilaterale au fost detectate la patru pacienţi în contextul sclerozei tuberoase Bourneville. Opt pacienţi au prezentat angiomiolipoame cu dimensiuni de peste 7 cm, la care s-au asociat şi manifestări clinice (durere, hematurie). Patru dintre aceştia au fost diagnosticaţi CT cu ruptură tumorală iar decizia terapeutică a fost de nefrectomie totală în trei cazuri şi parţială într-un singur caz.

Discuţii

Repartiţia pe sexe în cadrul lotului studiat (femei: bărbaţi – 2,8:1) diferă de datele din literatură, acesta fiind de 4:1.*[3]* Distribuţia pe grupe de vârste a pus în evidenţă un vârf al incidenţei angiomiolipoamelor în decada 51-60 ani (22 de cazuri) deşi în literatura de specialitate se specifică un vârf în decada 41-50 ani.*[4]* În 60% din cazuri angiomiolipoame au fost localizate la nivelul rinichiului stâng, contrar rezultatelor altor studii ce menţionează o afectare predominantă a rinichiului drept (80%).*[5]*

Examinarea CT este in majoritatea cazurilor suficientă pentru diagnostic, aceasta evidenţiind chiar şi leziunile cu dimensiuni milimetrice, în cazul tumorilor cu componentă solidă predominantă. Măsurarea unei densităţi mai mici de –20 UH este edificatoare pentru a confirma prezenţa grăsimii intratumorale.*[6]* În cazuri incerte măsurarea atenuării leziunilor mici poate fi înbunătăţită prin efectuarea de secţiuni subţiri (*Fig. 1*). Pentru detecţia componentei grăsoase este suficient examenul nativ, dar pentru componenta angiomatoasă este necesară injectarea intravenoasă a substanţei de contrast iodate ce determină o captare heterogenă (*Fig. 2*).

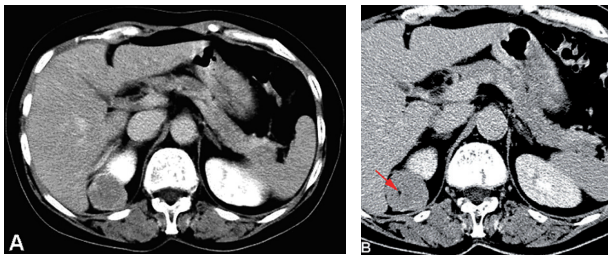


Fig. 1 Examen CT cu substanţă de contrast (A) în care se pune în evidenţă o mică incluzie grăsoasă (săgeată) la nivelul macronodulului tumoral renal drept pe secţiunile subţiri (B).

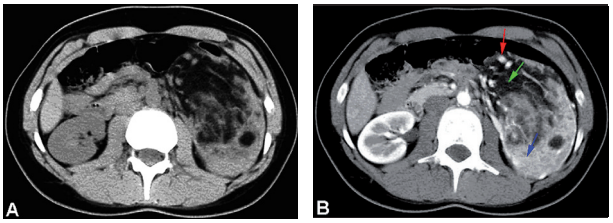
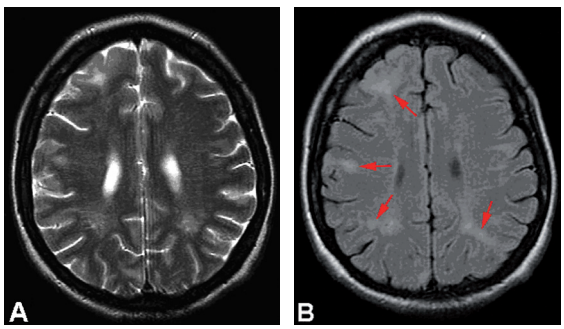


Fig. 2 Examen CT nativ (A) şi cu substanţă de contrast (B). Masă tumorală de tip mixt (solid – săgeată albastră, vascular – săgeată roşie şi adipos – săgeată verde) dezvoltată la nivelul valvei anterioare pol inferior rinichi stg, cu predominenţa componentei grăsoase. Examenul anatomopatologic: angiomiolipom.

În lotul studiat doar în patru cazuri angiomiolipoamele au apărut în contextul sclerozei tuberoase Bourneville (STB). În cele patru cazuri cu STB au fost evidenţiate leziuni tumorale renale bilaterale, multiple, iar vârsta pacienţilor a fost de maxim 31 de ani. Apariţia leziunilor multiple şi bilaterale la vârste înaintate reprezintă un contra-argument al diagnosticului de boală Bourneville*[7]*. Caracteristic pentru STB sunt alterările cerebrale materializate in primul rand prin tuberii corticali, calcificari subependimare si astrocitoame cu celule gigante subependimare. Tuberii corticali sunt constituiti din celule gigante nediferenţiate, teci de mielină dezorganizate şi glioză fibrilară si apar sub forma unor mici noduli, net delimitaţi, de obicei multipli, corticali sau subcorticali.*[8]* În imagistica prin rezonanţă magnetică (IRM) apar sub forma unor imagini nodulare, în hiposemnal T1 nativ, hipersemnal T2, necaptanţi la administrarea substanţei de contrast paramagnetice (*Fig. 3*).



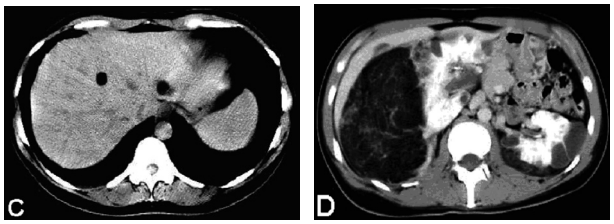


Fig. 3 Scleroză tuberoasă Bourneville cu localizari hepatice, renale şi cerebrale. IRM cerebral în ponderaţie T2 (A) şi FLAIR (B):plaje în hipersemnal, cu topografie cortico-subcorticala (săgeţi) – aspect sugestiv pentru tuberi corticali. CT abdomen: leziuni înlocuitoare de spaţiu cu conţinut lipomatos hepatice (C). Voluminoasă masă tumorală cu conţinut predominant lipomatos la nivelul rinichiului drept şi leziuni chistice renale bilateral (D).

Angiomiolipoamele cu dimensiuni mari, de peste 4 cm, şi cele multiple pot prezenta complicaţii: ruptură spontană sau post-traumatică cu hemoragie intratumorală sau la nivelul spaţiului perirenal, hipertensiune şi afectarea funcţiei renale.*[9]* Hemoragia intratumorală apare la examinarea CT nativă sub forma unor arii hiperdense spontan (densităţi hematice: cuprinse intre 60-80 UH), difuz conturate (*Fig. 4*) iar la nivelul spaţiului perirenal sub forma unei colecţii hiperdense spontan cu densităţi hematice limitată de fasciile perirenale. Aspectul computer-tomografic este important în vederea deciziei terapeutice: embolizare, nefrectomie parţială sau totală.

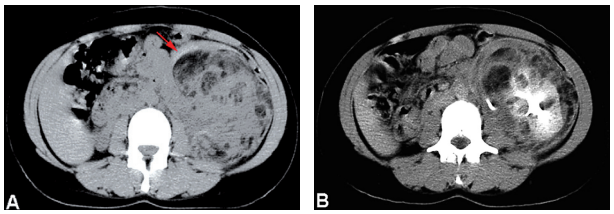


Fig. 4 Examen CT nativ (A) şi cu substanţă de contrast (B). Formaţiune tumorală renală stângă cu componentă lipidică inclusă de tip angiomiolipomatos ce depăşeşte capsula renală şi evolueaza in spaţiile peri- şi pararenal, cu o componentă hemoragică la nivelul polului inferior (săgeată). Diagnosticul anatomo-patologic: angiomiolipom.

În lotul nostru, patru cazuri au fost diagnosticate CT cu ruptură tumorală, dimensiunile formaţiunilor fiind cuprinse între 9 şi 14 cm. La un singur pacient cu ruptură spontană a angiomiolipomului decizia terapeutică a fost de nefrectomie parţială stângă polară inferioară, cu o evoluţie postoperatorie lent favorabilă a rinchiului restant (*Fig. 5*).

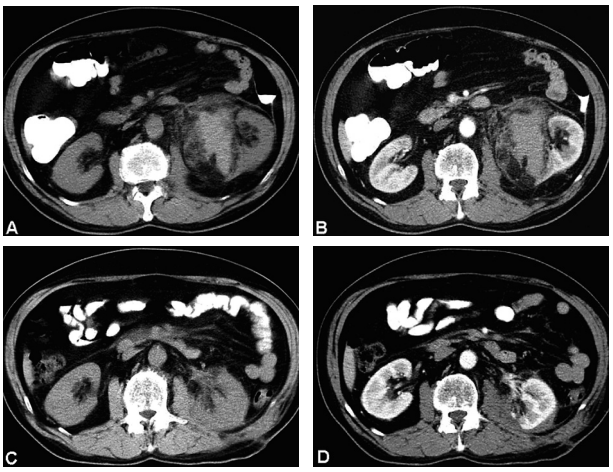


Fig. 5 CT preoperator: proces mixt cu conținut solid lipomatos și hemoragic delimitat de o pseudocapsulă ce se extinde mult în afara rinichiului (A, B). CT postoperator: minima acumulare parafluida perirenala stanga, infracentimetrica (C, D).

Pentru angiomiolipoamele fără o componentă lipidică vizibilă CT pe examenul nativ nu există criterii certe care să le diferențieze de carcinoamele renale. Totuși, studii recente au demonstrat că valori de -10 UH ale histogramei CT pe examinarea nativă *[10]* și o încărcarea omogenă cu substanță de contrast a tumorii cu persistența prizei de contrast în faza urografică *[11]* pot fi elemente sugestive ale unui diagnostic de angiomiolipom cu componentă lipidică minimă. De asemenea, folosind secvențe specifice IRM „in phase/opposed phase" ce permit detecția componentei lipomatoase minime intratumorale putem realiza un diagnostic diferențial cu alte neoplasme renale.*[12]*

Diagnosticul diferențial al angiomiolipomului renal trebuie făcut şi cu pielonefrita xantogranulomatoasă. Aceasta este o infecție cronică relativ rară dată de Escherichia colli, Proteus, Pseudomonas, Klebsiella, asociată cu litiază renală, de obicei obstructivă. Histopatologic se caracterizează prin infiltrație de histiocite bogate în lipide.*[13]* Afectarea este cel mai frecvent unilaterală, diferențierea față de angiomiolipom poate fi dificilă. Predomină modificările pielonefritice de tip cronic: indice parenchimatos scăzut, calcificări parenchimatoase contur renal neregulat cu incizuri, dispariția diferențierii corticomedulare cu nefrogramă palidată, infiltrație edematoasă a grăsimii perirenale şi a fasciilor perirenale, excreție scăzută sau absentă. Întotdeauna asociază litiază renală (*Fig. 6*).

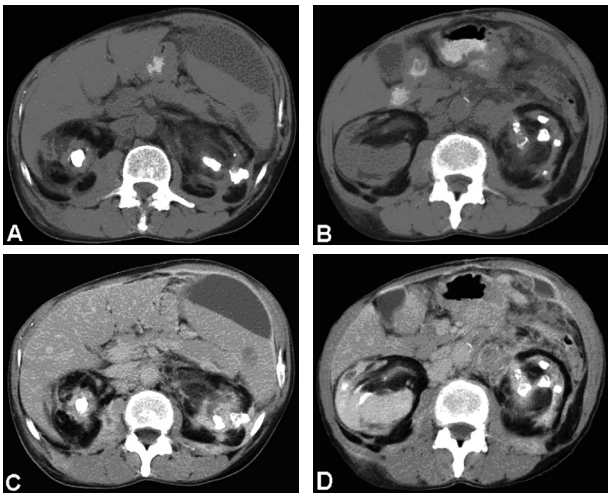


Fig. 6 Pielonefrită xantogranulomatoasă Examen CT nativ (A, B) şi cu substanță de contrast (C, D). Litiază renală bilaterală si calcificări parenchimatoase renale stângi. Modificări inflamatorii renale şi perirenale predominent stangi ce asociaza accentuarea limpomatozei sinusale si perirenale, Excreție absentă de partea stângă şi minimă la nivelul rinichiului drept la o oră de la injectare.

Concluzii

Datele rezultate din studiul actual, coroborate cu datele din literatura studiată, permit aprecierea tomografiei computerizate ca fiind metoda imagistică cu cea mai mare specificitate şi sensibilitate în detecția şi caracterizarea angiomiolipoamelor.

Raportul optim între informația obținută şi costurile investigației o recomandă, atât ca examen inițial, cât şi în urmărirea lor. Evaluarea CT poate stabili cu precizie localizarea, dimensiunile, structura şi densitatea (grăsime, hemoragie sau calcificări), precum şi eventualele complicații ale acestora.

Dacă în cazul angiomiolipoamele de dimensiuni sub 7 cm decizia clinică a fost de urmărire imagistică, în cel al angiomiolipoamelor complicate, computer tomografia a reuşit să ofere chirurgului urolog siguranța necesară în abordarea terapeutică adecvată a acestora.

Bibliografie

1. WHO Classification of Tumours, vol.7: Pathology and Genetics - Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs, Lyon, IARCPress, 2004
2. Halpenny D, Snow A, McNeill G et al.: The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status. Clin Radiol. 2010 Feb;65(2):99-108
3. Blute ML, Malek RS, Segura JW: Angiomyolipoma: clinical metamorphosis and concepts for management. J Urol. Jan 1988;139(1):20-4

4. Dähnert W. Radiology Review Manual. 4th ed. Baltimore, Md: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:761
5. Rakowski SK, Winterkorn EB, Paul E et al.: Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors. Kidney Int. Nov 2006;70(10):1777-82
6. Friedman AC, Hartman DS, Sherman J et al.: Computed tomography of abdominal fatty masses. Radiology. 1981 May; 139(2):415-29
7. Pacis AB, Norman CH Jr.: Renal hamartoma (angiomyolipoma) and the tuberous sclerosis complex. J Natl Med Assoc. 1979 Jan;71(1):55-7
8. Baron Y, Barkovich AJ: MR imaging of tuberous sclerosis in neonates and young infants. AJNR Am J Neuroradiol. 1999 May;20(5):907-16
9. De Luca S, Terrone C, Rossetti SR: Management of renal angiomyolipoma: a report of 53 cases. BJU Int. 1999 Feb;83(3):215-8
10. Kim JY, Kim JK, Kim N et al.: CT Histogram Analysis: differentiation of angiomyolipoma without visible fat from renal cell carcinoma at CT imaging. Radiology. 2008 Feb;246(2):472-9
11. Kim JK, Park S-Y, Shon J-H et al.: Angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT. Radiology. 2004 Mar;230(3):677-84
12. Kim JK, Kim SH, Jang YJ et al.: Renal angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from other neoplasms at double-echo chemical shift FLASH MR imaging. Radiology. 2006 Apr;239(1):174-80
13. Tamboli P, Ro JY, Amin MB et al.: Benign tumors and tumor-like lesions of the adult kidney. Part II: Benign mesenchymal and mixed neoplasms, and tumor-like lesions. Adv Anat Pathol. 2000 Jan;7(1):47-66.

Rezumat

Obiectiv. Scopul principal al studiului efectuat este de a prezenta aspectele curente computer tomografice (CT) precum şi complicaţiile care pot apare in angiomiolipoamelor renale.
Material şi metodă. Studiul realizat este unul retrospectiv pornind de la cazurile cu tumori renale explorate computer-tomografic, în perioada ianuarie **2003** – decembrie **2008** în Departamentul de Radiologie şi Imagistică Medicală a I.C. Fundeni. Din cei **1458** de pacienţi având diagnosticul imagistic de tumoră renală, am inclus în studiu **72 (4,93%)** de cazuri cu diagnosticul final de angiomiolipom.
Rezultate. Repartiţia pe sexe a arătat un raport femei:bărbaţi de 2,8:1 iar distribuţia pe grupe de vârste a pus în evidenţă un vârf al incidenţei în decada a şasea de viaţă cu un număr de 21 de cazuri. În 94,4% din cazuri afectarea rinichilor a fost unilaterală, fiind preponderenta la nivelul rinichiului stâng (60%). Angiomiolipoame multiple, bilaterale au fost prezente la patru pacienţi în contextul sclerozei tuberoase Bourneville. Opt pacienţi au prezentat angiomiolipoame cu dimensiuni de peste 7 cm, la care s-au asociat şi manifestări clinice (durere, hematurie). Patru dintre aceştia au fost diagnosticaţi CT cu ruptură tumorală.
Concluzii. Datele rezultate din studiul actual, coroborate cu datele din literatura de specialitate, permit aprecierea tomografiei computerizate ca metoda imagistică cu cea mai mare specificitate şi sensibilitate în detecţia şi caracterizarea angiomiolipoamelor. Raportul optim între informaţia obţinută şi costurile investigaţiei o recomandă, atât ca examen iniţial, cât şi în urmărirea lor. Evaluarea CT reuşeşte să ofere chirurgului urolog siguranţa necesară în abordarea terapeutică adecvată a angiomiolipomului.

Cuvinte cheie: computertomografie, angiomiolipom, scleroza tuberoasă