

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Επιθηλιοειδές αγγειομυολίπωμα νεφρού με κακοήθη εξαλλαγή σε ασθενή με οζώδη σκλήρυνση

Α.Κατσαρού¹, Χ.Δολαψάκης¹, Α.Ζαχαράτου², Α.Ρ. Γουλουμή², Β.Μπιζίμη³

¹Δ Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική, ΠΓΝ Αττικόν

²Β Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή, ΕΚΠΑ

³Β Εργαστήριο Ακτινολογίας, Ιατρική Σχολή, ΕΚΠΑ



Εισαγωγή

- **Αγγειομυολίπωμα:** νεόπλασμα από κλωνική διαφοροποίηση επιθηλιοειδών κυττάρων πέριξ των αγγείων που εμφανίζεται:
 1. στα πλαίσια οζώδους σκλήρυνσης(TSC)
 2. σποραδικά
- **Ιστολογικοί υπότυποι:**
 1. Κλασικός: αφορά τις σποραδικές περιπτώσεις, με καλοήθη πορεία
 2. Επιθηλιοειδής: δυνατότητα κακοήθους εξαλλαγής, πιο συχνός στην οζώδη σκλήρυνση

Το αγγειομυολίπωμα είναι η πιο συχνή νεφρική εκδήλωση της οζώδους σκλήρυνσης
- **Διάγνωση:** με απεικόνιση ή βιοψία
- **Θεραπεία:**
 1. Σε περίπτωση αιμορραγίας: εμβολισμός
 2. Πολλαπλά νεφρικά αγγειομυολιπώματα (>4εκ) και με ενδείξεις αύξησης: mTOR αναστολείς

Περιστατικό

- Άνδρας 57 ετών 1^η νοσηλεία (2019) λόγω κοιλιακού άλγους:

- Τέθηκε η **διάγνωση οζώδους σκλήρυνσης** βάσει ύπαρξης
 - ✓ υποεπενδυματικού γιγαντοκυτταρικού αστροκυτώματος βασικών γαγγλίων,
 - ✓ λεμφαγγειολειομυμάτωσης πνευμόνων,
 - ✓ οστεοσκληρυντικών βλαβών,
 - ✓ δερματικής συμμετοχής και
 - ✓ ευμεγέθων αγγειομυολιπωμάτων νεφρών

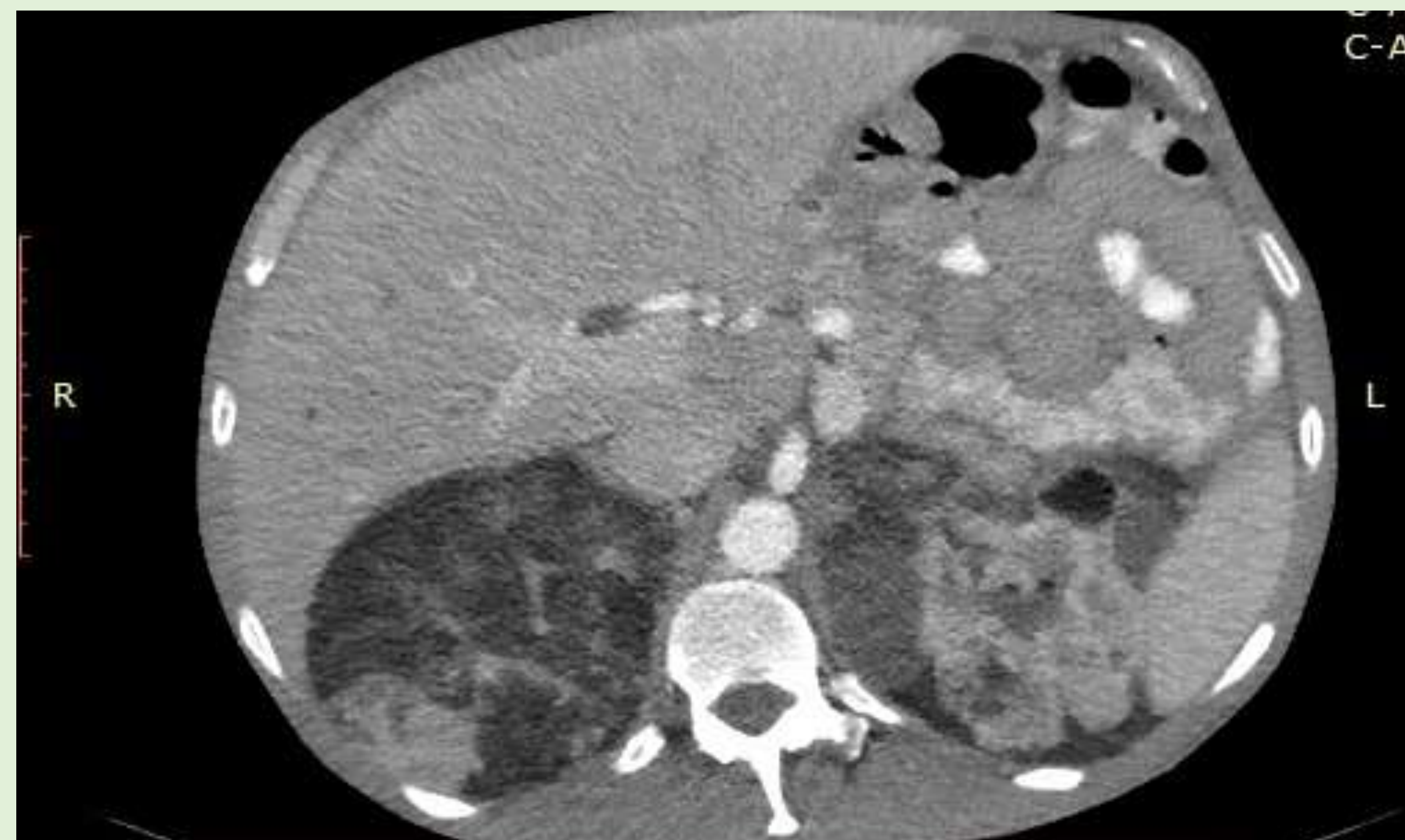


Περιονύχια
αγγειοϊνώματα



Περιοχές μειωμένης
μελάγχρωσης

- ❖ **CT κοιλίας:** καταστροφή αρχιτεκτονικής δεξιού νεφρού, πιθανή διήθηση ανιόντος κόλου και πιεστικά φαινόμενα στην κάτω κοίλη φλέβα και τον ουρητήρα
- ❖ Ο ασθενής υποβλήθηκε σε **δεξιά νεφρεκτομή**
- ❖ Βιοψία νεφρού → **αγγειομυλίωμα επιθηλιοειδούς υποτύπου με χαρακτηριστικά υψηλού κινδύνου για κακοήθη εξαλλαγή:** διήθηση φλεβιδίων, μέγεθος >7 cm, εκτεταμένη νέκρωση, υψηλή και άτυπη μιτωτική δραστηριότητα



Ένα χρόνο αργότερα ...

- Οιδήματα κάτω άκρων και ασκίτικη συλλογή
- Εκτεταμένες αλλοιώσεις σε ήπαρ και σπλήνα με απεικονιστικά χαρακτηριστικά αγγειομυολιπωμάτων
- Πυλαία υπέρταση λόγω εκτεταμένης διήθησης του ήπατος
- Παραπομπή σε κέντρο αναφοράς και έναρξη everolimus το οποίο όμως διεκόπη λόγω αλλεργικής αντίδρασης



ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Ο επιθηλιοειδής ιστολογικός υπότυπος του αγγειομυολιπώματος

- είναι συχνός στους ασθενείς με οζώδη σκλήρυνση
- χαρακτηρίζεται από κακοήθη συμπεριφορά με διήθηση άλλων οργάνων
- επί αδυναμίας εκτομής ή επί επέκτασης σε άλλα όργανα, οι mTOR αναστολείς αποτελούν θεραπευτική επιλογή με σημαντική μείωση του μεγέθους των αγγειομυολιπωμάτων.



ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Wenlei He et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumor. *Modern Pathology*. 2013;26:1355–64.
2. Guido Martignoni et al. PEComas: The Past, the Present and the Future. *Virchows Arch*. 2008;452(2):119–32.
3. Pirson Y et al. Tuberous Sclerosis Complex-Associated Kidney Angiomyolipoma: From Contemplation to Action. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2013;28(7) 1680–85.