

Κακόηθες επιθηλιοειδές αγγειομυολίπωμα

Ευαγγέλου Κωνσταντίνος , Παπαλιάς Γεώργιος ,Φιλιππίδης Ισαάκ , Σακαλής Βασίλειος , Σημαιοφορίδης Βασίλειος, Καραγιάννης Ευάγγελος , Βούρος Ιωάννης

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα αγγειομυολιπώματα(AMLs) αποτελούν τα πιο συχνά μεσεγχυματικά νεοπλάσματα του νεφρού με συχνότητα εμφάνισης 0,1–0,3% σε υγιείς ενήλικες . Τα AMLs ταξινομούνται ως νεοπλάσματα των περιαγγειακών επιθηλιοειδών κυττάρων «PEComa» και εμφανίζονται 1. σποραδικά 2. σε ασθενής με οζώδη σκλήρυνση (TSC)

Ιστολογικοί τύποι :

1.Κλασσικός τύπος (τριφασικός) : αποτελούμενο από λίπος , αγγεία , λείες μυικές ίνες

2.Fat poor AML

3.Επιθηλιοειδές AML(EAML) : Καλοήθης ή κακοήθης ,υψηλό κακόηθες δυναμικό , μικρή περιεκτικότητα σε λίπος , αφθονία σε επιθηλιοειδή κύτταρα με ατυπία

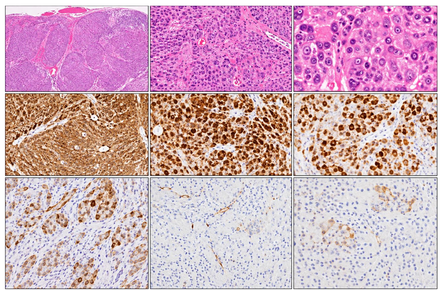
4. Αγγειομυολίπωμα με επιθηλιοειδείς κύστες (AMLEC)

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Ασθενής 44 ετών προσήλθε στα Ε.Ι της ουρολογικής κλινικής αιτιώμενη άλγος στο δεξιό υποχόνδριο με επέκταση στη δεξιά πλευροσπονδυλική γωνία από μηνός.
- CT IVP : ευμεγέθης εξεργασία διαστάσεων 12 x 12× 14 εκ με αγγειοβρίθεια και ανομοιογενή εμπλουτισμό με πιθανή εξόρμηση από τον κάτω πόλο του δεξιού νεφρού .Η ανωτέρω βλάβη φάνηκε να ασκεί πιεστικά φαινόμενα στο ήπαρ και ερχόταν σε άμεση επαφή με τη κάτω κοίλη φλέβα , τη 2η μοίρα του δωδεκαδαχτύλου, το ανιόν κόλον και τη δεξιά κολική καμπή.
- Διενέργεια εκτομής του όγκου και δεξιάς νεφρεκτομής διαπεριτοναϊκά .
- Ιστολογική εξέταση : Κακόηθες επιθηλιοειδές αγγειομυολίπωμα με εστιακή διήθηση της κάψας του νεφρού ,χωρίς διήθηδη Gerota και των νεφρικών αγγείων . Παρουσία εκτεταμένων νκρωτικών στοιχείων, υψηλή και άτυπη μιτωτική δραστηριότητα.

CT IMAGING / PATHOLOGY





ΑΝΑΛΥΣΗ / ΔΙΑΦΟΡΟΔΙΑΓΝΩΣΗ

•Διαφοροδιαγνωστικά είναι σχεδόν αδύνατη η διάκριση των EAMLs από RCCs με ααπεικονιστικά μέσα (CT, MRI)

•Η οριστική διάγνωση των EAML τίθεται αποκλειστικά με ιστολογική εξέταση

•Ιστολογικά : +ανοσοιστοχημικοί χρώσεις για melanA , HMB-45 , SMA

• Εκτίμηση του κακόηθους δυναμικού :

1. Μέγεθος > 7 cm
2. Νεκρωτικά στοιχεία
3. Πρότυπο αναπτυξης

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Οι επιθηλιοειδείς όγκοι αποτελούν μια εξαιρετικά σπάνια ομάδα όγκων . Το επιθηλιοειδές αγγειομυολίπωμα είναι μία δυσεύρετη μορφή αυτής της ομάδας όγκων και αποτελεί διαφοροδιαγνωστική πρόκληση ακόμα και για έμπειρους χειρουργούς ουρολόγους . Λόγω αδυναμίας εκτίμησης του κακοήθους δυναμικού του όγκου η χειρουργική εξαίρεση είναι η κύρια θεραπεία. Τέλος λόγω της έκτασης και της ποικίλης εντόπισης αυτών των όγκων είναι αναγκαία η χειρουργική συνεργασία διαφόρων ειδικοτήτων

Βιβλιογραφία

- Saoud R, Kristof TW, Judge C, Chumbalkar V, Antic T, Eggener S and Modi P: Clinical and pathological features of renal epithelioid angiomyolipoma (PEComa): A single institution series. Urol Oncol. 40:18–24. 2022.
- Brimo F, Robinson B, Guo C, Zhou M, Latour M and Epstein JI: Renal epithelioid angiomyolipoma with atypia: A series of 40 cases with emphasis on clinicopathologic prognostic indicators of malignancy. Am J Surg Pathol.
- He W, Cheville JC, Sadow PM, Gopalan A, Fine SW, Al-Ahmadie HA, Chen YB, Oliva E, Russo P, Reuter VE and Tickoo SK: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: Pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumors. Mod Pathol. 26:1355–1364. 2013.

ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ
ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ
ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ