

Angiomiolipomi renali sanguinanti. Rilievi con TC

Sergio SALERNO - Antonio LO CASTO
Fortunato SORRENTINO - Marcello DE MARIA
Adelfio Elio CARDINALE

Scopo. Descrivere la nostra esperienza relativamente a tre casi di emorragia addominale causata da angiomiolipomi renali sanguinanti, studiati mediante Tomografia Computerizzata (TC).

Materiale e metodi. Da un'indagine retrospettiva eseguita presso i nostri archivi sono stati individuati 3 pazienti (età media di 58,6 anni) con angiomiolipoma renale manifestatosi clinicamente con addome acuto ed emorragia. I pazienti sono stati sottoposti ad esame TC dell'addome in urgenza, 1 paziente a successiva angiografia renale. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad intervento chirurgico ed a caratterizzazione istologica della lesione renale.

Risultati. L'indagine TC in tutti e 3 i pazienti ha permesso di riconoscere una lesione unica a localizzazione renale, con densità disomogenea per la presenza di fenomeni emorragici. Nel contesto delle lesioni erano sempre riconoscibili zone con valori di densità adiposa (-60 -80 UH). Le lesioni erano localizzate a destra in 2 pazienti ed a sinistra in 1 con diametri compresi tra 5 e 9 cm.

Conclusioni. Nel 40% dei pazienti l'angiomiolipoma renale si può presentare con un quadro di shock ipovolemico, pertanto è importante un corretto approccio diagnostico al fine di orientare il trattamento chirurgico. La TC permette il riconoscimento dell'angiomiolipoma quale causa di emorragia nella maggioranza dei casi. La diagnosi è relativamente semplice quando la lesione presenti gli aspetti tipici quali il contenuto adiposo, mentre può non essere agevole nel caso di aspetti non tipici; il contenuto adiposo inoltre può riscontrarsi anche in quantità variabili in altre lesioni renali responsabili di sanguinamento.

PAROLE CHIAVE: Angiomiolipoma renale - Emorragia - Tomografia Computerizzata.

Introduzione

L'angiomiolipoma (AML) renale è un tumore benigno relativamente raro, (0,3-3% di tutte le neoplasie renali) costituito da tessuto adiposo, muscolare ed elementi vascolari in diversa proporzione [1-3]. Le lesioni di piccole dimensioni sono solitamente asintomatiche e costituiscono spesso reperto diagnostico occasionale. Le lesioni di dimensioni maggiori possono avere significato clinico per la tendenza nel 40% dei casi alla rottura spontanea con successivo sanguinamento [1-3]; l'AML infatti rappresenta una delle più frequenti cause di emorragia subcapsulare e perirenale nell'adulto [4]. Sono stati riportati in letteratura circa 56 casi di AML renale sanguinante, tutti esaminati mediante TC [1-13]. Descriviamo di seguito 3 casi di AML renale sanguinante, studiati mediante TC e manife-

Bleeding renal angiomyolipomas. CT findings

Purpose. To describe our experience in three cases of abdominal haemorrhage caused by bleeding renal angiomyolipomas, which were studied with Computed Tomography (CT).

Materials and methods. A retrospective study carried out at our archives identified 3 patients (aged 58.6 on average) with renal angiomyolipomas clinically manifested with acute abdomen and haemorrhage. The patients underwent an emergency CT scan of the abdomen. One patient also underwent a subsequent renal angiography. All patients had surgery and histological characterizations of the renal lesions.

Results. The CT study on all three patients allowed detection of a lesion in the kidneys with inhomogeneous density due to haemorrhage. Areas with fat-density values (-60 -80 UH) were always observable within the lesions. The lesions, measuring 5-9 cm, were located in the right kidney in two patients and in the left kidney in one.

Conclusions. In 40% of patients, renal angiomyolipoma may account for a picture of hypovolemic shock, so a correct diagnostic approach is important to guide the surgical approach. CT allows detection of the angiomyolipoma as the cause of the haemorrhage in most cases. The diagnosis is relatively simple when the lesion has typical features such as adipose content, whereas it may be difficult with non-typical aspects. Furthermore the fat content may also be detected in varying quantities in other renal lesions responsible for bleeding.

KEY WORDS: Renal angiomyolipoma - Haemorrhage - Computed Tomography.

Introduction

Renal angiomyolipoma (AML) is a relatively rare benign tumor (0.3-3% of all renal neoplasms) composed of fat, muscle tissue and vascular elements in various proportions [1-3].

The small-sized lesions are usually asymptomatic and are often an incidental diagnostic finding. Larger lesions may be clinically significant because, in 40% of cases, they tend to rupture with subsequent bleeding [1-3]. AML is one of the most frequent causes of subcapsular and perinephric haemorrhage in adults [4]. The literature describes 56 cases of bleeding renal AML, all examined by CT [1-13]. We describe three cases of bleeding renal AML studied by CT and managed as a surgical emergency caused by retroperitoneal bleeding.

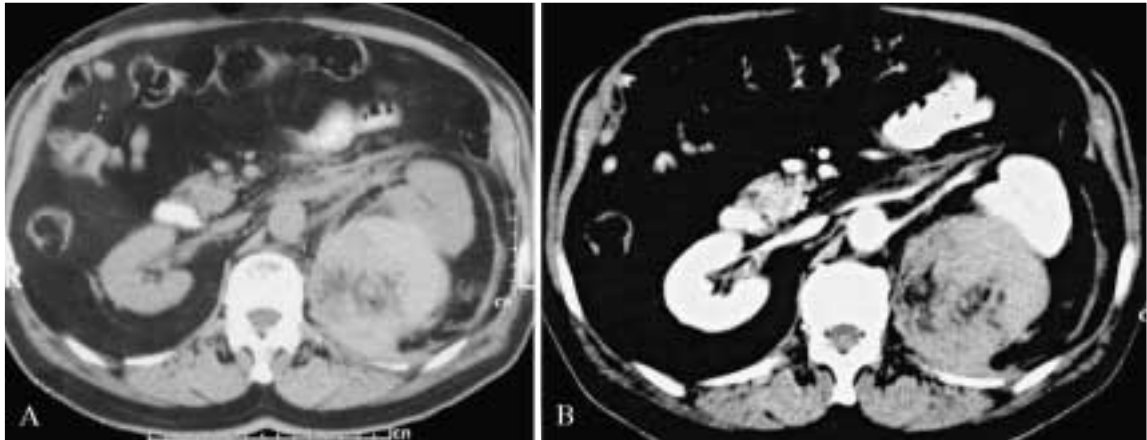


Fig. 1. — Angiomiolipoma renale sinistro sanguinante. A) TC diretta. Nello spazio perirenale sinistro si apprezza una massa di densità disomogenea, prevalentemente iperdensa con minuta area centrale ipodensa a densità adiposa. La massa ha origine dal rene, che è dislocato anterolateralmente insieme ai vasi renali; la fascia renale anteriore è ispessita. B) TC con mdc *ev.* La lesione assume in quantità discreta il mdc *ev.*

Bleeding left renal angiomyolipoma. A) Plain CT. In the left perinephric space an inhomogeneously dense mass, mostly hyperdense with a small central hypodense (with fat density) area is observable. The mass originates from the kidney, which is anterolaterally displaced with the renal vessels and a thickened anterior renal fascia. B) CT with i.v. contrast. The lesion enhances slightly following i.v. contrast.

statisi come emergenza chirurgica per sanguinamento retroperitoneale.

Materiale e metodi

Nell'analisi retrospettiva sui nostri archivi sono stati individuati 3 pazienti (2 donne e 1 uomo di età compresa tra 52 e 70 anni, con età media di 58,6 anni), inviati dall'Area di Emergenza con diagnosi di addome acuto, di sospetta origine vascolare, per l'esecuzione di un esame TC dell'addome. Clinicamente 2/3 pazienti lamentavano dolore trafittivo al fianco destro, 1/3 al sinistro. In 2/3 pazienti si apprezzava una massa palpabile in addome. L'anemia ingravescente era presente in 3/3 pazienti, macroematuria in 1/3. Gli esami TC sono stati eseguiti in periodo compreso tra il 1996 ed il 2001 con TC di 3^a e 4^a generazione con acquisizioni dirette e contrastografiche. 2/3 pazienti sono stati sottoposti a nefrectomia totale, 1/3 a nefrectomia parziale. In tutti e 3 i casi la diagnosi di AML renale sanguinante ipotizzata sulla base dei rilievi TC e — in 1/3 — anche dell'angiografia renale ha avuto conferma mediante esame istologico.

Risultati

All'indagine TC in tutti e 3 i pazienti si è rilevata una massa renale a crescita esofitica, con densità disomogenea, prevalentemente iperdensa per fenomeni emorragici, con aree ipodense (valori -60 -80 UH) per la presenza di tessuto adiposo (fig. 1A, B). Le masse erano localizzate 2 a destra e 1 a sinistra; il loro diametro maggiore era compreso tra 5 e 9 cm. Il rene si presentava improntato e dislocato anteriormente (fig. 1A, B) in 1/3 pazienti o medialmente in 2/3 (fig. 2A, B, 3). La fascia renale (anteriore e posteriore), la fascia lateroconale, i setti reno-renali e reno

Materials and methods

A retrospective study carried out on our archives identified three patients (2 women and 1 man, aged 52-70 years, mean age 58.6). They were referred by the Emergency Unit to undergo abdominal CT for acute abdomen of presumed vascular origin. Clinically, 2 out of 3 patients complained of a piercing pain right flank, 1 in the left flank. In 2 out of 3 patients a palpable mass was found in the abdomen. Severe anaemia affected 3 patients, macrohematuria 1 patient. CT scans were performed between 1996 and 2001 with 3rd e 4th generation CT scanners with unenhanced and contrast enhanced acquisitions. Two of the 3 patients underwent total nephrectomy, 1 partial nephrectomy. In all 3 cases the diagnosis of bleeding renal AML, basing on CT scans and—in 1 case—on renal angiography was confirmed by histology.

Results

The CT scan detected a exophytic renal mass with inhomogeneous density, mainly hyperdense due to haemorrhage, with hypodense areas (-60 -80 UH values) caused by the presence of fat tissue in all 3 patients (fig. 1A, B). Two masses were in the right kidney and 1 in the left. Their maximum diameter was between 5 and 9 cm in size. The kidney exhibited impressions and was displaced at the front (fig. 1A, B) in 1/3 patients or medially in 2/3 (fig. 2A, B, 3). The renal fascia (anterior and posterior), the lateroconal fascia, the renorenal and renal-fascial septa were thickened in the three cases. The anterior and posterior pararenal spaces were also involved. The fat component was clearly outlined in two cases (fig. 1A, 2A) and was identifiable, being predominant compared to the muscular and vascular components. In the third case (fig 3) the fat component was scarcely outlined at the CT scan.

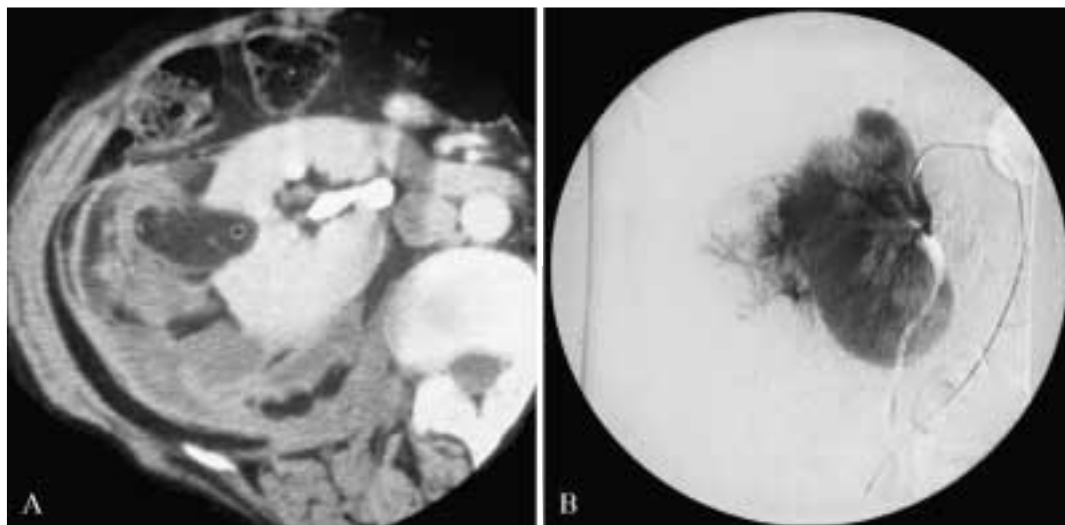


Fig. 2. — Angiomiolipoma renale destro sanguinante. A) TC diretta. In sede mesorenale destra si rileva una lesione “ad iceberg” con una componente a densità francamente adiposa e una notevole emorragia iperdensa perirenale, che disloca anteromedialmente il rene. Ispessimento della fascia renale e dei setti reno-renali. Arteriografia renale destra. Lesione ipervascolare con vasi a decorso tortuoso e pseudoaneurismi.

Bleeding right renal angiomyolipoma. A) Plain CT. An “iceberg-like” lesion with a clear fat density component and an abundant hyperdense haemorrhage in the perinephric space, displacing anteromedially the right kidney from which it originates, is detected. The renal fascia and the reno-renal septa are thickened. B) Right renal arteriography. Hypervascular lesion with tortuous vessels and pseudoaneurysms.

fasciali erano ispessiti nei tre casi; risultavano inoltre coinvolti gli spazi pararenali anteriore e posteriore. In due casi la componente adiposa era ben rappresentata (fig. 1A, 2A) e riconoscibile risultando preponderante rispetto alla componente muscolare e vascolare; nel terzo caso (fig. 3) la componente adiposa era scarsamente rappresentata all'esame TC.

Discussione

I tumori costituiscono la più frequente causa (57,7%) di emorragia renale spontanea [5, 13]. Nel 33,4% si tratta di tumori maligni, in prevalenza carcinomi, nel 24,3% di tumori benigni rappresentati per la maggior parte da AML. L'emorragia renale può essere inoltre causata da patologie vascolari (fistole artero-venose, aneurismi; 17,9% dei casi), infezioni (10,3% dei casi), glomerulonefriti croniche, discrasie ematiche, calcoli ed idronefrosi [10, 13].

Nel 40% circa dei pazienti, l'AML esordisce clinicamente con una complicanza emorragica e nel 20% di questi con un quadro di shock ipovolemico [1, 2]; pertanto è importante un corretto approccio diagnostico al fine di orientare il trattamento. La complicanza emorragica è più comune nelle lesioni di dimensioni significative (> di 4 cm); infatti le lesioni di dimensioni inferiori sono sintomatiche soltanto nel 23% dei pazienti [8].

L'ecografia in urgenza è spesso il primo accertamento diagnostico eseguito e consente di ipotizzare la presenza di una neoformazione con una sensibilità riportata — sia pure su casistiche numericamente esigue — del 13-30% nell'identificare sia l'emorragia che il tumore, a fronte di una sensibilità del 71% riportata per l'indagine TC [1, 4]. In caso di sanguinamento gli AML ecograficamente si presentano come masse perirenali, disomogenee, fondamentalmente iso-ipoecogene, al cui interno è possibile ricono-



Fig. 3. — Angiomiolipoma renale destro sanguinante. TC con mdc e.v. Si rileva una massa a densità disomogenea che indenta il rene destro, dislocandolo antero-medialmente. Si associa un ispessimento della fascia renale e dei setti reno-renali con una raccolta liquida nello spazio perirenale. *Bleeding right renal angiomyolipoma. CT after i.v. contrast medium. An inhomogeneously dense mass engaging and displacing the right kidney anteromedially is detected. A thickening of the renal fascia and of the reno-renal septa with a fluid collection in the perinephric space is also associated.*

Discussion

Tumors are the most frequent cause (57.7%) of spontaneous renal haemorrhages [5, 13]. In 33.4% of cases they are malignant, mainly carcinomas, in 24.3% they are benign tumors mainly composed of AMLs. The renal haemorrhage may also be caused by vascular diseases (arteriovenous fistulae, aneurysms in 17.9% of cases), infections (10.3% of cases), chronic glomerular nephritis, blood dyscrasias, calculi and hydronephrosis [10, 13].

In around 40% of patients, the AML starts clinically as a haemorrhagic complication and in 20% of them with a hypo-

scere anche qualche area iperecogena contestuale [7]. L'aspetto TC di queste lesioni è quello di una massa perirenale, con densità disomogenea, prevalentemente iperdensa per fenomeni emorragici, con aree ipodense più o meno rappresentate a seconda del contenuto adiposo della lesione. Nei casi di sanguinamento copioso le aree ipodense possono essere mascherate all'esame TC dall'iperdensità dovuta ai fenomeni emorragici. È però poco probabile anche se occasionalmente possibile, che la componente adiposa sia completamente oscurata dal sangue in modo tale da non permetterne il riconoscimento [2, 4]. In quest'ultimo caso è di fondamentale importanza l'esecuzione di scansioni sottili (1-3 mm) sulla lesione per poter rilevare anche minimi quantitativi di tessuto adiposo [4]. La diagnosi differenziale dell'AML si fonda infatti sul riconoscimento del contenuto adiposo all'interno della lesione; tessuto però che può essere presente anche in altre lesioni renali quali il lipoma, il liposarcoma, il teratoma, il tumore di Wilms atipico [1-4] ed in rarissimi casi nel carcinoma renale [14].

La tendenza al sanguinamento dell'AML è rapportata ad un criterio dimensionale, infatti le lesioni con diametri maggiori di 3,5-4 cm sono più spesso associate a sanguinamento anche se non si può escludere il sanguinamento nel caso di lesioni di dimensioni minori anche inferiori a 2 cm [4, 7, 12]. Inoltre è ipotizzabile che la diversa tendenza al sanguinamento possa essere correlata alle differenti proporzioni con cui siano rappresentate le varie componenti tissutali; lesioni con maggiore componente vasale anarchica tendono a sanguinare maggiormente rispetto a lesioni con maggiore componente adiposa o muscolare.

Conclusioni

Il trattamento dell'AML in caso di sanguinamento comprende due principali opzioni terapeutiche; l'embolizzazione o la nefrectomia (parziale o totale) [4, 7, 8, 10-12]. L'embolizzazione è praticabile nel caso di una diagnosi certa di patologia benigna (AML); la nefrectomia parziale o totale è demandata a quelle lesioni in cui la diagnosi mediante tecniche di imaging non sia certa e sia necessario un esame istologico estemporaneo. Il trattamento conservativo è raccomandato nel caso di pazienti monorene [12].

Le tecniche di diagnostica per immagini consentono, nella quasi totalità dei casi il riconoscimento dell'angiomiolipoma renale quale causa di emorragia. La TC, eseguita con tecnica a strato sottile, risulta estremamente utile perché è capace di riconoscere anche minime componenti di tessuto adiposo all'interno della lesione. La TC consente inoltre di evidenziare la sede e le dimensioni della lesione, la presenza di eventuali linfoadenopatie concomitanti (a volte riscontrabili nei pazienti con sclerosi tuberosa) e di valutare il coinvolgimento delle strutture extra renali indirizzando così il paziente verso il trattamento più appropriato. L'esame è inoltre di facile e rapida esecuzione, purché il paziente sia emodinamicamente stabile, e consente di indirizzare l'approccio terapeutico.

volemic shock picture [1, 2]. Therefore a correct diagnostic approach is important in order to guide the surgical approach. Haemorrhagic complications are more usual in larger lesions (>4 cm), while smaller lesions are symptomatic in only 23% of patients [8].

Emergency ultrasound is often the first diagnostic test to be carried out and enables to assume the presence of a neoplasm with a reported sensitivity—albeit in a small number of cases—of 13-30% while identifying both the haemorrhage and the tumor, as compared to a reported sensitivity of 71% for the CT scan [1, 4]. In cases of bleeding, at ultrasound AMLs appear as inhomogeneous, mainly iso- or hypoechoic perinephric masses inside which a few hyperechoic areas may also be seen. The CT aspect of these lesions is that of a perinephric mass with inhomogeneous density, mainly hyperdense due to haemorrhage, with hypodense areas which are more or less outlined based on the fat content of the lesion. In cases of profuse bleeding, at TC the hypodense areas may be masked by the hyperdensity of the haemorrhage, but it is not very likely although possible on occasions, that the fat content is obscured by the blood to the point of not being recognised [2, 4]. In this case thin scans (1-3 mm) of the lesion are crucial for detecting even minimum quantities of fat tissue [4]. The differential diagnosis of AML is based on the identification of the fat content inside the lesion. However the tissue may also be present in other renal lesions such as lipomas, liposarcomas, teratomas, atypical Wilms tumors [1-4] and, in very few cases, renal carcinomas [14].

The tendency of AMLs to bleed is related to size: lesions larger than 3.5-4 cm in diameters are most often associated with bleeding, although the bleeding of smaller lesions, less than 2 cm, cannot be ruled out [4, 7, 12]. Furthermore it can be supposed that the differing tendency to bleed is related to the different proportions in which the different tissue components are represented. The lesions with larger anarchic vascular components tend to bleed more than those with a greater fat or muscle component.

Conclusions

The treatment of bleeding AMLs includes two main therapeutic options: embolization or (partial/total) nephrectomy [4, 7, 8, 10-12]. Embolization is feasible when a benign disease (AML) is definitely diagnosed. Total or partial nephrectomy is restricted to those lesions that cannot be definitely diagnosed by imaging techniques and for which an impromptu histologic test is necessary. Conservative treatment is recommended for patients with only one kidney [12].

Diagnostic imaging techniques allow, in almost all cases, identification of renal angiomyolipomas as the causes of haemorrhages. Thin layer CTs are extremely useful because they can identify even the smallest components of fat tissue within the lesion. CT can detect the site and size of the lesion, and any concurrent lymphadenopathy (which can sometimes be found in patients with tuberous sclerosis) and to assess the involvement of structures besides the kidneys, thus providing guidance for the most suitable treatment. The examination is also easy and fast, provided that the patient is haemodynamically stable, and allows to guide the surgical approach.

Bibliografia/References

- 1) Kennelly MJ, Grossman HB, Cho KJ: Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. *J Urol* 152: 1988-1991, 1994.
- 2) Koh KHB, George J: Radiological parameter of bleeding renal angiomyolipoma. *Scand J Urol Nephrol* 30: 265-268, 1996.
- 3) Pozzi Mucelli F, Pozzi Mucelli R, Melato M *et al*: Angiomiolipomi renali: aspetti atipici in ecografia e tomografia computerizzata. *Radiol Med* 86: 856-864, 1993.
- 4) Pozzi Mucelli R, Locatelli M: Diagnostica per immagini dell'angiomiolipoma renale: quadri tipici ed atipici. *Radiol Med* 103: 474-487, 2002.
- 5) Sebastia MC, Perez-Molina MO, Alvarez-Castells A *et al*: CT evaluation of underlying cause in spontaneous subcapsular and perinephric hemorrhage. *Eur Radiol* 7: 686-690, 1997.
- 6) Gibilisco G, Tozzini A, Bulleri A *et al*: Emorragia spontanea retroperitoneale da angiomiolipoma renale. Descrizione di due casi. *Radiol Med* 92: 660-662, 1996.
- 7) Kessler OJ, Gillon G, Neumann M *et al*: Management of renal angiomyolipoma: analysis of 15 cases. *Eur Urol* 33: 572-575, 1998.
- 8) Kehagias D, Mourikis D, Kousaris M *et al*: Management of renal angiomyolipoma by selective embolization. *Urol Int* 60: 113-117, 1998.
- 9) Hellstrom PA, Mehik A, Talja MT *et al*: Spontaneous subcapsular or perinephric haemorrhage caused by renal tumours. *Scand J Urol Nephrol* 33: 17-23, 1999.
- 10) Brkovic D, Moering K, Doersam J *et al*: Aetiology, diagnosis and management of spontaneous perinephric haematomas. *Eur Urol* 29: 302-307, 1996.
- 11) Kehagias D, Mourikis D, Kousaris M *et al*: Management of renal Angiomyolipoma by Selective Arterial Embolization. *Urol Int* 60: 113-117, 1998.
- 12) Koike H, Müller SC, Hohenfellern R: Management of renal angiomyolipoma: A report of 14 cases and review of the literature. *Eur Urol* 25: 183-188, 1994.
- 13) Belville JS, Morgentaler A, Loughlin KR *et al*: Spontaneous perinephric and subcapsular renal haemorrhage: evaluation with CT, US, and angiography. *Radiology* 172: 733-738, 1989.
- 14) Davidson AJ, Davis CJ: Fat in renal adenocarcinoma: never say never. *Radiology* 188: 316, 1993.

*Dott. S. Salerno
Via Ppe di Granatelli, 86
90139 Palermo PA
Tel. 091/6552330
Fax 091/6552337*