



# ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΒΛΑΣΤΩΜΑ ΝΕΦΡΟΥ ΣΕ ΝΕΑΡΗ ΓΥΝΑΙΚΑ

<sup>1</sup>Κολομητρούση Α., <sup>1</sup>Γκίκας Κ., <sup>1</sup>Χριστοφυλλάκης Χ., <sup>1</sup>Τσουκαλάς Ν., <sup>1</sup>Μπαλλάσης Κ., <sup>1</sup>Γκιαουράκη Μ., <sup>2</sup>Ψαρογιώργου Σ., <sup>3</sup>Ζαρόγιαννος Α., <sup>4</sup>Τσιτσιμπής Α., <sup>4</sup>Αρβανίτου Ε.

1 Ογκολογικό Τμήμα 401 ΓΣΝΑ, 2 Παθολογοανατομικό Εργαστήριο 401 ΓΣΝΑ, 3 Ουρολογικό Τμήμα 401 ΓΣΝΑ, 4 Α Παθολογική Κλινική 401 ΓΣΝΑ

## Εισαγωγή

Τα αιμαγγειοβλαστώματα είναι καλοήθεις όγκοι του κεντρικού νευρικού συστήματος. Η διάγνωσή τους εκτός αυτού αποτελεί εξαιρετικά σπάνια περίπτωση και αξίζει να περιγραφεί.

## Παρουσίαση Περιστατικού

Ασθενής ηλικίας 49 ετών με ιστορικό λοβιακού διηθητικού καρκινώματος ΑΡ μαστού προ 2ετίας, αντιμετωπισθέν με ογκεκτομή με βιοψία λεμφαδένα φρουρού και αφαίρεση δύο λεμφαδένων, επικουρική χημειοθεραπεία, ακτινοθεραπεία και ενδοκρινική θεραπεία, στάδιο νόσου pT2N(sn)mi, παρουσίασε σε απεικονιστικό έλεγχο επανεκτίμησης συμπαγή υπεραγγειούμενη εστία ωοειδούς σχήματος και διαμέτρου 2,3 εκατοστών στον κάτω πόλο του ΔΕ νεφρού. Ο λοιπός απεικονιστικός έλεγχος δεν ανέδειξε παθολογικά ευρήματα ούτε στοιχεία υποτροπής της αρχικής νόσου της ασθενούς μας. Κρίθηκε σκόπιμη η αφαίρεση της βλάβης, ωστόσο η ίδια δε συνηγόρησε και τέθηκε σε στενή παρακολούθηση σε τακτική βάση. Στον επόμενο απεικονιστικό έλεγχο, ένα εξάμηνο μετά, παρατηρήθηκε αύξηση του μεγέθους της βλάβης και γι αυτό το λόγο αποφασίστηκε η χειρουργική εξαίρεση της. Ο προεγχειρητικός προγραμματισμός ήταν για μερική νεφρεκτομή αλλά διεγχειρητικά λόγω αιμορραγίας αποφασίστηκε ολική νεφρεκτομή, η βιοψία της οποίας έδειξε την παρουσία όγκου που περιορίζεται εντός του νεφρικού παρεγχύματος, αποτελούμενο από ένα πλούσιο δίκτυο τριχοειδών αγγείων, εγγύτατα το ένα στο άλλο και από στρωματικά κύτταρα με αφρώδες διαυγές ή ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα, με θετικότητα στην PAS στο περιεχόμενο των κυτταροπλασματικών κενοτοπιών. Στην περιφέρεια παρατηρήθηκαν αρκετά δύσμορφα, ακανόνιστα, εκτατικά παχυτοιχωματικά αγγεία, η χρώση Congo red ήταν αρνητική για παρουσία αμυλοειδούς και δεν παρατηρήθηκαν μιτώσεις ή νέκρωση. Παρατηρήθηκε επίσης εναπόθεση αιμοσιδηρίνης και παρουσία ήπιας χρόνιας φλεγμονώδους διήθησης, ενώ εύκολα παρατηρήθηκαν μαστοκύτταρα που αναδείχθηκαν και από το CD117. Τα κύτταρα του όγκου ήταν αρνητικά στα AE1/3, PAX8, HMB45, Melan A, HHV-8, CD10, GFPA και CD117. Τα CD31 και CD34 ανέδειξαν τα αγγεία ενώ παρατηρήθηκε CD34 θετικότητα και σε μικρό αριθμό στρωματικών κυττάρων. Τέλος, παρατηρήθηκε θετικότητα στα S100, NSE και inhibin. Η εικόνα αυτή ήταν συμβατή με αιμαγγειοβλάστωμα.

## Συμπέρασμα

Τα αιμαγγειοβλαστώματα είναι καλοήθεις όγκοι του κεντρικού νευρικού συστήματος και σπανιότερα μπορούν να εντοπιστούν εκτός αυτού. Επίσης, σπάνια μπορεί να συνδυάζονται με άλλες παθήσεις όπως η πολυερυθραιμία και οι κύστες του παγκρέατος ενώ μπορεί να εμφανιστούν στα πλαίσια του συνδρόμου Von Hippel-Lindau και για το λόγο αυτό κρίνεται σκόπιμος ο μοριακός έλεγχος. Το περιστατικό μας παρουσιάζεται λόγω της σπανιότητας της παρουσίας νεφρικού αιμαγγειοβλαστώματος καθώς εκτενής αναδίφηση στην ιατρική βιβλιογραφία ανέδειξε μέχρι σήμερα 14 περιπτώσεις νεφρικού αιμαγγειοβλαστώματος.

Εικόνες 1 κ 2. Απεικονιστικός έλεγχος με αξονική τομογραφία του περιστατικού μας. Αιμαγγειοβλάστωμα ΔΕ νεφρού



Πίνακας 1. Περιπτώσεις νεφρικού αιμαγγειοβλαστώματος

Περίπτωση	Ηλικία/Φύλο	Συμπτώματα	Μέγεθος (cm)	VHS
Wang et al	61/άρρεν	Ασυμπτωματικός	6.5	OXI
Kurado et al	37/άρρεν	Ασυμπτωματικός	3.6	OXI
Doyle et al	3 περιπτώσεις	Αιματουρία Πυρετός-Μείωση ΒΣ	n.i. n.i.	Δεν επιβεβαιώθηκε Δεν επιβεβαιώθηκε
Nonaka et al	71/θήλυ	Ασυμπτωματικός	6.8	OXI
Verine et al	64/άρρεν	Άλλη ασθένεια	3.2	OXI
Ip et al	58/άρρεν 55/θήλυ	Αιματουρία Άλγος στην οσφύ	5.5 3.5	OXI OXI
Wang et al	29/άρρεν	Άλλη ασθένεια	2.7	OXI
Yin et al	61/άρρεν	Ασυμπτωματικός	5.3	OXI
Liu et al	16/θήλυ	Αιματουρία	1.2	OXI
Jiang et al	57/θήλυ	Ασυμπτωματικός	3	OXI
Zhao et al	51/θήλυ	Άλγος στην οσφύ εντοπισμένο ΔΕ	5.5	OXI

Corresponding author: Dr Nikolaos Tsoukalas, MD, MSc, PhD, Medical Oncologist, MSc in Bioinformatics, Athens Greece, tsoukn@yahoo.gr