

NEFROLOGO IN CORSIA

Non sempre cisti: fistola arterovenosa intrarenale



Andrea Mancini¹, Dario Deceglia², Cristian Dell'Atti², Pernina Angelini¹, Michele Bozzi¹, Cristoforo Cuzzola¹, Vincenzo Giancaspro¹, Elvira Laraia¹, Maria Teresa Nisi¹, Anna Rita Proscia¹, Giuseppe Tarantino¹, Ottavia Vitale¹, Francesco Petrarulo¹

(1) Struttura Complessa di Nefrologia e Dialisi Ospedale DiVenere ASL BA

(2) Radiologia Interventistica Ospedale DiVenere ASL BA

Corrispondenza a: Andrea Mancini; via Madonna delle Grazie 59/B 70018 Rutigliano (BA); Cel:+39 347 4402862
Mail: andreadot@libero.it

Abstract

Le fistole arterovenose renali congenite sono delle rare malformazioni dovute ad una anomala comunicazione del sistema arterioso con quello venoso. Possono essere di tipo crisoide o di tipo aneurismatico. Si manifestano spesso con macroematuria, dolore, insufficienza cardiaca, ipertensione, o essere asintomatiche come nel caso presentato. Il riscontro può essere legato ad una indagine mirata dettata dal quadro clinico, o occasionale. L'indagine strumentale di primo livello è l'ecografia renale e la diagnosi differenziale deve essere fatta con altre masse anecogene: ascessi, neoplasie, idronefrosi o con una cisti renale. Il gold standard per la diagnosi è l'angiografia soprattutto se il programma diagnostico-terapeutico prevede l'embolizzazione del vaso come nel caso clinico che descriviamo di un giovane uomo di 46 anni presentatosi al nostro ambulatorio per il follow-up ecografico di una cisti renale.

Parole chiave: ecocolordoppler, Embolizzazione endovascolare, Fistola arterovenosa intrarenale, Malformazioni arterovenose intrarenali congenite

It's not always a cyst

Congenital arteriovenous renal fistulas are rare malformations due to abnormal communications between arterial and the venous systems. There are two types of congenital arteriovenous malformations: crissoid or, as in the present study, aneurysmal. Hematuria is the major and most common symptom, along with other clinical manifestations, such as hypertension, left ventricular hypertrophy, cardiac failure, and abdominal pain, but the congenital aneurysmatic arteriovenous renal fistulas can be also asymptomatic. Diagnosis can arise from a focused survey, suggested by a medical case or to be occasional, as in the present case of study. Ultrasonography with color duplex studies is the first line of imaging studies used in the diagnosis of renal arteriovenous malformations, The differential diagnosis must be made with other anechoic lesion: abscesses, tumors, hydronephrosis or, as in this case, a renal cyst. Angiography is the gold standard in the diagnosis of arteriovenous malformations, especially in those cases where the diagnostic-therapeutic treatment requires the endovascular treatment of the vessel, as in the case of a 46 years old man submitted in our clinic to the ultrasonography follow-up for a renal cyst.

Key words: Congenital intrarenal arteriovenous malformation, Doppler sonography, Endovascular embolization, Intrarenal arteriovenous fistula

Introduzione

Le malformazioni arterovenose renali (MAV) sono rare anomalie del sistema vascolare renale caratterizzate dall'anomala comunicazione tra il sistema venoso e quello arterioso. Si distinguono forme acquisite, che rappresentano circa il 70 %, forme congenite più rare di cui sono descritte in letteratura solo pochi casi. Le forme acquisite fanno seguito a traumatismi, biopsie renali, neoplasie e processi flogistici; le forme congenite sono legate ad alterazioni dell'embriogenesi vascolare intrarenale che si realizzano tra la 4^a e la 10^a settimana di vita intrauterina e restano silenti sino all'età adulta [1] (full text). Il rene di destra è colpito più frequentemente rispetto al sinistro; l'insorgenza nel sesso femminile è doppia rispetto agli uomini [2]; il picco di incidenza è tra la terza e quarta decade, rara la diagnosi in età pediatrica [3]. La manifestazione clinica più comune è la macroematuria alla quale si possono associare dolore addominale, ipertensione, ipertrofia ventricolare sinistra e insufficienza cardiaca [4] (full text). Più raramente dette malformazioni sono asintomatiche e di riscontro occasionale [5] (full text).

Descriviamo il caso di un giovane uomo con dilatazione aneurismatica, asintomatica, di una fistola arterovenosa congenita evidenziata nel corso di un controllo ecografico per cisti renale.

Caso clinico

Un uomo di 46 anni, caucasico, viene inviato presso l'ambulatorio di nefrologia per il follow-up di una cisti del rene di destra evidenziata in precedenza in altra sede. Nell'anamnesi non venivano riportati traumatismi renali, pregresse biopsie renali, micro o macroematuria, ipertensione, nefrolitiasi. Non riferiva alcuna sintomatologia, gli indici di funzione renale erano nella norma, l'esame delle urine non mostrava segni di patologia. L'esame fisico non evidenziò dati di rilievo, la pressione arteriosa era pari a 110/70 mmHg. All'esame ecografico, condotto con ecografo Esaote MyLab Class utilizzando una sonda convex multifrequenza, i reni apparivano entrambi di dimensioni e contorni regolari con conservata cornice parenchimale, non erano evidenti segni di idronefrosi o di litiasi. A carico del rene di destra, in sede parapielica, si descriveva una formazione anecogena, tondeggianti di 2.2cm (Figura 1). L'inserimento del box colore ha consentito di evidenziare un flusso turbolento ad alta velocità, 59.8cm/s, con uno spettro suggestivo per una fistola arterovenosa aneurismatica (Figura 2). Gli indici di resistenza intraparenchimali risultarono pari a 0.65; la distribuzione del flusso nell'area corticale sovrastante la MAV risultava disomogenea. Alla luce del quadro ecografico il paziente è stato invitato a sottoporsi, in regime di ricovero, ad un esame angiografico finalizzato a confermare la diagnosi di fistola arterovenosa e all'eventuale embolizzazione della stessa.

Dopo aver ottenuto il consenso informato alla procedura e valutato il quadro clinico generale ed ematologico del paziente con particolare attenzione agli indici coagulativi si procedeva alla puntura della arteria femorale destra previa anestesia locoregionale mediante lidocaina 10cc. Si posizionava quindi introduttore femorale arterioso 5F ed effettuava cateterismo selettivo di arteria renale destra mediante guida idrofilia e catetere idrofilico di tipo Simmons 1 (Terumo). Effettuata la preliminare angiografia diagnostica transcatetere mediante 15cc di mezzo di contrasto iodato iniettato a 15ml/sec si dimostrava la presenza di MAV (Figura 3). Si procedeva quindi a cateterizzazione coassiale superselettiva con microcatetere Prograt (terumo) del ramo arterioso renale polare afferente alla MAV e successiva embolizzazione dello stesso ramo arterioso mediante numero sette spiarli a rilascio controllato tipo Azur (AZUR Detachable 18 Peripheral Hydrocoil EmbolizationSystem-Terumo)

sino a completa occlusione arteriosa (Figura 4). Il controllo angiografico finale effettuato dal catetere 5F mostrava completa embolizzazione del ramo arterioso afferente alla MAV con risparmio dei restanti rami polari e parenchimali renali (Figura 5). Durante la procedura sono state somministrate per via endovenosa 4000UI di eparina. A fine procedura, rimosso l'introduttore arterioso ed effettuata emostasi nel sito di puntura, il paziente veniva ricondotto nel reparto di degenza con indicazione all'allettamento per 12 ore e ad effettuare un controllo ecografico a 24 ore.

L'esame ecografico b mode post intervento non mostrava più in sede parapielica la formazione anecogena tondeggiante precedentemente descritta (Figura 6); l'ecocolordoppler evidenziava una più omogenea distribuzione di flusso cortico-midollare nell'area sovrastante la MAV (Figura 7). Il decorso post embolizzazione non ha presentato alcun problema ed il paziente è stato dimesso dopo 48 ore dall'intervento.

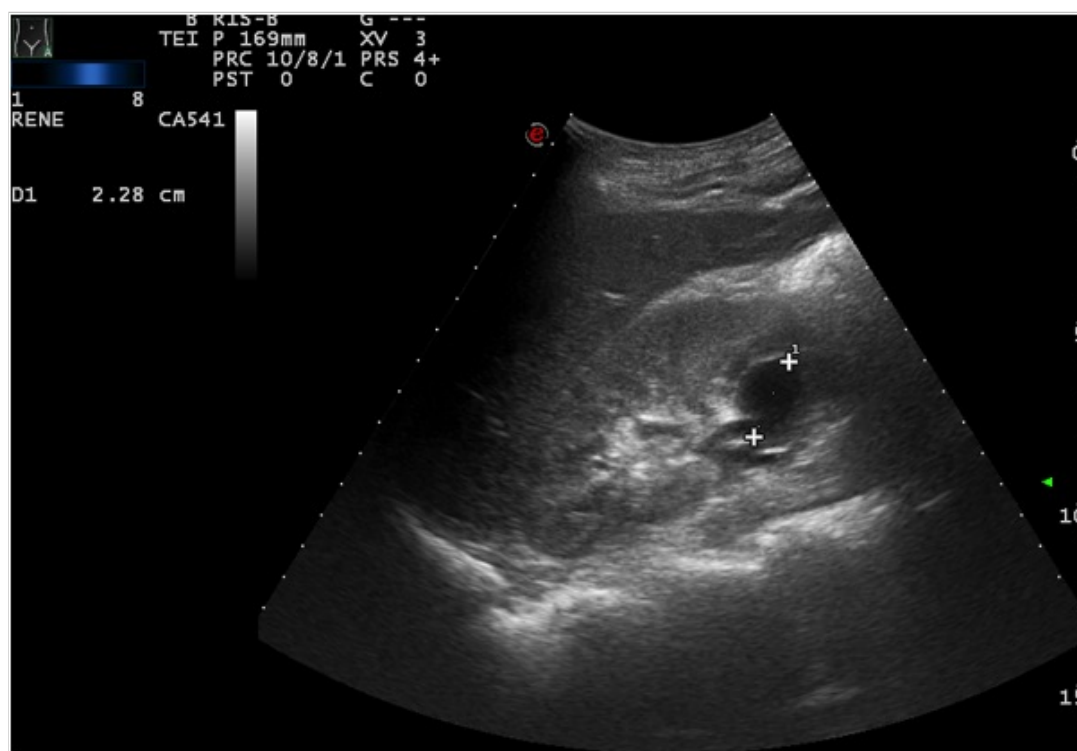


Figura 1.
Ecografia B-Mode: formazione anecogena, parapielica del rene di destra

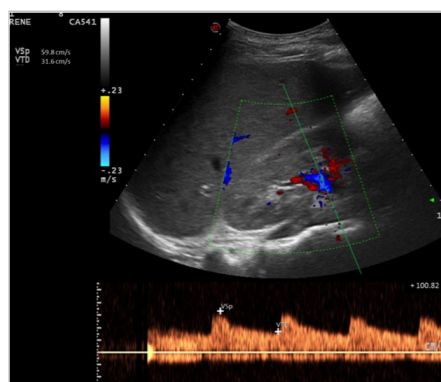


Figura 2.
Ecocolordoppler: presenza di flusso turbolento a carico della formazione parapielica

Discussione

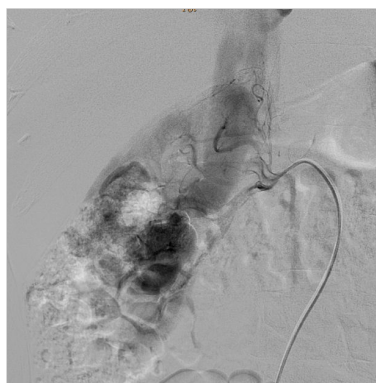


Figura 3.
Angiografia transcatheter: presenza di MAV con comunicazione del sistema arterioso con quello venoso

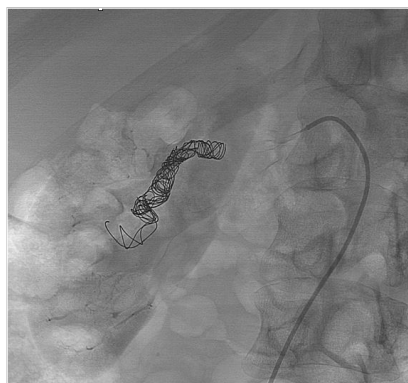


Figura 4.
Angiografia transcatheter superselettiva del ramo arterioso afferente alla MAV con embolizzazione del vaso mediante il rilascio di spirali



Figura 5.
Angiografia post embolizzazione: completa embolizzazione del ramo arterioso afferente alla MAV

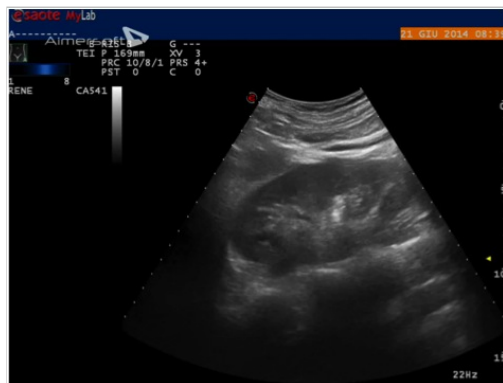


Figura 6.
Ecografia B-Mode post embolizzazione: scomparsa della formazione anecogena parapellica

La fistola arteriovenosa congenita è una rara malformazione, evidenziata per la prima volta da Varela nel 1928 [6], la cui incidenza è sottostimata in quanto asintomatica e spesso misconosciuta all'esame ecografico [7] [8]. Esistono due tipi di fistole arterovenose congenite: le crisoidi e le aneurismatiche; mentre le prime sono multiple formazioni varicose comunicanti responsabili di macroematuria, le seconde nascono come lesioni aneurismatiche responsabili di un processo di erosione della vena adiacente con formazione di fistole arterovenose asintomatiche [9] (full text).

Sin dagli albori delle tecniche ecografiche la diagnosi differenziale di una massa anecogena intrarenale includeva l'idronefrosi, gli ascessi, gli ematomi, e le malformazioni arterovenose [10] (full text). Queste ultime divennero di più facile diagnosi con l'avvento dell'ecocolor doppler. Infatti è tipico di queste manifestazioni uno spettro colordoppler caratterizzato da un flusso turbolento con incremento della velocità di picco sistolico associato ad un flusso di tipo arterioso che si sposta in opposte direzioni in due vasi adiacenti [11].

L'angiografia, comunque, rimane il gold standard per la diagnosi delle fistole arterovenose soprattutto se il programma diagnostico-terapeutico prevede l'embolizzazione del vaso. L'indicazione a detta procedura è prevista soprattutto per le forme aneurismatiche ad alto flusso [12] [13] [14]; altre indicazioni possono essere il progressivo aumento delle dimensioni della fistola, la persistenza dell'ematuria e l'impossibilità del paziente ad affrontare un intervento chirurgico in anestesia totale [9] (full text) [15] (full text). Le fistole crisoidi di grosse dimensioni ad elevato flusso devono essere invece considerate a rischio di embolizzazione polmonare e quindi trattate chirurgicamente con la nefrectomia o con la legatura della fistola [8] [16] [17].

Una complicanza del trattamento endovascolare può essere la sindrome post embolizzazione (PES) caratterizzata da febbre, dolore lombare, nausea e vomito. Nel caso clinico presentato la PES non si è manifestata probabilmente per l'ultraselettività dell'embolizzazione, è infatti dimostrato che il risparmio del parenchima circostante riduce l'incidenza della PES [17].

Conclusioni

L'ecografia renale rappresenta l'esame di "prima linea" nello studio delle malformazioni renali e l'ecocolor doppler diventa di fondamentale importanza nella diagnosi delle lesioni vascolari. Nel caso presentato l'inserimento del box colore su una lesione verosimilmente cistica ha consentito di fare diagnosi di lesione aneurismatica fistolizzata. In passato il trattamento delle MAV, soprattutto se aneurismatiche, prevedeva la nefrectomia [18] [19]; oggi l'embolizzazione endovascolare selettiva rappresenta una valida alternativa. Va con-

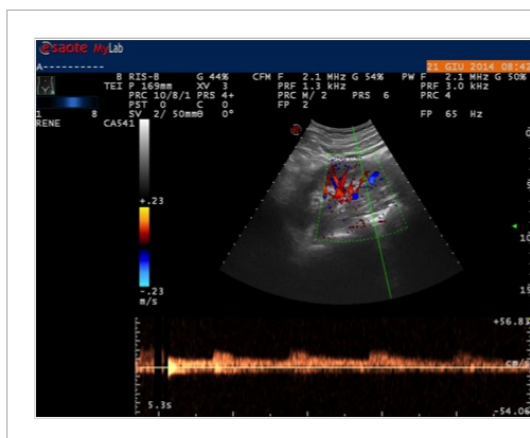


Figura 7.
Ecocolor doppler post embolizzazione: presenza di flusso cortico-midollare nell'area sovrastante la MAV

siderato infine che l'embolizzazione ultrasensibile del vaso evita i rischi correlati alla nefrectomia, alla mortalità post operatoria e riduce i tempi dell'ospedalizzazione.

Ringraziamenti

Si ringrazia la Dott.ssa Antonella Galizia per la preziosa collaborazione.

Bibliografia

- [1] Sountoulides P, Zachos I, Paschalidis K et al. Massive hematuria due to a congenital renal arteriovenous malformation mimicking a renal pelvis tumor: a case report. *Journal of medical case reports* 2008 May 5;2:144 (full text)
- [2] Messing E, Kessler R, Kavaney PB et al. Renal arteriovenous fistulas. *Urology* 1976 Aug;8(2):101-7
- [3] Chauvapun JP, Caty MG, Harris LM et al. Renal arteriovenous aneurysm in a 4-year-old patient. *Journal of vascular surgery* 2005 Mar;41(3):535-8
- [4] Dönmez FY, Coşkun M, Uyuşur A et al. Noninvasive imaging findings of idiopathic renal arteriovenous fistula. *Diagnostic and interventional radiology (Ankara, Turkey)* 2008 Jun;14(2):103-5 (full text)
- [5] Dames EL, Ng LG, Tay KH et al. Congenital renal arteriovenous malformation presenting with gross hematuria after a routine jog: a case report. *Journal of medical case reports* 2014 Feb 20;8:65 (full text)
- [6] Varela ME. Aneurisma arteriovenoso de los vasos renales y asistolia consecutiva. *Rev Med Latino-Am* 1928, 14:32-44.
- [7] Saliou C, Raynaud A, Blanc F et al. Idiopathic renal arteriovenous fistula: treatment with embolization. *Annals of vascular surgery* 1998 Jan;12(1):75-7
- [8] Campbell JE, Davis C, Defade BP et al. Use of an amplatzer vascular plug for transcatheter embolization of a renal arteriovenous fistula. *Vascular* 2009 Jan-Feb;17(1):40-3
- [9] Seitz M, Waggershauser T, Khoder W et al. Congenital intrarenal arteriovenous malformation presenting with gross hematuria after endoscopic intervention: a case report. *Journal of medical case reports* 2008 Oct 12;2:326 (full text)
- [10] Suarez R, Lynn AH Echo-free renal masses on ultrasound: the stethoscope as an adjunct to their diagnosis. *Postgraduate medical journal* 1985 Apr;61(714):363-4 (full text)
- [11] Resnick MI, Older RA. *Diagnosis of genitourinary disease*. New York, USA: Thieme; 1997.
- [12] Mansueto G, D'Onofrio M, Gasparini A et al. Interventional radiology in the treatment of high-flow renal arteriovenous fistulas. Report of two cases. *La Radiologia medica* 2003 Mar;105(3):195-204
- [13] Mansueto G, D'Onofrio M, Minniti S et al. Therapeutic embolization of idiopathic renal arteriovenous fistula using the "stop-flow" technique. *Journal of endovascular therapy : an official journal of the International Society of Endovascular Specialists* 2001 Apr;8(2):210-5
- [14] Giavroglou CE, Farmakis TM, Kiskinis D et al. Idiopathic renal arteriovenous fistula treated by transcatheter embolization. *Acta radiologica (Stockholm, Sweden : 1987)* 2005 Jul;46(4):368-70
- [15] Carrafiello G, Laganà D, Peroni G et al. Gross hematuria caused by a congenital intrarenal arteriovenous malformation: a case report. *Journal of medical case reports* 2011 Oct 8;5:510 (full text)
- [16] Trocciola SM, Chaer RA, Lin SC et al. Embolization of renal artery aneurysm and arteriovenous fistula-a case report. *Vascular and endovascular surgery* 2005 Nov-Dec;39(6):525-9
- [17] Somani BK, Nabi G, Thorpe P et al. Therapeutic transarterial embolisation in the management of benign and malignant renal conditions. *The surgeon : journal of the Royal Colleges of Surgeons of Edinburgh and Ireland* 2006 Dec;4(6):348-52
- [18] Cho KJ, Stanley JC Non-neoplastic congenital and acquired renal arteriovenous malformations and fistulas. *Radiology* 1978 Nov;129(2):333-43
- [19] Lupattelli T, Garaci FG, Manenti G et al. Giant high-flow renal arteriovenous fistula treated by percutaneous embolization. *Urology* 2003 Apr;61(4):837