

Boletín del
Colegio Mexicano de Urología

Volumen
Volume **17**

Número
Number **1**




Enero-Marzo
January-March **2002**

Artículo:




**Experiencia de angiomiolipoma renal
en el Hospital de Especialidades
Centro Médico “La Raza”**

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Colegio Mexicano de Urología, A.C.

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



medigraphic.com



Experiencia de angiomiolipoma renal en el Hospital de Especialidades Centro Médico “La Raza”

Juan Marcos López Ramírez,* Pablo Ernesto Ramos Arredondo,*
Octavio Francisco Hernández Ordóñez*

* Servicio de Urología. Hospital de Especialidades, Centro Médico “La Raza” México.

Dirección para correspondencia:
Dr. Juan Marcos López Ramírez
Calle Fresno 132, Col. Valle de los Pinos,
56420 Los Reyes La Paz Edo. Mex.
Tel: 58 55 04 47
E-mail: lopezuro@prodigy.net.mx

RESUMEN

El angiomiolipoma renal es un tumor benigno raro que tiene características clínicas y radiológicas específicas que permiten hacer el diagnóstico preoperatorio en la mayoría de los casos. Actualmente, el tratamiento suele ser conservador y se reserva la nefrectomía para los casos de duda diagnóstica, de asociación con carcinoma de células renales o de la sustitución de la mayor parte del parénquima renal por tumor.

Objetivo: Determinar la frecuencia de angiomiolipoma renal en el Hospital de Especialidades, en cuántos de ellos se realizó diagnóstico preoperatorio y su asociación con carcinoma renal.

Material y métodos: Se realizó revisión de expedientes de tumores renales y con diagnóstico de angiomiolipoma renal del archivo clínico y de patología del Hospital de Especialidades Centro Médico “La Raza”, en periodo comprendido de enero de 1989 a junio de 1999.

Resultados: Se encontraron 9 casos de angiomiolipoma de un total de 302 tumores renales (2.98%), obtenidos de los archivos de patología, de los cuales el síntoma más frecuente de presentación fue dolor en 6 casos (66%), seguido por tumor palpable y hematuria con 3 casos (33%), respectivamente. El diagnóstico preoperatorio se llevó a cabo en 3 casos (33%). En ninguno de ellos se encontró asociación con carcinoma de células renales.

Conclusión: El angiomiolipoma es un tumor renal benigno de baja frecuencia, con presentación similar a la publicada, sólo en 2 de ellos se encontró infiltración a grasa perirrenal, pero con un comportamiento final de carácter benigno, sin asociación con carcinoma renal.

Palabras clave: Angiomiolipoma, tumor renal benigno.

ABSTRACT

The renal angiomyolipoma is an uncommon benign tumor with specific clinical and radiological features that an accurate preoperative diagnosis. Nowadays, the treatment is usually conservative leaving nephrectomy for cases with doubtful diagnosis, when the findings are in association with cancer of renal cells or when most of the renal parenchyma has been substituted by the tumor.

Objectives: We determined the frequency of renal angiomyolipoma in Centro Médico “La Raza”, preoperative diagnostic and the association with carcinoma of renal cells.

We review clinical and pathology files of Centro Médico "La Raza" IMSS of Mexico city from January 1989 to June 1999.

Outcome: *We found 9 cases among 302 renal tumors (2.98%), the most common symptoms was pain (66%), tumor and hematuria in (33%) respectively. Preoperative diagnostic was found in 3 cases, the association with carcinoma of renal cells was not found.*

Key words: *Renal angiomyolipoma, benign renal tumors.*

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma (AML), también conocido como hamartoma, es un tumor benigno, poco común que ofrece un reto para el diagnóstico clínico y en ocasiones histopatológico.

El término AML fue introducido a la bibliografía por Morgan en 1951, para describir a un tumor renal formado por vasos sanguíneos, músculo liso y cantidades variables de tejido adiposo. Sin embargo, Grawitz, usó desde 1900 el término de angiomiolipoma del riñón y en 1904, Albretch acuñó el término hamartoma, del griego "tumor erróneo".¹⁻⁴

El angiomiolipoma es considerado un tumor renal benigno, derivado del tejido mesenquimatoso, poco frecuente que comprende de 2 a 3% de los tumores renales sólidos.

Se presenta en todas las razas sin predominio por ninguna, sólo predominante en adultos, aunque se han reportado algunos casos en adolescentes.⁵ Frecuentemente se asocia con el síndrome de esclerosis tuberosa (14 a 20% de los casos). Este síndrome es una enfermedad hereditaria, caracterizada por retardo mental, epilepsia y adenoma sebáceo. En estos pacientes los hamartomas pueden afectar hígado, cerebro, ojos, corazón, pulmones y hueso; en 80% de los casos de esclerosis tuberosa existe AML renal, uni o bilateral, siendo esta última la presentación más frecuente hasta en 80% de los casos, apareciendo AML en edades más tempranas que cuando se presenta sin esclerosis tuberosa (30 años de edad en promedio).⁸ Los angiomiolipomas también se asocian a otras facomatosis, como las de von Recklinghausen, von Hippel Landau y síndrome de Sturge-Weber, aunque en muy raras ocasiones.^{2,6}

Sin embargo, el angiomiolipoma puede presentarse independientemente de estos síndromes (80% de los casos) y en éstos el predominio es de mujeres 4:1, en edades entre la quinta y séptima década de vida y frecuentemente son unilaterales.^{6,7}

El AML es un tumor frecuentemente asintomático, se reporta que hasta en 60%, y sólo son diagnosticados accidentalmente por un rastreo radiológico por alguna otra patología.⁹ Los síntomas son variables e inespecíficos, el más común es el dolor en el flanco involucrado (70%), seguido de masa abdominal palpable (40%), he-

maturia macroscópica (21%) y microscópica (6%).⁶⁻¹⁰ Mauded, en una revisión, encontró que hasta 15% de los pacientes se presentaron con hemorragia retroperitoneal aguda.¹¹⁻¹³

El angiomiolipoma es la causa benigna más común de hemorragia retroperitoneal aguda, mientras que el carcinoma renal es la causa maligna más frecuente.² Se han publicado 20 casos de carcinoma renal en asociación a angiomiolipoma y esclerosis tuberosa.^{7,14-16}

La metodología diagnóstica es similar a la de cualquier tumor renal en estudio, debiéndose realizar urografía excretora y nefrotomografía inicialmente. El ultrasonograma renal y tomografía computarizada de abdomen, se realizan de acuerdo con los hallazgos obtenidos.

En la urografía excretora hay distorsión de la unidad renal y desplazamiento de los sistemas colectores por un tumor mal delimitado. Estos datos por sí solos no tienen valor diagnóstico y es imposible diferenciarlos de los producidos por cualquier otro tumor renal.

El ultrasonido abdominal ha incrementado notablemente la detección de tumores renales asintomáticos, de manera incidental siendo el angiomiolipoma y el carcinoma renal los más frecuentemente detectados.¹⁶ En el angiomiolipoma se revela una masa hiperecogénica bien delimitada. Esta hiperecogenicidad se debe a la interfase acústica entre el tejido y el músculo liso, lo cual hace del angiomiolipoma el más ecodenso de los tumores renales.^{17,18}

En ocasiones un carcinoma renal podría presentarse con un patrón hiperecogénico y causar confusión diagnóstica, esto podría estar dado por necrosis lipídica dentro del tumor, de ahí que las calcificaciones intratumorales den idea de malignidad;¹⁹ incluso Yamashita sugiere que la demostración de un anillo anecoico o un quiste intratumoral en una masa hiperecogénica es sugestiva de que el tumor es un carcinoma renal.¹⁷

En la tomografía computarizada la característica del angiomiolipoma es la presencia de tejido graso en un tumor sólido, con densidades negativas (desde -50 a -90 UH); la demostración de zonas con densidades de grasa en la tomografía computarizada depende de la cantidad de tejido adiposo que contenga el tumor. Se dice que el carcinoma renal no presenta estas densidades en su interior; sin embargo, se han reportado casos de ello.²⁰⁻²²

En cuanto a la arteriografía, se han citado características propias de los angiomiolipomas que son:

- a) Una arteria principal dilatada.
- b) Saculaciones y formación de aneurismas.
- c) Aspecto característico "en piel de cebolla"; esto se debe a la presencia de vasos sanguíneos finos periféricos.^{2,23}

Sin embargo, la arteriografía sólo puede aportar información diagnóstica en 23% de los casos.²⁴

La resonancia magnética nuclear puede ser utilizada en el estudio de estos pacientes, ya que el tejido adiposo nos da una señal de alta densidad; sin embargo, las lesiones de poco contenido graso podrían ser difíciles de detectar, debido a artefactos en el movimiento o una resolución espacial limitada.^{25,26}

El ultrasonido y la tomografía, junto con la sospecha clínica presentan el diagnóstico en 90% de los casos.^{6,9}

La biopsia por aspiración con aguja fina, diagnóstica un gran número de estos tumores en etapas asintomáticas.^{26,27} Cuando el tumor es de pequeñas dimensiones, debido a los falsos negativos que se pueden presentar, se puede tomar una biopsia guiada por tomografía computarizada, y si aún presentase duda diagnóstica, está indicada la exploración quirúrgica.⁷

El típico angiomiolipoma es un tumor intrarrenal que reemplaza una porción del parénquima renal. La lesión puede variar considerablemente en tamaño desde unos pocos milímetros en las lesiones capsulares hasta 20 cm (media de 9.4 cm), en los tumores de grandes dimensiones los cuales comprimen las estructuras adyacentes. En raras ocasiones, los tumores grandes rompen hacia los cálices renales o hacia la vena renal, o aun la cava. La mayoría de los tumores son solitarios, pero se han observado tumores múltiples en aproximadamente 20% de los casos. Aunque los angiomiolipomas se encuentran bien circunscritos, no están encapsulados y tienden a crecer a expensas del parénquima renal normal, al cual rodean y aíslan dentro del tumor. Una vez que son atrapados los elementos tubulares renales pueden dilatarse y formar quistes. En raras ocasiones, este fenómeno es pronunciado y el tumor toma el aspecto de un riñón poliquístico.

El aspecto macroscópico del angiomiolipoma es de un tumor lobulado y el color varía en grado del amarillo dependiendo de la cantidad de tejido adiposo que contenga, siendo de un color rosa grisáceo en lesiones en las cuales predomina el músculo liso. La hemorragia es un hallazgo común, sobre todo en los casos asintomáticos.

Microscópicamente, el angiomiolipoma está compuesto por una mezcla de tejido adiposo y vasos sanguíneos, de los cuales deriva. Estas células musculares crecen en configuración radial con núcleos elongados y ocasionalmente se encuentra hiperchromasia y escasas mitosis. Los vasos sanguíneos son un fuerte componente de estos tumores y frecuentemente se encuen-

tran con paredes adelgazadas. La lámina interna se encuentra generalmente ausente de las paredes vasculares y cuando existe está fragmentada.

Se ha descrito una variante histológica del AML, denominada angiomiolipoma epiteliode, el cual presenta mayor dificultad diagnóstica, debido a que predominan células epitelioides de músculo liso con gran pleomorfismo nuclear, lo cual puede confundirse con sarcoma o leiomiiosarcoma.²⁸ Desde principios de la década de los noventa se han venido utilizando anticuerpos monoclonales para la detección de AML, específicamente HMB-45, el cual es un anticuerpo inicialmente utilizado para la detección de melanomas, por ser altamente específico; sin embargo, se ha visto reacción con epitelio de glándulas sudoríparas, neuroblastoma, linfoma maligno y AML; lo cual ayuda a discernir en casos de difícil diagnóstico, principalmente con leiomiiosarcoma.²⁹

El pronóstico de estas lesiones generalmente es benigno; porque son lesiones únicas o focales. El primer caso de malignización de un AML fue publicado en 1991; el tumor había dado metástasis a hígado y pulmón.²⁷ Se ha publicado invasión a la cápsula renal, grasa perirrenal, intestino delgado, diafragma y ganglios linfáticos. Más que metástasis y comportamiento maligno, en ocasiones se ha hablado de multicentricidad o agresividad local.^{2,23}

El tratamiento del AML se encuentra fundado en un diagnóstico radiológico inequívoco. En general, en el paciente asintomático con lesiones pequeñas, únicamente se lleva un control radiológico semestral o anual ya sea por ultrasonido o tomografía computarizada. En pacientes que presentan estado de choque o hemorragia retroperitoneal aguda, puede requerirse la nefrectomía de urgencia. En las pacientes embarazadas en edad reproductiva, se deberá considerar el tratamiento quirúrgico, ya que se han publicado por lo menos 6 casos de hemorragia retroperitoneal aguda en pacientes gestantes.²⁴

En lesiones mayores a 4 cm o muy sintomática, se deberá realizar enucleación, embolización selectiva o nefrectomía parcial. La nefrectomía total se dejará para los casos en que se encuentre un carcinoma de células asociado con la lesión, o cuando el riñón entero ha sido reemplazado por el tumor.^{6,8}

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó revisión de expedientes clínicos y de patología de todos los casos con diagnóstico de angiomiolipoma renal, en el periodo comprendido de enero de 1989 a junio de 1999. Se aplicó hoja de recolección de datos con rubros como nombre, sexo, edad, número de expediente, síntomas y signos, estudios de laboratorio y gabinete, se obtuvieron hallazgos quirúrgicos y de estudio patológico, así como de sobrevida. Se analizó con estadística descriptiva.

RESULTADOS

Se analizaron 302 casos de archivos de patología de tumores renales, encontrando 9 casos de angiomiolipoma renal en el periodo de enero de 1989 a junio de 1999 (*Cuadro I*). De éstos, 2.98% correspondió a angiomiolipoma, con una distribución por sexo de 7 mujeres y 2 hombres, con una edad media de presentación de 40 años (mínima 16, máxima 64) (*Cuadro II*), antecedentes de tabaquismo y/o etilismo, se encontró en 2 de los casos. La presentación fue de 4 derechos, 3 izquierdos y uno bilateral. El angiomiolipoma asociado con esclerosis tuberosa se encontró en 3 pacientes, 2 de ellos con enfermedad de Bourneville, uno de los cuales tenía afección bilateral. La asociación de angiomiolipoma con adenocarcinoma renal no se presentó. El síntoma de presentación más frecuente fue el dolor en 6 casos, seguido de tumor palpable en 3 casos, hematuria en otros 3, pérdida de peso en 2 y como hallazgo incidental en un caso (*Figura 1*).

El diagnóstico se basó en estudios de gabinete como urografía en 8 casos, ya que uno de ellos con angiomiolipoma renal bilateral cursaba con insuficiencia renal crónica; a todos se les realizó ultrasonido renal, al igual que tomografía computarizada, y sólo a 4 se les realizó arteriografía (*Figura 2*). El porcentaje de utilidad para el diagnóstico de angiomiolipoma se presenta en el *cuadro III*. El diagnóstico de angiomiolipoma previo a la cirugía se realizó en tres casos; en el total de ellos se confirmó por

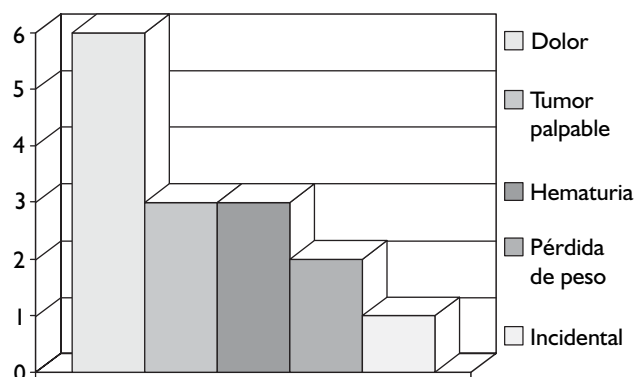


Figura 1. Síntomas de presentación más frecuentes.



Figura 2. Diagnóstico basado en estudios de gabinete.

Cuadro I. Distribución de tumores renales.

| Diagnóstico histopatológico | Número de casos | Porcentaje |
|-----------------------------|-----------------|------------|
| Adenocarcinoma renal | 280 | 92.70 |
| Carcinoma de T. colectores | 1 | 0.33 |
| Histiocitoma | 1 | 0.33 |
| Ca de urotelio | 10 | 0.33 |
| Oncocitoma | 1 | 3.33 |
| Angiomiolipoma | 9 | 2.98 |

Cuadro II. Distribución de tumores renales por edad y sexo.

| Edad en años | Sexo | Tumor |
|--------------|-----------|-----------|
| 49 | Femenino | Izquierdo |
| 64 | Femenino | Izquierdo |
| 30 | Femenino | Derecho |
| 58 | Femenino | Derecho |
| 37 | Masculino | Bilateral |
| 28 | Femenino | Izquierdo |
| 16 | Femenino | Izquierdo |
| 41 | Femenino | Derecho |
| 33 | Masculino | Derecho |

Cuadro III. Porcentaje de utilidad para el diagnóstico de angiomiolipoma.

| Estudio | Porcentaje útil para diagnóstico |
|---------------|----------------------------------|
| Urografía | 0% |
| USG | 85% |
| TAC | 95% |
| Arteriografía | 35% |

estudio histopatológico, de los cuales 5 tuvieron presentación multicéntrica y 2 invasión a grasa perirrenal, pero respetando el hilio renal. La sobrevida a 1 año fue de 100%, a la fecha de este estudio, sólo hay un deceso por secuelas de insuficiencia renal en hemodiálisis ya establecida previa a la cirugía.

DISCUSIÓN

El angiomiolipoma renal fue la causa de 2.98% de tumores renales en el HECMR, esta frecuencia es similar a la publicada a nivel mundial; el síntoma de presentación más común fue el dolor en el flanco afectado. La hematu-

ria y tumor palpable fueron los síntomas y signos que siguieron en frecuencia y sólo en uno se realizó el diagnóstico incidentalmente. Es importante tomar en cuenta el tamaño de la tumoración que en todos ellos fue de más de 4 cm, ya que esto aumenta la sintomatología y la necesidad de realizar nefrectomía, como lo describe Oesterling en su artículo original. Tres de estos pacientes se presentaron con estigmas de esclerosis tuberosa y 2 de ellos con angiomas retinianos, calcificaciones cerebrales y crisis convulsivas; cuadro característico de la enfermedad de Bourneville que se presenta en pacientes con esclerosis tuberosa. Las edades de presentación fueron en la quinta y sexta décadas de vida, y en los casos de asociación con esclerosis tuberosa fue la tercera década, también como se reporta en la literatura. Sólo en 3 casos se realizó el diagnóstico previo a la cirugía (33%), y se tuvo que realizar, aun así, nefrectomía por el tamaño de la tumoración y la sintomatología presentada. En todos los casos en los que se realizó urografía excretora, presentó alteración en la morfología renal, pero no contribuyó al diagnóstico de angiomiolipoma; en todos los casos el ultrasonido se presentó como una masa densa hiperecogénica lo cual da un alto índice de sospecha de angiomiolipoma renal, ya que es el más hiperecogénico de los tumores renales. La tomografía computarizada dio datos de angiomiolipoma al presentar densidades para grasa en 8 de los 9 casos (entre -60 y -90 UH), y sólo uno de ellos reportó densidades de 45 UH, lo que nos da un apoyo para el diagnóstico de 88%. En cuanto a la arteriografía renal, se realizó en 4 pacientes presentando en 3 de ellos aspectos típicos como la presencia de una arteria principal dilatada con una fase venosa que demostró el aspecto en piel de cebolla, ya descrito en los antecedentes, dando un porcentaje de ayuda para el diagnóstico de angiomiolipoma en 75%.

CONCLUSIONES

El angiomiolipoma es un tumor de baja frecuencia dentro de las tumoraciones renales, así, en el presente estudio se encuentra una incidencia y forma de presentación similar a la publicada, pero en ninguno de ellos se encontró asociado con carcinoma renal. Sólo 2 casos presentaron una forma agresiva con infiltración a la grasa perirrenal, pero es considerado tumor benigno dado su comportamiento posterior a la nefrectomía y a la sobrevivida presentada. El diagnóstico preoperatorio es en 33% de los casos, lo cual nos indica que realizando mayor énfasis en el estudio del paciente y con apoyo de gabinete se puede aumentar el porcentaje de diagnóstico. Aún así, a todos a los que se les realizó diagnóstico preoperatorio se les realizó nefrectomía, esto nos habla de que cuando el paciente busca atención médica, es porque la sintomatología ya es muy florida y no hay una cultura de detección oportuna.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morgan GS, Straumford J, Hall EJ. Angiomiolipoma of the Kidney. *J Urol* 1951; 65: 625.
2. Fisher Die Nieren. Tumore bein der taberosed hirscklerose. *Zigler Betr Z Pathol Anat* 1998; 50: 235-1911.
3. Tallarigo C, Baldasare R, Bianche G, Comunale L. Diagnostic and therapeutic problems in multicentric renal angiomyolipoma. *J Urol* 1992; 148: 1880-1884.
4. Eble NJ. Seminars in diagnostic pathology. 1998; 15: 21-40.
5. Zaven T. Renal angiomyolipoma in children. *J Urol* 1998; 159: 1654-1656.
6. American Urological Association (AUA), Update series. Lesson 39. XI. 1992; 148: 306-309.
7. Wegryn J, Resnick IM. Angiomyolipoma diagnosis and conservative management. *Contemporary Urology* 1998: 56-64.
8. Joseph EO, Eliot KF, Staumford. The management of angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1221-1224.
9. Peterson D. Archives of the AFIP-Radiographics. *Adult renal hamartomas* 1997; 17: 155-169.
10. Jardin A, Richard F, Le DUC A et al. Diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma (Based of 15 cases report). *Eur Urol* 1980; 6: 69.
11. Malon MJ, Jhonson PR, Jumper BM et al. Renal angiomyolipoma 6 cases report and literature review. *J Urol* 1968; 135: 349.
12. Mouded MI, Tolia BM, Bernier JE et al. Symptomatic renal angiomyolipoma, report of 8 cases, 2 with spontaneous rupture. *J Urol* 1978; 119: 684.
13. González FR, González RL, San Martín Sánchez. Angiomiolipoma renal una causa de hemorragia retroperitoneal masiva. *Arch Esp Urol* 1992; 45: 783.
14. Takeyama M, Arima M, Sgawa S et al. Preoperative diagnosis of renal cell carcinoma associate with angiomyolipoma in non tuberosis sclerosis. *J Urol* 1982; 128: 597.
15. Huang JHo, Wang J et al. Coincidental angiomyolipoma and cell carcinoma, report of one case and review of literature. *J Urol* 1988; 140: 1516.
16. Gutiérrez OH, Burgener FA, Schwartz S. Coincidental renal cell carcinoma and renal angiomyolipoma in tuberosis sclerosis. *Am Rotgen* 1979; 140: 1516.
17. Yasuyuki Y, Sukeyoshi U, Osamu M et al. Hiperechoic renal tumors: anecoic ring, and intratumoral cyst, in US differentiation of renal cell carcinoma from angiomyolipoma. *Radiology* 1993; 188:179-182.
18. Tumbull DH, Wilson SR, Hine AI. Renal angiomyolipoma ultrasonographic: features. *USG Med Biol* 1989; 15: 241.
19. Roy C et al. Renal cell carcinoma with a fatty component mimicking angiomyolipoma on CT. *Brit J Radiol* 1998; 71: 977-979.
20. Bosniack MA, Mejibou A, Hulnick DH et al. Diagnosis of renal angiomyolipoma: The importance of detecting small amount of fat. *AJR* 1988; 151: 497.
21. Parrey LS, Warner RM, Callihan TR et al. CT demonstration of fat tissue in malignant renal neoplasm. Atypical Wilms' tumour. *J Comp Ass* 1981; 5: 851.
22. Strotzer M, Becker K. *Detention on fat in a renal cell carcinoma mimicking angiomyolipoma* 1993; 188: 427-428.
23. Emmett. *Urografía clínica. Atlas y tratado de diagnóstico roen-genológico*. Tomo III, Edit. Salvat. 1982: 111-122.
24. Zagoria RJ, Dyer RB, Asismos DG et al. Spontaneous perinephric hemorrhage, imagining and management. *J Urol* 1991; 146: 468.

25. Ulembrock D, Fisher DC, Beyers HK. Angiomiolipoma: comparison between magnetizing resonance imaging, computed tomography and ultrasonography for diagnosis. *Acta Radiol* 1998; 5: 851.
26. Gillemberg SS, Lillemor JK, Brown JJ et al. Renal masses: evaluation with gradient-echo GdDtpa enhanced dynamic MR imaging. *Radiology* 1990; 176: 333.
27. Murphy WM, Beckwith B, Farrow GM. Atlas of tumour pathology. 3er Ed. Vol. II; 161-74.
28. Eble NJ. Epithelioid, angiomyolipoma of the kidney. *Am J of Surgical Pathol* 1997; 21(10): 1123.
29. Ashfaq R. Renal angiomyolipoma and HMB-45 reactivity. *Cancer* 1993; 71: 3091-3097.