

Angiomiolipoma renal, una entidad multifacética. Reporte de cinco casos

Salvador Gállego Sales,* Ernesto Jamaica Verduzco,** Jaime Guerrero Medrano,***
Alejandra Zárate Osorno****

RESUMEN

El angiomiolipoma renal es una neoplasia benigna que consiste en cantidades variables de tejido adiposo, músculo y vasos sanguíneos. Se ha encontrado en 0.3% de las autopsias y en 0.13% de la población cuando es estudiada con ultrasonido. Sólo en 20% de los pacientes puede integrarse el cuadro de esclerosis tuberosa el cual se caracteriza por retardo mental, crisis convulsivas, lesiones dermatológicas variables incluyendo adenoma sebáceo y angiomiolipomas renales. Pueden ser descubiertos ocasionalmente mediante ultrasonido abdominal y ocasionalmente presentan sintomatología que nos haga sospechar el diagnóstico. Existe el riesgo de hemorragia retroperitoneal espontánea en 10% de los casos. Presentamos cinco casos con cuadros muy variados y el manejo específico para cada uno de ellos.

Palabras clave: Angiomiolipoma, esclerosis tuberosa, tumor renal.

ABSTRACT

The angiomyolipoma is a benign neoplasm that consist of varying amounts of mature adipose tissue, smooth muscle and thick-walled vessels. It has been found in 0.3% of autopsies and in 0.13% of the population when screened by ultrasonography. Approximately 20% are found in patients with tuberous sclerosis syndrome, disorder characterized by mental retardation, epilepsy and adenoma sebaceum. They can be discovered occasionally by abdominal ultrasound and seldom present symptoms that suggest the diagnosis. It exists the risk of spontaneous retroperitoneal bleeding in 10% of the cases. We present five cases with different clinic manifestations and the specific management for each one of them.

Key words: Angiomyolipoma, tuberous sclerosis, kidney tumor.

* Servicio de Urología, Hospital Guadalupano de Celaya, Hospital General Regional SSA, Celaya, Gto. ** Servicio de Urología, Hospital Guadalupano de Celaya. *** Servicio de Patología, Hospital Guadalupano de Celaya. **** Centro de Especialidades Hemato-oncológicas, S.C., México, D.F.

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma renal fue originalmente identificado por Fischer en 1911, y designado como tal por Morgan en 1951.¹ Pueden presentarse aisladamente o como parte de la esclerosis tuberosa: síndrome autosómico dominante, una facomatosis cuya patología predominante suele ser neurológica con presencia de convulsiones desde la infancia, tumores corticales y subependimarios e involucración de diversos órganos y sistemas como riñón, pulmón, corazón y piel.

Ha sido demostrada una mutación en uno de dos genes *TSC1* y *TSC2*.² Su frecuencia es de 0.13% en series de pacientes estudiados mediante ultrasonografía abdominal y tienen una predominancia de 2:1 en el sexo femenino. En el ultrasonido renal generalmente se observa una masa bien delimitada hiperecoica que cuando se corrobora con tomografía computada se encuentra una lesión con densidades similares a grasa³ con pobre reforzamiento con el contraste aunque dependiendo del tejido predominante la medición de unidades Hounsfield puede ser tan variable desde densidad grasa (menos 70) hasta las áreas con sangrado (más 60). Pueden ser asintomáticos o manifestarse por síntomas inespecíficos como dolor en el flanco, hematuria y en casos severos choque hipovolémico acompañado de dolor en el flanco conocido como tríada de Wunderlich⁴ y que puede llevar a la muerte. Se considera que existen formas frustradas de esclerosis tuberosa en las que no existen todos los signos de la enfermedad y cuya penetrancia es variable. Presentamos cinco casos con cuadros muy diversos que han sido manejados de acuerdo con su sintomatología, edad, tamaño y evolución.

CASOS CLÍNICOS

S.E.N.

Femenina de 48 años al momento del diagnóstico el cual se realizó mediante ultrasonografía indicada por dolor en fosa renal derecha que demostró lesión hiperecoica de 2.0 cm parapiélico (*Figura 1*) que se corroboró mediante TC con medición de menos 45 UH que no reforzaba con la administración de contraste

endovenoso. En la exploración no había datos sugestivos de esclerosis tuberosa. Fue monitorizada semestralmente durante siete años notando aumento en el tamaño de la masa hasta llegar a 4 cm, por lo que decidió realizarse nefrectomía por la localización de la tumoración. Evolucionó satisfactoriamente y continúa en control en consulta ocho años después.

F.L.C.

Femenina de 18 años de edad, estudiante, con antecedente de cuadros de hematuria en los últimos dos años y que en el momento de su ingreso presentaba cuadro activo y dolor con anemia secundaria que requirió de transfusión de dos paquetes globulares. Se le realizó inicialmente urografía excretora que mostró tumoración renal izquierda con distorsión de los sistemas colectores (*Figura 2*). Con la sospecha de angiomiolipoma renal se solicitó TC de abdomen superior que confirmó dicha sospecha, encontrando gran masa que afectaba dos terceras partes del riñón, con extensas áreas de sangrado (*Figura 3*) con mediciones de 30 a 50 UH y con mínimo reforzamiento con el contraste administrado. Fue sometida a nefrectomía (*Figura 4*) en febrero 2004, por vía anterior con incisión de Chevron y evolucionando satisfactoriamente durante los primeros tres meses de postoperatorio. Posteriormente acude refiriendo dificultad respiratoria y dolor torácico por lo que se solicitó tele de tórax en la que presentaba neumotórax de 15% en el lado izquierdo. Se resolvió espontáneamente pese a lo cual la paciente continuó presentando dolor torácico ocasional y disnea de medianos esfuerzos. Valorada por el Servicio de Neumología se realizó espirometría mostrando una restricción pulmonar moderada. Se le solicitó tomografía pulmonar de alta resolución con la finalidad de demostrar la presencia de linfangioleioiomatosis pulmonar y para lo cual se encuentra en estudio hasta el momento actual.

L.H.R.

Femenina de 52 años, antecedente de diabetes mellitus diagnosticada un año antes, controlada con hipoglicemiantes orales, que acude por dolor en fosa renal izquierda y a quien se le realizó

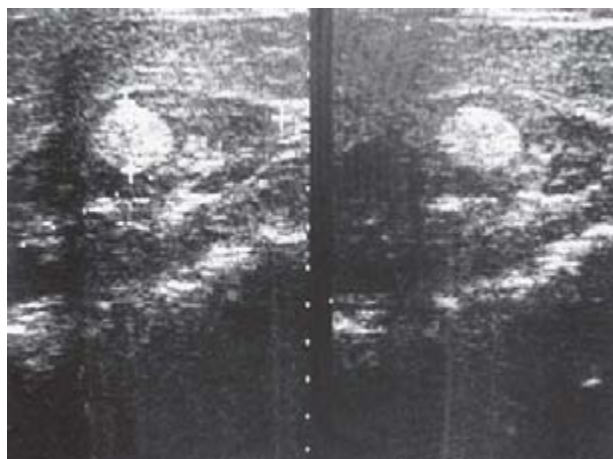


Figura 1. Ultrasonido renal muestra lesión hiperecoica.



Figura 2. Urografía excretora con deformidad de sistemas colectores por gran masa renal.

urografía excretora encontrando tumoración en la porción media del riñón y posteriormente TC que confirmó la presencia de masa de 3.5 cm de diámetro mayor (*Figura 5*), cortical con densidades de menos 70. Se le realizó nefrectomía parcial (*Figura 6*) a través de lumbotomía, habiendo cursado en el postoperatorio con fuga de orina importante que cedió con la instalación de catéter

doble J a la semana de la intervención inicial. Actualmente asintomática.

S.A.M.

Masculino de 36 años quien acudió al Servicio de Urgencias presentando dolor abdominal de ocho horas de evolución en fosa iliaca derecha en quien se sospechó apendicitis con base en el cuadro clínico, leucocitosis y datos radiológicos de irritación peritoneal. Se realizó laparotomía



Figura 3. TC abdominal contrastada con gran masa densidad heterogénea.



Figura 4. Pieza macroscópica, gran angiomiolipoma en riñón izquierdo con invasión al sistema colector.



Figura 5. TC contrastada con angiomiolipoma cortical con densidad grasa (-50UH).



Figura 6. Pieza nefrectomía parcial, aspecto del angiomiolipoma y tejido renal periférico.

exploradora encontrando apéndice cecal normal y masa retroperitoneal que parecía depender de riñón y llegaba hasta la fosa pélvica. Se practicó apendicectomía incidental y solicitaron valoración en el postoperatorio a nuestro servicio. Se realizó ultrasonografía renal que mostró gran masa hiperecoica en riñón derecho de aproximadamente 12 cm de diámetro mayor. Fue manejado como externo y se realizó TC (*Figura 7*) que corroboró la presencia de gran masa que ocupaba prácticamente todo el seno renal, realizándose nefrectomía derecha por vía anterior con incisión de

Chevron evolucionando satisfactoriamente hasta el momento actual.

E.L.M.

Masculino de 42 años con antecedente de crisis convulsivas desde la infancia habiendo sido intervenido cinco años antes por hidrocefalia supratentorial secundaria a tumoración de fosa posterior que le ocasionó lesión del quiasma óptico hasta la ceguera con colocación de válvula de derivación ventriculoatrial en un primer tiempo y posteriormente se le practicó resección de la tumoración reportándose como hemangioblasto-



Figura 7. TC simple con gran masa heterogénea en el seno renal.



Figura 8. TC contrastada, múltiples angiomiolipomas bilaterales.

ma. El paciente refería cuadros intermitentes de hematuria y dolor en ambas fosas renales, por lo que acudió con urólogo y quien le realizó TC que mostraba tumoraciones múltiples bilaterales y con ello se le hizo el diagnóstico de adenocarcinoma renal bilateral. Solicitando una segunda opinión revaloramos la tomografía computada (*Figura 8*), y valoramos al paciente encontrando que tenía fibromas subungueales en manos y pies y lesiones dérmicas en dorso que el Servicio de Dermatología consideró que se trataban de manchas lanceoladas. Con los hallazgos clínicos, los antecedentes del paciente y lo encontrado en la tomografía abdominal concluimos que se trata de angiomiolipomas bilaterales y el paciente fue enviado a un tercer nivel para realización de angiografía y embolización selectiva.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El angiomiolipoma renal es un tumor infrecuente en nuestro medio, probablemente subdiagnosticado, que se puede presentar como una entidad aislada o como parte de la esclerosis tuberosa. Es bien conocido que estos tumores cuando se presentan en forma aislada suelen ser unilaterales, suelen tener un crecimiento lento a diferencia de los asociados con esclerosis tuberosa que son múltiples y bilaterales con un crecimiento acelerado en ocasiones.³ De los tumores menores de 4 cm, 82% suelen ser asintomáticos y sólo en 9% de éstos presentarse sangrados retroperitoneales importantes, mientras que los tumores mayores de 4 cm en 52% de los casos son sintomáticos y hasta 30% requerirán de cirugía debido a la persistencia de dolor y/o sangrado, razón por la cual se considera que los tumores mayores a cuatro centímetros deben ser resecados tempranamente, embolizados o vigilados en forma estrecha. En nuestra serie de pacientes tuvimos la oportunidad de vigilar a la primera paciente durante varios años mostrando un crecimiento de la tumoración hasta llegar a cuatro centímetros decidiendo realizar cirugía que en el momento consideramos la nefrectomía simple como la solución por las características de la lesión y la edad de la paciente. El segundo de nuestros casos reviste particular interés por varias

peculiaridades: la corta edad de la paciente, la gran masa que ocasionaba hematuria severa que la llevó a un cuadro de anemia aguda y especialmente la coexistencia de patología pulmonar que parece corresponder a linfangioleiomiomatosis pulmonar, una condición rara⁵ que sólo se presenta en mujeres y en 2 a 5% de los casos de esclerosis tuberosa y esporádicamente en pacientes sin otra manifestación de este síndrome que el angiomiolipoma, caracterizada por la proliferación difusa de músculo liso en las paredes de las vías aéreas, intersticio y linfáticos, que se exacerbaba con el embarazo y la ingesta de estrógenos, y de la que existen evidencias convincentes que representa una forma frustrada de esclerosis tuberosa.⁶ Hasta en 20% de los casos la radiografía de tórax es normal, en 30 a 40% de los casos suele presentarse neumotórax espontáneo como el caso de nuestra paciente. En la tele de tórax puede haber un infiltrado reticular bilateral en etapas tempranas aunque puede requerirse de TACAR (tomografía computada de alta resolución) que mostrará múltiples quistes llenos de aire rodeados de parénquima normal, lo que es muy característico y ha sido observado en 68 de 69 pacientes estudiados con esta tecnología. La administración de progesterona produce una mejoría de los signos y síntomas de algunas pacientes; nuestra paciente está programada para practicarse próximamente. El tercer caso nos ilustra que la nefrectomía parcial es otra alternativa en pacientes con lesiones únicas corticales con sintomatología significativa o indicación por el tamaño del tumor. En el cuarto caso el paciente seguramente presentó sangrado dentro de la tumoración, lo que originó el cuadro abdominal que llevó a la sospecha de apendicitis aguda y en cuyo transoperatorio se descubrió la presencia de la gran tumoración. Y el quinto caso es un cuadro florido de esclerosis tuberosa en el que otro urólogo sospechó la presencia de una neoplasia maligna, bilateral pero que revisando los estudios radiológicos aunado a las características clínicas y los antecedentes neurológicos que presentaba se pudo confirmar el diagnóstico decidiendo enviarse a angiografía y embolización de las tumoraciones. Fueron estudiados por nuestro patólogo las piezas de los casos 2, 3 y 4 confirmando el diagnós-

tico de angiomiolipoma aunque el caso tres presentaba algunas áreas de atipias celulares que se considera son una variante morfológica distinta de estas neoplasias, sin que ello signifique que dichos tumores tengan potencial maligno como ya ha sido demostrado por otros autores.⁷ En los casos 2, 3 y 4 se realizaron estudios de inmunohistoquímica que mostraron reactividad a HMB-45 particularmente. Finalmente cabe señalar que existen reportes aislados donde señalan la posibilidad de transformación maligna del angiomiolipoma,⁸ una variedad epitelioides que tiene un comportamiento biológico más agresivo⁹ y la concurrencia de 36 casos de angiomiolipoma asociado con carcinoma de células renales en un estudio multicéntrico.¹⁰ El manejo de estos cinco casos nos ha demostrado la gran diversidad de problemas agregados que pueden tener los pacientes con angiomiolipomas y que nos obliga a estudiarlos profundamente para descartar todas las posibles complicaciones que pudieran presentarse.

REFERENCIAS

1. Steiner M, Goldman S, Fishman E, Marshall F. The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993; 150: 1782-6.
2. MacCollin N, Kwiatkowski D. Molecular genetic aspects of the phakomatoses: tuberous sclerosis complex and neurofibromatosis 1. *Current Opin Neurol* 2001; 142: 163-9.
3. Eble J. Angiomyolipoma of kidney. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 21-40.
4. Oesterling J, Fishman E, Goldman S, Marshall F. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-4.
5. Chan J, Tsang W, Pau M, Tang M, Pang S, Fletcher C. Lymphangiomyomatosis and angiomyolipoma: closely related entities characterized by hamartomatous proliferation of HMB-45 positive smooth muscle. *Histopathology* 1993; 22: 445-55.
6. Juu J, Lu C, Pern R. Tuberous sclerosis associated with pulmonary lymphangiomyomatosis. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 1991; 47: 65-70.
7. Delgado R, De León B, Albores J. Atypical angiomyolipoma of the kidney; a distinct morphologic variant that is easily confused with a variety of malignant neoplasms. *Cancer* 1998; 83: 1581-92.
8. Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, Saito T, Tamiya S, et al. Malignant transformation of renal angiomyolipoma. A case report. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 523-9.
9. Eble H, Amin M, Young R. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a report of five cases with a prominent and diagnostically confusing epithelioid smooth muscle component. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1123-30.
10. Jiménez R, Eble J, Reuter V, Epstein H, Folpe A. Concurrent angiomyolipoma and renal cell neoplasia: a study of 36 cases. *Mod Pathol* 2001; 14: 157-63.