

ANGIOMIOLIPOMA RENAL. DIFICULTADES DIAGNOSTICAS. CUATRO CASOS

Dr. Figurina, C. - Dr. Francia, E.

Conclusiones

Hemos presentado cuatro casos de angiomiolipomas renales. Todos en pacientes del sexo femenino y jóvenes. En tres casos las enfermas eran portadoras de Enfermedad de Bourneville y en un caso se trataba de un hamartoma aislado. A todas se les efectuó nefrectomía.

Los signos de mayor jerarquía: síndrome tumoral, dolor, hematuria. Además síndrome de repercusión general, fiebre, anemia.

En dos de los casos, dado lo atípico del tumor como para corresponder a un adenocarcinoma, se planteó la posibilidad de que correspondiera a tumores de Wilms. La buena evolución confirmó que eran hamartomas.

El objeto de esta presentación es recordar un tumor benigno relativamente raro que se acusa clínicamente como un tumor maligno, a los efectos de hacer una terapia conservadora. Pueden realizarse trasplantes renales.

Las tres enfermas se controlan periódicamente y se encuentran libres de síntomas.

Como se sabe, el angiomiolipoma renal o hamartoma es un tumor benigno, congénito, mixto, compuesto por los elementos tisulares presentes en el riñón adulto, pero en proporciones anormales. Fue descrito por primera vez por Bourneville y Brissardc, en 1880, en pacientes portadores de esclerosis tuberosa. También se lo puede ver en forma aislada. Predomina en el sexo femenino en la proporción de 4 a 6 a 1 (Bigot).

En la Enfermedad de Bourneville. Siempre bilaterales y múltiples de tamaño variable. Cuando son aislados: unilaterales en 96 % de los casos y únicos en 80 % (Bigot).

Clínica

Angiomiolipomas aislados. Pequeños. Pueden pasar desapercibidos, siendo hallazgos de autopsias. Si son grandes, se aprecian clínicamente y dan: masa tumoral palpable en la fosa lumbar correspondiente, dolor lumbar de variada intensidad, hematuria, hematoma perirrenal.

Asociados a Enfermedad de Bourneville. Algunos pueden ser asintomáticos, como en los aislados. Otros pueden ser revelados por la masa tumoral palpable en la fosa lumbar, dolor tipo cólico, sensación de pesadez, hematuria de variada intensidad. Se acompañan también de los demás signos de la facomatosis, extraurarios (adenoma sebáceo de Pringle, tumor periungueal de Koenig, gliomas cerebrales, calcificaciones de los ganglios basales no encontradas en nuestro país, facomas retinianos). Retardo mental, crisis convulsivas. Fibrosis pulmonar.

Diagnóstico clínico

Angiomiolipoma aislado. Solamente se puede hacer diagnóstico de tumoración renal.

En la Enfermedad de Bourneville. En el cuadro de esta facomatosis se puede sospechar la naturaleza hamartomatosa de la tumoración.

Diagnóstico radiológico

Angiomiolipoma aislado. La radiografía simple puede mostrar áreas radiolúcidas debidas al alto contenido grasoso. Aumento de volumen, calcificaciones.

La urografía intravenosa hace el diagnóstico de masa tumoral con desplazamiento de la vía excretora, sin imágenes de amputación ni infiltración. Se puede plantear diagnóstico diferencial con poliquistosis renal. También con el carcinoma renal.

La angiografía renal selectiva da:

- 1) imágenes aneurismáticas en la bifurcación de los vasos principales;
- 2) neoformación vascular con trayecto helicoidal o en tirabuzón;
- 3) vasos aneurismáticos reunidos semejando racimos de uvas;
- 4) anastomosis frecuentes de vasos sin fístulas arteriovenosas;
- 5) marcada lentitud de la corriente sanguínea dentro de los vasos angiomatosos, persistiendo hasta en la fase parenquimatosa;
- 6) no hay reflujo venoso precoz.

Angiomiolipoma en la Enfermedad de Bourneville. La radiografía simple muestra aumento de tamaño bilateral de ambos riñones. La U.I.V. da imágenes de proceso expansivo renal. La angiografía pone de manifiesto un tumor hipervascolarizado con los signos angiográficos descritos anteriormente.

Si no fuera por el cuadro de esclerosis tuberosa ligado al proceso tumoral, el diagnóstico con el cáncer sería difícil.

Ecografía. Informa sobre la localización y la naturaleza quística o sólida de la tumoración. En nuestro país no se hace.

Centellografía. Pone de relieve el aumento de tamaño del área renal, modificaciones de la posición, zonas de sustitución parenquimatosa.

La seriocentellografía indicará sobre la eliminación del radiofármaco empleado. Se utilizó el ^{131}I hipuran.

Otros estudios radiológicos en la Enfermedad de Bourneville.

Radiografía de tórax para buscar angiomiolipomas pulmonares que pueden presentarse. Radiografía de cráneo para evidenciar calcificaciones de los núcleos basales cuando además se acompañan de cifras de calcemia elevada.

Análisis de laboratorio. Orina, completo, Urocultivo. Pruebas de funcionalidad renal. Electrolitemia. Calcemia. Funcionalidad hepática. Creatinemia. En la Enfermedad de Bourneville. E.E.G., Estudio genético familiar. Test psicológico. E.C.G.

A. P. Pueden verse algunas atipias nucleares en algunos de los tejidos que los componen que no deben interpretarse como malignas.

Evolución y pronóstico

Los tumores cuando son aislados y pequeños pasan asintomáticos mucho tiempo en etapa latente. Cuando son gran-

des dan hemorragia que obligan a un acto quirúrgico. Cuando son bilaterales sustituyen el parénquima renal llevando a la insuficiencia renal. La evolución es la misma en los aislados que en los asociados a la Enfermedad de Bourneville. Son tumores benignos. No dan metástasis.

Tratamiento

Debe ser en lo posible conservador. Pueden realizarse nefrectomías parciales condicionadas al tamaño del tumor. La hemorragia puede ser controlada por embolización superselectiva con gel foan (J. David Moorhead), sobre todo si se trata de un riñón único. Por ser benignos no debe de hacerse radioterapia.

Casística

Caso 1. R. I. M. F., 21 años, sexo femenino, raza blanca.

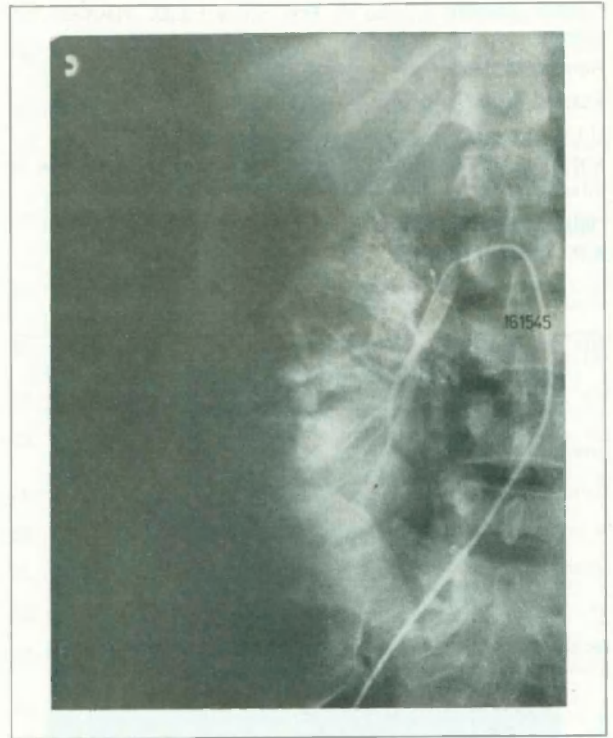
Cuadro doloroso intenso en H.D., epigastrio con irradiación a F.L.D. Náuseas, vómitos, síndrome febril, orinas oscuras.

A.P. Desde hace 2 años nota que su hemiabdomen superior aumenta de tamaño en forma moderada, retrocediendo espontáneamente en 1 ó 2 días. Al examen, abdomen asimétrico por tumoración que ocupa hemiabdomen derecho en su totalidad. A la palpación, enorme tumoración de H.D., Fco. D. F.L.D. que alcanza la línea media. Superficie irregular, pétreo, de 40 por 30 cm. Contacto lumbar externo e interno. Mate.

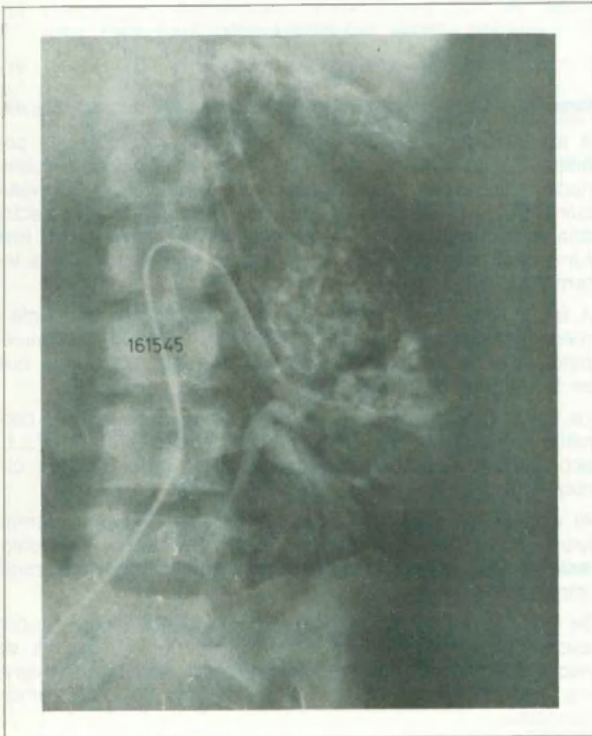
F.L.I. masa indolora con contacto lumbar y peloteo, no pudiéndose precisar los caracteres por palpación anterior.

U.I.V.-A.R.P. Aumento de tamaño de ambos riñones. Tumor hipervascularizado. Nefrectomía derecha.

A.P. Tumor renal maligno.

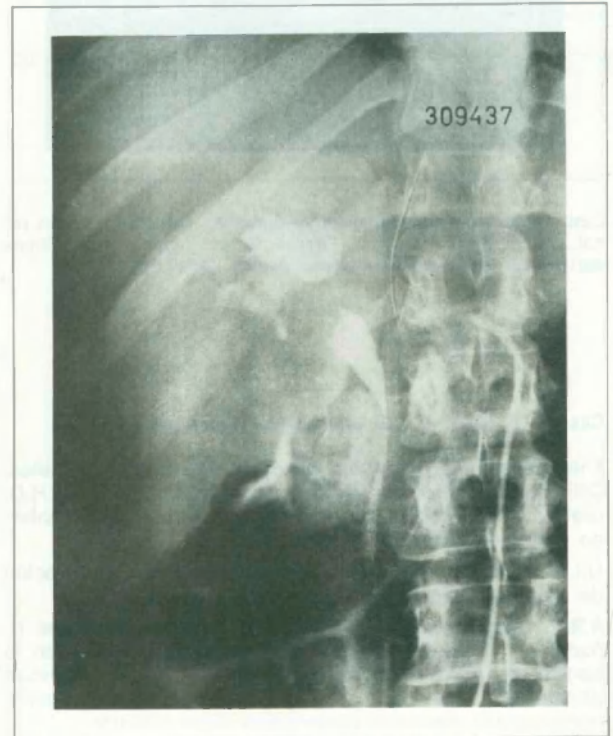


Caso 1 (B). Angiografía renal selectiva derecha. Gran proceso tumoral. Hipervascularización. Vasos angiomatosos. Formaciones pseudoaneurismáticas agrupadas.



Caso 1 (A). Angiografía renal selectiva izquierda. Gran proceso tumoral. Hipervascularización. Vasos angiomatosos. Formaciones pseudoaneurismáticas agrupadas. Desplazamiento de cálices y pelvis.

Caso 2. S. B. A. B., 18 años, sexo femenino, raza blanca.



Caso 2 (A). Gran tumoración renal derecha. Desplazamiento de cálices y pelvis.

Cuadro doloroso intenso de Fco. F.I. y F.L.D. Náuseas, vómitos.

Hematuria. Anemia.

Examen físico negativo.

U.I.V. Proceso expansivo renal derecho.

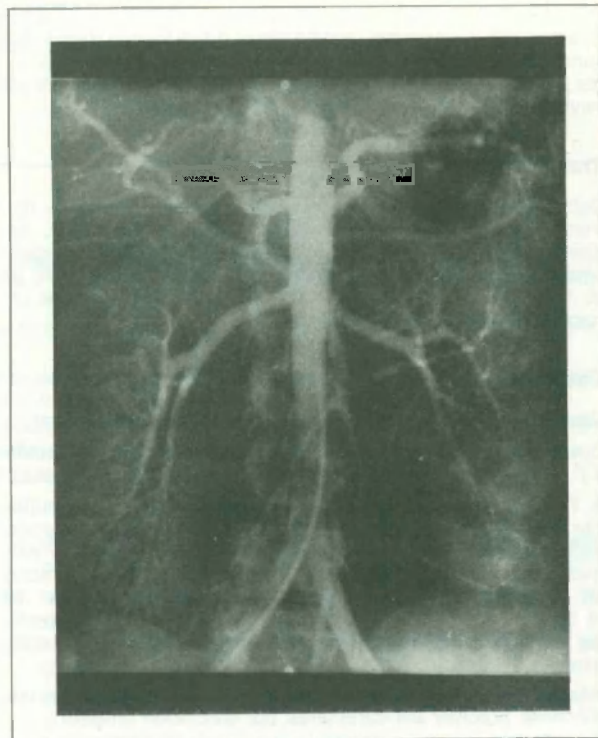
A.R.P. y selectiva derecha. Tumor hipervascularizado que se interpreta como un posible nefroblastoma.

Nefrectomía derecha.

A.P. Angiomiolipoma.



Caso 2 (B). Angiografía selectiva derecha. Gran tumoración renal. Hipervascularización. Formaciones pseudoaneurismáticas agrupadas. Vasos angiomasos. Arteria renal normal.



Caso 3. Angiografía renal panorámica. Aumento de tamaño de ambos riñones. Hipervascularización. Microaneurismas corticales. Ramas segmentarias de la arteria renal hipertróficas. Arteria renal de calibre normal.

Caso 4. J. G. A. de M., 58 años, sexo femenino, raza blanca.

A los 49 años de edad se le hace una colecistotomía por presentar un episodio agudo doloroso de H.D. como culminación de sufrimiento dispéptico de varios años de evolución. En el mismo acto operatorio se le practica nefrectomía derecha, pues en el examen clínico se le palpa una tumoración en la F.L.D., con contacto lumbar externo e interno y peloteo.

A los 2 años de su operación se le diagnostica una Enfermedad de Bourneville y se la estudia. El estudio anatómopatológico de la pieza de nefrectomía fue informado que se trataba de un liposarcoma.

La paciente pasa bien por espacio de 16 años en que consulta nuevamente por tener dolores persistentes en F.L.I., acompañando cuadro síndrome urinario bajo, anemia clínica, oliguria, mal estado general, piuria.

Al examen se palpa una gran tumoración de hemiabdomen izquierdo con contacto lumbar externo e interno y peloteo. Análisis de laboratorio que revelan una insuficiencia renal importante.

Se efectúa A.R. que muestra riñón gigante izquierdo con escasa vascularización en el polo superior. Imágenes de neovascularización con microaneurismas. No hay nefrograma obstructivo. La imagen concuerda con un riñón hamartomatoso.

La enferma empeora día a día a pesar del tratamiento y fallece por insuficiencia renal.

La necropsia realizada confirma que la tumoración renal se trata de un hamartoma.

Caso 3. A. M. G. A., 26 años, sexo femenino.

Enfermedad de Bourneville conocida desde hace 10 años. Cólico nefrítico derecho. Tumoración palpable en F.L. e H.D. ovoidea de 20 por 15 cm, firme con contacto lumbar interno y externo. Anemia. Retardo mental.

U.I.V. Aumento de tamaño de ambos riñones. Dislocación de grupos calicales.

A.R.P. Marcado agrandamiento del tamaño de ambos riñones con hipervascularización, disposición arterial en la corteza de aspecto microaneurismático. No se evidencian nítidamente zonas de sustitución parenquimatosa. La serloctelografía demostró compromiso renal bilateral.

A.P. Angiomioliposarcoma.

Nefrectomía derecha.

Bibliografía

1. Ardao, A. R.: "Anatomía patológica quirúrgica". Ed. Científica de la Facultad de Medicina, tomo 29, 474-475, Montevideo, 1962.
2. Aboulker, P.; Roujeau, S.; Melrit, M.: "Le Rein des Phacomatoses. Les localisations rénales de la sclérose tuberculeuse de Bourneville". S. Urol. et Néphrol., 70, 584-587, 1963.
3. Bigot, R.; Goldlust, D.; Helenon, Ch.; Michel, J. R., y Benozio, N.: "Angiomyolipomes isolés du rein - Etude arteriographique. (A propos de 10 cas.)". J. Radiol. Electrol., 52, 789-796, 1971.
4. Bush, F. M.; Back, C. S.; Clyde, H. R.: "Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node involvement". J. of Urol., vol. 116, nº 6, diciembre, 1976.
5. Cecil Loeb: "Tratado de medicina interna". Ed. Interamericana S. A., México, 1968.
6. Emmett, J. L.: "Clinical urography". 2ª edición, vol. II, 766-773, Ed. Saunders, Londres, 1964.
7. Filimonc, Cordun; Tarabuta, C., y Ciureanu, A.: "Sur un cas d'hamartome renal". S. Urol. et Néphrol., tomo 80, nº 7-8, págs. 645-652, 1974.
8. Francia, E.: Comunicación personal. Trabajo en preparación.
9. Fournier, A.; Pauli, A.; Cecile, S. P.; Cousin, J., y Bayart, M.: "Angiomyolipome rénal révélé par une hématurie profuse au cours d'une phacomatose". J. Radiol. Electrol., 50, 712-713, 1969.
10. González Martín, M.; Escudero Barilero, J. L.; Borruel, Sebastián; Martínez Piñero, J. A.: J. d'Urol. et Néphrol., nº 10 y 11, págs. 797-80, 1975.
11. Hegedus, U.: "Three dimensional selective angiography in the diagnosis of renal masses". Acta Radiol. Diagnosis, 15, 401-412, 1974.
12. Hughes, F.; Schenone, H.: "Urología práctica". Intermédica, 456-457, Buenos Aires, 1971.
13. Lockhart, S.: "Manual de Urología". Oficina del Libro, 562, Montevideo, 1972.
14. Konuralp, H. A.; Uras, A.; Altue, K.; Bartas, G.; Ozden, B.: Renal Angiog., vol. 104, nº 1, 1970.
15. Lemaitre, G.; Michel, J. R., y Tavernier, S.: "Traité de Radiodiagnostic", tomo VIII, 152-153, Masson et Cie., París, 1970.
16. Lemaitre, G.; L'Hermine, C., y Blanquart, S.: "Les angiomyolipomes isolés du rein". S. Radiol. Electrol., 49, 320-324, 1968.
17. Lemaitre, G.; L'Hermine, C.; Maillard, S. P., y Linquette, M.: "Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein. Les lésions rénales de la sclérose tuberculeuse de Bourneville". Etude angiographique. S. Radiol. Electrol., 49, 315-320, 1968.
18. Lemaitre, G.: "Encyclopedie médico quirurgicale". Ed. Techniques, París, 1976, Radiodiagnostic appareil urinaire, t. 19, París, 34117 A 20-7.
19. Levallois, M.: "Hamartome du rein (deux nouveaux cas)". S. Urol. et Néphrol., 1-2, 143-145, 1973.
20. McCullough, D. L.; Scott, R., Jr.; Seybold, K. H.: "Renal angiomyolipoma (hamartoma). Review of the literature and report of 7 cases". S. Urol., 105, 1, 32-44, Baltimore, 1971.
21. Mendy, F.: "La urología en el diagnóstico de los tumores del abdomen superior". 21º Congreso Uruguayo de Cirugía. Cirugía del Uruguay, 41, 209-216, 1971.
22. Miatello, U., y col.: "Nefrología". Intermédica, pág. 1091, Buenos Aires, 1963.
23. Moolton, S. E.: "Hamartial nature of tuberous sclerosis complex and its bearing on tumor problem; report of case with tumor anomaly of kidney and adenoma sebaceum". Arch. Int. Med., 69, 589-597, 1942.
24. Moorhead, S. D.; Fritzsche, P., y Healdley, H. L.: "Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization". S. Urol., vol. 19, nº 1, Baltimore, 1977.
25. Olsson, O.; Lindblum, K., y col.: "Diagnostic radiology". Enciclopedia of Urology (Diagnostic Radiology), vol. 19, 533, Berlín Herausgegeben Von., 1962.
26. Parietti, R., y Parietti, O.: "Angiomyolipomes rénaux bilatéraux et sclérose tuberculeuse de Bourneville". S. Urol. et Néphrol., tomo 80, nº 1-2, 207, 1974.
27. Patel, S., y col.: "Nuevo manual de patología quirúrgica". Ed. actualizada, tomo VI, 877. Ed. Morata, Madrid, 1965.
28. Pollack, H. M.; Goldberg, B. B.; Morales, L. C., y Bogash, M.: "A systematized approach to the differential diagnosis of renal masses". Radiology, 113, 653-660, 1974.
29. Puigvert, A.; Elizalde, C., y Riberi, P.: "Hamartomes du sinus rénal". S. Urol. et Néphrol., 74, 3, 145-158, 1968.
30. Shinz, H. R.: "Tratado de roentgenodiagnóstico". 6ª ed., tomo V, 753. Ed. Científico Médica, Barcelona, 1969.
31. Sood, S.; Mancini, A. A.; Kropp, K.: "Tuberous sclerosis. Emphasis on the angiographic finding". S. Urol., Baltimore, 1975.
32. Teplick, S., y Haskin, M.: "Diagnóstico Radiológico". 2ª ed., tomo II. Ed. Interamericana, México, 1972.
33. Trinz, G.; Grumbach, Y.; Dubreuil, A., y Braibant, S. M.: "Etude arteriographique des angiomyolipomes du rein". S. Radiol. Electrol., 251-256, 1976.
34. Truc, E.; Nauratil, H.; Grasset, D.; Ciurano, A. S.; Roux, A., y Novas, P.: "Sclérose tuberculeuse de Bourneville. A propos d'une localisation rénale prédominante". S. Urol. et Néphrol., 3, 78-270, 1972.
35. Vallat, C.; Zauret, H.; Gomes, R.; David, E., y Peraldi, R.: "Sclérose tuberculeuse de Bourneville avec détermination rénale". S. Urol. et Néphrol., tomo 80, nº 10-11, 1974.
36. Viamonte, M. (Sr.); Ravel, R.; Politano, V., y Bridges, B.: "Angiographic finding in a patient with tuberous sclerosis". Am. S. Roentgenol Radiumther. Nucl. Med., 98, 3, 723-733, 1966.
37. Walker, D. E.; Barry, S. M.; Hodges, C. V.: "Angiomyolipome: diagnosis and treatment". S. Urol., vol. 116, nº 6-712, Baltimore, 1976.
38. Weil-Bousson, M.; Raiga, J. C.; Nety, S.; Bartier, C.: "Etude anatomoclinique de l'angiomyolipome du rein". S. Urol. et Néphrol., 74, 2, 203-209, 1968.