

ANGIOMIOLIPOMA RENAL*

Dr. González Martín, G. - Dr. Grippo, L. - Dr. Romano, S. V. - Dr. Ricchiuti, A.

Resumen

Se presenta un caso de angiomiolipoma renal y se efectúan consideraciones sobre su etiopatología, diagnóstico y tratamiento.

La primera descripción de un angiomiolipoma se la debemos a Fischer, quien en 1911 ya lo relaciona con la esclerosis tuberosa. Pero el término angiomiolipoma fue introducido por Morgan recién en 1951.

Se trata de un tumor mesenquimatoso benigno que puede presentarse en forma aislada o asociado con distinta frecuencia, según las estadísticas consultadas, a la esclerosis tuberosa o a otras facomatosis.

Para Moolten, 50 % de los angiomiolipomas se encuentran asociados, a la esclerosis tuberosa, mientras que Hoyan y Foote encontraron en 8.501 autopsias, 27 angiomiolipomas sin estigmas de esclerosis tuberosa asociada. Hemos podido observar que en general todos los autores coinciden en que su forma de presentación es distinta según se trate de una forma asociada o no a la facomatosis.

Los no facomatosis son únicos, voluminosos, unilaterales, sintomáticos y su sintomatología más frecuente es: tumor, dolor lumbar, hemorragia peritumoral, fiebre, hipertensión arterial y hematuria, esta última excepcional.

Los facomatosis son pequeños, múltiples y bilaterales, cursando asintomáticos. Se encuentran asociados a:

- 1) Esclerosis tuberosa de Bourneville, enfermedad ésta que se caracteriza por signos cutáneos (50 %), neuropsíquicos (70 %), calcificaciones craneales (80 %), y además facomas retinianos y lesiones viscerales, en particular cardíacas, cerebrales y renales, siendo éstos los angiomiolipomas y los hipernefomas.
- 2) Neurofibromatosis o enfermedad de Recklinghausen, enfermedad hereditaria con carácter autosómico dominante, vinculada a un gen que con frecuencia es letal, provocando la muerte del embrión. Siendo los adenomas corticales, y más raramente el angiomiolipoma, los tumores renales más frecuentes asociados a esta entidad.
- 3) Enfermedad de Von Hippel-Lindau; en esta entidad las lesiones viscerales más comunes son las pancreáticas y las renales. Entre estas últimas se encuentran los hipernefomas como lesión asociada más frecuentemente dadas, siendo muy raros los angiomiolipomas.

Caracteres anatomopatológicos de los angiomiolipomas

Macroscópicamente, es un tumor en general polar, no encapsulado, mal limitado, de crecimiento expansivo, con poca tendencia a invadir la vía excretora, creciendo en cambio hacia la celda renal, pudiendo o no romper la cápsula.

En ninguna serie se describió la invasión de vasos o la presencia de metástasis.

Al corte, predomina un aspecto heterogéneo del tumor con pseudoquistes hemáticos. Microscópicamente, tres son los elementos constitutivos: fibras musculares desordenadas, más o menos diferenciadas, tejido adiposo de tipo adulto y vasos. Estos últimos se presentan unos contra otros, con paredes engrosadas y luz excéntrica; la íntima es espesa y fibrosa, en la media se observan fibras musculares lisas, más o menos diferenciadas. No se ven fibras elásticas pero se observa una hialinización marcada; estos vasos no muestran adventicia, presentando continuidad anatómica con las fibras musculares del estroma.

Consideraciones etiopatogénicas

La presencia de elementos mesenquimatosos, la asociación con las facomatosis y su carácter multifocal, permiten fundamentar la idea de su origen congénito. Para algunos autores, sería la inclusión embrionaria en el blastema renal de elementos mesodérmicos subcapsulares. Para otros se originaría de elementos del propio blastema renal, sin responder a los organizadores. Borst sostiene que estos elementos pueden derivar de la cápsula renal, vasos y pelvis renal del órgano totalmente desarrollado. Wilms los relaciona en cambio con el tejido embrionario mesodérmico indiferenciado desplazado. Meyer cree que derivan de células del miótomo. Hess formula la hipótesis de su origen vascular (arterial) e Inglis de la cresta neural.

Estudios radiológicos

La observación de la radiografía simple del aparato urinario, puede demostrar aumento del tamaño del riñón, con menor densidad radiológica en el área tumoral, por el predominio de su contenido en grasas.

Se observa a menudo un borramiento del polo renal afectado o del psoas, por el crecimiento del blastoma.

En los diversos tiempos del urograma excretor se puede apreciar que la sombra tumoral es más importante que las deformaciones pielocaliciales, las que cuando se presentan, remedan una imagen quística, desplazando sin amputar ni invadir a la vía excretora.

El estudio arteriográfico renal del angiomiolipoma

Para algunos autores, en el estudio arteriográfico renal existen datos característicos, mientras que para otros, sólo son evocadores del angiomiolipoma.

En la fase arterial se puede observar, a partir de la interlobulares, imágenes aneurismáticas y microneurismáticas además de vasos de neoformación. Para ciertos autores la presencia de los aneurismas es un signo constante. Los vasos de neoformación son de trayecto helicoidal, espiralados y tortuosos, con la existencia de lagos vasculares y la presencia de microaneurismas en racimos de uva, esta última imagen es otro elemento citado como patognomónico en la bibliografía consultada.

Las imágenes de anillos vasculares, entrelazadas en las excéntricas, constituyen otro de los hallazgos frecuentes, no observándose nunca amputaciones de los vasos, ya sea los de neoformación como tampoco de los normales, ni fistulas arteriovenosas, existiendo un lento flujo sanguíneo que puede persistir hasta la fase nefrográfica.

La respuesta a la adrenalina es negativa.

En la fase nefrográfica el contorno renal se presenta irregular, mal delimitado, con distinta impregnación, ofreciendo imágenes no homogéneas, con persistencia de lagos vasculares.

En la fase venosa se aprecia la rémora evacuatoria correspondiente a los lagos sanguíneos, siendo importante remarcar la disociación entre las imágenes obtenidas mediante el urograma excretor que induce al diagnóstico de quiste renal cuando el desarrollo es intraparenquimatoso, con las obtenidas en la arteriografía, que son muy difíciles de diferenciar con imágenes de procesos tumorales malignos de riñón.

* Trabajo presentado en la Reunión Científica de la Sociedad Argentina de Urología, el día 26 de octubre de 1978.

Evolución

El angiomiolipoma es considerado como un tumor benigno, puesto que no existen datos de muertes por metástasis. Sin embargo algunos autores mencionan la posibilidad de recidivas locales.

Nuestro caso: Sra. S. M., 54 años.

Internada por síndrome febril prolongado, con astenia y decaimiento general, sin signos clínicos de focalización. Al examen físico se constata una tumoración palpable, lisa, renitente con buena excursión respiratoria y con franco contacto lumbar. Resto del examen físico, normal.

En los exámenes de laboratorio se encontró una eritrosedimentación de 134 mm en la primera hora, urocultivo positivo y piuria. Resto, normal.

En el urograma excretor, la radiografía simple no muestra alteraciones significativas. En los tiempos excretores se observa una imagen compatible con gran quiste de polo inferior del riñón izquierdo y discreto desplazamiento hacia la línea media del uréter correspondiente.

En el estudio arteriográfico se comprueba la presencia de un tumor de polo inferior de riñón izquierdo, con hipervascularización periférica, abundantes vasos de neoformación, con lagos vasculares que persisten hasta los tiempos tardíos.

Con diagnóstico de tumor de riñón izquierdo, se efectuó nefrectomía radical izquierda por toracofrenolaparotomía, con buena evolución posoperatoria.

Bibliografía

- Abouker, P., y Roujeau, J.: "Le rein des phacomatoses, localisations rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville". *J. Urol. Néphrol.*, 70:584-587, julio-agosto 1964.
- Baron y col.: "Diagnóstico preoperatorio del angiomiolipoma renal". *J. Urol.*, 117, 701, 1977.
- Barrilero, A. E.: "Angiomiolipoma renal. Estudio de 13 casos". *J. Urol.*, 117, 547, 1977.
- Becker, J. A.; Kiriabwala, M.; Polak, H.; Bosniak, M.: "Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney. An angiographic review". *Acta Radiol. Stock.*, 14:561-568, sept. 1973.
- Clark, R. E.; Palubinskas, A. J.: *Roentgenol.*, 114:715-721, abril 1972.
- Escudero-Barrilero y col.: "Diagnostic entre l'adenocarcinome rénal et l'angiomyolipome". *J. Urol. Néphrol.*, 80:665-676, 1974.
- Hajdu, S. I.; Foote, F. Jr.: "Angiomyolipome du rein. Rapport de 27 cas et revue de la littérature". *J. Urol.*, 102:396-401, oct. 1969.

Estudio anatomopatológico. Dr. Alfredo Ricchiuti.

Macroscofia. Riñón izquierdo de 351 g de peso, de 15 por 7,5 cm por 6 cm en polo inferior, donde se observa una masa esférica, el polo superior se presenta con caracteres normales. La coloración es grisácea, con áreas negras dispersas.

La consistencia es elástica, homogénea en toda su extensión. Decapsula fácilmente en el polo superior y está firmemente adherida a la grasa perirrenal en el polo inferior.

Superficie al corte: el polo superior muestra la relación corticomedular conservada y de color blanco-grisáceo; a nivel de la pelvis renal se observan zonas con lipomatosis de sustitución y ligera disminución de su tamaño. En el polo inferior se visualiza una masa esférica de 6 cm de diámetro, amarillenta, con áreas parduscas, friable y rodeada por una cápsula fibrosa que se continúa con la cápsula renal y la grasa perirrenal.

Microscopia. Se observa proliferación de células fusiformes y musculares que se colorean de tonalidad amarilla con técnica de Van Gieson. Numerosos vasos y adipocitos en acúmulos, además de áreas celulares mixoides.

No se observan elementos atípicos.

Diagnóstico: angiomiolipoma renal.

Comentarios

Parece evidente que de confirmarse el diagnóstico preoperatorio de angiomiolipoma, no debería intentarse otro tratamiento que el conservador, dada la benignidad de la lesión. Pero si se tiene en cuenta la dificultad del diagnóstico en las formas unilaterales aisladas, no asociadas a facomatosis, además de su posible coexistencia con un tumor de estirpe epitelial, se justifica la cirugía radical.

Inglis, K.: "Nature et origine du tissu néoplasique analogue aux muscles lisses dans les tumeurs rénales du complexes de sclérose tubéreuse".

Keshin, J. G.: "Trois cas d'hamartomé renal: 2 cas se présentant par une rupture spontanée et une hémorragie massive rétropéritonéale". *J. Urol.*, 94:336-341, oct. 1965.

Lemaitre, L.; Hermine, Maillard, Linquette: "Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein. I: Les lésions rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Etude angiographique". *J. Radiol. Electrol.*, 49:315-320, mayo 1968.

Long, W. W. Jr.; Linch: "Angiomyolipomes". *J. Urol.*, 106:406-408, agosto 1971.

Mazeman, F., y col.: "Los angiomiolipomas renales a propósito de 9 observaciones". *J. Urol. Néphrol.*, 83:1-30, 1977.

Moolten, S. E.: "Hamartal nature of the tuberous sclerosis complex and its bearing on the tumor problem".

Riopelle, J. L.: "Nature et origine des tumeurs appelées hypernéphromes vrais du rein". *Cancer*, 4:789-802, 1951.