



Artículo de actualización

Article update

ANGIOMIOLIPOMA RENAL

Presentación de un caso y revisión de la literatura.

RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Presentation of one case and review of the literature.

Dres. Casabé, A.*; Voogd A.***; Pasik, L.**; Kes, S.**; Malagrino, H.**; Pueyo de Casabé, S.****.

RESUMEN: *El angiomiolipoma renal es un tumor mesenquimático benigno, generalmente asintomático. Puede presentarse solitario o asociado con Esclerosis tuberosa. Se presenta un paciente al que se le realizó nefrectomía por un angiomiolipoma renal y que luego se le diagnosticaron otros tumores mesenquimáticos. Se plantea el diagnóstico diferencial con el carcinoma renal. Se analizan los estudios de diagnóstico por imagen preoperatorios y el tratamiento de esta entidad.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 65, N° 2, Pág. 65, 2000)

Palabras clave: Angiomiolipoma renal, Esclerosis Tuberosa.

SUMMARY: *Renal angiomyolipoma is a benign mesenchymal tumor, usually asymptomatic. It can occur either as a solitary tumor or associated with Tuberous sclerosis. A patient treated by nephrectomy to renal angiomyolipoma is reported, and later other mesenchymal tumors are demonstrated. The differential diagnosis with renal carcinoma are discussed. The imaging diagnostic before surgery and the treatment are analyzed.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 65, N° 2, Pág. 65, 2000)

Key words: Renal angiomyolipoma; Tuberous Sclerosis.

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma renal es un tumor mesenquimático benigno, generalmente asintomático. Debido a su alto contenido graso el diagnóstico es fácil con estudios por imagen, pero en ocasiones se hace dificultoso el diagnóstico diferencial con el carcinoma renal.

Se encuentra asociado con la esclerosis tuberosa que es una enfermedad genéticamente determinada caracterizada por proliferaciones hamartomatosas del tejido conectivo, angiofibromas faciales, máculas blancas en la piel, tumores embriogénicos, convulsiones y retardo mental.

Se presenta un paciente con un angiomiolipoma renal al cual posteriormente se le diagnosticaron otros tumores mesenquimáticos. Se plantea el diagnóstico preoperatorio.

*Jefe de Servicio **Médicos de planta ***Médica residente ****Médica dermatóloga.

Servicio de Urología, Instituto de Oncología Angel H. Roffo.

Av. San Martín 5431. Buenos Aires. Argentina.

rio de esta enfermedad, así como su tratamiento. Se realiza una revisión de la literatura sobre el tema.

CASO CLÍNICO

HC: 53308. Paciente de sexo masculino de 42 años que consulta el 16-6-98. Como antecedentes refería dolor testicular de 3 meses de evolución y polaquiuria.

Al examen físico no presentaba ninguna lesión en los genitales externos, no se palpaban masas en abdomen, ni en región lumbar y la puño percusión lumbar bilateral fue negativa. Como característica llamativa (no relacionado con el motivo de consulta) presentaba en la cara, específicamente en región nasolabial, lesiones nodulares eritematosas.

Los estudios por imágenes realizados informaron:

Ecografía testicular: Sin lesiones.

Ecografía vésico-prostática: Próstata de 3.6 por 3.2 por 4 mm. Residuo postmiccional escaso.

Ecografía abdominal: Masa ocupante renal derecha de 109 por 100 por 98 mm. Resto del abdomen sin particularidades. (Foto 1)



Foto 1: *Ecografía abdominal:* masa ocupante renal derecha de 109 por 100 por 98 mm.

Urograma excretor: Imagen de masa tumoral que involucra el borde externo de tercio medio y superior del riñón derecho, que produce dilatación y elongación de los cálices respectivos, aproximadamente de 12 cm de largo por 7 cm de axial. Uroexcreción conservada bilateral (Foto 2).

T.A.C. de abdomen: En riñón derecho imagen redondeada de bordes relativamente netos que ocupa la valva anterior de densidad sólida con espacios grasos en su interior con un diámetro aproximado de 9 cm de largo por 8 cm de A.P. por 11 cm de axial. Resto del examen sin imágenes patológicas (Foto 3).

R.N.M de abdomen: Proceso expansivo renal derecho anterior, heterogéneo, observándose áreas hiperintensas en T1 en forma focal y sutil brillante en T2 que corresponde a la intensidad del tejido graso. Los diámetros máximos de la lesión son de 11 cm. Infiltra la cápsula y grasa perinefrítica extendiéndose hacia la profundidad hacia el seno renal provocando desplazamiento de los grupos de los cálices medios.



Foto 2: *Urograma excretor:* imagen de masa tumoral en riñón derecho de 12 por 7 cm.

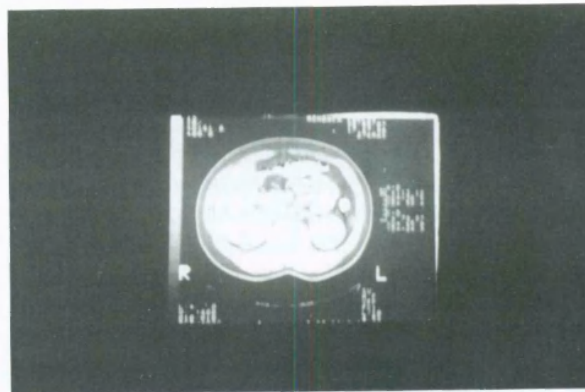


Foto 3: *TAC de abdomen:* imagen redondeada en riñón derecho de 9 por 8 por 11 cm con espacios grasos en su interior.

La radiografía de tórax era normal.

Diagnósticos diferenciales: Angiomiolipoma renal, no descartándose evolución de tipo sarcomatosa (Foto 4).

Angiografía digital renal bilateral: La arteria renal derecha sin alteraciones. A nivel parenquimatoso se observa la presencia de una masa ocupante que compromete el lóbulo medio e inferior con presencia en su interior de vasos de neoformación y lagunas vasculares.

Conclusión: Masa ocupante renal derecha hipervascularizada compatible con neoformación renal (Foto 5).

La radiografía de tórax era normal.

El 3 de agosto de 1998 con diagnóstico de tumor renal derecho se realizó nefrectomía derecha según técnica, por abordaje abdominal. El tumor era de aproximadamente 10 cm de diámetro, ocupaba tercio medio del riñón y no presentaba macroscópicamente invasión de la grasa perirrenal. No había adenopatías retroperitoneales ni hiliares.

La evolución postoperatoria fue favorable. Fue dado de alta al séptimo día.

La anatomía patológica informó (inclusión: 24250)

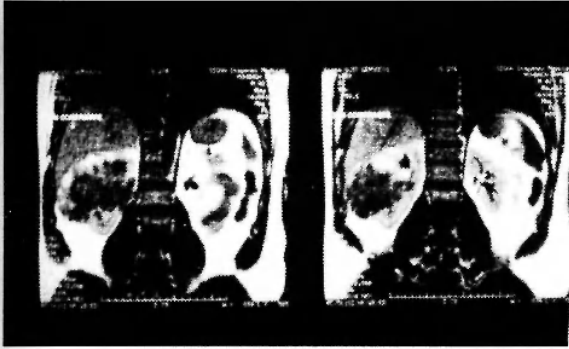


Foto 4: RNM de abdomen: proceso expansivo renal derecho heterogéneo con intensidad de tejido graso.

nefrectomía derecha 14 por 10 por 5 cm con lesión tumoral de 11 por 9 cm que compromete las dos terceras partes de la región media del órgano. Al corte: tumor de color amarillento, que compromete la cápsula renal y el tejido graso del hilio, no se observa clara infiltración del tejido graso perirrenal ni de los vasos renales. No se observa compromiso del hilio renal ni de la cápsula perirrenal.

Diagnóstico: Angiomiolipoma renal.
Seguimiento por consultorios externos hasta la fecha: Paciente en buen estado general.

Por la asociación con la esclerosis tuberosa y al tener las lesiones cutáneas en la cara, se le pidió RNM de cerebro donde se constataron: túberes corticales y nódulos subependimarios.

Se interrogó sobre síntomas neurológicos asociados con la esclerosis tuberosa, no presentando ninguno.

Se biopsiaron las lesiones de la cara siendo el informe el de angiofibromas, también conocidos como tumores de *Pringle* o adenomas sebáceos.

DISCUSIÓN

El angiomiolipoma renal es un tumor benigno, frecuente, compuesto en distintas proporciones por músculo liso, vasos sanguíneos y tejido adiposo⁽¹³⁾. La incidencia aproximada es en 13 cada 10.000 adultos con edades entre los 20 y 48 años, siendo más frecuente en el sexo femenino⁽¹⁸⁾. Es considerado un tumor derivado de las células epiteliales perivasculares. En su forma temprana son pequeños nódulos compuestos por células que reaccionan con HMB-45 ubicados en la cápsula renal, en la corteza o en la medular^(2,4,5). La mayoría son asintomáticos. Tienen mayor prevalencia en pacientes con esclerosis tuberosa. Raramente se diagnostican antes de la pubertad en pacientes sin esta enfermedad. Son más frecuentes en la mujer en la cual se observan los de mayor tamaño, y ocasionalmente crecen rápidamente durante el embarazo, lo que sugiere que las hormonas desempeñan una función importante para estimular el crecimiento. El crecimiento normal es lento, de 0 a 5 mm cada 3 años⁽¹³⁾.

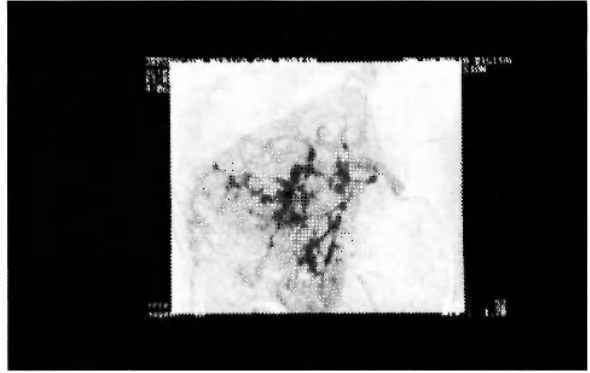


Foto 5: Angiografía renal: masa ocupante renal con vasos de neoformación y lagunas vasculares.

La asociación con la esclerosis tuberosa (ET) o Enfermedad de *Bourneville*, es típica, pero se verificaría en un 40% de los casos. Se trata de una enfermedad de carácter hereditario autosómico dominante con alta penetrancia y expresividad variable; sin embargo, se observa un alto porcentaje (mayor al 50%) de mutaciones recientes. En dos tercios de los pacientes se ha hallado un gen defectuoso en el cromosoma 16 y en un tercio en el cromosoma 9. La relación hombre: mujer es 1 a 1. La incidencia en USA es de 0,56 casos por 100.000 personas por año. La tríada diagnóstica característica es: angiofibromas (30-80%), retardo mental (50-60%) y convulsiones (80-85%).^(1,9,11,14) *Gómez*⁽¹⁰⁾ propuso los siguientes criterios diagnósticos para la ET: *mayores*: máculas hipomelánicas, angiofibromas faciales, fibromas periungueales, parches fibrosos, hamartomas de retina, túberculos corticales, quistes renales o angiomiolipomas, nódulos cerebrales subependimarios y un familiar de primer grado afectado. Los criterios *menores* son: espasmos en flexión, retardo mental, convulsiones, fibromas gingivales, *pitting* en los dientes, riñón multiquístico, rhabdomioma de miocardio, calcificaciones intracraneales, cambios radiológicos pulmonares y poliosis. Considerando la suma de un criterio mayor y uno menor o un criterio mayor es sugestivo de ET. Para *Ruiz Maldonado*⁽¹⁶⁾ ninguno de estos criterios aislados es suficiente para el diagnóstico sugestivo de ET con la posible excepción de los angiofibromas.

El tumor renal puede ser único o múltiple; el tamaño puede variar desde milímetros hasta 20 cm de diámetro, generalmente no encapsulado y con tendencia infiltrativa si es difuso y multifocal, o bien circunscripto y enucleable del parénquima vecino en las localizaciones únicas. Se inicia con mayor frecuencia en la medular. Son raros los originados en la cápsula renal, con muy pocos casos comunicados en la literatura. Se pueden acompañar a menudo con lesiones quísticas y con menor frecuencia con un carcinoma renal^(4, 13, 17, 18).

La forma de presentación es generalmente como un hallazgo en los métodos de diagnóstico por imagen, ya que la mayoría son asintomáticos y tumores pequeños, siendo raros los que se manifiestan como hematurias copiosas o

como hematomas perirrenales, necesitando un tratamiento de urgencia. Hay relación entre el tamaño del tumor y los síntomas, así como para su tratamiento. También se han visto de mayor tamaño los relacionados con la esclerosis tuberosa. Los tumores de más de 4 cm tienen mayor incidencia de síntomas (90%), así como la ruptura con la consiguiente hemorragia retroperitoneal (2, 8, 13, 18).

En los últimos 20 años, el gran avance de los métodos de diagnóstico por imágenes ha aumentado su hallazgo, permitiendo un correcto diagnóstico antes de la cirugía. La ecografía muestra imágenes características: hiperecogenicidad y solidez determinadas por el alto contenido de grasa. En la tomografía computada se visualiza como un tumor hipodenso. Ante la duda diagnóstica se puede pedir una RMN, que ayudaría a esclarecerlo, pero el diagnóstico definitivo debe ser histopatológico. Se puede realizar en primer término un urograma excretor en donde no se distinguiría de una masa ocupante renal. En la arteriografía mostraría un patrón hipervascular con múltiples microaneurismas (2, 8, 10, 13, 15, 18).

En muchos casos el diagnóstico preoperatorio es difícil, como en el nuestro, particularmente por el diagnóstico diferencial de un carcinoma renal (6).

En cuanto al tratamiento, para los menores de 4 cm muchos autores recomiendan un tratamiento expectante con evaluación periódica, ya que éstos generalmente permanecen asintomáticos; los mayores de 8 cm, que se asocian con una mayor morbilidad, necesitan tratamiento quirúrgico electivo antes del desarrollo de síntomas o complicaciones y los de tamaño intermedio en un 50% requerirán cirugía por sus complicaciones hemorrágicas, en estos casos se deberían realizar estudios seriados, y si aparecen cambios significativos en tamaño, o se vuelven sintomáticos, o si el paciente tiene riesgo de trauma en flancos, se debería proponer una cirugía electiva. Otra indicación de cirugía sin relación con el tamaño sería la dificultad de diferenciarlo de un carcinoma (3, 5, 6, 7, 13, 15, 18).

En cuanto a la táctica quirúrgica, si es posible, se debería realizar cirugía conservadora. Se reserva la nefrectomía para los casos de complicaciones o de tumores de gran tamaño, o si hay dudas frente a la histología.

Para Lee y col (12) la embolización superselectiva como único tratamiento tiene resultados favorables, para reducir su volumen y también para tratar hematomas y hemorragias, pero la embolización incompleta traería recurrencia de síntomas por sangrado.

En cuanto a la ET el paciente debe ser evaluado de por vida por las lesiones cutáneas y extracutáneas que se asocian con esta enfermedad evolutiva (10, 14).

angiomyolipoma-experience of 20 years in Taiwan. *Eur Urol.* 32(2): 175-178, 1997.

3. Disknson, M.; Ruckle H.; Beaghtler, M. y Hadley, H. R.: Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin. Nephrol.*, 49 (5): 281-286, 1998.
4. Eble, J. N.; Amin, M. B. y Young, R. H.: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *Am. J. Surg. Pathol.*, 21 (10): 1123-30, 1997.
5. Eble, J. N.: Angiomyolipoma of the kidney. *Semin Diagn. Pathol.* 15 (1): 21-40, 1998.
6. Fariña, L; Villavicencio, H; Algaba, F; Palou J; Caparrós F. J. y Solc Balcells, F.: Angiomyolipoma renal: dificultades diagnósticas e indicaciones quirúrgicas en 20 pacientes operados. *Actas Urológicas Españolas*, 18(6): 639-645, 1994.
7. Franco, A.; Matías, J.; Vígues, F.; Contreras, J.; Torrecilla, C.; De Blas, A. y Serrallach N.: Angiomyolipoma renal de localización intrasinusal. Una localización anómala que plantea problemas diagnósticos. *Actas Urológicas Españolas*, 239-242, 1995.
8. Fujii, Y.; Ajima, J.; Oka, K.; Tosaka, A. y Takehara, Y.: Benign renal tumors detected among healthy adults by abdominal ultrasonography. *Eur Urol.*, 27 (2): 124-127, 1995.
9. García Riestra, V.; Fernández García, M. L.; Varela Salgado, M. y Alcazar Toledo, J.: Angiomyolipoma renal bilateral asociado con esclerosis tuberosa. *Arch. Esp. Urol.* 145-148, 18(2), 1994.
10. Gómez, M. R.: Tuberosus sclerosis. En: Gómez M.R.; Adams, R.D., eds. Neurocutaneous diseases. A practical Approach. Butterworth, Boston, 1997, 30-52.
11. Henske, E. P. y col.: Loss tuberin in both subependymal giant cell astrocytomas an angiomyolipomas supports a two-hit model of pathogenesis of tuberous sclerosis tumors. *Am. J. Pathol.* 151.(6): 1639-1647, 1997.
12. Lee, W.; Kim, T. S.; Chung, J. W.; Han, J. K.; Kim, S. H. y Park, J. H.: Renal angiomyolipoma: embolotherapy with a mixture of alcohol and iodized oil. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 9(2): 255-261, 1998.
13. Lineamientos básicos en el diagnóstico y tratamiento del cáncer del riñón. *Rev. Arg. de Urol.*, 62, suplemento 1: 16-19, 1997.
14. Novice, F.; Collison, D.; Burgdorf, W. y Esterly, N.: Handbook of genetic disorders. Saunders, PH., 1994, 465-470.
15. Rocca Rossetti, S.: Tumores del aparato urinario. Cirugía Oncológica. Veronesi, 625-629. Editorial Panamericana, 1991.
16. Ruiz Maldonado, R. y Tamayo, L. Neurocutaneous syndromes. En: Inherited Skin Disorder. The genodermatoses. J. Harper, Ed. Reed Educational & Professional Publishing Ltd. 1996, 145-165.
17. Semenov, II; Voronin, D. V.; Gafton G. I. y Vorob'ev, A. V.: Angioliipoma of the kidney. *Vopr. Onkol.* 43(6): 656-660, 1997.
18. Steiner, M. S. y col.: *The journal of Urology.* 150: 1782-1786, 1993.

COMENTARIO EDITORIAL

En este trabajo los autores presentan un nuevo caso de Angiomyolipoma renal (AML) y como lo relatan en el mismo, se trata habitualmente de un tumor de evolución benigna, de diagnóstico sencillo y frecuencia en aumento, debido principalmente al incremento de los exámenes

BIBLIOGRAFÍA

1. Constantakos, N.: Esclerosis tuberosa. En Dermatología infantil en la Clínica Pediátrica. Pueyo de Casabé S. y Mássimo, J. (Eds). Buenos Aires, 1999. (En prensa).
2. Chen, S. S.; Lin A. T.; Chen, K. K. y Chang, L. S.: Renal

complementarios de diagnóstico, fundamentalmente la ecografía y la tomografía axial computada (T.D.A.C). Describen claramente su fisiopatología, su asociación con la Enfermedad de Bourneville, sus variadas formas de presentación, único o múltiple, uni o bilateral, sintomatología, modalidades terapéuticas, etc, etc.

El caso clínico es típico, de hallazgo incidental y con escasa sintomatología urológica. Se realizaron para su diagnóstico y posterior tratamiento, ecografía abdominal, urograma excretor, T.D.A.C, resonancia nuclear magnética (R.M.N.) y angiografía digital. Al mismo se le realizó tratamiento radical, dado el gran tamaño del tumor, con buena evolución.

Sería importante resaltar algunos conceptos, algunos ya enunciados por los autores, que principalmente se trata de tumores asintomáticos u oligosintomáticos y con un alto margen de seguridad proporcionados por los medios de diagnósticos por imagen, por lo que en la mayor parte de las veces no necesitan un diagnóstico anatomopatológico de confirmación. La ecografía juntamente con la T.D.A.C., permiten un diagnóstico seguro de más del 90% de los AML. La R.M.N. aporta algunos datos más en casos de duda, aunque no supera por mucho en fiabilidad a la T.D.A.C.

Para los casos dudosos, tumores pequeños, hipercóicos que simulan un A.M.L como algunos cánceres renales de menos de 3 cm, los oncocitomas o el tumor de *Wilms* en los niños, entre otros, la punción biopsia con aguja fina podría aclarar algunos diagnósticos, la presen-

cia de vasos sanguíneos, músculo liso y adipocitos en diferentes proporciones confirmaría el diagnóstico de A.M.L, aunque la utilizamos muy poco en nuestra práctica ya que son tumores muy vascularizados debido a su componente angiomatoso. La arteriografía muestra un patrón similar al del cáncer renal y la consideramos de utilidad para programar un posible tratamiento conservador, por lo que la cirugía es a veces el método que nos permite aclarar la histología del tumor.

El tratamiento radical o conservador (nefrectomía parcial, tumorectomías, etc) está indicado claramente en los tumores que superan los 4-5 cm, dado que podrían sufrir complicaciones graves o en pacientes sintomáticos cualquiera sea el tamaño, por cuanto se han visto sangrados en tumores de escaso diámetro. La gran mayoría de los A.M.L. pueden ser seguidos clínicamente con facilidad, realizando controles anuales con ecografía o T.D.A.C. En la actualidad la cirugía no es la modalidad terapéutica sistemática, y no parece justificado continuar operando, aunque sea con técnicas conservadoras de parénquima, los tumores bien caracterizados y menores de 4-5 cm.

Dr. Elías Jorge Fayad

Sub Jefe del Servicio de Urología del

Instituto Privado Antártida.

Yerbal 317 (1405) Buenos Aires, Argentina.

Tel.: 4901-6664