



Angiomiolipoma renal: presentación de cuatro casos

- **Fernando Valero Cely MD, Profesor Asistente, Eugenio Gómez Lloreda MD., Profesor Asociado, Edwin Cagua Agudelo MD, Instructor Asociado y Jorge Luis Paz Bastidas MD, Residente de II Año.**
Unidad de Urología, Hospital San Juan de Dios. Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia.

El angiomiolipoma renal es un tumor infrecuente de la corteza renal de naturaleza benigna, compuesto por una mezcla de tejidos en distinta proporción: vasos neoformados, fibras de músculo liso y tejido adiposo maduro (1).

Se han diferenciado dos formas de presentación clínica: angiomiolipoma renal solitario, no asociado a ninguna otra enfermedad, más frecuente en las mujeres en la cuarta y quinta décadas de la vida, unilaterales y únicos, y angiomiolipoma renal asociado a esclerosis tuberosa, que aparece en pacientes jóvenes en la segunda y tercera décadas de la vida, no hay predominio de sexo, son múltiples, de menor tamaño que en el grupo anterior y bilaterales (1,2).

A pesar de su naturaleza benigna, la dificultad en el diagnóstico preoperatorio, especialmente de los solitarios, condujo a que su tratamiento se hiciera mediante cirugía radical. Hasta 1976 en una revisión realizada por Desterling se observó que 93% de los angiomiolipomas renales solitarios eran tratados mediante cirugía radical. Después de 1985 la tasa de nefrectomías disminuyó a la mitad, gracias a la implementación de nuevos medios de afinamiento diagnóstico en el preoperatorio (1).

PRESENTACION DE LOS CASOS

Entre 1980 y 1992 se diagnosticaron y trataron en el servicio de Urología del Hospital San Juan de Dios cuatro pacientes con un total de ocho unidades renales afectadas de angiomiolipoma renal. Se revisaron las historias clínicas: dos casos tienen confirmación histológica, los otros dos no por tratarse de pacientes no operados en seguimiento y observación. Fueron tres hombres y una mujer. Las edades oscilaron entre los 24 y 34 años. Los cuatro pacientes tenían antecedentes de síndrome convulsivo desde la infancia. Dos eran hermanos y dentro del interrogatorio familiar se encontró que la madre también había sufrido de episodios convulsivos.

Dos pacientes consultaron por hematuria severa que los descompensó hemodinámicamente (síndrome de Wundrellich). La mujer, de 32 años, hospitalizada en el servicio de Medicina Interna por síndrome convulsivo de difícil manejo, se interconsultó a urología por presencia de hematuria microscópica. El cuarto paciente fue visto en la consulta externa del servicio.

Dentro de los hallazgos del examen físico, en los cuatro casos se encontraron estigmas de esclerosis tuberosa como adenomas sebáceos faciales que comprometen las mejillas, el surco nasogéneo, el dorso de la nariz, la frente y el mentón; fibromas subungueales bilaterales en los dedos de los pies y en un caso manchas café (Figura 1).

Un paciente presentó lesiones fibromatosas pediculadas que

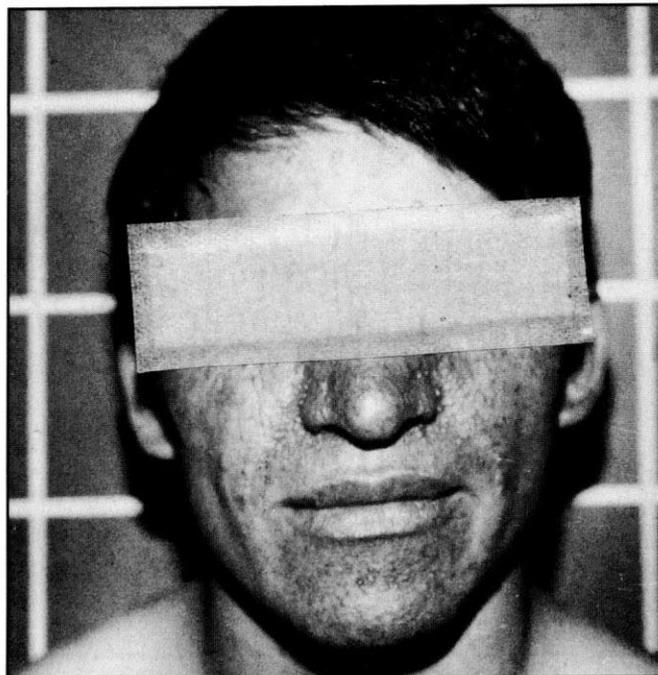


Figura 1. Paciente con adenomas sebáceos faciales.

predominaban en cuello y tórax. El retardo mental severo estuvo presente en uno. Se encontró coloboma del iris con disminución importante de la agudeza visual en un paciente.

La función renal se encontraba normal en tres casos con cifras de depuración de creatinina entre 80 y 100 cc/min. Un paciente tuvo una depuración de 48 cc/min., cifra que se normalizó en el segundo día del postoperatorio.

El diagnóstico preoperatorio de angiomolipoma renal se hizo en dos pacientes por estudio de tomografía axial computarizada, encontrándose tumores heterogéneos, con densidad de parénquima alternado con áreas de densidad grasa y otras de densidad variable que se interpretaron como hemorragias intratumoral. En un paciente de los sometidos a cirugía, se observó en la TAC una masa de aproximadamente 13x12x7mm, que prácticamente comprometía el riñón derecho con el patrón tomográfico descrito y que en el estudio histopatológico correspondió a un hamartoma renal.

Se practicó una ecografía a los cuatro casos. En los llevados a cirugía se hacía mención de las masas, con aspecto mixto de áreas hiperecóticas, alternando con zonas hipoecóticas. También se observa el compromiso del otro riñón con imágenes refringentes y patrón sonodenso de aspecto nodular. Iguales hallazgos de los pacientes que se tienen en observación y que presentan un compromiso bilateral.

En dos pacientes se realizó urografía, observando una distorsión del sistema pielocalicial. En un paciente se realizó arteriografía renal que mostró pseudoaneurismas, con imagen en "racimo de uvas".

En tres pacientes se hicieron rayos X de cráneo, evidenciándose calcificaciones paraventriculares y de los ganglios basales. A un paciente se le realizó TAC cerebral observando lesiones hamartomatosas.

En dos casos se realizaron radiografías de manos y huesos largos que mostraron lesiones quísticas en falanges distales y engrasamiento del periostio de la tibia y peroné.

En dos pacientes se hizo estudio cromosómico con bandeamiento fino que no mostró alteraciones estructurales. En el caso de la familia, la madre y el 50% de su descendencia (dos de sus cuatro hijos) tuvieron el complejo de esclerosis tuberosa, lo cual indica la proporción de segregación para genes dominantes, que sería el mismo riesgo para la descendencia de los pacientes afectos.

DISCUSION

La existencia de angiomolipoma renal como tumor renal era ya conocida en 1880. Bourneville fue el primero en describirlo en

pacientes con esclerosis tuberosa (ET). Inicialmente se denominó, por Bartsh en 1900, como mioangioliopoma. En 1939 Gordon lo denominó arterioleiomioma benigno. Inglis en 1950 lo llamó neurilemmoblastoma. En 1951 Morgan y Lols acordaron el nombre descriptivo de angiomolipoma (AMLR)(2-4).

El angiomolipoma renal, o hamartoma renal, es un tumor pequeño cortical de menos de un centímetro de diámetro y clínicamente silente. Se halla casualmente en autopsias o en examen histológico de las piezas de nefrectomía. Cuando crece se hace detectable, ya sea en forma accidental o cuando ha provocado sintomatología (2-4).

- **Frecuencia:** Hadjo comunicó en una serie de necropsias, una frecuencia de 0.3% de angiomolipoma renal solitario; 40-80% de pacientes con esclerosis tuberosa presentan angiomolipoma renal asociado según observación de Oesterling. En 602 casos revisados de la literatura mundial fue de 4:1 (1), 80.4% AMLR solitarios y 19.6% AMLR asociados a ET.

En nuestra serie los cuatro casos de angiomolipomas renales estuvieron asociados a esclerosis tuberosa, lo cual está en contra de lo descrito en la literatura mundial.

La asociación de AMLR con ET, con neurofibromatosis con enfermedad de Von-Hippel-Lindau y con síndrome de Sturge-Weber, ha llevado a algunos autores a sugerir una base genética en la histogénesis de este tumor, considerando que el AMLR solitario, representa una forma frustrada de ET (4,5) (Figuras 2 y 3).

- **Histopatología:** Fischer en 1911, hace la primera descripción histológica. Describe un tumor compuesto por células adiposas, células de músculo liso y vasos anormales de paredes gruesas sin membrana elástica o media organizada. La distinta proporción de estos componentes celulares es un hallazgo típico del AMLR con repercusión clínica (peligro de hemorragia en los muy vascularizados) y diagnóstica (la escasez de tejido adiposo). Esto produce falsos negativos en el diagnóstico de AMLR por ECO y TAC (4,5) (Figuras 2 y 3).

Se han planteado diversas teorías con respecto a la histogénesis basados en hallazgos ultraestructurales: las células musculares lisas, similares a los miocitos, se derivarían de la cresta neural o de células primitivas de Schwann, la ET sería una enfermedad en la cual ocurre una diseminación de estas células primarias por todo el organismo; las células perivasculares indiferenciadas serían las precursoras de las diferentes líneas celulares del AMLR; existiría una célula transicional entre miocito y célula adiposa madura que puede corresponder a un



Figura 2. Pieza quirúrgica de un caso de angiomiolipoma renal.

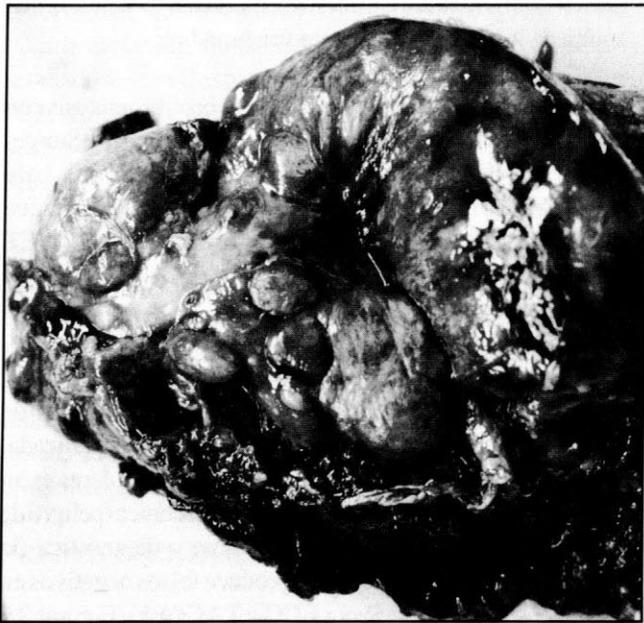


Figura 3. Pieza quirúrgica de otro caso de angiomiolipoma renal.

tipo celular precursor común; la presencia de grandes acúmulos citoplasmáticos de glucógeno y grasa en las células tumorales, se ha interpretado como un estado anormal del metabolismo celular, que haría evolucionar las células hacia adipocito o miocito (4).

- **Clínica:** el AMLR puede originar un amplio espectro de síntomas, dependiendo de su tamaño, número y localización. En la revisión hecha por Oesterling en los AMLR se encontró

que en los menores de cuatro cm hubo sintomatología sólo en el 17%, mientras que los mayores de cuatro cm., fueron sintomáticos en el 82% (1-4, 6). Los síntomas más frecuentes son: dolor abdominal agudo 53%, hemorragia local 51%, masa abdominal palpable 47%, dolor abdominal crónico 17%, fiebre 17%, náuseas y vómito 13%, hipertensión 10% y shock 9%.

El síndrome de Wunderlich (dolor, masa abdominal, anemia aguda e inestabilidad hemodinámica), se encontró en el 10% de los casos.

En nuestra serie el 50% presentó síndrome de Wunderlich; otro paciente presentó dolor abdominal crónico; y una paciente fue asintomática desde el punto de vista genitourinario.

- **Diagnóstico:** hay que destacar el impacto que han tenido las nuevas técnicas diagnósticas no invasivas (ecografía, TAC, resonancia nuclear magnética), contribuyendo no sólo al diagnóstico del AMLR asintomático o incidental, sino también por su utilidad en la vigilancia y seguimiento de este tumor, permitiendo al urólogo tener un amplio margen en su decisión (7-12).
- **Urografía intravenosa:** puede ser estrictamente normal y carece de valor diagnóstico. En casos de AMLR grandes en la placa de abdomen simple es posible ver una imagen radiolúcida por el contenido de grasa. La presencia de calci-

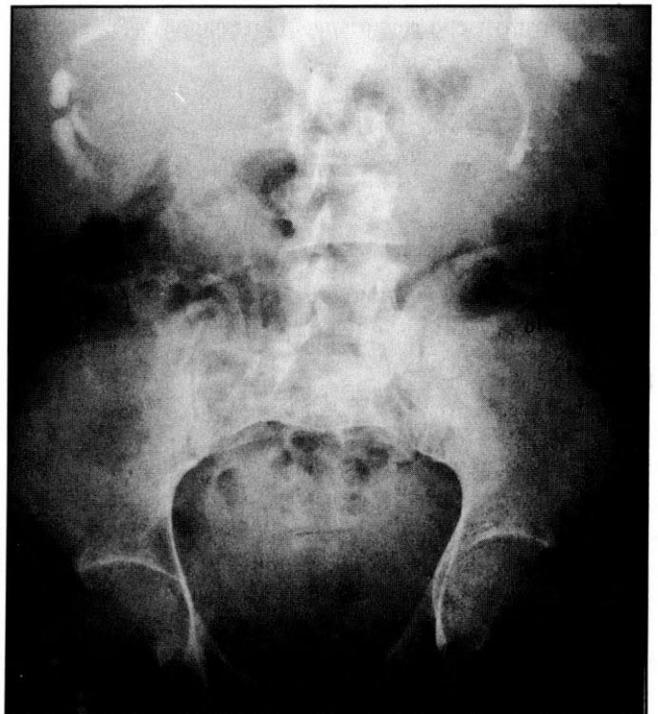


Figura 4. Aspecto radiológico del angiomiolipoma renal

ficaciones es rara (6%) y su hallazgo debe alertarnos sobre la posibilidad de un carcinoma renal. Puede haber desplazamiento del sistema colector y compresión del mismo (8,9) (Figura 4).

- **Ecografía renal:** método fácil, inocuo, económico y de alta facilidad diagnóstica. Hay tres patrones ecográficos: el patrón sonodenso del tumor hiperecogénico, brillante de aspecto nodular, es la más frecuente; patrón mixto: áreas hiperecóticas alternando con áreas hipoecóticas y patrón sonoluciente con predominio de zonas hipoecóticas o econegativas.

Se debe usar como primer examen cuando existe la sospecha clínica o como tamizaje en los familiares de pacientes con ET y AMLR. También está indicada en el seguimiento y observación del AMLR. (8-10).

- **TAC:** la TAC con o sin contraste puede identificar en el tumor áreas de baja atenuación correspondientes a grasa, lo cual para algunos autores excluiría el adenocarcinoma renal, que no contiene tejido graso. El diagnóstico diferencial sería con otros tumores que dan patrón similar en la TAC como el lipoma, el liposarcoma y el tumor de Wilms (9-11). En el estudio se observa un tumor heterogéneo, con densidad de parénquima (30, 50 H.U.) que alterna con áreas de densidad grasa (-60, -80 H.U.) y otras de densidad variable (hemorragias intratumor); luego de aplicar contraste aumenta la densidad del parénquima (120 H. U.), sin las áreas de baja densidad.
- **Arteriografía renal:** por su carácter invasivo tiene indicaciones muy precisas: casos en los cuales la ecografía y la TAC no sean concluyentes, por el escaso contenido graso del tumor, o al contrario, en tumores con abundante cantidad de grasa como el liposarcoma, el cual es avascular; AMLR sintomático

en el cual se realiza embolización selectiva o cirugía conservadora (3). Los hallazgos arteriográficos son: arteria renal principal y seguimiento normales; tumor con gran neovascularización, arterias interlobares o interlobulares tortuosas e irregulares, no uniformes con pseudoaneurismas; fase neográfica con alternancia de parénquima-captación y grasa que no capta el contraste, mostrando una imagen en mosaico; fase venosa con imagen en "capas de cebolla" (Figura 5).

- **Resonancia nuclear magnética:** más sensible que la TAC para objetivar el tejido graso del tumor. Los hematomas pueden ser un falso positivo del tejido graso (9). Mayor densidad en el diagnóstico diferencial y compromiso local o vascular, trombosis de vena renal y/o Cava (7, 11, 12).

La coexistencia en un mismo riñón de carcinoma y AMLR es extremadamente rara. En la literatura se han descrito dos casos. El diagnóstico preoperatorio es prácticamente imposible. Solamente una biopsia transoperatoria lo podría hacer (13,14). Un último aspecto de trascendencia es conocer la extensión extrarrenal del AMLR utilizando los métodos previamente descritos, especialmente en su compromiso vascular (7, 15-17). El compromiso linfático del AMLR, descrito desde 1964 por Wilson, es interpretado por la mayoría de autores como expresión del origen multicéntrico de ese tumor; otra probable explicación del compromiso ganglionar es la extensión extrarrenal y progresión por contigüidad (18).

- **Tratamiento:** el tratamiento del AMLR se ha cambiado conforme hemos conocido mejor la historia natural del mismo y dispuesto de un diagnóstico preoperatorio más fiable. A partir del trabajo de Oesterling en 1986, quedó demostrado que existía una relación entre el tamaño del AMLR y la clínica. Según estas variables se puede establecer el plan terapéutico (1). En AMLR sintomático y mayor de cuatro cm: exéresis quirúrgica por enucleación o nefrectomía parcial vs embolización arterial selectiva; en AMLR sintomático y menores de cuatro cm vigilancia estrecha y si la sintomatología persiste tratamiento igual al anterior; en AMLR asintomático y mayor de cuatro cm control semestral con TAC y/o ecografía y en AMLR asintomático y menor de cuatro cm control anual con ecografía y/o TAC.

Hay otros factores que deben tenerse en cuenta en el momento de decidir el tratamiento: forma de presentación clínica (síndrome de Wunderlich), función renal y multifocalidad y uni o bilateralidad.

Realizamos dos nefrectomías en dos pacientes con AMLR en quienes el compromiso de casi todo el riñón y el sangrado no

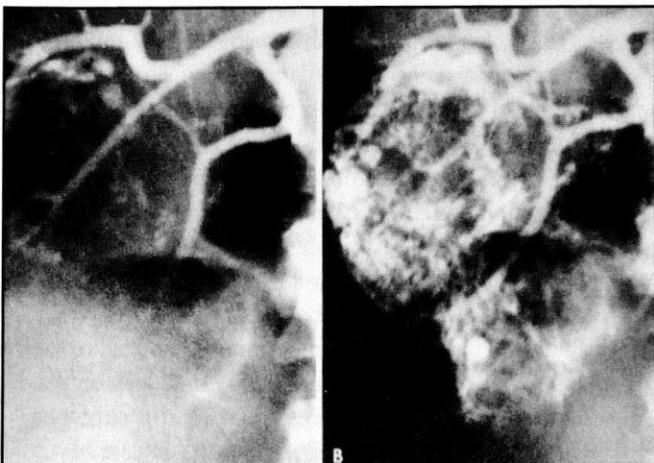


Figura 5. Fase venosa con imagen en "capas de cebolla".

permitieron una conducta expectante o conservadora. El otro riñón también estaba comprometido pero los tumores eran menores de dos cm.

Los otros dos pacientes están en observación y se realiza control ecográfico cada seis meses; presentan enfermedad bilateral sin progresión y son asintomáticos desde el punto de vista genitourinario.

REFERENCIAS

1. Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-1124.
2. Malone MJ, PR, Jumpr BM. Renal angiomyolipoma: 6 case reports and literature review. *J Urol* 1986; 135: 349-351.
3. Valero F. Esclerosis Tuberosa. Revisión de la literatura y presentación de tres casos en una familia. Junio 1984.
4. Wong LA, McGeorge A, Clark HA. Renal angiomyolipoma: A review of the literature and report of 4 cases. *Br J Urology* 1981; 53: 406-408.
5. Hendren WG, Monfort GJ. Dymptomatic bilateral angiomyolipomas in a child. *J Urol* 1987; 132: 1170-1171.
6. Mandia, SE, Dolan EP, Roach JP. Spontaneous intraperitoneal ruptura of a Kidney in a patient with a tuberous sclerosis. *J Urol* 1986; 136: 83-85.
7. Arenson AM, Graham RT, Shaw P. Angiomyolipoma of the Kidney extending into the inferior vena cava: sonographic an CT findings. *AJR* 1988; 151: 1159-1161.
8. Bosniak MA. Angiomyolipoma of the Kidney: a preoperative diagnosis is possible in virtually every case. *Urol Rad* 1981; 1: 81-82.
9. Busch WH, Freeny PC, Orme BM. Angiomyolipoma: characteristic images by ultrasound and computed tomography. *Urology* 1976; 14: 531-533.
10. Kutcher R, Rosenblatt R, Mitsudo SM. Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava. *Radiology* 1982; 143: 755-757.
11. Sherman JL. Angiomyolipoma. Computed tomographic pathologic correlation of 7 cases. *AJR* 1981; 137: 1221-1223.
12. Umeyama T, Saitoh Y, Tomaru Y. Bilateral renal angiomyolipoma associated with bilateral renal vein and inferior vena cava thrombi. *J Urol* 1992; 148: 1885-1888.
13. Graves N, Barnes WF. Renal cell carcinoma and angiomyolipoma in tuberous sclerosis: Case report. *J Urol* 1986; 135: 122-123.
14. Huang JK, Ho DM, Wang JH. Coincidental angiomyolipoma and renal cell carcinoma-report of 1 case and review of literature. *J Urol* 1988; 140: 1516-1518.
15. Ditunno P, Smith RB, Koyle MA. Extrarenal Angiomyolipoma of the perinephric space. *J Urol* 1992; 147: 447-448.
16. Tallarig C, Baldassarre R, Bianchi G. Diagnostic and therapeutic problems in multicentric renal angiomyolipoma. *J Urol* 1992; 148: 1880-1883.
17. Hukbert JC, Graft R. Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: metastasis or multicentricity?. *J Urol* 1983; 130: 328-331.
18. Bloom DA, Scardimo P, Ehrlich RM, Waisman J. Significance of the lymphonodal involvement in renal angiomyolipoma. *J Urol* 1992; 128: 1292-1294.