



CASO CLÍNICO

Angiomiolipoma renal múltiple bilateral asociado a esclerosis tuberosa. Reporte de caso y revisión de la literatura



R. Vega-Castro*, R.A. García-Vasquez, J. Arriaga-Aguilar, J. López-Chente-Casado, Z.G. Avechucu-Carrillo, A. Blas-Reina, J.A. Solís-Rodríguez, F. Salinas-González, V.M. Pérez-Manzanares, J. Padilla-Piña y Á. Zárate-Morales

Departamento de Urología, Hospital General del Estado de Sonora SSA, Hermosillo, Sonora, México

Recibido el 29 de abril de 2014; aceptado el 13 de octubre de 2014
Disponible en Internet el 29 de noviembre de 2014

PALABRAS CLAVE
Angiomiolipoma;
Hematuria;
Nefrectomía parcial

Resumen El angiomiolipoma renal es una neoplasia mesenquimal poco común de carácter benigno y se caracteriza por la presencia de vasos dismórficos delgados, músculo liso y tejido adiposo. Tiene una incidencia en la población del 0.1-0.3%. Puede presentarse como un proceso patológico aislado o estar asociado a otras entidades como la esclerosis tuberosa, la enfermedad de Bourneville y la enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis.

Paciente femenino de 18 años con retraso en el aprendizaje, con cuadro de hematuria masiva que condicionó choque hipovolémico y requirió reanimación hemodinámica y transfusiones. La tomografía axial computarizada abdominopélvica simple y contrastada evidenció tumores renales bilaterales y la angiotomografía reportó tumores perirrenales intensamente vascularizados y densidad grasa en la tomografía, originados en los senos renales, teniendo como primera posibilidad angiomiolipomas renales.

La tomografía axial computarizada craneal evidenció calcificaciones endocraneales en relación con esclerosis tuberosa. Se realizó nefrectomía parcial bilateral conservadora de nefronas con resultado histopatológico de tejido adiposo maduro, con proliferación de vasos sanguíneos rodeados por bandas de músculo liso, característicos de angiomiolipomas renales múltiples bilaterales. La paciente presentó evolución posquirúrgica adecuada, egresándose al cuarto día posquirúrgico. En consultas de seguimiento, sin presentar complicaciones con azoados normales.

© 2014 Sociedad Mexicana de Urología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia. Ave. de los Duraznos #11. Colonia Fuentes del Mezquital. C.P. 83240. Teléfono celular. 6621120785.
Correo electrónico: ramirovega02@gmail.com (R. Vega-Castro).

KEYWORDS

Angiomyolipoma;
Hematuria;
Partial nephrectomy

Multiple bilateral renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis: A case report and literature review

Abstract Renal angiomyolipoma is an uncommon, benign mesenchymal neoplasia that is characterized by the presence of thin, dysmorphic vessels, smooth muscle, and adipose tissue. Its incidence in the population is from 0.1-0.3% and it can present as an isolated pathology or be associated with other entities, such as tuberous sclerosis or Bourneville's disease, and von Recklinghausen disease or neurofibromatosis.

An 18-year-old woman with a learning disability presented with symptoms of massive hematuria that conditioned hypovolemic shock, requiring hemodynamic resuscitation and transfusions. The non-contrast and contrast abdominopelvic computed axial tomography scans showed bilateral renal tumors and angiotomography identified intensely vascularized perirenal tumors and fat density, originating in the renal sinuses, suggesting renal angiomyolipomas as a first possibility.

A head computed axial tomography scan revealed ependymal calcifications related to tuberous sclerosis. Bilateral nephron-sparing partial nephrectomy was performed and the histopathologic study reported mature adipose tissue with a proliferation of blood vessels surrounded by smooth muscle bands, which are characteristics of multiple bilateral renal angiomyolipomas. The patient had adequate postoperative progression and was released from the hospital on the 4th postoperative day. No complications have arisen in her follow-up and serum creatinine and urea levels are normal.

© 2014 Sociedad Mexicana de Urología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

El angiomiolipoma renal es una neoplasia mesenquimal poco común de carácter benigno identificado en 1911 por Fisher y designado como tal por Morgan en 1951. Se caracteriza por la presencia de venas dismórficas delgadas, músculo liso en proporción variable y tejido adiposo¹. Puede estar asociado a enfermedades caracterizadas por hamartomas que involucran numerosos tejidos como: Esclerosis Tuberosa; síndrome autosómico dominante, que puede presentarse con convulsiones desde la infancia, retardo mental y desarrollo de tumores corticales y subependimarios e involucración de varios órganos como el riñón, pulmón, corazón y piel; Enfermedad de Bourneville, Enfermedad de Von Recklinghausen o Neurofibromatosis. Y la otra variante de Angiomiolipoma renal que se presenta en forma aislada. En el Angiomiolipoma ha sido demostrada una mutación en uno de los 2 genes TSC1 y TSC2, su frecuencia es del 0.13% en series de pacientes estudiados mediante ultrasonido y tiene un predominio de 2:1 en el sexo femenino².

Pueden ser asintomáticos o manifestarse por síntomas inespecíficos como dolor en el flanco, hematuria, y en casos severos como choque hipovolémico acompañado con dolor en el flanco conocido como síndrome de Wunderlich, caracterizado por un hematoma perirrenal espontáneo debido a debilidad de las paredes de endotelio del tumor con formación de aneurisma.

Se considera que hay variabilidad clínica de esclerosis tuberosa en donde no existen todos los signos de la enfermedad y cuya expresión es variable³.

Caso clínico

Paciente femenino de 18 años con retraso en el aprendizaje, antecedente familiar de diabetes mellitus y cesárea

previa hace un año y 7 meses. Referida por hematuria masiva que condicionó choque hipovolémico y requirió reanimación hemodinámica y transfusiones, 2 semanas previas en hospital de origen. La tomografía axial computarizada abdominopélvica simple y contrastada evidenció tumores renales bilaterales y la angiotomografía reportó tumores perirrenales intensamente vascularizados y densidad grasa en la tomografía, originados en los senos renales, teniendo como primera posibilidad angiomiolipomas renales, y la tomografía axial computarizada craneal evidenció lesiones subependimarios (figs. 1 y 2).

Se realizó nefrectomía parcial bilateral conservadora de nefronas: en el riñón derecho se encontró tumoración de $9.5 \times 7 \times 4.5$ cm y en el polo superior del riñón izquierdo dos tumoraciones, la mayor de $8 \times 6 \times 4$ cm y la menor de $7 \times 4 \times 2$ cm, las cuales se extirparon y se enviaron a patología. El reporte histopatológico identificó tejido adiposo maduro, con proliferación de vasos sanguíneos rodeados por bandas de músculo liso, así como por células epiteliales perivasculares, hallazgos característicos de angiomiolipomas renales múltiples bilaterales (fig. 3). La paciente presentó evolución posquirúrgica adecuada, egresándose al cuarto día posquirúrgico. En consultas de seguimiento no presentó complicaciones, con azoados normales.

Discusión

El angiomiolipoma es un tumor poco frecuente con una incidencia en la población de 0.1-0.3%³. Se puede presentar de forma aislada o formando parte de otras entidades como la esclerosis tuberosa. Cuando se presenta de forma aislada, es con más frecuencia unilateral y de crecimiento lento, los tumores menores de 4 cm son asintomáticos en un 80% de los casos y de un 9-20% pueden presentar san-

grado retroperitoneal^{4,5}. En los mayores de 4 cm, hasta un 30% se presentan con dolor, masa palpable y hematuria, constituyendo la tríada de Lenke, y requerirán cirugía por persistencia del dolor o sangrado⁶.

Cuando se presenta de forma bilateral en un 80% se asocia con esclerosis tuberosa, mostrándose con la tríada clásica de retraso mental, adenomas sebáceos y epilepsia; por lo general cursan asintomáticos⁷. En el caso que nosotros presentamos la paciente presentó sangrado hacia la pelvis renal y no hacia el retroperitoneo.

La paciente cursó con dolor en fosa renal y hematuria súbita. Tomando en cuenta estas características clínicas de presentación más la presencia de lesiones dérmicas faciales y cierto retraso de aprendizaje, pudimos sospechar la asociación con esclerosis tuberosa, demostrando además calcificaciones endimarias en la tomografía axial computarizada de cráneo lo que fortalece dicho diagnóstico. Todos los angiomiolipomas son histológicamente iguales, independientemente de la presentación que tengan, asociados o no a otras entidades⁸. En este caso se integró el diagnóstico de esclerosis tuberosa por la presencia de calcificaciones subependimarias y angiomiolipomas renales bilaterales como criterios mayores y adenomas sebáceos múltiples como criterio menor⁹.

El manejo de los angiomiolipomas depende del contexto clínico en el que se presentan. En general, el tratamiento viene condicionado por el tamaño, la reserva funcional renal en el caso de tumores bilaterales o riñones únicos, crecimiento activo identificado en el seguimiento ecográfico o la duda diagnóstica diferencial con tumores malignos¹⁰.

Los tumores asintomáticos diagnosticados de manera incidental requieren seguimiento periódico; el tamaño

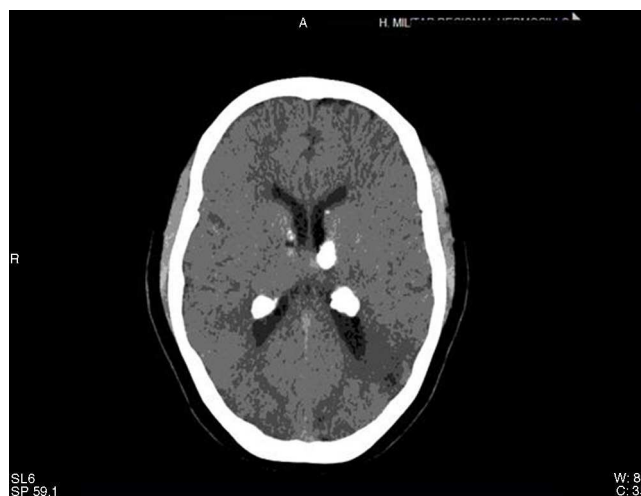


Figura 1 TAC craneal con lesiones subependimarias. Nódulos subependimarios característicos de esclerosis tuberosa.

mayor de 4 cm y el dolor por hemorragia autolimitada intratumoral serían indicaciones de tratamiento quirúrgico electivo¹¹. Entre las diversas modalidades terapéuticas se encuentran: nefrectomía parcial, embolización del tumor, nefrectomía total o radical y crioterapia¹² (figs. 1–3).

La rotura del componente vascular puede causar un cuadro hemorrágico retroperitoneal grave que requiera tratamiento quirúrgico de urgencia¹³.

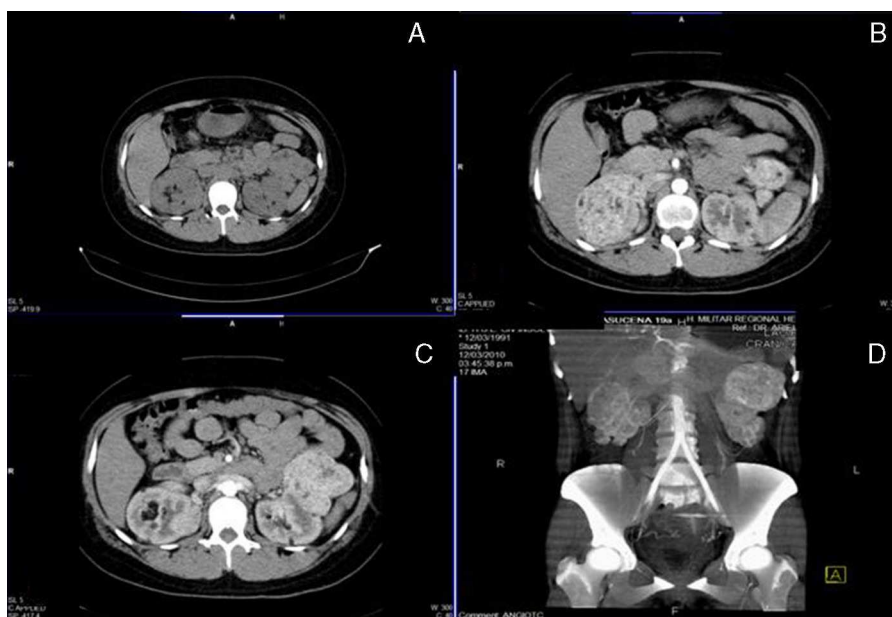


Figura 2 TAC de abdomen simple y contrastada con angiotomografía con tumores renales bilaterales. A. TAC de abdomen simple con lesiones hipodensas renales. B-C. TAC de abdomen contrastada con tumoraciones bilaterales sugestivas de angiomiolipomas. D. Angiotomografía que muestra tumoraciones renales y perirrenales con gran vascularidad.

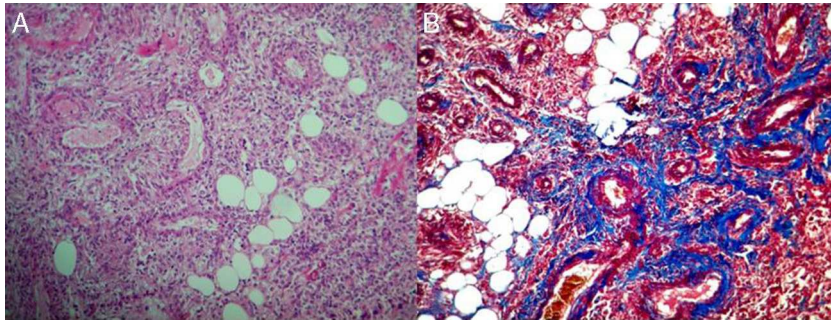


Figura 3 Características histológicas de angiomioliopoma. A. Fotografía microscópica teñida en H-E que muestra un caso típico de angiomioliopoma: se identifica tejido adiposo maduro, con proliferación de vasos sanguíneos tortuosos de paredes gruesas rodeadas por bandas de músculo liso que parecen originarse de las paredes sanguíneas, así como rodeados por células epitelioides conocidas como células epitelioides perivasculares (PEC). B Microfotografía teñida con técnica de tricrómico de Masson, que muestra en rojo las bandas de músculo liso rodeando los vasos sanguíneos, así como algunas bandas de colágeno teñidas en azul entre las PEC.

Financiación

No se recibió financiación de ningún tipo en la realización de este artículo.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

Bibliografía

- García-Rojo D, Prera A, Abad C, et al. Renal angiomyolipoma. Relationships between tumour size and clinical features. A long-term follow-up. *Eur Urol Suppl.* 2008;7:134.
- O'Callaghan FJ, Noakes MJ, Martyn CN, et al. An epidemiological study of renal pathology in tuberous sclerosis complex. *BJU Int.* 2004;94:853-7.
- Eble J, Amin M, Young RH. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: A report of five cases with a prominent and diagnostically confusing epithelioid smooth muscle component. *Am J SurgPathol.* 1997;21:1123-30.
- Christiano AP, Yang X, Gerber GS. Malignant transformation of renal angiomyolipoma. *J Urol.* 1999;161:1900-1.
- Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR, et al. Clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol.* 2009;33:289-97.
- Gutiérrez Fernández G, Mansilla Roselló A, Rubio Gil F, et al. Angiomioliopoma renal gigante. *Actas Urol Esp.* 2003;27:462-4.
- Boorjian SA, Frank I, Inman B, et al. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. *Urology.* 2007;70:1064-8.
- Coleman JA. Familial hereditary renal cancer syndromes. *Urol Clin North Am.* 2008;35:563-72.
- Roach ES, DiMario FJ, Kandt RS, et al. Tuberous Sclerosis Consensus Conference: Recommendations for diagnostic evaluation. National Tuberous Sclerosis Association. *J Child Neurol.* 1999;14:401-7.
- Sales SG, Verduzco EJ, Medrano JG, et al. Angiomioliopoma renal, una entidad multifacética. Reporte de cinco casos. *Rev Mex Urol.* 2005;65:445-50.
- Roselló Barbará M, Mus Malleu A, RebassaLlul., et al. Angiomioliopoma renal gigante detectado por leve traumatismo lumbar y tratado por nefrectomía: Presentación de un caso. *Actas Urol Esp.* 2004;28:133-7.
- Bissler JJ, Kingswood JC. Renal angiomyolipoma. *Kidney Int.* 2004;66:924-34.
- Moratalla MB. Wunderlich's syndrome due to spontaneous rupture of large bilateral angiomyolipomas. *Emerg Med J.* 2009;26:72.