

ANGIOMIOLIPOMA RENAL GIGANTE DETECTADO POR LEVE TRAUMATISMO LUMBAR Y TRATADO POR NEFRECTOMÍA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. ROSSELLÓ BARBARÁ, A. MUS MALLEU, M. REBASSA LLUL, J. CASALS ARMADA

Centro de Urología, Andrología y Sexología de Baleares. Clínica Rotger. Palma de Mallorca (Baleares).

Actas Urol Esp. 28 (2): 133-137, 2004

RESUMEN

ANGIOMIOLIPOMA RENAL GIGANTE DETECTADO POR LEVE TRAUMATISMO LUMBAR Y TRATADO POR NEFRECTOMÍA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Se presenta un caso de angiomiolipoma renal gigante descubierto por el estudio de un leve traumatismo lumbar. Se demuestran lesiones diseminadas de Esclerosis Tuberosa en: cerebro, cerebelo, hígado y riñón contralateral. Externamente muestra estigmas cutáneos de esta enfermedad en la cara. El tamaño de la víscera y la pérdida de función del riñón izquierdo condicionan la nefrectomía. La pieza pesó al extraerse 6300 g, sin signos de malignización. Al examen microscópico se demostró esclerosis atrófica por compresión. Su evolución post-operatoria fue satisfactoria. Actualmente controla su tensión arterial con tratamiento médico.

PALABRAS CLAVE: Angiomiolipoma. Hamartoma. Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Bourneville.

ABSTRACT

GIANT ANGIOMYOLIPOMA OF THE KIDNEY DETECTED BY LUMBAR LIGHT TRAUMA AND TREATED BY NEPHRECTOMY: CASE REPORT

A case of giant angiomyolipoma of the kidney discovered during the study of a light lumbar trauma is presented. Disseminated tuberous sclerosis lesions are demonstrated at the brain, cerebellum, liver and contralateral kidney. External cutaneous stigmas of this illness are shown at the face. The size of the viscera and the loss of function of the left kidney conditioned the nephrectomy. The piece weighed upon extracting 6300 g, without malignant signs. To the microscopic exam atrophic sclerosis for compression was demonstrated. The postoperative course was satisfactory. Actually his arterial tension is controlled by medical treatment.

KEY WORDS: Angiomyolipoma. Hamartoma. Tuberous sclerosis. Bourneville's disease.

El angiomiolipoma renal (AML) es un tumor poco común de carácter benigno¹. Es un hamartoma: término utilizado por vez primera en 1904, derivado de la palabra griega "hamartaneim" que significa: errar². En clara referencia a un error del organismo en la formación de sus tejidos. Está compuesto por tejido graso: maduro e inmaduro, vasos sanguíneos de paredes delgadas y elementos de musculatura lisa en proporción variable³. Hay dos variantes de angiomiolipoma: una asociada a

las facomatosis. Enfermedades caracterizadas por hamartomas que involucran numerosos tejidos⁴, como: la Esclerosis Tuberosa o Enfermedad de Bourneville, la enfermedad de von Recklinghausen o neurofibromatosis y la enfermedad de von Hippel Lindau. Y la otra variante en la que el AML renal es una enfermedad aislada. El paciente que presentamos se inscribe en un AML renal dentro del cuadro clínico de la Esclerosis Tuberosa o Enfermedad de Bourneville.

CASO CLÍNICO

Paciente: JGMJ de 40 años de edad, masculino, casado, es visto por el servicio de urgencias de la Clínica Rotger el 29 de diciembre de 1998, por sufrir traumatismo lumbar izquierdo en su trabajo. Aqueja discreto dolor en fosa lumbar izquierda y se constatan constantes vitales normales y estables. La ecografía confirma gran tumoración del riñón izquierdo de más de 30 cm de diámetro máximo, caracterizada como angiomiolipoma que ocupa todo este riñón y otras lesiones semejantes parenquimatosas que se distribuyen en el riñón derecho. Al examen físico evidenciamos unas tuberosidades faciales distribuidas en alas de mariposa sobre el labio superior e inferior que se clasifican y diagnostican como Esclerosis Tuberosa o Enfermedad de Bourneville (Fig. 1).

Es remitido al Centro de Urología 4 días más tarde habiendo cursado su historia clínica con fiebre de 38,5 °C, como manifestación de infección del tracto urinario que cedió con antibioticoterapia. Acude a consulta y en la exploración clínica le palpo gran masa de bordes imprecisos, discreta-



FIGURA 1. Aspecto de las lesiones tuberosas cutáneas de nuestro paciente.

mente dolorosa a la presión profunda situada en región lumbar izquierda y vacío izquierdo, llegando a fosa ilíaca izquierda y sobrepasa la línea media abdominal. Se le pide un TAC, PIV y analítica completa. En el TAC del 30 de diciembre de 1998 se constata: a nivel del cráneo múltiples y pequeñas imágenes nodulares calcificadas de localización subependimaria, compatibles con hamartomas típicos de la esclerosis tuberosa (Fig. 2).



FIGURA 2. Hamartomas calcificados subependimarios.

Así como a nivel del hemisferio cerebeloso izquierdo también compatible con hamartomas calcificados corticales (Fig. 3).

A nivel abdominal el riñón derecho muestra múltiples imágenes nodulares de predominio cortical y contenido parcialmente grasa compatibles con angiomiolipomas. El sistema excretor es normal. En el lado izquierdo se observa severo aumento de tamaño y distorsión morfológica del riñón izquierdo con gran componente grasa en su polo superior que provoca compresión y desplazamiento anterosuperior del bazo y medial del resto de las estructuras intra-abdominales, así como en seno renal y cara posterior del riñón. Como otro signo de afectación visceral observamos el nódulo hepático (Fig. 4).

En la pielografía intravenosa se constata que el riñón izquierdo no es funcionante por lo que se

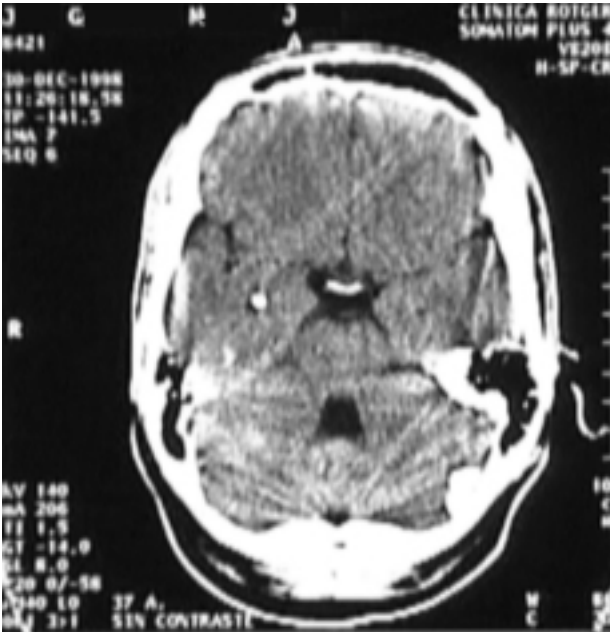


FIGURA 3. Hamartomas calcificados hemisferio cerebeloso izquierdo.



FIGURA 4. Hamartomas viscerales en ambos riñones e hígado.

decide cirugía de exéresis izquierda y linfadenectomía el 29 de enero de 1999. Extrayéndose un riñón cuyo peso inmediato fue de 6.300 g. A través de una vía de abordaje anterior.

El 5 de febrero de 1999 se recibe informe de la pieza extraída: 31 x 19 cm y 5.235 g de peso. Tumoración de contornos lobulados, de 27 cm de

diámetro de macroscopía polimorfa, alternando áreas parduzcas con otras amarillentas de aspecto graso. Se identifica riñón residual comprimido de 14 x 5,5 cm de diámetro que incluye otra tumoración nodular, bien delimitada, gris homogénea de 3,5 cm. Se aíslan 4 ganglios linfáticos; el mayor de 2,8 cm. Microscópicamente las dos tumoraciones están integradas por una proliferación celular en la que a todos los niveles se entremezclan tejido adiposo maduro, vasos irregulares de pared tortuosa y celularidad mesenquimal de músculo liso. Esta última predomina observándose zonas fasciculadas junto a otras poligonales, con frecuente multinucleación y ocasionales elementos abigarrados no anaplásicos. La tumoración es de límites infiltrativos extendiéndose al parénquima renal adyacente y grasa. El tejido renal se muestra con esclerosis atrófica por compresión. Ganglios linfáticos sin infiltración tumoral. No se han identificado signos morfológicos de malignidad. Se concluye: angiomiolipoma renal en dos tumoraciones de 27 y 3,5 cm de diámetro mayor, ausencia de metástasis ganglionares.

El 6 de marzo de 2001 presenta HTA 170/110, visto por Cardiología presenta insuficiencia mitral y aórtica mínima.

El 2 de abril de 2001 se realiza pielografía intravenosa que muestra riñón derecho grande con angiomiolipomas (Fig. 5).



FIGURA 5. Vista de la pielografía.

Hace régimen y se trata la HTA con Medicina Interna: tenormin y astudal.

El 17 de abril de 2002 se realiza TAC: angiomiolipomas múltiples (Fig. 6).

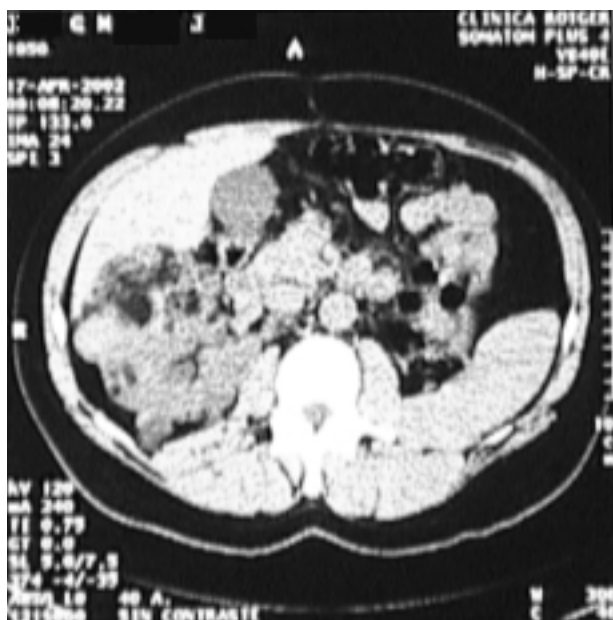


FIGURA 6. Hamartomas residuales post-operatorios.

Actualmente se encuentra controlado de la hipertensión arterial, con buen estado de salud.

DISCUSIÓN

El AML es el tumor mesenquimatoso más común del riñón¹. Cuando aparece aislado de las facomatosis son únicos, frecuentemente asintomáticos, tienen una mayor frecuencia en el sexo femenino y son típicos de la quinta o sexta década de la vida³. Cuando aparece asociado a las facomatosis lo hace con mayor frecuencia a la Esclerosis Tuberosa o Enfermedad de Bourneville en un 40 a 80% de los casos⁵, como lo es nuestro paciente, entonces los AML son frecuentemente múltiples, bilaterales, sintomáticos y sin predominancia de sexo. Cursa con crisis epilépticas, retraso mental, estigmas cutáneos característicos y anomalías en riñón, corazón, pulmón y otros órganos⁶. En nuestro caso encontramos los estigmas cutáneos, la presencia de hamartomas renales bilaterales, en hígado, cerebro y cerebelo. No hay manifestaciones epilépticas ni de retraso mental. Oesterling⁷ demostró que el 94% de las lesiones sintomáticas tenían al menos 4 cm de diámetro, mientras que el 64% de los asintomáticos eran menores de esa medida. Sin embargo en nuestro paciente no había sido descubierto el tumor hasta que no es estudiado por el traumatismo que sufrió. Se mantuvo asintomático a

pesar de sobrepasar ampliamente las medidas descritas, con un AML gigante de más de 6 kg. Aunque las lesiones características cutáneas de la Esclerosis Tuberosa pudieron haber sugerido la enfermedad, no ocurre así por haber sido interpretadas como una acné común. Nuestro paciente no presentó los síntomas comunes al AML como son: dolor, hematuria importante, anemia e hipertensión⁸.

El gran tamaño del tumor renal izquierdo así como la afectación del parénquima funcional del mismo condicionaron la realización de la nefrectomía⁵. En la pieza no se encontró tumor maligno ni infiltración ganglionar. Se conviene en recomendar el tratamiento de aquellos tumores mayores de 4 cm de diámetro ya que evolucionan con mayor frecuencia a la aparición de síntomas y a las complicaciones hemorrágicas⁹. En nuestro caso no se determinó la existencia de hemorragia en su evolución a pesar de su gran tamaño; la infección urinaria fue la única manifestación atribuible al tumor.

Entre las diversas modalidades terapéuticas se encuentran: nefrectomía parcial, embolización del tumor, nefrectomía total o radical y crioterapia¹⁰. En general el tratamiento se condicionará por:

1. El tamaño del tumor.
2. La reserva funcional renal en el caso de tumores bilaterales o riñones únicos¹⁶.
3. La existencia de un crecimiento activo en el seguimiento ecográfico⁶.
4. La duda diagnóstica³ diferencial con tumores malignos, ante la cual preferimos la exéresis de la víscera sobre la punción aspirativa diagnóstica¹¹. La posibilidad de una variante epitelioides del AML de carácter maligno refuerza esta conducta. Esta variante se caracteriza por la presencia de células epitelioides y una alta reactividad al marcador específico de melanoma HMB-45 considerado difícil de diagnosticar excepto por cirugía o autopsia¹².
5. La aparición de síntomas o complicaciones como la hemorragia retroperitoneal espontánea¹³.
6. En la mujer, la prevención de posibles complicaciones graves en el embarazo o el parto^{14,15}.

En el caso que presentamos se realizó la nefrectomía por la carencia de valor funcional en el riñón izquierdo, presentar un gran tamaño y la aparición de síntomas después del traumatismo.

REFERENCIAS

1. KWAI-FONG NG, TSE-CHING CHEN.: Infiltrating renal angiomyolipoma into ascending colon associated with hepatic involvement in a patient with tuberculous sclerosis. *J Urol* 2001 jan; **165**: 179.
2. KANDEMIR O, TATLISEN A, KONTAS O, ÖRSKIRAN G, KAHYA H.: Sarcomatoid squamous cell carcinoma of the right renal pelvis with liver metastasis: case report. *J Urol* 1995 jun; **153**: 1895-1896.
3. DE LUCA S, TERRONE C, ROCCA ROSSETTI S.: Management of renal angiomyolipoma: report of 53 cases. *BJU Int* 1999 feb; **83**: 215-218.
4. STEDMAN TL.: Stedman's Medical Dictionary. 26th ed, Baltimore: *Williams & Wilkins* 1995; **760**: 86.
5. STEINER MS, GOLDMAN SM, FISHMAN EK y cols.: The natural history of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1993; **150**: 1792.
6. VERDÚ TARTAJÓ F, HERRANZ AMO F, SUBIRÁ RÍOS D.: Angiomiolipoma renal. En: Herranz Amo F. Tumores del riñón. 1ª ed. *Ediciones Doyma, S.L.* 2001: 241-245.
7. OESTERLING JE, FISHMAN EK, GOLGMAN SM, MARSHALL FF.: The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; **135**: 1121.
8. FAZELI-MATIN S, NOVIC AC.: Nephron-sparing surgery for renal angiomyolipoma. *Urology* 1998; **52**: 577.
9. CLARK EP, NOVICK AC.: Exophytic noninvasive growth pattern of renal angiomyolipomas: implications for nephron sparing surgery. *J Urol* 2001 feb; **165**: 513-514.
10. DELWORTH MG, PISTERS LL, FORNAGE BD, ESCHENBACH AC.: Cryotherapy for renal cell carcinoma and angiomyolipoma. *J Urol* 1996 jan; **155**: 252-255.
11. WADIH GE, RAAB SS, SILVERMAN F.: Fine needle aspiration cytology of renal and retroperitoneal angiomyolipoma. Report of two cases with cytologic findings and clinicopathologic pitfalls in diagnosis. *Acta Cytolog* 1995; **39**: 945.
12. YAMAMOTO T, ITO K, SUZUKI K, YAMANAKA H, EBIHARA K, SASAKI A.: Rapidly progressive malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *J Urol* 2002 jul; **168**: 190-191.
13. RUIZ CERDÁ JL, JIMÉNEZ CRUZ JF.: Tumores del parénquima renal. En: Jiménez Cruz JF y Rioja Sanz LA editores. *Tratado de Urología*. Tomo II. Barcelona, España: *J.R. Prous S.A.* 1993: 1095-1097.
14. MARTÍNEZ M, CAMACHO F, MADRID JL y cols.: Hemorragia intraperitoneal tras parto como manifestación de un angiomiolipoma renal. *Arch Esp de Urol* 1989; **42**: 25.
15. FERNÁNDEZ ARJONA M, MÍNGUEZ R, SERRANO y cols.: Angiomiolipoma renal de rápido crecimiento asociado a embarazo. *Actas Urol Esp* 1994; **18**: 755.
16. BLUTE ML, MALEK RS, SEGURA JW.: Angiomyolipoma: clinical metamorphosis and concepts for management. *J Urol* 1998; **139**: 20.

Dr. M. Rosselló Barbará
 Centro de Urología, Andrología y Sexología
 Clínica Rotger
 C/ Santiago Russiñol, 9 - 3ª planta
 07012 Palma de Mallorca (Baleares)
 (Trabajo recibido el 9 enero de 2003)