

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (7): 596-599

MANEJO CONSERVADOR UROLÓGICO DE UNA PACIENTE CON ESCLEROSIS TUBEROSA COMPLEJA (BOURNEVILLE).

Jorge Sagué Larrea, Luis Borrego Pino, René Salas Cabrera y Ariel Laurencio Mena

Servicio de Urología. Hospital V.I. Lenin. Reparto Luz. Holguín. Cuba.

Resumen.- OBJETIVO: Ofrecer datos clínicos e imagenológicos de una enferma con esclerosis tuberosa compleja seguida durante 22 años por urología. Revisar las implicaciones urológicas en esta enfermedad.

MÉTODOS: La paciente realizó tratamiento médico conservador urológico, basado en la clínica y los complementarios (ultrasonido, urograma descendente, TAC, humorales). El seguimiento fue realizado en consulta externa por el grupo de Uroncología. En algunas ocasiones fue ingresada para estudio debido a factores geográficos distantes.

RESULTADOS: Esta paciente con angiomiolipoma y esclerosis tuberosa ha tenido larga evolución basada en

evaluaciones repetidas para mantener o no el tratamiento conservador. El ultrasonido y la TAC fueron dos estudios básicos para mantener conducta no quirúrgica, así como una buena evaluación clínica.

CONCLUSIONES: Las manifestaciones renales son frecuentes y serias. El seguimiento deberá basarse en un monitoreo cuidadoso ya que las lesiones renales son la segunda causa de muerte después de las lesiones del sistema nervioso. Este reporte de larga evolución en una paciente con esclerosis tuberosa acompañada de angiomiolipoma bilateral demuestra que algunos pueden ser seguidos con exámenes clínicos repetidos hasta definir el momento en que debemos cambiar de conducta.

Palabras clave: Angiomiolipoma. Esclerosis tuberosa.

Summary.- OBJECTIVE: To report the clinical and radiological data of a 23-year-woman with bilateral angiomyolipoma and Tuberous Sclerosis with conservative treatment.

METHODS: The patient underwent conservative urological management, based on clinical and complementary tests' data (ultrasonography, CT scanning, excretory urogram, and laboratory). Monitoring was carried out in external consultation by the urology group. In some occasions she was hospitalized due to distant geographical factors.

RESULTS: This patient provides long-term outcome of AML with Tuberous Sclerosis followed by repeated evaluation to define the conservative management or not. Ultrasonound and CT scan were two basic studies to maintain conservative treatment, as well as a good clinical evaluation.

CONCLUSIONS: Renal lesions associated with tuberous sclerosis are frequent and serious. Monitoring should be based on a careful monitoring since the renal lesions are the second death cause after the lesions of the nervous system. This case report provides long-term outcome of AML with tuberous sclerosis, that can be followed expectantly with repeated evaluations to define the clinical significance.

CORRESPONDENCIA

Jorge Sagué Larrea
Hospital V.I. Lenin
Section of Urología
Calle Luz 38
e/Carretera de Gibara y Paz.
Reparto Luz. Holguín.80300 (Cuba)

Sague@cristal.hlg.sld.cu

Trabajo recibido: 24 de febrero 2009.

Keywords: Angiomyolipoma. Sclerosis tuberosa.

INTRODUCCIÓN

Enfermedad genética autonómica descrita por vez primera en 1880, puede afectar múltiples órganos, causando tumores en riñones, piel, cerebro, corazón, ojos, pulmón, dientes así como en otros órganos y sistemas (1).



FIGURA 1. Adenoma sebáceo de la piel.



FIGURA 2. Angiomiolipoma renal izquierdo.

En la mayoría de los casos afecta sólo algunos de esos órganos. La severidad comprende desde pequeñas anomalías en la piel hasta casos graves con retraso mental o fallo renal. Muchas manifestaciones pueden desarrollarse tardíamente en la vida del paciente. Debido a la mejoría en los test para detectar estas enfermedades su frecuencia aumenta a expensas fundamentalmente de casos con manifestaciones graves.

Prevalencia de la población: 1/9,407 casos.

Incidencia: 1/6000 nacimientos. Ocurre en ambos sexos, todas las razas y grupos étnicos.

CASO CLÍNICO

Reportamos un caso de angiomiolipoma bilateral en una paciente de 23 años de edad con esclerosis tuberosa diagnosticada desde niña. Los principales hallazgos clínicos fueron el dolor lumbar bilateral y masas palpables en ambos flancos, así como retraso mental, epilepsia y adenoma sebáceo (Figura 1).

Complementarios positivos: El angiomiolipoma fue diagnosticado por ultrasonografía (Figura 2), la TAC cerebral mostró tumoración (Figura 3), la TAC renal aseguró presencia de masa tumoral (Figuras 4 y 5), además se utilizó biopsia de piel y el urograma excretor. Esta paciente ha tenido seguimiento en los últimos 10 años por el mismo grupo de urólogos.

DISCUSIÓN

Desde el punto de vista urológico la presencia de tumores renales bilaterales (angiomiolipoma)-criterio secundario para el diagnóstico ha sido bien soportado por la paciente, no ocasionando síntomas. Las otras

lesiones renales suelen presentarse en forma de quistes, angiomiolipoma maligno, oncocitoma y carcinoma renal (2). Los pacientes con Esclerosis Tuberosa y angiomiolipoma renal, tienen mayor riesgo de desarrollar tumores malignos renales que el individuo que sólo presenta angiomiolipoma (3).

El carcinoma renal es visto raramente pero cuando existen a menudo son bilaterales y múlticéntricos. Los quistes son comúnmente múltiples y bilaterales. Algunos quistes pueden colapsarse y desaparecer. Suelen aparecer en fase temprana de la enfermedad. El gen productor es el TSC 2 en el cromosoma 16. El oncocito-



FIGURA 3. Tumor en el ventrículo izquierdo.

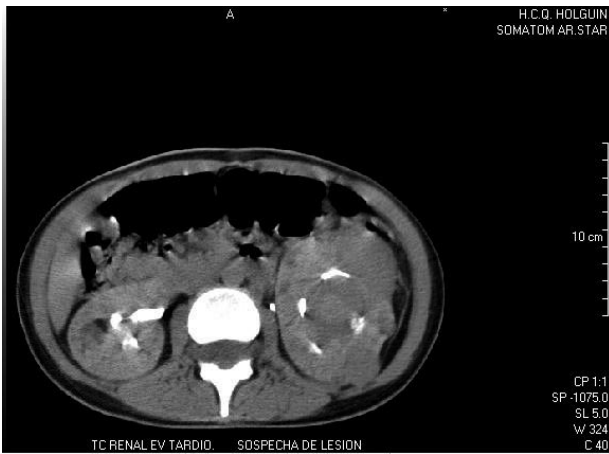


FIGURA 4. Densidad grasa en ambos riñones.

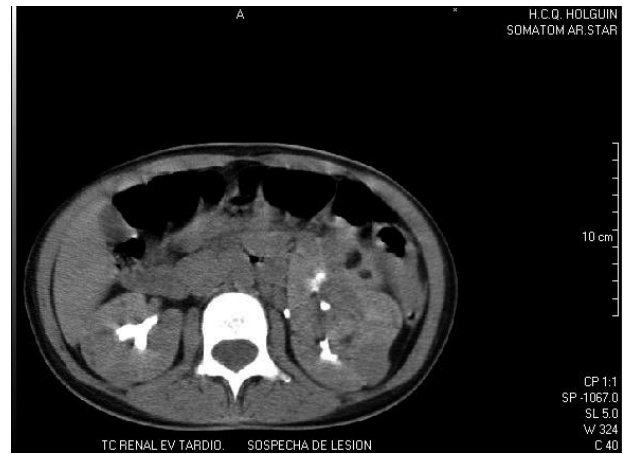


FIGURA 5. Masivo tumor renal izquierdo.

ma es un tumor benigno ocasionalmente visto en estos pacientes. La ruptura espontánea del angiomiolipoma es un acontecimiento dramático, acompañándose muchas veces de dolor intenso en el flanco (4).

La hemorragia puede ser intratumoral, subcapsular o peri renal (5). Los elementos a tener en cuenta para el tratamiento quirúrgico son el dolor intenso, sangramiento y sospecha de malignidad (6, 7) (Tabla I).

CONCLUSIONES

Las manifestaciones renales son frecuentes y serias. El seguimiento deberá basarse en un monitoreo cuidadoso ya que las lesiones renales son la segunda causa de muerte después de las lesiones del sistema nervioso. (8-10).

Este reporte de larga evolución en una paciente con esclerosis tuberosa acompañada de angiomiolipoma bilateral demuestra que algunos pueden ser seguidos con exámenes clínicos repetidos hasta definir el momento en que debemos cambiar de conducta.

TABLA I. TRATAMIENTO E INDICACIONES.

a. No requerir tratamiento específico	Estabilidad de las lesiones renales
b. Exéresis renal	Tumores malignos u para eliminar. Obstrucción.
c. Nefrectomía parcial	Angiolipoma gigante
d. Embolización	Sangramiento
e. Trasplante renal	Angiomiolipoma
f. Profiláctico	Justificable en casos de grandes tumores en mujeres o childbearing o en pacientes cuyo seguimiento o acceso a cuidados de emergencia puede ser inadecuado.

**BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS
RECOMENDADAS (*lectura de interés y **
lectura fundamental)**

- *1. Lendvay TS, Marshall FF. The tuberous sclerosis complex and its highly variable manifestation. *J Urol* 2003 May; 169(5): 1636-42.
- 2. Freyer AE, Osborne JP. Tuberous Sclerosis: a clinical appraisal. *Pediatr Rev Commun* 1997; 1:239-40
- 3. Takahashi N, Kitahara R, Hishimoto Y, Oghuro A, Hashimoto Y, Susuki T. Transformation of renal angiomyolipoma. *Int J Urol* 2003 May; 10(5): 271-3.
- 4. Hamaguchi T, Kasahara K, Shuin T, Katapka S. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis during long-term follow-up:ac. *Hinyokika Kujo* 2001 Sep; 47(9):645-8.
- 5. Yu DS, Wu CJ, Chang SY. Growth pattern of renal angiomyolipoma on computed tomography: report of two cases. *J Former Med Assoc(China)*2001 Jan; 100(1): 60-2.
- 6. Ciancio SJ, Vira M, Simón MA, Lerner SP, Schulam G. Gran bilateral renal angiomyolipomas associated with tuberous sclerosis. *Urology* 2001 Mar; 57(3):554-5.
- 7. 7. Llerena IR, Eizaguirre IB ,Lecumberri CD, Padilla JN , Crespo AV , Martín BJ y Cols. Tumor fibroso solitario renal bilateral. *Arch Esp Urol* 2003; 56 (3):835-40.
- 8. Nelson CP, Sanda MG. Comtemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002 Oct; 168(4Pt1):1315-25.
- *9. Ikari O , D'Ancona C, Prando A , Rodrigues N . Dilema en el tratamiento del angiomiolipoma. *Arch Esp Urol* 2000 . 53 (5): 425-429.
- 10. Fatichi el M, Khanfri N, Niang A, Ghafel C, Hachim K, Zahiri K, et als. Renal manifestation of tuberous sclerosis complex. *Ann Med Internac (Paris)* 2003 Sep; 154(4): 255-8.