

## ANGIOMIOLIPOMA DE RIÑÓN\*

Dr. De Marco, José María

### Resumen

Se presenta un caso de angiomiolipoma cuya diagnóstico fue hecho por el patólogo y se realiza una revisión del tema al momento actual.

### Caso clínico

Servicio de Urología del Hospital de Agudos Dr. Ignacio Pirovano. B. T., sexo femenino, 42 años, H. C.: 84.667, ingreso 2/1/79.

### Enfermedad actual

Comienza bruscamente con dolor en fosa lumbar izquierda, sin irradiación, acompañado de hematuria que en un comienzo es leve para luego ir aumentando en intensidad; al quinto día sufre una retención aguda completa de orina, debido a un bloqueo vesical por coágulos; ante este cuadro consulta con la guardia del hospital, se le coloca sonda en permanencia, se le evacua abundante cantidad de coágulos y se la deriva al consultorio externo de urología. En el momento del examen la enferma refiere dolor en fosa lumbar izquierda, además persiste la hematuria de sangre roja sin coágulos; se decide su internación para completar estudio. Al segundo día de estar internada la orina se aclara completamente.

### Antecedentes personales

T.B.C. pulmonar a los 27 años, fue tratada durante 2 años con drogas antituberculosas y luego se le dio el alta considerándose curada. Operada de embarazo ectópico, fibroma, quiste de mama y de una Bartolinitis.

### Antecedentes hereditarios

No tiene antecedentes de enfermedades genitourinarias familiares.

### Estado actual

Enferma en buen estado general.

### Aparato urinario

Puñopercusión positiva en fosa lumbar izquierda. El resto del examen físico es normal.

### Exámenes complementarios

#### Laboratorio

Todos los exámenes se encuentran dentro de límites normales.

#### Examen endoscópico

En el momento del ingreso y dado que presentaba una hematuria franca, se realiza un examen endoscópico que revela: franca eyaculación sanguínea por el meato ureteral izquierdo, siendo el resto del estudio normal.

#### Urograma descendente

Riñón derecho dentro de límites normales. Desplazamiento y amputación parcial del cáliz inferior y medio del riñón izquierdo.

#### Urograma ascendente

Alteración del cáliz inferior izquierdo con ligera extravasación de la sustancia de contraste.

No se realiza arteriografía.

Con el diagnóstico de tumor de riñón izquierdo se decide su intervención.

Operación: 18/1/79.

Incisión sobre la duodécima costilla con resección de la misma, se libera el riñón, se ligan los vasos del pedículo por separado y se completa la ectomía. Cierre por planos.

Posoperatorio sin inconvenientes. Alta al séptimo día.

#### Informe anatomopatológico

**Macroscópico:** tumor de 4 x 3 x 3 que borra la estructura del polo inferior renal con áreas amarillentas y hemorragias friables.

**Microscópico:** en la microscopia se ve que está compuesto por tejido adiposo, con intensos infiltrados mononucleares, hemorragia y células gigantes multinucleares. Además hay un componente de músculo liso y vasos de pequeño y gran calibre.

**Diagnóstico:** angiomiolipoma de riñón.

La paciente continúa bajo control, siendo buena su evolución hasta la fecha.

### Angiomiolipoma de riñón

El angiomiolipoma de riñón o también llamado hamartoma es un tumor benigno del riñón, de aparición no común y cuyo diagnóstico es infrecuente antes del examen histopatológico.

Se estima que ocurre uno cada 150 mil nacimientos y que es transmitido por un gen dominante autosomal.

Estos tumores los podemos dividir en dos grupos, según su forma de presentación:

i) *Aquellos que se presentan en forma aislada:* con tumor único, localización unilateral, siendo más frecuente en el lado derecho (80%), con un predominio del sexo femenino con respecto al masculino en una relación de 4 a 1, comenzando su sintomatología entre la tercera y quinta década de la vida.

ii) *Formando parte de otras patologías:* fundamentalmente de la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville y Brissard, en estos casos los tumores son múltiples, bilaterales, no hay predominio de sexo y el diagnóstico se hace en un promedio de edad de los 30 años; ocurre en 70 a 80% de los pacientes afectados de esta entidad neurológica.

La esclerosis tuberosa, enfermedad congénita, es una entidad nosológica que se caracteriza por la siguiente tríada:

1) epilepsia; 2) retardo mental; 3) quistes sebáceos (que se localizan principalmente en surco nasolabial y lecho subungueal).

\* El motivo de la presente comunicación es agregar un nuevo caso a la bibliografía nacional, la cual es escasa en este tema.

Hospital de Agudos Dr. Ignacio Pirovano

Servicio de Urología

Jefe: Dr. Eduardo Petrone

Jaramillo 3685 - Capital Federal

Diversas son las lesiones que pueden estar presentes cuando el síndrome se halla desarrollado en su totalidad; en estos casos las partes más comprometidas son: cerebro, huesos, piel, corazón, pulmones, riñones, y muchas de estas anomalías pertenecen al grupo de los hamartomas.

En otras oportunidades no se presenta en toda su magnitud, sino en formas más solapadas, donde sólo están presentes dos o tres signos característicos.

Hasta la fecha se llevan publicados más de 200 casos, correspondiendo la mitad a formas de presentación aisladas.

## Anatomía patológica

El término hamartoma, cuyo significado etimológico es defecto, fue propuesto por Albrecht, quien quiso distinguir a aquellos tumores benignos, compuestos de tejidos propios del órgano donde asienta, pero anormal en arreglo, cantidad o grado de maduración.

Hasta el presente es imposible de dilucidar si ellos crecen como una anomalía de desarrollo o como un verdadero neoplasma. Algunos autores piensan que se formarían de restos embrionarios remanentes en el riñón.

Histológicamente los angiomiolipomas están compuestos de: tejido graso, músculo liso y vasos sanguíneos, pudiendo predominar cualquiera de estos componentes en cada caso. El tejido graso es de tipo adulto, los vasos sanguíneos son tortuosos, siendo su calibre pequeño o mediano y con la particularidad de carecer o estar muy poco desarrollada la capa muscular, lo que explicaría la facilidad con que sangran estas lesiones como asimismo la dificultad de cohibirse una hemorragia por la falta de vasoconstricción. El tejido muscular es también de tipo adulto y suelen encontrarse abundantes mitosis.

En algunas oportunidades estas neoformaciones pueden adquirir grandes dimensiones, siendo en otros casos hallazgos microscópicos. Macroscópicamente estos tumores son intrarrenales en 75 % de los casos, pero en 25 % restante tienen un crecimiento extrarrenal con invasión de la atmósfera perirrenal.

Se han publicado casos de angiomiolipomas extendiéndose por la vena renal y también invasión de los ganglios linfáticos regionales; esto último se ha interpretado no como una invasión metastática, ya que ésta no ha sido demostrada, sino como una manifestación más de una enfermedad multicéntrica. Busch y colaboradores publicaron dos casos con invasión ganglionar donde el examen histopatológico de la pieza y los ganglios coincidían totalmente.

Al corte presentan un color que puede variar desde el amarillo al grisáceo, dependiendo principalmente del tipo celular imperante.

## Evolución

La evolución es benigna y se asegura que no existe la transformación maligna, pero sin embargo hay publicados casos de hamartoblastomas en la literatura nacional y extranjera. Un seguimiento más prolongado de los pacientes que padecen de esta enfermedad dilucidará definitivamente este problema. Además es necesario mencionar que los hamartomas no recidivan ni dan metástasis.

Si bien al principio hemos hablado de las características benignas de estos tumores, en algunas oportunidades éstos se comportan en forma clínicamente maligna, invadiendo el tejido renal y suplantándolo por tejido proliferativo; esto lleva irremisiblemente a la insuficiencia renal crónica; esta alternativa se da en los casos en que se hallan comprometidos ambos riñones; para mantener la vida de estos pacientes es necesario recurrir al riñón artificial o al trasplante renal; en la actualidad hay varios trasplantados que padecían de esta enfermedad.

## Sintomatología

No tienen una sintomatología propia, ésta dependerá fundamentalmente del número de tumores y la proximidad de éstos al sistema colector. Muchas veces son asintomáticos y su descubrimiento es en forma accidental.

Los síntomas y signos más frecuentes son: dolor; que se localiza generalmente en abdomen (flanco) o región lumbar; las características del mismo es de tipo sordo y en algunas oportunidades puede adquirir la forma de cólico renal.

Tumor: en forma de masas tumorales palpables.

Hematuria: que se puede hallar en forma aislada o asociada con alguno de los síntomas ya citados.

Otra forma de presentación es en forma de hemorragia retroperitoneal aguda, a veces siguiendo a un pequeño traumatismo, como el caso publicado por Walter Beh, o en forma espontánea.

Earl Campbell y col. publican un caso de angiomiolipoma unilateral que como único síntoma lo hizo a través de un síndrome febril prolongado que curó con la extirpación.

## Métodos diagnósticos

No existe hasta el momento actual ningún signo patognómico de certeza preoperatorio que se pueda obtener a través de los métodos de diagnóstico por imagen actualmente presentes.

Cuando el hamartoma se encuentra asociado a una esclerosis tuberosa más fácil va a resultar el diagnóstico, pero cuando se presenta en forma unilateral, grandes son las dificultades para realizar el diagnóstico diferencial, especialmente con el adenocarcinoma de riñón.

Vamos a hacer una revisión de cada uno de los métodos diagnósticos, puntualizando las características más sobresalientes halladas en cada uno:

I) *Radiografía simple de abdomen*: pueden aparecer zonas radiolucientes en la masa tumoral, esto depende del contenido en tejido graso. En algunas oportunidades resulta útil realizar cortes tomográficos, ya que la presencia de imágenes aéreas intestinales pueden enmascarar dicho signo radiológico.

Baron y asociados hicieron un estudio comparativo de este signo en 6 casos de angiomiolipoma y 10 de c.a. de riñón. Ellos lo encuentran en 5 de los 6 casos primeramente citados y nunca lo hallaron en los hipernefomas.

En 6 % de los casos se pueden encontrar calcificaciones.

II) *Urograma simple o por goteo*: cuando el tumor es único, produce una típica lesión de masa ocupante, distorsionando, a veces amputando o desplazando la pelvis y cálices de acuerdo con su localización y tamaño.

Cuando la enfermedad es bilateral las alteraciones radiológicas pueden hacer confundir con el riñón poliquistico.

III) *Arteriografía*: para algunos autores sería el estudio por excelencia para establecer el diagnóstico diferencial entre angiomiolipoma y c.a. de riñón.

Los principales hallazgos obtenidos por esta técnica son:

- 1) presencia de pequeños aneurismas derivados de las arterias interlobares e interlobulares a veces en forma de racimo;
- 2) visualización de vasos circunferenciales periféricos, delimitando las lesiones en el tiempo arterial; en la faz nefrográfica pueden adquirir la forma de sol naciente o verticiliado;
- 3) encharcamiento o *pooling*, puede ser visto o no;
- 4) ausencia de fístulas arteriovenosas y de amputaciones vasculares;
- 5) la respuesta de los vasos neoformados a la epinefrina ha sido variable, pero en general no responden a la adrenalina;
- 6) el tronco de la arteria renal y sus ramas principales conservan el calibre normal a diferencia de los tumores malignos en donde el diámetro puede estar aumentado.

IV) *Ecografía y tomografía axial computada*: Pitts y col. han realizado un estudio retrospectivo de 9 casos de angiomiolipoma anatómicamente probados, y llegan a la siguiente conclusión, que utilizando en forma conjunta la ecografía renal y la tomografía axial computada (T.A.C.) éstas brindan características muy peculiares, lo que facilitaría el diagnóstico preoperatorio.

Dada la estructura histológica de los hamartomas en donde se encuentra por lo general un alto contenido de tejido graso, el cual no se halla en esa cantidad en el tejido renal adulto, va a brindar un patrón característico al utilizar las técnicas ya citadas.

La ecografía en el MODO B visualiza el tumor como un racimo de ecos de amplitud alta.

En la T.A.C. estas lesiones se traducen como masas de baja densidad dentro del parénquima renal.

Shawker manifiesta que una masa renal con ecos densos de alto nivel en la ecografía, ocurriendo dentro de una región de baja densidad en la T.A.C. sugeriría con bastante certeza el diagnóstico de un hamartoma.

## Tratamiento

En la medida en que se pueda llegar con más facilidad a un diagnóstico preoperatorio de certeza, y teniendo en cuenta la naturaleza benigna de estos tumores se podrá evitar en algunos casos la cirugía, o ante la eventualidad de ser quirúrgico, realizar una cirugía más conservadora; pero todavía sigue siendo la nefrectomía total el tratamiento por excelencia, ya que estos enfermos en general llegan a la mesa de operaciones con el diagnóstico de tumor de riñón y es el anatomopatólogo en última instancia quien establece el diagnóstico definitivo.

Walker, Barry y Hodges dan los siguientes lineamientos para el tratamiento:

- 1) Enfermedad bilateral con esclerosis tuberosa: tratamiento de las complicaciones.
- 2) Enfermedad unilateral con esclerosis tuberosa: biopsia renal a cielo abierto y control.
- 3) Enfermedad unilateral aislada: con criterio angiográfico de seguridad, si es posible nefrectomía parcial.
- 4) Enfermedad unilateral: en donde el diagnóstico con el c.a. de riñón es imposible. Nefrectomía total.

## Bibliografía

1. Abrams, H. L., y Cornell, S. H.: "Patterns of collateral flow in renal ischemia". *Radiology*, 84:1001, 1965.
2. Baron, M.; Leiter, E., y Brendler, H.: "Preoperative diagnosis of renal angiomyolipoma". *J. Urol.*, 117:701, 1977.
3. Barrilero, A. E.: "Renal angiomyolipoma: A study of 13 cases". *J. Urol.*, 117:547, 1977.
4. Becker, J. A.; Kinkhabwala, M.; Pollack, H., y Bosniak, M.: "Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney - an angiographic review". *Acta Radiol. (Diag.)*, 14:561, 1973.
5. Bissada, N. K.; White, H. J.; Sun, C. N.; Smith, P. L.; Barbour, G. L., y Redman, J. F.: "Tuberous sclerosis complex and renal angiomyolipoma". *Urology*, 6:105, 1975.
6. Brindle, M. J.: "Alternative vascular channels in renal cell carcinoma". *Clin. Radiol.*, 23:321, 1972.
7. Buist, T. A.: "Parasitic arterial supply to intracapsular renal cell carcinoma". *Amer. J. Roentgen.*, 120:653, 1974.
8. Busch, F. M.; Bark, C., y Clyde, H. R.: "Benign renal angiomyolipoma with regional lymph node involvement". *J. Urol.*, 116:715, 1976.
9. Bush, W. H. Jr.; Freeny, P. C., y Orme, B. M.: "Angiomyolipoma characteristic images by ultrasound and computed tomography". *Urology*, 14:531, 1979.
10. Campbell, E. W.; Brantley, R.; Harrold, M., y Simson, L. R.: "Angiomyolipoma presenting as fever of unknown origin". *Amer. J. Med.*, 57:843, 1974.
11. Casal, J.; Singer, E. D.; Marzio, F.: "Hamartoblastoma de riñón". *Rev. Argentina de Urología*, vol. 40, 309, 1971.
12. Clark, R. E., y Palubinskas, A. J.: "The angiographic spectrum of renal hamartoma". *Amer. J. Roentgen.*, 114:715, 1972.
13. Crossett, A. D. Jr.: "Roentgenographic findings in the renal lesions of tuberous sclerosis". *Amer. J. Roentgen.*, 98:739, 1966.
14. Chonko, A. M.; Weiss, S. M.; Stein, J. H., y Ferris, T. F.: "Renal involvement in tuberous sclerosis". *Amer. J. Med.*, 56:124, 1974.
15. Firstater, M.; Ferraris, L. V., y Galarraga, J. M.: "Hamartoblastoma renal (dos observaciones)". *Rev. Arg. de Urol.*, 27:425-437, 1958.
16. García, A.; Casal, J.; Singer, E., y Montserrat, J. M.: "Hamartoma de riñón (dos observaciones)". *Rev. Arg. de Urol.*, vol. XXXVIII, 69, 1969.

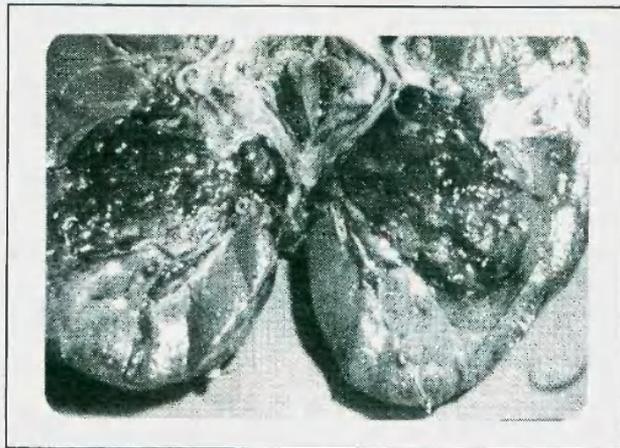


Figura 1. Pieza operatoria: riñón abierto.

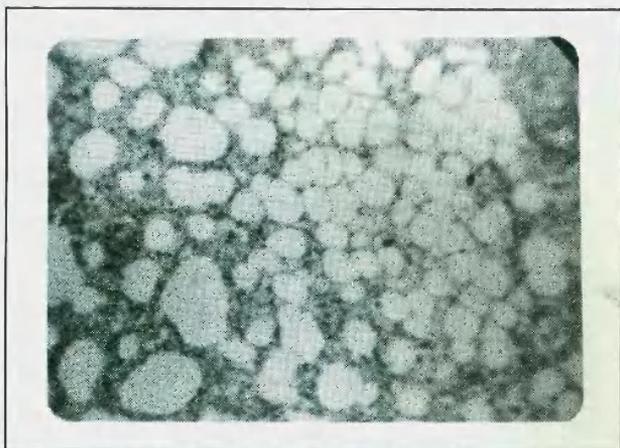


Figura 2. Microfotografía: tejido graso.

17. Hoel, R., y Tollefsen, I.: "Renal angiomyolipoma (hamartoma) profuse retroperitoneal hemorrhage caused by benign kidney tumour". *Scand. J. Urol. Nephrol.*, 10:165, 1976.
18. Hyman, R. A.; Bluestone, P.; Waldbaum, R. S.; Naidich, J. B., y Susin, M.: "Parasitic lumbar arterial blood supply in renal angiomyolipoma". *Urology*, 8:629, 1976.
19. Khilnani, M. T.; Abrams, R. M., y Beranbaum, E. R.: "Angiographic features of hamartoma of the kidney (a case report)". *Radiology*, 90:999, 1968.
20. Lalani, I. I.: "Massive bleeding from angiomyolipoma of the kidney". *Tex. Med.*, 73:61, 1977.
21. Lang, E. K.: "Roentgenographic assessment of asymptomatic renal lesions: an analysis of the confidence level of diagnoses established by sequential roentgenographic investigation". *Radiology*, 109:257, 1973.
22. McCullough, D. L.: "Renal hamartoma - current concepts of diagnosis and surgical management". *Urology*, 4:235, 1974.
23. Moorhead, D.; Fritzsche, P., y Hadley, H.: "Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization". *J. Urol.*, 117:122, 1977.
24. Palmisano, P. S.: "Renal hamartoma (angiomyolipoma). Its angiographic appearance and response to intra-arterial epinephrine". *Radiology*, 88:249, 1967.
25. Pitts, R. Jr.; Kazam, E.; Grey, G., y Darracott, E.: "Ultrasonography, computerized transaxial tomography and pathology of angiomyolipoma of the kidney: solution to a diagnostic dilemma". *J. Urol.*, 124:907, 1980.
26. Pitts, W. R. Jr.; Kazam, E.; Gerschowitz, M., y Muecke, E. C.: "A review of 100 renal and perinephric sonograms with anatomic diagnosis". *J. Urol.*, 114:21, 1976.
27. Pollack, H. M.; Goldberg, B. B.; Morales, J. O., y Bogasti, M.: "A systematized approach to the differential diagnosis of renal masses". *Radiology*, 113:653, 1974.
28. Ruzicka, F. F.; Rossi, P.; Abrams, R. E., y Tracht, D. G.: "Anomalous and parasitic arterial blood supply in the abdomen". *Radiology*, 96:261, 1970.
29. Shawker, T. H.; Horvath, K. L.; Dunnick, N. R., y Javadpour, N.: "Renal angiomyolipoma: Diagnosis by combines ultrasound and computerized tomography". *J. Urol.*, 121:675, 1979.

30. Silbiger, M. L., y Petterson, C. C. Jr.: "Renal angiomyolipoma. Its distinctive angiographic characteristics". *J. Urol.*, 106:363, 1971.
31. Sondag, T. J.; Petasnick, J. P.; Patel, S. K., y Alcorn, F. S.: "Hypernephromas with parasitic blood supply derived from the superior and mesenteric arteries". *Radiology*, 103:509, 1972.
32. Sprayregen, S.: "Parasitic blood supply of neoplasms. Mechanisms and significance". *Radiology*, 106:529, 1973.
33. Tim, J. D.: "Parasitic arterial supply to renal angiomyolipoma". *J. Urol.*, 119:271, 1978.
34. Viamonte, M.; Ravel, R.; Politano, V., y Bridges, B.: "Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis". *Amer. J. Roentgen.*, 98:723, 1966.
35. Waldbaum, R. S.; Marshall, V. F.; Muecke, E. C., y Watson, R.: "Tuberous sclerosis with bilateral angiomyolipomatosis of the kidney: Case report with 8-year followup". *J. Urol.*, 106:180, 1971.
36. Yune, H., y Klatte, C. C.: "Collateral circulation to an ischemic kidney". *Radiology*, 119:539, 1976.