

Revista Cubana de Urología

PRESENTACIÓN DE CASO

A propósito de dos casos de angiomiolipoma renal

Renal Angiomyolipoma: two cases

Yosbany del Toro Figueredo¹, Tania González León^{2*}, Maikel Quintana Rodríguez², Andria de la Cruz de Oña²

¹Hospital Provincial Clínico Quirúrgico "Saturnino Lora". Santiago de Cuba, Cuba.

²Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana, Cuba.

* Correo electrónico: tania@cce.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los angiomiolipomas han aumentado su frecuencia en relación con la mejoría del diagnóstico por imágenes. Por lo general, su presentación es esporádica. Múltiples son las conductas terapéuticas. **Objetivo:** Explicar la forma de presentación, diagnóstico y conducta terapéutica actual de los angiomiolipomas. **Presentación de casos:** Los pacientes se presentaron por sangramiento retroperitoneal y dolor, respectivamente. Ambos recibieron tratamiento quirúrgico y uno de ellos previa embolización arterial selectiva. Los angiomiolipomas son tumores benignos. En la mayoría de los pacientes puede aparecer de forma aislada o acompañando la esclerosis tuberosa. El diagnóstico mediante imágenes suele ser suficiente cuando tienen alto contenido graso. Deben ser tratados cuando son mayores de 4 cm por el riesgo de sangramiento. La embolización arterial selectiva y la nefrectomía parcial son las primeras opciones terapéuticas. **Conclusiones:** Los angiomiolipomas son tumores benignos. Pueden presentarse en la mayoría de los pacientes de forma aislada o acompañando la esclerosis tuberosa. Cuando tienen alto contenido graso el diagnóstico mediante imágenes suele ser suficiente. Deben tratarse cuando son mayores de 4 cm por el riesgo de sangramiento. La embolización arterial selectiva y la nefrectomía parcial son las primeras opciones terapéuticas.

Palabras clave: Angiomiolipoma; embolización terapéutica; nefrectomía.

Recibido: 15/02/2019, Aceptado: 28/05/2019

Introduction: Angiomyolipomas have increased their frequency in relation to the improvement of diagnostic imaging. Its presentation is usually sporadic. There are several therapeutic behaviors. **Objective:** To explain the presentation of angiomyolipomas, the diagnosis and current therapeutic behavior. **Presentation of the case:** Patients presented with retroperitoneal bleeding and pain respectively; and received surgical treatment, one of them with previous selective arterial embolization. Angiomyolipomas are benign tumors. They can occur in the majority of patients in isolation or accompanying tuberous sclerosis. Diagnostic imaging is usually sufficient when they have a high fat content. They should be treated when they are bigger than 4 cm because of the risk of bleeding. Selective arterial embolization and partial nephrectomy are the first therapeutic options. **Conclusions:** Two cases of renal angiomyolipomas with bleeding were presented, which obliged physicians to act immediately.

Keywords: Angiomyolipoma; therapeutic embolization; nephrectomy.

INTRODUCCIÓN

Los angiomiolipomas (AML) renales son tumores benignos sólidos poco frecuentes. Representan entre el 1 y 3 % de todos los tumores renales y suelen presentarse en mujeres de mediana edad.^(1,2)

Sus características histológicas fueron inicialmente descritas por *Fischer* en 1911, cuando se identificó su origen mesenquimal, compuestos por cantidades variables de tejido adiposo maduro, células musculares lisas y vasos sanguíneos dismórficos. Pueden ser bilaterales y múltiples y su incidencia se reconoce entre el 55 y 75 %.^(3,4)

Los AML pueden presentarse asociados a enfermedades hereditarias. La esclerosis tuberosa es la más importante porque representa un 80 %. Se trata de tumores bilaterales pequeños y, por lo general, asintomáticos o de manera aislada, en la cual suelen ser unilaterales. Su diagnóstico es habitualmente incidental. Hasta en un 10 % pueden presentarse como una hemorragia retroperitoneal (Síndrome de Wunderlich).^(5,6)

El empleo del ultrasonido, la tomografía computarizada y la resonancia magnética ha aumentado su diagnóstico y, por consiguiente, su incidencia.⁽⁷⁾ Se han descrito múltiples conductas que van desde la observación hasta el tratamiento quirúrgico a pesar de su naturaleza benigna.

El objetivo fue explicar, a través de dos casos, la forma de presentación de los angiomiolipomas, su diagnóstico y conducta terapéutica actual.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Paciente 1: Paciente femenina de 42 años, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, con antecedentes patológicos personales negativos que refirió presentar dolor gravativo en fosa lumbar derecha y episodio de shock hipovolémico, repentino, en su domicilio.

Al llegar a la primera unidad asistencial que consultó, se logró estabilizar la hemodinamia con medidas médicas. La ultrasonografía mostró la presencia de un hematoma perirrenal derecho de 7 x 5 cm y una lesión ecogénica bien definida hacia parte media del riñón derecho de crecimiento exofítico de 4 x 3 cm que mostró

vascularización y aspecto de angiomiolipoma. El riñón contralateral fue normal.

La UROTAC (tomografía axial computarizada) confirmó la lesión nodular de 30 x 39 x 35 mm en la cara anteroexterna y polo inferior del riñón derecho, con un crecimiento extrarrenal, hipervascularizada, con áreas centrales vasculares hipodensas (3 y 6 UH) asociada a un hematoma subcapsular ([figura 1](#)).

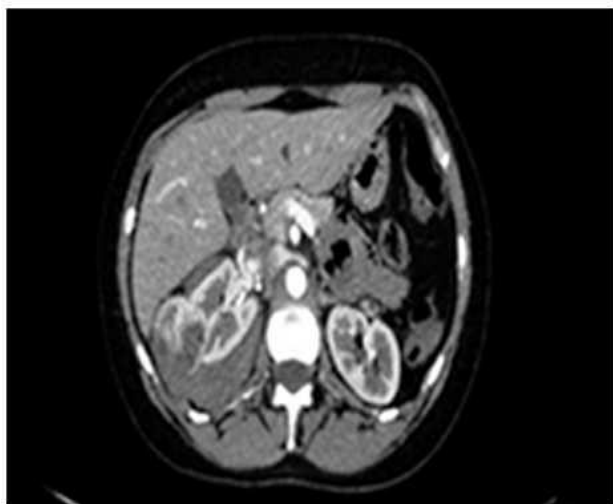


Fig. 1- TAC inicial: AML y hematoma perirrenal derecho.

En esa institución se decidió una conducta conservadora y no fue hasta tres meses después que la paciente acudió al Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso (CNCMA). Se reevaluó y se constató reabsorción del hematoma y la imagen del AML de características similares a las descritas con anterioridad ([figura 2](#)). Se decidió realizar cirugía laparoscópica conservadora de nefronas que consistió en una enucleación tumoral. El resultado anátomo-patológico confirmó el diagnóstico de AML de 4 cm.

Paciente 2: Paciente femenina de 35 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial y asma bronquial que se

consultó en una unidad de salud por dolor lumbar izquierdo gravativo, sin otros síntomas asociados. Se le diagnosticó la presencia de un AML renal izquierdo, que inicialmente sobrepasó los 4 cm. Se decidió conducta expectante como tratamiento sintomático. Dos años después acudió al CNCMA, donde se corroboró buen estado general y presencia en el abdomen de una tumoración en flanco izquierdo, lisa, ligeramente dolorosa, con contacto lumbar. Los estudios de complementarios de laboratorio mostraron parámetros hematológicos normales al igual que las cifras de creatinina.



Fig. 2 - TAC preoperatoria: AML renal derecho.

La ultrasonografía abdominal confirmó en el riñón izquierdo la presencia de gran masa tumoral ecogénica de 10 x 6 x 5 cm, que desbordó el contorno lateral del órgano, marcado en su eje central y medio por gruesos vasos venosos en el que se recogió un flujo al Doppler Color. Llama la atención que en la emergencia de la lesión a nivel del parénquima renal había un conglomerado vascular con un patrón espectral arteriovenoso con altas

velocidades de flujo. La vejiga no tenía alteraciones.

La TAC de tórax no precisa alteraciones pleuropulmonares, mediastinales, ni óseas y a través del UROTAC se confirmó la presencia de una masa tumoral de crecimiento exofítico en riñón izquierdo, vascularizada, de densidad heterogénea y abundantes elementos de densidad grasa de 9 cm ([figura 3](#)).

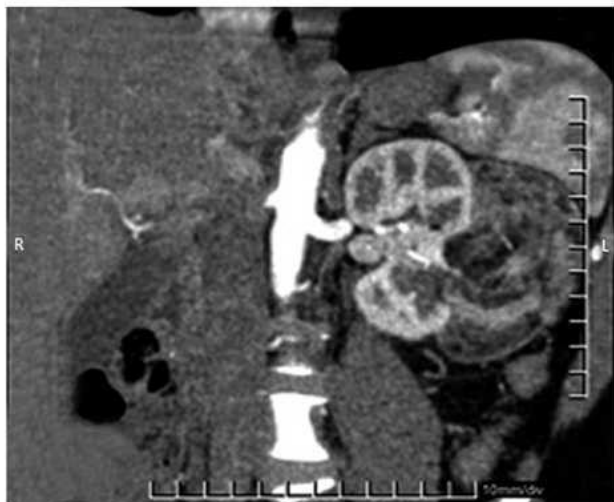


Fig. 3 - UROTAC: AML renal izquierdo antes de embolizar.

Se decidió un plan terapéutico entre las especialidades de Urología e Imagenología Intervencionista que consistió en embolización transvascular selectiva. En la reevaluación mostró revascularización de la lesión, aunque se comprobó disminución de su tamaño. Por tanto, se decidió segunda embolización ([figura 4](#)) y luego se realizó enucleación tumoral renal izquierda laparoscópica mano-asistida.

El estudio anatomopatológico informó: AML de 9 x 6 x 3 cm, con área extensa de necrosis hemorrágica y granuloma reparativo. La paciente evolucionó satisfactoriamente, aunque con hematoma perirrenal que no se acompañó

de movimiento de las cifras de hemoglobina, el cual se reabsorbió totalmente tres meses después de la operación sin necesidad de tratamiento.



Fig. 4 - AML renal izquierdo embolizado.

DISCUSIÓN

Los AML renales son tumores benignos infrecuentes. Esporádicamente pueden asociarse a esclerosis tuberosa. El 80 % se presentan como entidades aisladas, frecuentemente en mujeres de edad media.⁽⁸⁾

El 0,3 % son hallados durante autopsias y en el 0,13 % de la población estudiada por ultrasonido. Predomina en el sexo femenino a razón de 4:1. Se asocia a un posible rol hormonal en la histogénesis del tumor, evidenciado por una extensa reactividad al receptor de progesterona en las células epiteloides. El tamaño es un factor importante que determina la sintomatología del paciente. El 24 % de los menores de 4 cm son sintomáticos. Los mayores de 4 cm ascienden al 90 %.⁽⁹⁾

El síntoma más frecuente es el dolor lumboabdominal, como ocurrió en los casos

clínicos presentados. La presencia de hematuria y masa abdominal palpable pueden ser otra forma de presentación. La complicación más temida es la ruptura espontánea de la masa, conocido como síndrome de Wunderlich, que se caracteriza por la tríada: dolor lumboabdominal, masa palpable en el flanco y shock hipovolémico. Este cuadro requiere actuación médica de urgencia pues en algunas ocasiones puede llevar a la muerte.⁽¹⁰⁾

Para el diagnóstico de los AML, los medios utilizados incluyen el ultrasonido, que es el que aporta los primeros indicios de este tipo de enfermedad por la presencia de aumento de la ecogenicidad propia del tejido graso. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética son estudios de elección para el diagnóstico, pues son tumores fácilmente reconocidos por su alto contenido en grasa. Aquellos con bajo contenido graso resultan difíciles de diferenciar del carcinoma de células renales.⁽¹¹⁾

Aunque algunos autores consideraron que los AML asintomáticos, independientemente de su tamaño no requieren tratamiento, solo observación, en la actualidad se considera que toda lesión mayor de 4 cm o sintomática requiere tratamiento. Mientras mayor sea el tamaño de la lesión, existe mayor riesgo de formación de aneurismas y, por consiguiente, de rotura de estos.

Los aneurismas mayores de 5 mm predisponen al sangramiento espontáneo, y esta es la razón por la cual se propone tratamiento quirúrgico, ya que el sangrado puede poner en riesgo la vida del paciente.^(10,11)

En dependencia del tamaño, el número y la sintomatología que produzcan los AML, se recomienda nefrectomía radical a cielo abierto, terapias ablativas -como la crioblación o la radiofrecuencia-, la nefrectomía parcial cuando su ubicación lo permite y la embolización arterial selectiva. Los dos últimas son los tratamientos de elección. En el caso de la esclerosis tuberosa ambos tratamientos han mostrado efectividad, así como el empleo de antiangiogénicos.^(10,11,12)

No se han establecido normas para la vigilancia activa en el caso de los AML esporádicos. El seguimiento anual mediante imágenes parece ser aceptado. La embolización parece ser la primera línea de tratamiento especialmente durante un cuadro de hemorragia o inestabilidad hemodinámica. La embolización preoperatoria también es recomendada. Cuando se realiza nefrectomía parcial puede reducir el tiempo de isquemia y las pérdidas sanguíneas. La necesidad de reembolización en los AML se reporta en 17 %.^(12,13,14)

El intervencionismo radiológico, tanto para la embolización arterial como para la realización de biopsia, en algunos casos desempeña un papel importante en el manejo y tratamiento de los AML.⁽¹⁵⁾

El abordaje laparoscópico, tanto para enucleación tumoral o para la nefrectomía radical se ha incorporado al arsenal terapéutico de los AML con resultados comparables a los alcanzados en el empleo de la cirugía laparoscópica en otros tumores renales.⁽¹⁶⁾

En el primero de los casos que se presentan en esta publicación, la realización de una embolización arterial selectiva hubiese sido la

conducta más adecuada en el momento del sangramiento. La imposibilidad de realizarlo en la mayoría de nuestras entidades de salud es una realidad. La conducta expectante fue arriesgada. En el momento en que la paciente acude nuestra institución tampoco existía la posibilidad de embolización, lo cual hubiese sido una adecuada opción terapéutica. La realización de una cirugía conservadora de nefronas la recomendamos como un tratamiento apropiado ante un tumor benigno. Algún tratamiento definitivo era obligado en esta paciente que ya había tenido una hemorragia como complicación.

En el segundo caso la observación como única conducta ante un AML de tal dimensión no es una conducta recomendada por las posibilidades de un sangramiento retroperitoneal que con las dimensiones de la masa hubiese comprometido su vida. La embolización arterial selectiva fue un recurso adecuado para lograr una cirugía conservadora de nefronas exitosa para conservar la función renal.

En conclusión, los AML son tumores benignos que pueden presentarse en la mayoría de los pacientes de forma aislada o acompañando la esclerosis tuberosa. Cuando tienen alto contenido graso el diagnóstico mediante imágenes suele ser suficiente. Deben tratarse cuando son mayores de 4 cm por el riesgo de sangramiento. La embolización arterial selectiva y la nefrectomía parcial son las primeras opciones terapéuticas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murad Gutiérrez V, Aponte Barrios WO, Romero Enciso JA. Angiomiolipoma renal: nuevas perspectivas. Urol Colomb. 2016 [citado 02/01/2019]; 25(1):16-24. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo>
2. Bestard Vallejo JE., Trilla Herrera E, Celma Domenech A, Pérez Lafuente M, De Torres Ramírez I, Morote Robles J. Angiomiolipomas renales: presentación, tratamiento y resultado de 20 casos. Actas Urol Esp. 2008 Mar [citado 05/02/2019]; 32(3): 307-15. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062008000300007&lng=es
3. Arias J, Delgado M, Barahona M, Suárez MA. Angiomiolipoma y oncocitoma renal sincrónicos. A propósito de un caso. Rev Peruana Urol. 2004 Jul-Dic [citado 05/02/2019]; 14:140-2. Disponible en: <http://www.spu.org.pe/revista/2004/11%20ANGIOMIOLIPOMA.pdf>
4. Ruiz-Tagle PD, Van Cauwelaert RR, Sanhueza LV, Castillo OA. Nefrectomía radical laparoscópica en angiomiolipoma renal con invasión de vena renal. Rev Chil Cir. 2015 Dic [citado 05/02/2019]; 67(6):635-7. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262015000600012&lng=es
5. Troncoso P, Sarras M, Calvo De La Barra C, Méndez G, Bustamante C. Angiomiolipoma renal: ¿Es siempre un tumor benigno? Rev Chil Uro. 2014. [citado 05/02/2019]; 79(4). Disponible: <http://www.revistachilenadeurologia.cl/angiomiolipoma-renal-es-siempre-un-tumor-benigno>

6. Rey Rey J, López García S, Domínguez Freire F, Alonso Rodrigo A, Rodríguez Iglesias B, Ojea Calvo A. Síndrome de Wunderlich: importancia del diagnóstico por imagen. *Actas Urol Esp.* 2009 Sep [citado 05/02/2019]; 33(8): 917-9. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062009000800015&lng=es
7. Ramírez Daniel L, García Sabela L, Rey Jorge R, Calvo Antonio O. Angiomiolipoma retroperitoneal: revisión de la literatura y reporte de un nuevo caso. *Actas Urol Esp.* 2010 Oct [citado 5/2/2019]; 34(9): 815-7. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0210-48062010000900013&lng=es
8. Vos N, Oyen R. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. *J Belg Soc Radiol.* 2018 Apr; 20; 102(1):41. DOI: <http://10.5334/jbsr.1536>
9. Luo J, Liu B, Wang Y, Li J, Wang P, Chen J, et al. Comprehensive clinical and pathological analysis of aggressive renal epithelioid angiomyolipoma: report of three cases. *Onco Targets Ther.* 2014; May 27; 7:823-7. DOI: <http://10.2147/OTT.S61524>
10. Idilman IS, Vesnic S, Cil B, Peynircioglu B. Giant renal artery pseudoaneurysm caused by rupture of renal angiomyolipoma following pregnancy: endovascular treatment and review of the literature. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2014 Mar [citado 05/12/2018]; 25(2):385-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24626009>
11. Flum AS, Hamoui N, Said MA, Yang XJ, Casalino DD, McGuire BB, et al. Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma. *J Urol.* 2016 Apr [citado 05/12/2018]; 195(4 Pt 1):834-46. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26612197>
12. Vos N, Oyen R. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. *J Belg Soc Radiol.* 2018 Apr [citado 05/12/2018]; 2010; 2(1):41. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Renal+Angiomyolipoma%3A+The+Good%2C+the+Bad%2C+and+the+Ugly>
13. Wang D, Li HZ, Ji ZG. Effectiveness and safety of laparoscopic enucleation combined with selective arterial embolization for renal angiomyolipoma. *Cancer Biomark.* 2017 [citado 05/12/2018]; 19(2): 177-83. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Effectiveness+and+safety+of+laparoscopic+enucleation+combined+with+selective+arterial+embolization+for+renal+angiomyolipoma>
14. Ryan JW, Farrelly C, Geoghegan T. What Are the Indications for Prophylactic Embolization of Renal Angiomyolipomas? A Review of the Current Evidence in the Literature. *Can Assoc Radiol J.* 2018 [citado 05/12/2018]; Aug; 69(3):236-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29804911>
15. Kiefer RM, Stavropoulos SW. The Role of Interventional Radiology Techniques in the Management of Renal Angiomyolipomas. *Curr Urol Rep.* 2017 [citado 05/12/2018]; May; 18(5):36: 10.1007/s11934-017-0687-6.

Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28299630>

16. Msezane L, Chang A, Shikanov S, Deklaj T, Katz MH, Shalhav AL, et al. Laparoscopic nephron-sparing surgery in the management of angiomyolipoma: a single center experience. J Endourol. 2010 [citado 05/12/2018]; Apr; 24(4):583-7. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Laparoscopic+nephron-sparing+surgery+in+the+management+of+angiomyolipoma%3A+a+single+center+experience>