

ANGIOMIOLIPOMA
EN ESCLEROSIS TUBEROSA

El angiomiolipoma es un tumor renal poco frecuente, que se presenta por lo regular en forma asintomática. Se compone de cantidades variables de grasa, músculo y vasos sanguíneos dispuestos en forma particular, y con alguna frecuencia se confunde con tumores malignos de tipo mesenquimal.

Anteriormente ningún caso se diagnosticaba preoperatoriamente (1). En los últimos años, gracias a la utilización del ultrasonido y de la tomografía axial computarizada es posible establecer el diagnóstico preoperatorio en la mayoría de los pacientes.

Es el presente estudio se presenta un caso de angiomiolipoma renal asociado a esclerosis tuberosa (Enfermedad de Bourneville, enfermedad de Pringle), que se manifestó con hematuria, dolor abdominal y masa palpable, el cual en el curso de su evolución mostró un cuadro de abdomen agudo, motivo por el cual fue intervenido y tratado con éxito.

Informe del caso. Paciente de 25 años, quien el 15 de julio de 1984 fue traído al hospital por la policía, sin datos previos y sin posibilidad de obtenerlos por su estado inicial. Posteriormente el paciente negó cualquier patología en la familia y refirió padecer de crisis convulsivas desde la infancia, así como de hematuria franca en los días anteriores a su hospitalización, datos poco confiables dado el grado severo de retardo mental (edad mental 3 años). Al ingreso a la unidad de cuidado intensivo (UCI), se le encontró en coma superficial, pálido, en anasarca, con TA 80/50, FC 122 Xmin, FR40 X min y P 67 kg, con adenomas sebáceos en alas de mariposa en cara y frente (figura 1), múltiples cicatrices en cuero cabelludo, pupilas reactivas, facomas en retina y máculas hipopigmentadas en la espalda y las extremidades. Los ruidos cardiacos eran rítmicos, bien timbrados, y se auscultaba un soplo sistólico GII/VI en todos los focos. El murmullo ve-

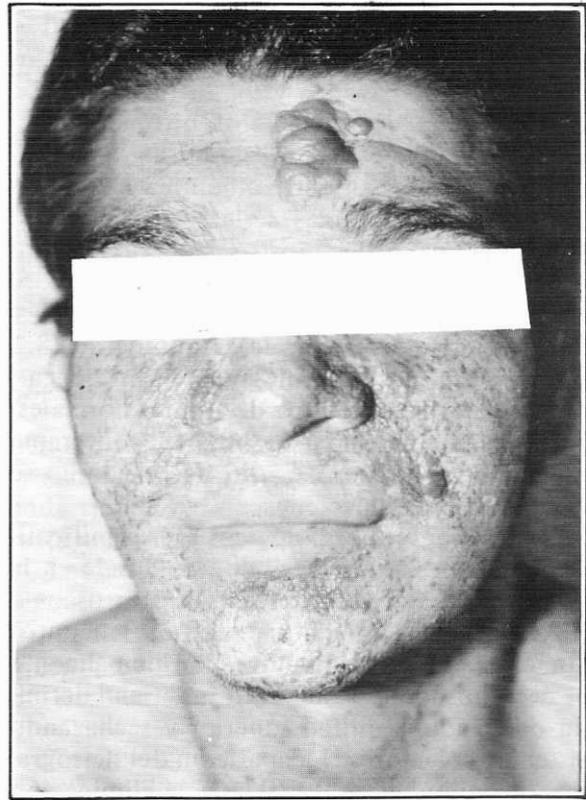


Figura 1. Adenomas sebáceos en alas de mariposa en la cara y la frente del paciente.

sicular estaba disminuido en la base del hemitórax derecho con matidez y disminución de la transmisión de las vibraciones vocales. Había edema de pared torácica y abdominal con onda ascítica que no permitía determinar masas. También edema de prepucio, escroto y de miembros inferiores, con fibromas subungüales en hallux de ambos pies. Al pasar sonda vesical se obtuvo orina hematurica.

Se tuvo una impresión diagnóstica de esclerosis tuberosa, estado postictal, shock hipovolémico, hematuria de origen a deteriorar y desnutrición proteica y se manejó inicialmente con sangre total logrando estabilizar los signos vitales. Se corrigió el estado de acidosis metabólica severa y se iniciaron

anticonvulsivantes luego de lo cual recobró la conciencia.

El cuadro hemático mostró un hematocrito de 12% , hemoglobina de 3.1 g/dl y 20.000 leucocitos con 85% de polimorfonucleares, 6% de cayados y 9% de linfocitos. La creatinina era de 1.08 mg/dl, nitrógeno ureico de 26 mg%, colesterol de 86 mg/dl, triglicéridos de 88.2 mg/dl, albúmina sérica de 2.68 g/dl y globulinas séricas de 2.45 g/dl. El parcial de orina mostró hematuria y un urocultivo fue negativo. Posteriormente se documentó una proteinuria de 999.4 mg en 24 horas y una depuración de creatinina de 88.2 ml/min. Un electrocardiograma y un ecocardiograma estaban dentro de límites normales. En los Rx de tórax se observaba derrame pleural derecho y en los Rx de cráneo no se observaron calcificaciones.

Los hallazgos radiológicos más significativos estaban a nivel de abdomen donde en la placa simple se evidenciaban islotes óseos a nivel de pelvis y en la urografía se encontró aumento de ambos riñones, principalmente el derecho donde se observó masa mal definida ocupando la mitad superior y rechazando sistemas colectores. La aparición del nefrograma fue retardada al igual que la eliminación del medio, con dilatación de los árboles urinarios. Se pensó entonces en un posible angioliipoma e hidronefrosis bilateral (figura 2)

Inicialmente el paciente mejoró su estado general, se restableció el equilibrio ácido básico, se corrigió la anemia y con base en dieta hiperproteica disminuyeron los edemas, perdiendo 15 kg. Persistió hematuria macroscópica intermitente. 20 días más tarde comenzó a presentar dolor en flanco derecho y aumentó la hematuria, por la cual requirió repetidas transfusiones, intentando mantener los signos vitales. El dolor aumentó, presentando cuadro franco de abdomen agudo tanto clínico como radiológico, por lo cual se consideró necesaria una intervención quirúrgica de urgencia.

Con diagnóstico de angiomioliipoma fue llevado a cirugía el 8 de julio; se practicó una laparotomía mediana supra e infraumbilical, encontrando un rechazo de las asas intestinales y el colon hacia adelante por una masa

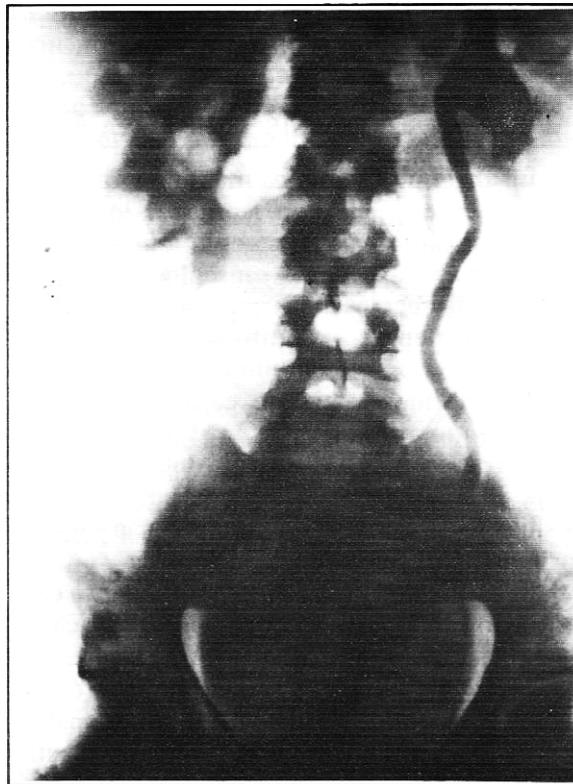


Figura 2. Urografía del paciente. Se observa masa mal definida en la mitad superior del riñón derecho que rechaza sistemas colectores, con retardo en la eliminación del medio y dilatación de los árboles urinarios.

blanquecina de consistencia firme que ocupaba todo el retroperitoneo del lado derecho, con adherencias a colon derecho, duodeno, páncreas, hígado y vasos ilíacos. La masa se disecó de su lecho con dificultad debido a las íntimas relaciones con los órganos mencionados y se logró extirpar sin complicaciones intraoperatorias.

Macroscópicamente el tumor medía 18x23x11 cm con cápsula engrosada de 0.8 cm. Al corte se observaba gran dilatación de la zona media con diámetro de 51.5 cm y abundantes coágulos (figura 3). El parenquima renal derecho adyacente presentaba una ancha delimitación corticomedular. La corteza tenía un espesor de 1,3 cm con pequeñas zonas blanco amarillentas de hasta 0.2 cm. Microscópicamente se observó parenquima renal con lesión quística tumoral constituida por músculo liso cuyas fibras se distribuían en diferentes incidencias (figura 4). También ha-

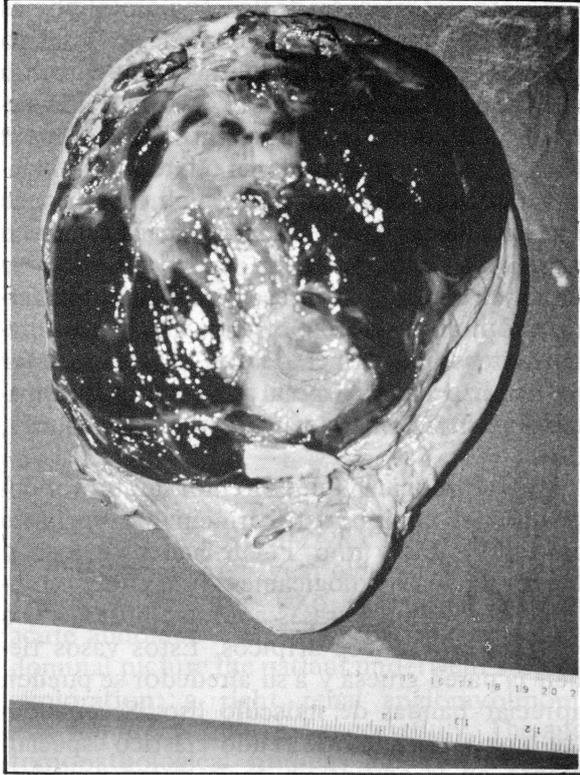


Figura 3. Aspecto macroscópico del tumor resecado.



Figura 4. Aspecto microscópico de la lesión quística tumoral compuesta por músculo liso, adyacente al parénquima renal.

bía tejido graso adulto y vasos sanguíneos con hiperplasia del endotelio (figura 5).

En el post-operatorio el paciente evolucionó sin complicaciones y hacia el octavo día desapareció la hematuria macroscópica. Actualmente se encuentra en aceptable estado

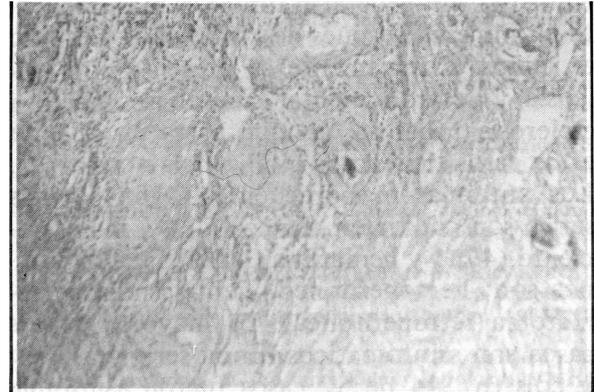


Figura 5. Aspecto microscópico del mismo tumor donde se observa también tejido graso adulto y vasos sanguíneos con hiperplasia del endotelio.

general y recibe difenilhidantoína 300 mg/día y mandelato de metenamina. Tiene una sonda vesical permanente debido a que la urografía muestra un residuo vesical importante.

Los diagnósticos definitivos fueron: 1. Esclerosis tuberosa (Enfermedad de Bourneville), 2. Nefrectomía por angiomiolipoma renal derecho, 3. Angiomiolipoma renal izquierdo? y 4. Desnutrición corregida.

DISCUSION

En 1880 Bourneville publicó en los Archivos de Neurología su trabajo titulado "Contribución al estudio de la idiocia: esclerosis tuberosa de las circunvoluciones cerebrales, idiotéz, epilepsia y hemiplejía". Albrecht, en 1904, empleó el término hamartoma para describir un tumor benigno compuesto por tejido normal presente en un órgano pero con anomalías en la distribución, cantidad y maduración celular. Critchley y Earl, en 1932, encontraron la asociación de angioliomas y enfermedad de Bourneville en por lo menos un 80% de los casos (2). La incidencia real de los angiomiolipomas es de 1% entre los tumores renales y es poco frecuente en la población general. Sin embargo, algunos autores encuentran que por lo menos 75% de estos tumores no se asocian a esclerosis tuberosa (3).

Hasta 1964 Vasco y cols. (1) habían recogido 150 casos de la literatura, de los cuales ninguno se diagnosticó en el preoperatorio. Posteriormente aparecen series de 28 a 40

casos (4). En general el tumor es más frecuente en mujeres después de los 30 años y es raro en niños. Clínicamente se presenta con epilepsia y retardo mental cuando se asocia a esclerosis tuberosa, aunque hasta un 38% de estos casos tienen una inteligencia normal (2). Los síntomas más frecuentes según algunas series son: dolor en flanco (87%), masa creciente (47%) y hematuria (40%) (5). Otros signos son: hemoperitoneo, fiebre, shock y hematoma retroperitoneal. La mayoría de los casos son asintomáticos. En la serie de Perou y cols (6), 44 de 52 casos fueron asintomáticos. El paciente puede fallecer en algunos casos por falla renal debida al reemplazo de parenquima por múltiples tumores.

Desde el punto de vista anatomopatológico, como su nombre lo indica, se compone el tumor de tres tipos de tejido, imbricados uno con el otro: músculo liso, grasa y vasos sanguíneos. Se ha intentado sin éxito establecer diferencias histológicas entre los dos tipos clínicos de angiomiolipoma (con y sin enfermedad de Bourville), lo que ha llevado a algunos autores a pensar que cualquier tumor de este tipo es una forma frustrada de esclerosis tuberosa. Los que se asocian a esta facomatosis en general son pequeños, asintomáticos y bilaterales (7). Otros, encontrados en la población general (unos 200 casos hasta 1976) son generalmente unilaterales, solitarios y más frecuentes en mujeres (8).

Se ha encontrado asociación con cáncer metastásico y cáncer de cervix en casos individuales (9) y con carcinoma renal (10-12). En algunos pacientes se ha presentado como hemorragia intrarrenal, retroperitoneal o intraperitoneal, como en el caso nuestro. En casos de esclerosis tuberosa hay compromiso de varios sistemas: angiomiolipoma en riñón; en piel adenomas sebáceos, angiomas, manchas café con leche y fibromas subungüales; en cerebro tuberosidades periventriculares y en ganglios basales; en hueso áreas quísticas, osteoporosis y engrosamiento irregular de metatarso y metacarpo. Ocasionalmente se presentan quistes pulmonares aislados, rabdomiomas cardíacos y facomas a nivel ocular. Algunos trabajos muestran asociación con linfangiomatosis pulmonar (13).

Un dato interesante de los angiomiolipomas es que pueden tener un compromiso linfático ganglionar que ha sido interpretado como multicentricidad del tumor y como tejido ectópico, aunque algunos autores como Bloom (14) alcanzan a mencionar el término "metástasis benignas", insistiendo en el hecho de que puede hallarse tejido no ganglionar en ganglios, como en casos de endometriosis y leiomiomatosis, sin que esto implique enfermedad maligna sistémica (15, 16). Puede haber extensión a la vena cava (17) y puede ser de localización perirrenal (18). Otras localizaciones extrarrenales son hígado y bazo (19, 42+).

Macroscópicamente el color del tumor depende del componente principal y varía de amarillo a gris y rojo. Puede haber necrosis y hemorragia. Histológicamente hay tres componentes: células grasas adultas, músculo liso y vasos sanguíneos atípicos. Estos vasos tienen la pared gruesa y a su alrededor se pueden apreciar bandas de músculo liso. Se encuentra buena cantidad de tejido elástico especialmente en la adventicia de la pared vascular. El diagnóstico diferencial más importante es con el liposarcoma, el leiomioma y algunas formas de carcinoma poco diferenciado (5).

Desde el punto de vista radiológico hay varios elementos que ayudan al diagnóstico del tumor. La placa simple muestra radiolucidez por la presencia de grasa, aunque puede existir opacidad si hay hemorragia o necrosis. La urografía puede ser similar a la de un riñón poliquístico y se informa desplazamiento de los cálices e imágenes saculares en el árbol superior. La angiografía muestra hipervascularización, distribución anormal de la misma, tortuosidad arterial y ectasia del medio de contraste. Pueden encontrarse aneurismas inter e intralobulares que son un poco más característicos del tumor (21, 22). El ultrasonido revela algunas imágenes consideradas típicas (23). La tomografía axial es también de gran ayuda y de acuerdo con densidades comparativas (como la del tejido celular subcutáneo del paciente) muestra la cantidad de grasa presente en el mismo. Revela además si hay compromiso perirrenal (3).

El manejo de estos tumores cuando se localizan en riñón es conservador (24). Se han informado casos de manejo conservador incluso con hemorragia al retroperitoneo. En general, cuando son pequeños se deben dejar en observación (25), pero la cirugía está indicada cuando no se puede establecer claramente si hay carcinoma renal en lo que parece ser un angiomiolipoma, o en casos de cuadros abdominales dudosos. Cuando hay tumores de este tipo en localización extrarrenal y no hay diagnóstico claro, se debe buscar tumor a nivel renal y en muchos casos llevar el paciente a cirugía para establecer el diagnóstico definitivo.

SUMMARY

The case of a 25 year old man with typical Tuberos Sclerosis who presented with an acute abdomen is reported. Because of the abdominal picture the patient underwent surgical exploration; a right renal angiomyolipoma was found and resected successfully. The anatomopathological findings are discussed and a review of the literature is made.

F. GUZMAN
C.T. GOMEZ
G. MARTINEZ
D. ISAZA
M. CADENA
G. SUPELANO
R. SANCHEZ

BIBLIOGRAFIA

- VASKO J, BROCKMAN S, BOMAR R. Renal angiomyolipoma: a rare case of spontaneous massive retroperitoneal hemorrhage. *Ann Surg* 1965; 161: 577.
- Mc CULLOUGH D, SCOTT R, SEYBOLD H. Renal angiomyolipoma: review of the literature and report of 7 cases. *J Urol* 1971; 105: 32.
- SHERMAN J, HARTMAN D, FRIEDMAN A, et al. Angiomyolipoma: computed tomographic - pathologic correlation of 17 cases. *Ann J Radiol* 1981; 137: 1221.
- FARROW G, HARRISON E, UTZ D, JONES D. Renal angiomyolipoma. A clinicopathologic study of 32 cases. *Cancer* 1968; 22: 564.
- PRICE E, MOSTOFI F. Symptomatic angiomyolipoma of the kidney. *Cancer* 1965; 18: 761-6.
- PEROU M, GRAY P. Mesenchymal hamartomas of the kidney. *J Urol* 1960; 83: 240.
- LYNNE C, NADJI M, CARRION H, et al. Renal angiomyolipoma, polycystic kidney and renal cell carcinoma in a patient with tuberous sclerosis. *Urology* 1979; 14:174.
- BUSCH F, BARK C, CLYDE H. Bening renal angiomyolipoma with regional lymph node involment. *J Urol* 1976; 116: 715.
- WONG A, McGEORGE A, CLARK H. Renal angiomyolipoma: a review of the literature and report of 4 cases. *Br J Urol* 1981; 53: 406.
- BARBOUR G, CASALI R. Bilateral angiomyolipoma and renal cell carcinoma in polycystic kidney. *Urology* 1978;12: 694.
- SCHUJMAN E, MEIRAZ D, LIBAN E, SERVADIO C. Mixed renomedullary tumor: renal cell carcinoma associated with angiomyolipoma. *Urology* 1981; 17: 375.
- KAVANEY P, FIELDING I. Angiomyolipoma and renal cell carcinoma in the same kidney. *Urology* 1975; 6: 643.
- CORRIN B, LIEBOW A, FRIEDMAN P. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A review. *Am J Pathol* 1975; 79: 348.
- BLOOM D, SCARDINO P, EHRlich M, WAISMAN J. The significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma. *J Urol* 1982; 128: 1292.
- LAMM D, GITTES R, CENIRSCHKE K. Ectopic endometrial glands in lymph nodes masquerading as metastasis adenocarcinoma. *J Urol*. 1974; 111:770.
- BOYCE C, BUDDHDEU H. Pregnancy complicated by metastasizing leiomyoma of the uterus. *Obstet Gynecol* 1973; 42: 252.
- KUTCHER R, ROSENBLATT R, MITSUDO S, et al. Renal angiomyolipoma with sonographic demonstration of extension into the inferior vena cava. *Radiology* 1982; 143: 755.
- FRIIS J, HJORTTRUP A. Extrarrenal angiomyolipoma: diagnosis and management. *J Urol* 1982; 127: 528.
- POUNDER D. Hepatic angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 673. 20.
- HULBERTR J, GRAF R. Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: metastasis or multicentricity? *J Urol* 1983; 130: 328.
- VIAMONTE M, REVEL R, POLITANO V, BRIDGES R. Angiographic findings in a patient with tuberous sclerosis. *Am J Roent* 1966; 98: 723.
- CAMACHO M, CARNON H, MURILLO G, POLITANO V. Pathological vascularity of renal angiomyolipoma: cast corrosion and angiographic study. *Urology* 1979; 14: 199.
- CHARBONEAU J, HATTERY R, ERNST E, et al. Spectrum of sonographic findings in 125 renal masses other than benign simple cysts. *An J Radiol* 1983; 140: 87.
- KENETI J, KRUGLIAK M, HIRSCH M, GLICKMAN L. Rupture of renal angiomyolipoma: conservative surgery. *J Urol* 1983; 129: 810.
- RACHAVENDRA B, BOSNIAK M, MEGIBOW A. Small angiomyolipoma of the kidney: sonographic - CT evaluation. *An J Radiol* 1983; 141: 575.

Dr. Fernando Guzmán M.: Cirujano Hospital Regional Simón Bolívar, Instructor de Cirugía, Escuela Colombiana de Medicina; Dra. Carmen Teresa Gómez: Jefe de Patología, Hospital Regional Simón Bolívar, Instructor de Patología, Hospital Militar Central; Dr. Gabriel Martínez: Internista, Hospital Regional Simón Bolívar, Instructor de Semiología, Escuela Colombiana de Medicina; Dr. Daniel Isaza: Médico Rural, Hospital Regional Simón Bolívar; Dr. Manuel Cadena Gutiérrez y Dr. Guillermo Supelano Escobar: Cirujanos, Hospital Regional Simón Bolívar e Instructores de Cirugía, Escuela Colombiana de Medicina; Dr. Rafael Sánchez Arteaga: Director, Hospital Regional Simón Bolívar y Profesor de Cirugía, Escuela Colombiana de Medicina.