



## Angiomiolipoma renal. Reporte de un caso (Renal angiomyolipoma. Case report)

Arlett Juárez Rivas<sup>1</sup>, Pierina Petrosino<sup>2</sup>, Asmiria Arenas de Sotolongo<sup>2</sup>, Malvy Maldonado Alviarez<sup>3</sup>✉, Miguel Brito Rodríguez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Urología del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela. <sup>2</sup> Unidad de Anatomía Patológica de la Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela. <sup>3</sup> Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes. Mérida, Venezuela.

Recibido: 12 de Noviembre de 2015.

Aceptado: 13 de Enero de 2016.

Publicación online: 24 de Enero de 2016.

### [CASO CLÍNICO]

#### Resumen (español)

El Angiomiolipoma Renal es un tumor benigno constituido por células de músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos anormales. Es poco frecuente y constituye sólo el 1% y 2% de todos los tumores en el riñón y tiene una incidencia de 0.3-3% aproximadamente. La mayoría de los casos de Angiomiolipoma Renal se presentan aislados (aproximadamente el 80%) y se diagnostican normalmente en adultos con una edad media de 40 años, presentándose predominantemente en el sexo femenino con una relación 4:1 con respecto al masculino. Generalmente, los pacientes permanecen asintomáticos cuando la neoplasia es menor de 4 cm y su diagnóstico es incidental; es infrecuente que la tríada de dolor en región lumbar, masa palpable y hematuria estén presentes. El tratamiento para los Angiomiolipomas Renales menores a 4 cm, en la mayoría de los casos, es conservador y para aquellos mayores a 4 cm ó que han tenido una presentación sintomática se recomienda embolización arterial selectiva o nefrectomía parcial o radical. El objetivo de este trabajo es describir un caso clínico de una paciente con Angiomiolipoma Renal, puesto que en la revisión de la literatura científica regional y nacional no se encontraron reportes lo que motivó el interés en presentarlo.

#### Palabras clave (español)

*Angiomiolipoma renal, neoplasia benigna, dolor lumbar, hematuria, embolización arterial selectiva, nefrectomía.*

#### Abstract (english)

Renal angiomyolipoma is a benign tumor composed of smooth muscle cells, adipose tissue and abnormal blood vessels. It is a rare tumor, representing only 1% to 2% of all tumors in the kidney with an incidence of approximately 0.3-3%. Most cases are sporadic (approximately 80%) and is usually diagnosed in adults with an average age of 40 years. It affects predominantly females with a female to male ratio of 4:1. In tumors less than 4 cm, the majority of patients are asymptomatic and the diagnosis is incidental. The triad including lower back pain, palpable mass and hematuria is infrequently present. The treatment of renal angiomyolipomas measuring less than 4 cm, in most cases, is conservative. In symptomatic patients and in tumors greater than 4 cm, selective arterial embolization or partial/ radical nephrectomy is recommended. The objective of this article is to describe the clinical and pathological features of renal angiomyolipomas since our review of the regional and national scientific literature did not revealed much information about this interesting tumor.

#### Keywords (english)

*Renal angiomyolipoma, benign tumors, lumbar pain, hematuria, selective arterial embolization, nephrectomy.*

✉ **Autor de correspondencia:** Maldonado Malvy. Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes, Av. Don Tulio Febres Cordero, Mérida, Venezuela. Teléfono: 58412-7855010. Telefax: 58274-2623214. E-mail: [malvyelena@hotmail.com](mailto:malvyelena@hotmail.com).

## Introducción

El Angiomiolipoma Renal (AMLR) es un tumor benigno constituido por células de músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos anormales. Es poco frecuente y constituye sólo el 1% y 2% de todos los tumores en el riñón y tienen una incidencia de 0.3-3% aproximadamente (1). Generalmente, los pacientes permanecen asintomáticos, el 50% de los casos son diagnosticados de manera ocasional y pueden ser detectados a través de un ultrasonido (US) abdominal o por tomografía axial computarizada (TC) (2). Sin embargo, algunos pacientes presentan tumoración de localización lumbar, dolor y hematuria; con frecuencia esto ocurre cuando el tumor es de gran tamaño (mayor a 4 cm). El tamaño del AMLR puede variar desde unos pocos milímetros a más de 20 cm (3). La mayoría de los casos de AMLR se presentan aislados (aproximadamente el 80%) y se diagnostican normalmente en adultos con una edad media de 40 años, presentándose predominantemente en el sexo femenino con una relación 4:1 con respecto al masculino (4). El predominio en el sexo femenino puede explicarse por la posible participación de hormonas femeninas en la iniciación y progresión del tumor (5-7).

El 20% de los AMLR se presentan en pacientes que padecen de esclerosis tuberosa y el 80% de los que tienen esclerosis tuberosa, presentan AMLR (8).

La OMS, en el 2004, clasifica dos tipos de AMLR: clásica y epitelioides. La clásica es una neoplasia benigna que se compone de diferentes proporciones de células de músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos; y la epitelioides, la cual se constituye principalmente de un gran número de células epitelioides y el porcentaje de adipocitos maduros tiende a ser menor del 5%; una diferencia importante es que este tipo tiene potencial maligno (9, 10).

Con respecto al tratamiento, los AMLR menores a 4 cm, generalmente es conservador, debido a su buen comportamiento y por ser menos propenso a generar hemorragias. Aquellos AMLR mayores a 4 cm ó que han tenido una presentación sintomática se recomienda embolización arterial selectiva o nefrectomía parcial o radical (11, 12).

El objetivo del presente trabajo es describir un caso clínico de una paciente con AMLR, cuyo principal diagnóstico diferencial es el cáncer de riñón.

## Caso clínico

Paciente femenina de 48 años de edad, consulta por dolor lumbar derecho de 2 meses de evolución, de tipo urente, irradiado a fosa lumbar contralateral, de moderada intensidad; concomitantemente parestesia en miembros inferiores. Motivo por el cual se realizan estudios de imagen diagnosticándose tumor renal derecho T1A N0 M0, por lo que se decide su ingreso. Como antecedentes personales refiere excéresis de glándula mamaria supernumeraria y esterilización quirúrgica. Antecedentes familiares de importancia: dos hermanos con diabetes mellitus. Al examen físico: paciente en buenas condiciones generales, afebril, hidratada con buena coloración mucocutánea; abdomen blando depresible, puntos ureterales superiores: derecho doloroso, izquierdo no doloroso; puntos ureterales medios no dolorosos, puño percusión negativa.

**Exámenes de laboratorio:** Hemoglobina 13 g/dl, hematocrito 37.4%, leucocitos 9.900/mm<sup>3</sup>, Segmentados neutrófilos 72%, linfocitos 18%, segmentados eosinófilos 10%, plaquetas 308.000/mm<sup>3</sup>, creatinina 1.0 mg/dl, urea 27 mg/dl, ácido úrico 3.1 mg/dl. Orina: examen químico: densidad 1.025, ph 6.5, sangre negativo, proteína negativo, bilirrubina negativo, glucosa normal, hemoglobina negativo, nitritos negativos. Examen microscópico: células epiteliales escasas, piocitos ausentes, cilindro hialino 0-1 x campo, leucocitos 0-3 x campo, cristales ausentes, bacterias escasas, eritrocitos 0-2 x campo, hilos mucosos escasos, protozoarios no se observan.

Se realizó ecosonograma abdominal evidenciando riñones de forma y tamaño conservados, con buena diferenciación córtico medular, siendo la cortical hipoeoica en toda su extensión, manteniendo las medidas normales tanto en la zona polar como en el área interpolar. A nivel del polo inferior renal derecho se aprecia una imagen isoeoica que mide 3.35 cm. No se observan ectasias pielocaliciales.

La urotomografía con contraste mostró los siguientes hallazgos: *Fase basal:* Riñones de forma, tamaño y situación normal. En el polo inferior y región interpolar del riñón derecho se observa imagen cortical de forma ovalada y contornos regulares, heterogénea predominantemente hiperdensa con áreas centrales hipodensas, presentando valores de atenuación promedio de 47 a 58 Unidades Hounsfield (UH), con áreas centrales que presentan valores de atenuación que oscilan entre los 2 y 20 UH. Mide 3.7

cm de longitud por 3.3 cm de anteroposterior x 2.5 cm de transverso. Parénquima renal izquierdo sin evidencia de lesiones focales o difusas. Sistemas pielocaliciales no dilatados, sin imágenes patológicas en su interior. Riñón derecho mide: 10.3 cm x 4.5 cm de diámetro. Riñón izquierdo mide: 10 cm x 4.5 cm de diámetro. *Fase corticomedular:* Relación corticomedular conservada. Se observa acentuado realce heterogéneo de la masa descrita a nivel del polo inferior y región interpolar del riñón derecho con área central hipocaptante. Se observa arteria renal derecha única, de trayecto y calibre normal y doble arteria renal izquierda como variante anatómica normal. *Fase Nefrográfica:* Se observa persistencia del realce de la masa a nivel del polo inferior y región interpolar del riñón derecho con áreas centrales persistentes hipocaptantes. *Fase excretora:* Sistemas pielocaliciales de configuración normal, con eliminación simétrica y sincrónica bilateral. Pelvis extrarenales como variante normal. Uréteres de trayecto y calibre normal. Uniones uretero-vesicales normales. Se observa lavado del contraste de la masa descrita en el riñón derecho. Vejiga urinaria plenificada, de paredes lisas, no engrosadas, sin imágenes patológicas en su interior. Incidentalmente se observa a nivel de la pared lateral del útero masa isodensa, de forma redondeada y contornos regulares, de 7.9 cm x 7.8 cm de diámetro en relación a mioma uterino panmural (Figura 1).

Con el diagnóstico clínico de tumor renal derecho T1A N0 Mo, se decide llevar a mesa operatoria para realizar nefrectomía radical, abordando retroperitoneo a través de incisión



**Figura 1.** Urotomografía con contraste, en la cual se observa en el polo inferior y región interpolar del riñón derecho imagen cortical de forma ovalada y contornos regulares, heterogénea predominantemente hiperdensa con áreas centrales hipodensas (indicado por la flecha)..

paracostal derecha, evidenciándose masa renal en polo inferior de riñón derecho. La pieza quirúrgica fue enviada para estudio anatomopatológico.

**Informe anatomopatológico:** *Descripción macroscópica.* Pieza quirúrgica correspondiente a riñón derecho, por nefrectomía total, rodeada por escasa grasa perirrenal. Una vez retirada la misma se aprecia riñón de 9.5 x 7 x 2.5 cm. La superficie externa es irregular, lubulada. La cápsula se desprende con facilidad y se observa masa de aspecto tumoral sobreelevada, pardo-oscuro, que mide 4x3 cm. Al corte por el eje mayor del riñón, se evidencia masa de aspecto tumoral que corresponde con la descrita en la superficie del parénquima renal, el cual conserva su relación córtico-medular, y localizada entre el nivel del lóbulo medio e inferior. El límite entre el tumor y el parénquima renal circundante es nítido. El tumor propiamente dicho es color pardo-claro y aspecto arremolinado. A la exploración de la pelvis y del hilio renal se aprecia de aspecto conservado, con discreta dilatación del sistema pielocalicial. Se identifica segmento de uréter de 4 cm de longitud x 0.6 cm de diámetro; la grasa perirrenal es escasa, en conjunto mide 5 x 4 cm y no se observa en ella alteraciones macroscópicas. No se identifica ganglios linfáticos (Figura 2).

*Descripción microscópica:* Los cortes histológicos del material examinado, muestran neoplasia benigna de estirpe mesenquimática, caracterizada por grupos y nidos de adipocitos típicos, maduros, regulares en forma y tamaño, agrupados en pseudolóbulos, alternando con bandas de tejido fibroconectivo vascularizado, haces de fibras musculares lisas, con una disposición irregular y proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño, de paredes engrosadas y acentuada congestión vascular, con separación neta del parénquima renal (Figura 3).

**Estudio de Inmunohistoquímica:** Mediante la técnica de Avidina-Estreptavidina y utilizando el método de recuperación de antígenos se realizó la investigación de CD99, VIM, S-100, HHF35, EMA, HMB45. Se observó inmunomarcaje en las células neoplásicas con VIM, HHF35, HMB45, CD99, CD34 y HHF35 en los vasos. Diagnóstico: Angiomiolipoma renal. El estudio inmunohistoquímico confirma el diagnóstico.

## Discusión

El AMLR es una neoplasia benigna, poco frecuente, constituida por células de músculo liso,



**Figura 2.** Pieza quirúrgica correspondiente a riñón derecho, se observa que la superficie externa es irregular, lubulada y que se encuentra una masa de aspecto tumoral sobreelevada, pardo-oscuro, que mide 4x3 cm localizada entre el nivel del lóbulo medio e inferior.

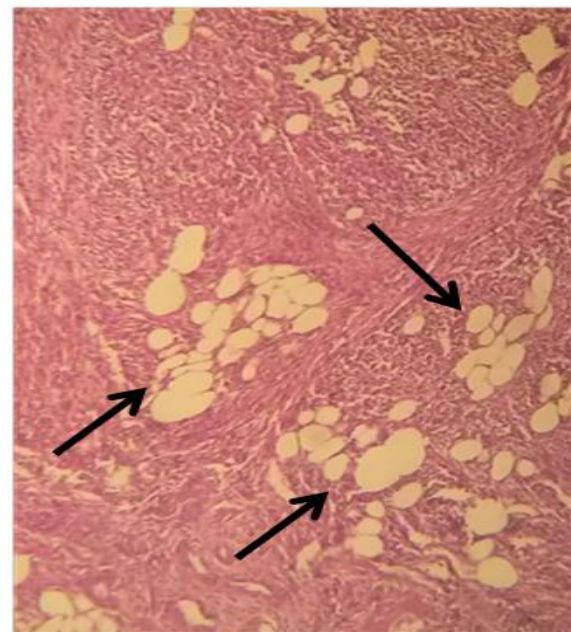
tejido adiposo y vasos sanguíneos anormales (1); la tumoración que presentaba la paciente, según la clasificación de la OMS en el 2004 (9, 10), corresponde a la categoría de AMLR tipo clásica, debido a que en el estudio anatomopatológico no se observaron células epitelioides y por el predominio de adipocitos maduros.

Es infrecuente que la tríada de dolor en región lumbar, masa palpable y hematuria estén presentes en los pacientes con AMLR (2), como se evidenció en esta paciente, quién sólo presentó dolor en flanco derecho.

La tomografía axial computarizada es uno de los modos más eficaces y eficientes para diagnosticar tumores renales; su aplicación con medio de contraste yodado intravenoso es clave para determinar si una masa renal es quirúrgica o no; los resultados que arroja, más los datos histopatológicos, permiten diferenciar las lesiones benignas de las malignas. En la tomografía axial computarizada se considera realce positivo cuando la masa incrementa sus coeficientes de atenuación por encima de 20 UH; realces menores a 10 UH son sometidos a control y seguimiento para su valoración (13). En este caso, la tumoración presentaba valores de atenuación promedio de 47 a 58 UH; por otro lado, la cercanía del tumor con el sistema colector renal derecho, lo cual fue evidenciado en la fase excretora de la urotomografía, hacía correr el

riesgo de presentar complicaciones postoperatorias como fístula reno cutánea o urinoma al dejar 2 cm de margen de seguridad. Si bien, según la clasificación TNM del American Joint Committee on Cancer (14), la tumoración pertenecía a la categoría T1a, la cual se confirmó en el transoperatorio y posteriormente por biopsia, el tamaño de la lesión era de 4 cm de longitud y según se reporta en la literatura (15) los tumores susceptibles a nefrectomía parcial son los menores de 3 cm; por todo lo anterior descrito se justifica la decisión de realizar nefrectomía radical.

La ruptura espontánea de los AMLR es la complicación más frecuente y puede poner en peligro la vida de los pacientes ocasionando hemorragia retroperitoneal, conocida como síndrome de Wunderlinch; constituye la forma de presentación más temida, encontrándose hasta en el 10% de los casos; por lo que, tanto el tratamiento quirúrgico como la embolización arterial selectiva son recomendados para dichas lesiones (2, 16). El tratamiento tiene como objetivo la preservación de la mayoría del parénquima renal y depende principalmente del tamaño, sintomatología y condición general del paciente. Es de destacar, que la embolización arterial selectiva es un



**Figura 3.** Corte histológico donde se observa grupos y nidos de adipocitos típicos, maduros, regulares en forma y tamaño, agrupados en pseudolóbulos (indicadas por las flechas), alternando con bandas de tejido fibroconectivo vascularizado, haces de fibras musculares lisas, con una disposición irregular y proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño. Tinción con hematoxilina-eosina. 65X.

tratamiento ventajoso en los casos de sangrados retroperitoneales secundarios a AMLR, que ha demostrado una tasa de éxito del 70 al 100% y es el tratamiento de elección en AMLR con alto riesgo de sangrado (17). Otra forma de complicación del AMLR es la presencia de hipertensión arterial y anemia (2).

El AMLR cuando se asocia a esclerosis tuberosa tiende a ser de mayor tamaño, multicéntricos,

con hemorragia retroperitoneal más frecuente y con una velocidad de crecimiento mayor (2).

El AMLR es un tumor benigno poco frecuente; en la revisión de la literatura científica nacional y regional no se encontraron reportes previos de AMLR, lo que motivó el informe del presente caso.

## Referencias

1. Andersen PE, Thorlund MG, Wennevik GE, Pedersen RL, Lund L. Interventional treatment of renal angiomyolipoma: immediate results and clinical and radiological follow-up of 4.5 years. *Acta Radiol Open* 2015; 4: 2058460115592442. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Castillo C Octavio, Fonerón V Alejandro, Vidal M Ivar, Tapia M Carlos. Nefrectomía parcial laparoscópica en angiomiolipoma gigante. *Rev Chil Cir* 2008; 60: 442-6. [[Google Scholar](#)]
3. Al-Thani H, El-Menyar A, Al-Sulaiti M, El-Mabrok J, Hajaji K, Elgohary H, Al-Malki A, Tabeb A. Clinical Presentation, Management, and Outcome of Patients with Incidental Renal Angiomyolipoma in Qatar. *Oman Med J* 2014; 29: 419-24. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
4. Sivalingam S, Nakada SY. Contemporary minimally invasive treatment options for renal angiomyolipomas. *Curr Urol Rep* 2013; 14: 147-53. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 2002; 168: 1315-25. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Martignoni G and Amin MB, "Angiomyolipoma," in *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs*, J. N. Eble, G. Sauter, J. I. Epstein, and I. A. Sesterhenn, Eds., pp. 65-7, IARC Press, Lyon, France, 2004.. [[Google Scholar](#)]
7. Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, Tamboli P, Menias CO, Prasad SR. Mesenchymal neoplasms of the kidney in adults: imaging spectrum with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2010; 30: 1525-40. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Rakowski SK, Winterkorn EB, Paul E, Steele DJ, Halpern EF, Thiele EA. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors. *Kidney Int* 2006; 70: 1777-82. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Halpenny D, Snow A, McNeill G, Torreggiani WC. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status. *Clin Radiol* 2010; 65: 99-108. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Huang KH, Huang CY, Chung SD, Pu YS, Shun CT, Chen J. Malignant Epithelioid Angiomyolipoma of the Kidney. *J Formos Med Assoc* 2007; 106: S51-4. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
11. Ramon J, Rimon U, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Kitrey ND, Nadu A, Dotan ZA. Renal angiomyolipoma: long-term results following selective arterial embolization. *Eur Urol* 2009; 55: 1155-61. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
12. Stephenson AJ, Hakimi AA, Snyder ME, Russo P. Complications of radical and partial nephrectomy in a large contemporary cohort. *J Urol* 2004; 171: 130-4. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
13. Fernández Mena J, Zuluaga Gómez A, Valle Díaz de la Guardia F. Caracterización por la imagen de las masas renales: Atlas por la imagen. *Actas Urol Esp* 2009; 33: 482-98 [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
14. Greene FL, Page DL, Fleming ID, Fritz AG, Balch CM, Haller DG, et al., editor. *AJCC cancer staging manual*. 6th ed. New York (NY): Springer, 2002.
15. Ljungberg B, Cowan N, Hanbury DC, Hora M, Kuczyk MA, Merseburger AS, Mulders PFA, Patard JJ, Sinescu IC. Guía clínica sobre el carcinoma renal. 2010 [[Google Scholar](#)]
16. 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; 32: 307-15. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
17. Andrade C, Bergero M, Dantur A, Galarza G, García Marchiñena P, Jurado A, Peralta O, Damia O, García Mónaco R, Gueglio G. Embolización renal selectiva en angiomiolipomas. *Rev Arg de Urol* 2014; 79: 71-6. [[Google Scholar](#)]

**Como citar este artículo:** Juárez Rivas A, Petrosino P, Arenas de Sotolongo A, Maldonado Alviarez M, Brito Rodríguez M. Angiomiolipoma renal. Reporte de un caso. *Avan Biomed* 2015; 4: 145-9.