

Hallazgos radiológicos de un angiomiolipoma renal con pseudoaneurisma gigante y hemorragia perirrenal espontánea. A propósito de un caso

Marta Barrufet Solé, Joaquín Medrano Peña, Antonio Mainar Turón, Miguel Angel de Gregorio Ariza

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 43 años con hemorragia perirrenal espontánea por rotura de un aneurisma gigante en un angiomiolipoma renal que fue tratado mediante embolización intraarterial. Mostramos los hallazgos en ecografía, tomografía computarizada y angiografía y discutimos el tratamiento y el diagnóstico diferencial.

Palabras clave

Angiomiolipoma renal, pseudoaneurisma gigante, hemorragia perirrenal.

Summary

We report the case of a 43-year-old woman with spontaneous perirenal hemorrhage due to breakage of a giant pseudoaneurysm in a renal angiomyolipoma which was treated by means of intra-arterial embolization. Ultrasound, CT scan and angiography imaging findings are shown and the treatment and differential diagnoses are discussed.

Key words

Renal angiomyolipoma, giant pseudoaneurysm, perirenal hemorrhage.

Introducción

El angiomiolipoma renal es una neoplasia compuesta por distintas proporciones de tejido adiposo, músculo liso y vasos sanguíneos de pared gruesa (1). Existen dos formas epidemiológicas distintas de angiomiolipomas: la aislada y la asociada a esclerosis tuberosa. La mayoría de los angiomiolipomas son benignos y asintomáticos. No obstante, un elevado porcentaje desarrollan síntomas cuando su tamaño tumoral sobrepasa ciertas dimensiones, siendo el sangrado retroperitoneal por rotura la principal complicación.

Presentación del caso

Mujer de 43 años de edad sin alergias medicamentosas ni antecedentes personales de interés, que acude a urgencias por dolor en fosa renal izquierda con irradiación inguinal; sin clínica miccional, náuseas ni vómitos. La paciente había consultado por la misma clínica 4 días antes siendo diagnosticada de cólico nefrítico y recibiendo tratamiento con analgésicos y

antiinflamatorios no esteroideos que le mitigaron levemente el dolor.

En la exploración física la paciente está normalmente hidratada y con palidez de piel y mucosas. El abdomen es ligeramente doloroso a la palpación en flanco izquierdo y en fosa renal izquierda con puñopercusión renal izquierda positiva. La tensión arterial es de 110/50 mmHg y está afebril.

La analítica de sangre en urgencias muestra una hemoglobina de 11,8 gr/dl; con un hematocrito de 34,5 % y 18.300 leucocitos/ml con desviación izquierda. El sedimento urinario muestra 7-15 hematíes por campo. Se le practica una ecografía visualizando una masa renal hiperecogénica y bien definida de 9 cm, dependiente del polo superior del riñón izquierdo, con imagen quística de 2,4 cm en su interior que se interpreta como un angiomiolipoma con probable aneurisma (Figura 1).

A las 24 horas de su estancia hospitalaria la paciente presenta una disminución del nivel de hemoglobina de 2 gr/dL. Se le realiza tomografía computarizada (TC) que muestra una tumoración en el polo superior

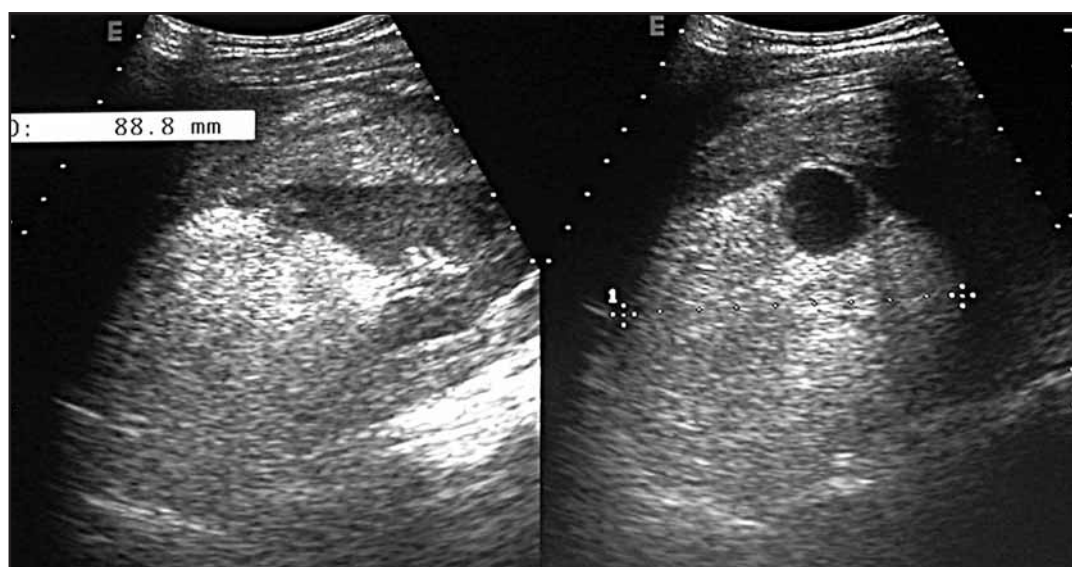


Figura 1. Gran masa hiperecogénica de 8,8 cm en polo superior del riñón izquierdo que presenta cavidad quística de 2,4 cm en su interior.

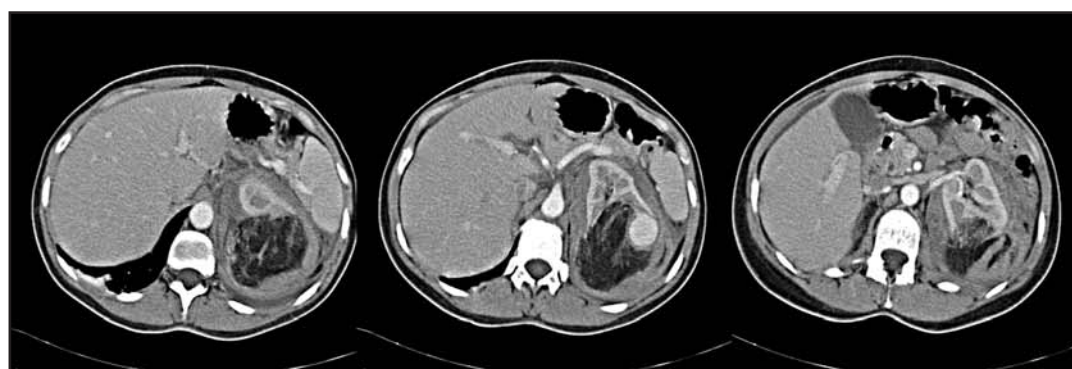


Figura 2. Angiomiolipoma roto en una paciente de 43 años. (a) La TC con contraste muestra una tumoración de atenuación grasa en el polo superior del riñón izquierdo que desplaza el parénquima renal anteriormente. Dos cortes a un nivel inferior muestran un aneurisma rodeado de hematoma en el interior del tumor (b) y una alta atenuación en el espacio perirrenal sugestivo de hematoma (c).

de riñón izquierdo que desplaza el parénquima renal anteriormente. Dicha tumoración presenta atenuación grasa y en su interior se aprecia un aneurisma de 2,4 cm rodeado de hematoma (Figura 2). Ante la sospecha de rotura de aneurisma gigante en un angiomiolipoma renal se remite a la Unidad de Cirugía Mínimamente Invasiva Guiada por la Imagen (CMIGI) para su valoración terapéutica.

La intervención se lleva a cabo en la sala quirofaniada de la CMIGI. Dicha sala dispone de un arco digital (Xper FD 20/10. Philips Ibérica. Madrid. España) como soporte de imagen, además de los equipos propios de anestesia, reanimación y resucitación.

Se realiza un abordaje por arteria femoral derecha, alojando un introductor de 5 F (Optitorque. Terumo Europe. Leuven. Belgium). En primer lugar se realiza un aortograma abdominal con catéter *pig-tail* de 5 F (Optitorque. Terumo Europe. Leuven. Belgium) para valorar la vascularización arterial abdominal.

En la aortografía se objetiva un agrandamiento de una arteria polar superior izquierda, con un "jet" de medio de contraste rellenando un aneurisma sacular dependiente de una de sus ramas (Figura 3). Asimismo se evidencia presencia de vasos tumorales irregulares y tortuosos y múltiples microaneurismas dispersos por el parénquima del polo superior renal.

La selectivización de la arteria renal y de las ramas nutricias del angiomiolipoma se consigue con un catéter de tipo cobra II de 5 F (Optitorque. Terumo Europe. Leuven. Belgium) junto con una guía hidrofílica de 0.035" (Glidewire. Terumo Europe. Leuven. Belgium) (Figura 4).

Se embolizan las ramas tumorales que irrigan el angiomiolipoma con partículas de alcohol polivinilo (PVA) de 350-500 micras (Contour microspheres. Boston Scientific. Galway. Ireland) y *micro-coils* metálicos de 2x3 mm de calibre (Vortx-18. Boston Scientific. Target. Ireland) consiguiendo oclusión completa de la rama polar superior. Posteriormente se cierra con *coils* de distintos calibres la rama que alimenta el aneurisma consiguiendo la completa embolización del polo superior tumoral y del aneurisma. En la angiografía renal postembolización no se evidencia flujo intraaneurismático (Figura 5).

Durante el ingreso la evolución de la paciente es favorable, cediendo las molestias, no apareciendo fiebre y manteniéndose los niveles de hematocrito. En ecografía Doppler antes del alta hospitalaria se aprecia formación trombótica en la pared y ausencia de flujo vascular. En el control al mes la tumoración y el saco aneurismático disminuyen de tamaño estando la paciente asintomática.

Discusión

El angiomiolipoma renal es una neoplasia hamartomatoso compuesta por distintas proporciones de tejido adiposo, músculo liso y vasos sanguíneos de pared gruesa, existiendo con frecuencia, un predominio de las células grasas (1). Las células están bien diferenciadas y de aspecto benigno, pero el conjunto arquitectural es anormal.

La mayoría de angiomiolipomas son benignos y asintomáticos siendo con frecuencia un diagnóstico incidental al realizar alguna prueba de imagen por otro motivo. La prevalencia del angiomiolipoma en la población general es de 0,3-3 % (1).

Existen dos formas epidemiológicas distintas de angiomiolipomas. La forma aislada representa el 80 % de los casos y suele aparecer como única manifestación patológica, siendo más frecuente en mujeres de mediana edad. El otro 20 % de angiomiolipomas se presentan asociados a la esclerosis tuberosa (2). La esclerosis tuberosa, también llamada complejo de esclerosis tuberosa (CET) o enfermedad de Bourneville, es una enfermedad genética y multisistémica poco común que causa manifestaciones variables de retraso mental, angiomas cutáneos y tumores benignos en el cerebro y otros órganos vitales como el riñón, el corazón y los pulmones. La linfangioleiomiomatosis ha sido asociada a esclerosis tuberosa y a hamartomas renales. Algunos autores la consideran una forma frustrada de esclerosis tuberosa. La prevalencia de angiomiolipomas renales en la esclerosis tuberosa puede ser de hasta el 80 % (3). Y aunque las características histológicas de los angiomiolipomas en las dos entidades son idénticas, su progresión no lo es. Los angiomiolipomas asociados al complejo esclerosis tuberosa aparecen en una edad más temprana y suelen ser mayores y bilaterales (2).

La transformación maligna del angiomiolipoma es rara (4). Aunque la mayoría de angiomiolipomas son benignos y asintomáticos, entre el 68 % y el 80 % desarrollan síntomas cuando el tamaño tumoral es mayor de 4 cm (5). Su principal complicación es el sangrado retroperitoneal por rotura. Del orden del 17 al 20 % de los sangrados retroperitoneales espontáneos son producidos por angiomiolipomas (8). La tendencia a sangrar es multifactorial; déficit de tejido elástico en vasos con pared engrosada y rígida, hipervascularización e invasión venosa (2). El defecto de tejido elástico en la pared también predispone a la formación de aneurismas, como en el caso descrito.

Las distintas modalidades de imagen muestran características típicas aunque no específicas. En ecografía suelen presentarse como masas hiperecogénicas bien

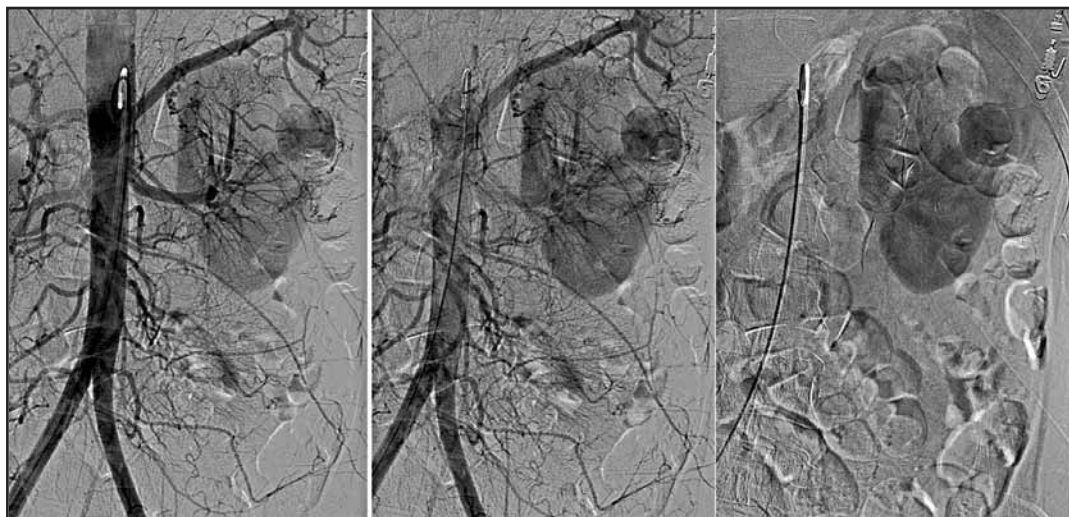


Figura 3. Aortografía diagnóstica mostrando entrada de material de contraste en la formación aneurismática.



Figura 4. Arteriografía selectiva de arteria nutricia en fase precoz (a), media (b) y tardía (c) antes de la embolización muestra la entrada de un "jet" de medio contraste en el interior del saco aneurismático de 2,4 cm.

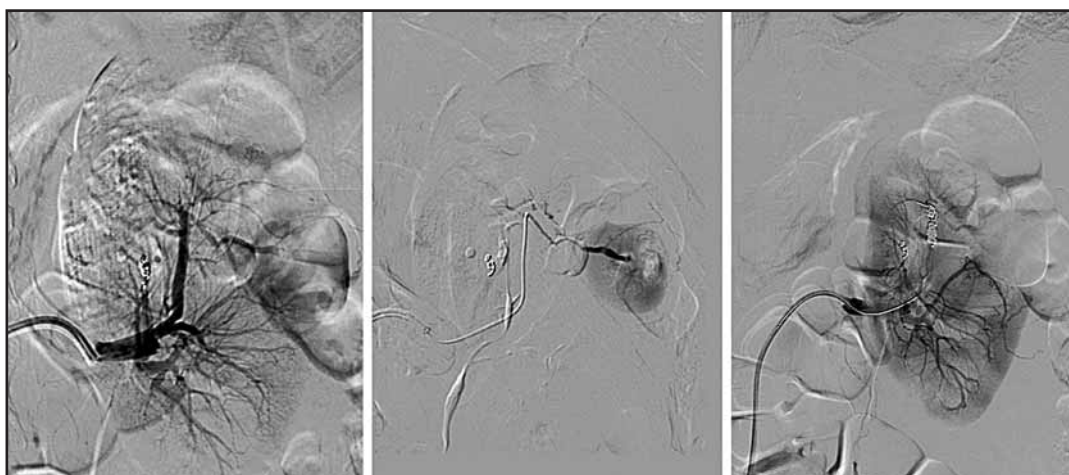


Figura 5. Embolización con coils de la rama polar superior y del vaso nutricia del aneurisma (a). Control angiográfico postembolización

definidas; en TC, como tumoraciones corticales no calcificadas con valores de atenuación similares a la grasa (<20 UH en TC basal) y como agrupaciones de micro y macroaneurismas en angiografía (2).

Aunque la demostración de atenuación grasa intratumoral es casi patognomónica para esta tumoración, existen otros procesos que deberían ser considerados:

atrapamiento de grasa perirrenal, necrosis lipídica o metaplasia ósea, que pueden estar presentes en los tumores de células renales. Otros tumores que pueden contener grasa son los liposarcomas, miolipomas, lipomas, oncocitomas y el tumor de Willms (2). Una de las complicaciones diagnósticas son los angiomiolipomas con bajo componente grasa, sangrado y necrosis. Apro-

ximadamente un 5% de los angiomiolipomas no muestran atenuación grasa en la TC y no pueden diferenciarse de un carcinoma de células renales (4). También pueden darse casos de aparición simultánea de angiomiolipomas y carcinomas de células renales, leiomiomas u oncocitomas.

La necesidad de intervención, incluyendo la embolización profiláctica, está en relación a un crecimiento rápido o al desarrollo de síntomas relacionados con la hemorragia retroperitoneal y al efecto de masa. El tratamiento de pacientes con angiomiolipomas renales sintomáticos está totalmente indicado. Existe cierto debate acerca del punto de corte en el tratamiento de angiomiolipomas asintomáticos. Diversos estudios han demostrado una mayor frecuencia de complicaciones hemorrágicas en tumores grandes, siendo el diámetro tumoral > 4 cm el criterio mayormente utilizado para el tratamiento profiláctico (2). No obstante, existen estudios que indican que además de la tendencia al sangrado de las lesiones tumorales grandes, las lesiones pequeñas también pueden tener un riesgo de sangrado importante (5). Yamakado et al. describen el tamaño de las formaciones aneurismáticas mayores a 5 mm como mejor predictor de rotura tumoral, que el tamaño tumoral mayor a 4 cm, con una especificidad del 86 % y del 38 % respectivamente, a igual sensibilidad (100 %) (6). Según diversos autores, la proporción del componente angio-

génico es la principal causa de sangrado, y las formaciones aneurismáticas son parte de dicho componente. Rimon et al. en un estudio con 35 angiomiolipomas, describieron un sistema de clasificación para los angiomiolipomas renales mayores de 4 cm en 3 grados distintos basados en dicha teoría sin encontrar una asociación estadísticamente significativa entre el grado tumoral y el sangrado retroperitoneal (6).

La embolización arterial transcáteter es una opción terapéutica cada vez más utilizada (7). Esta técnica está orientada a ocluir permanentemente el componente angiogénico, causa de las complicaciones y permitir la preservación de la mayor cantidad posible de parénquima renal funcionante. La nefrectomía parcial o total debe reservarse para aquellos casos en que la embolización no consigue detener el sangrado.

La tumorectomía y la embolización selectiva son los procedimientos de elección para preservar parénquima renal. Etanol con o sin lipiodol añadido, *coils*, alcohol polivinilo (PVA), *gelfoam* o etanol y PVA han sido utilizados satisfactoriamente como materiales embolizantes (9).

La embolización selectiva de los vasos aberrantes y de las formaciones aneurismáticas es un tratamiento efectivo tanto en la prevención del crecimiento tumoral como en el tratamiento del sangrado agudo, posibilitando la preservación del parénquima renal sano.

Referencias Bibliográficas

1. Pereira JM, Sirlin CB, Pinto PS, Casola G. CT and MR imaging of extrahepatic fatty masses of the abdomen and pelvis: Techniques, diagnosis, differential diagnosis, and pitfalls. *Radiographics* 2005; 25: 69-85.
2. Logue LG, Acker RE, Sienko AE. Best cases from the AFIP: angiomyolipomas in tuberous sclerosis. *Radiographics* 2003 Jan-Feb;23(1):241-6.
3. Wagner BJ, Wong-You-Cheong JJ, Davis CJ. Adult renal hamartomas. *Radiographics* 1997 Jan-Feb;17(1):155-69.
4. Mourikis D, Chatziioannou A, Antoniou A, Kehagias D, Gikas D, Vlahos L. Selective arterial embolization in the management of symptomatic renal angiomyolipomas. *EurRadiol* 1999; 32: 153-159.
5. Antonopoulos P, Drossos C, Triantopoulou C, Picramenos D, Dalamarinis C, Costacopoulos A. Complications of renal angiomyolipomas: CT evaluation. *Abdom Imaging* 1996 Jul-Aug;21(4):357-60.
6. Yamakado K, Tanaka N, Nakagawa T, Kobayashi S, Yanagawa M, Takeda K. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture. *Radiology* 2002 Oct;225(1):78-82.
7. Rimon U, Duvdevani M, Garniek A, Golan G, Bensaïd P, Ramon J, Morag B. Large renal angiomyolipomas: digital subtraction angiographic grading and presentation with bleeding. *Clin Radiol* 2006 Jun;61(6):520-6.
8. Kónya A. Re: Renal angiomyolipoma-long-term results after arterial embolization. *J Vasc Interv Radiol* 2005 Jan;16(1):45-50.
9. Rimon U, Duvdevani M, Garniek A, Golan G, Bensaïd P, Ramon J, Morag B. Ethanol and polyvinyl alcohol mixture for transcatheter embolization of renal angiomyolipoma. *Am J Roentgenol* 2006 Sep;187(3):762-8.