

Casos de interés radiológico

Angiomiolipomas gigantes en paciente con esclerosis tuberosa conocida: Presentación de un caso

[Giant angiomyolipomas in a patient with known tuberous sclerosis:
Case presentation]

Rolando Reyna, Isabella Hortal-Gasull

Departamento de Diagnóstico, Servicio de Imagenología, Hospital Santo Tomás, Panamá, Rep. De Panamá.;

Palabras Claves

angiomiolipoma renal, esclerosis tuberosa, hamartoma renal.

Keywords:

renal angiomyolipoma, tuberous sclerosis, renal hamartoma.

Correspondencia

Rolando Reyna
rolando0572@gmail.com

Recibido

18 de mayo de 2023

Aceptado

15 de julio 2023

Publicado

11 de septiembre de 2023

Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento el editorial.

Aspectos bioéticos

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito y la obtención de consentimiento informado de los pacientes.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

Uso de datos

Los datos crudos anonimizados serán provistos a solicitud por el autor corresponsal.

Resumen

Paciente femenina de 33 años con antecedente de esclerosis tuberosa diagnosticada a los 3 años de edad, acude al cuarto de urgencias por hematuria, distensión y dolor abdominal intenso de predominio izquierdo.

Entre los estudios previos observados en el archivo digital contamos con ultrasonido abdominal de hace 10 años, que reportó innumerables lesiones redondas e hiperecogénicas en relación con angiomiolipomas menores de 4.0 cm. Fue evaluada por el servicio de urología que evidencia abdomen blando, distendido y masa abdominal de consistencia sólida, probablemente secundaria a tumoración renal, por lo que solicitan estudios tomográficos que reportan angiomiolipomas gigantes en ambos riñones, con posterior hematoma retroperitoneal, sin datos de sangrado activo.

Abstract

A 33-year-old female patient with a history of tuberous sclerosis diagnosed at 3 years of age, went to the emergency room due to hematuria, distension, and intense abdominal pain, predominantly on the left side.

Among the previous studies observed in the PACS, we have abdominal ultrasound from 10 years ago that reported innumerable round and hyperechogenic injuries in relation to angiomyolipomas smaller than 4.0 cm. She was evaluated by the urology department, which revealed a soft, distended abdomen and an abdominal mass of solid

INTRODUCCIÓN

Paciente femenina de 33 años con antecedente de esclerosis tuberosa, que acude al cuarto de urgencias estable, con cuadro de hematuria, distensión abdominal de meses de evolución con aumento progresivo y dolor intenso en el hemiabdomen izquierdo.

En el examen físico, el abdomen estaba blando con gran distensión abdominal, superficie lisa, sin signos de irritación peritoneal. Se palpa masa que se extiende a lo largo del hemiabdomen izquierdo, desde el reborde costal hasta hipogastrio y fosa iliaca izquierda. La creatinina en ese momento era de 1.3 mg/dl y TFG de 61.0 ml/min. El resto de los exámenes de laboratorios estuvieron dentro de los valores normales.

Entre los estudios previos observados en el PACS se cuenta con ultrasonido abdominal de hace 10 años que reportó innumerables lesiones redondas e hiperecogénicas en relación con angiomiolipomas menores de 4.0 cm.

Fue evaluada por el servicio de urología que antes los hallazgos descritos solicitan estudio tomográfico a descartar tumoración renal.

La tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis con contraste mostró grandes

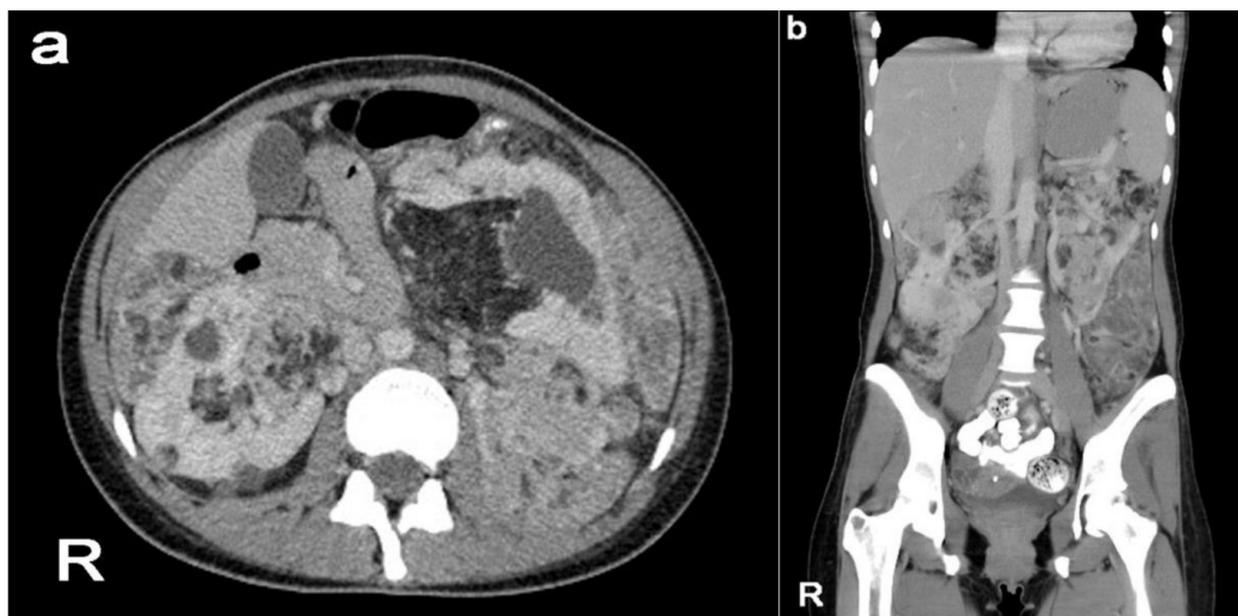
masas de componente mixto (graso/tejidos blandos) dependientes de la corteza renal y que distorsionaban la arquitectura normal de los riñones de aproximadamente 20.0 cm de longitud, (Ver figuras 1A y 1B). También se identificó lesiones escleróticas difusas en la columna vertebral y huesos de la cadera (Ver figuras 2A y 2B).

A los pocos días durante la hospitalización la paciente cursa con descenso de la hemoglobina de 5.6 g/dl y hematocrito en 17% por lo cual se decide repetir tomografía computarizada que en esta ocasión evidencia hematoma subcapsular renal izquierdo sin signos de sangrado activo (Ver figuras 3A y 3B).

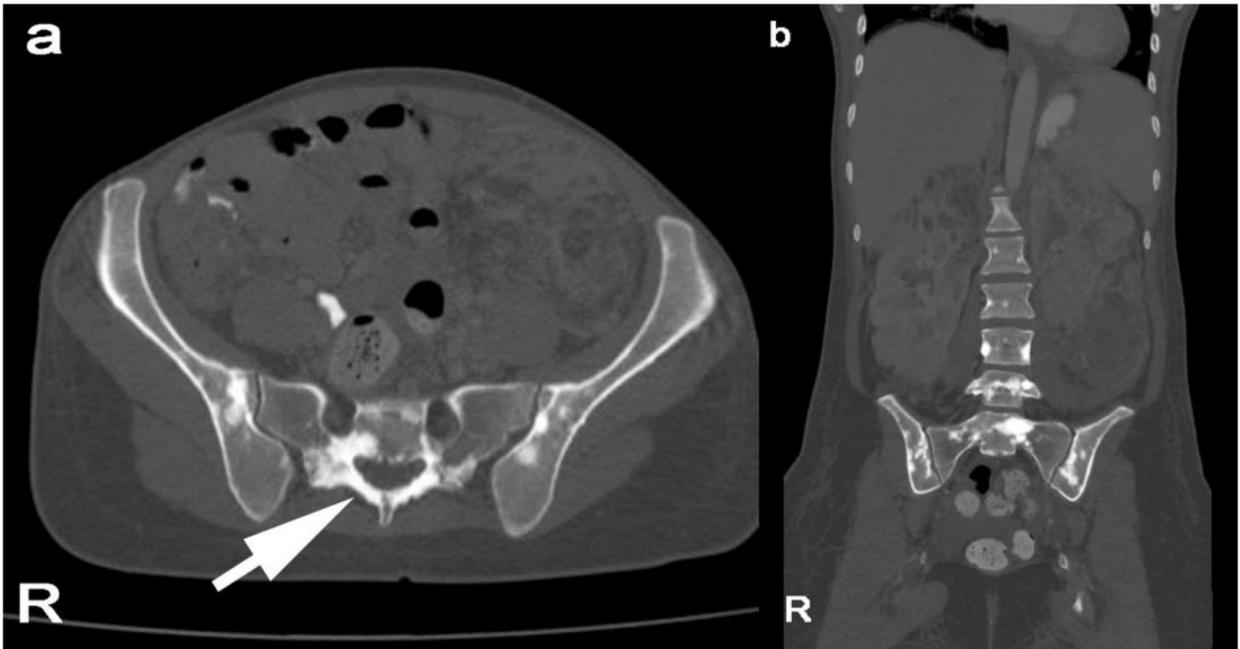
Se procedió a hidratar y transfundir en varias ocasiones con el objetivo de resolver la anemia y optimizar su función renal. Los últimos laboratorios reportaron hemoglobina en 10.1 g/dl, creatinina en 0.7 mg/dl y TFG en 117 ml/min.

La paciente se encontraba estable y asintomática por lo que finalmente se le da egreso con referencia a consulta externa de urología para manejo conservador y determinar la mejor opción terapéutica a largo plazo.

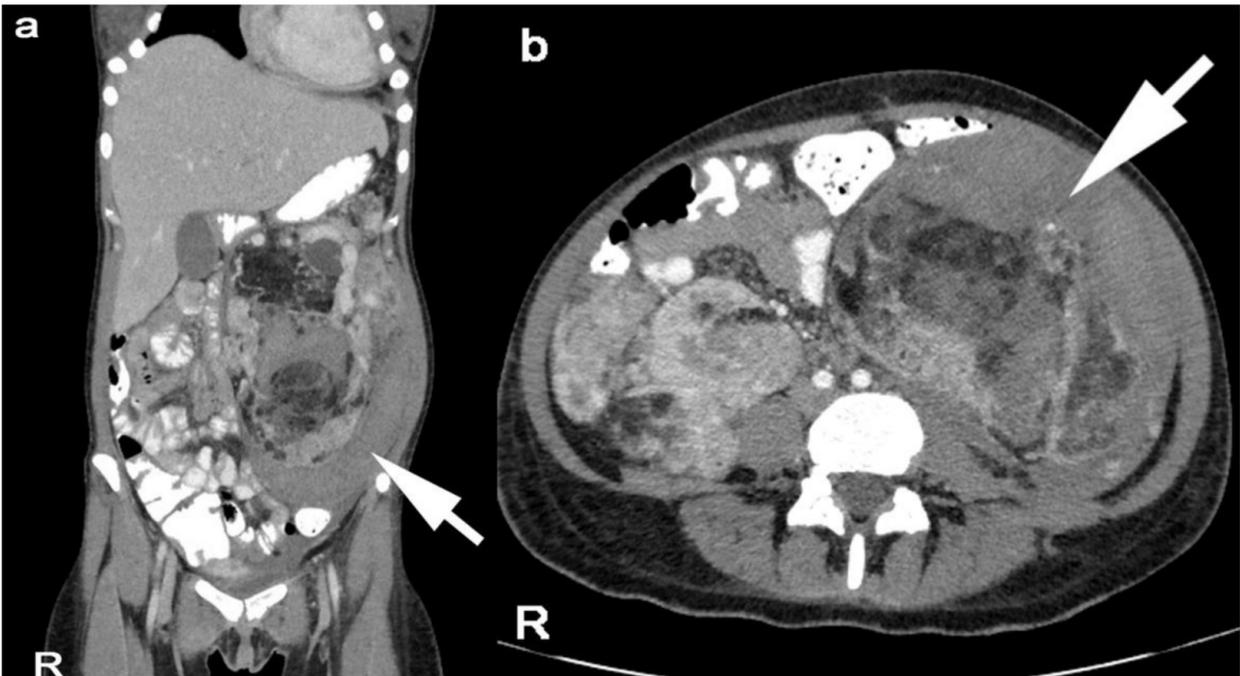
Figuras 1. TC abdominal. Corte axial y coronal en fase venosa evidenciando angiomiolipomas renales que distorsionan la arquitectura renal bilateralmente.



Figuras 2. TC abdominal. Corte axial y coronal en ventana de hueso que evidencia lesiones óseas escleróticas en la columna y cadera, flecha blanca.



Figuras 3. TC abdominal fase arterial. Corte axial y coronal en fase venosa que evidencia hematoma retroperitoneal sin datos de sangrado activo del lado izquierdo, flechas blancas.



DISCUSIÓN

El angiomiolipoma renal es una neoplasia benigna altamente vascularizada que surge de los elementos mesenquimales del riñón. Se caracteriza por incluir tejido adiposo, músculo y vasos sanguíneos por lo que también se les conoce como hamartomas renales [1,2]. Cuando el angiomiolipoma renal alcanza un tamaño mayor de 10.0 cm, el tumor se denomina

"gigante". Estos son inusuales y se describen poco en la literatura. Entre mayor sea su tamaño más riesgo de desarrollar micro y macroaneurismas cuyas rupturas podrían ocasionar importante hemorragia retroperitoneal y amenazar la vida del paciente.

El 10% de los pacientes incluso acuden al cuarto de urgencias con lumbalgia intensa, hematuria y shock hipovolémico, conjunto de hallazgos conocidos como síndrome de Wunderlich [2].

El complejo de esclerosis tuberosa es un trastorno de herencia familiar autosómica dominante. El 80% desarrolla angiomiolipomas renales, pero también pueden aparecer en otros órganos con menor frecuencia. Los angiomiolipomas renales suelen ser una manifestación más frecuente en las mujeres debido a la presencia de aumento de los receptores de estrógeno y progesterona en los tumores [3,4].

Las lesiones óseas escleróticas también son hallazgos comunes que se observan en el esqueleto axial, específicamente en las vértebras, costillas, sacro y alerones iliacos. Estas son lesiones hamartomatosas sin significancia clínica que pueden ser confundidas con enfermedad metastásica [5].

Conocer las características radiológicas de los angiomiolipomas en las distintas modalidades, nos permite diferenciarlas de procesos neoplásicos como el carcinoma de células renales. Por fortuna los angiomiolipomas son fáciles de diagnosticar.

En los estudios sonográficos se observan masas hiperecogénicas y de bordes definidos, mientras que en los tomográficos es característico la presencia de grasa con densidad menor de -10 UH. Un 5% de los casos no presenta densidad grasa en la tomografía. La resonancia magnética también se puede usar para detectar el componente grasa. Estos son hiperintensos en T1 y T2 e hipointensos en T1 con supresión grasa. En la secuencia dual echo, el signo de tinta china resalta la lesión en la secuencia fuera de fase [1,3].

Preservar la función renal es el objetivo principal del médico. Existen opciones mínimamente invasivas como la embolización arterial y la ablación por radiofrecuencia que permiten dar manejo conservador; sin embargo, en ocasio-

nes la intervención quirúrgica se hace necesaria. La presencia de angiomiolipomas gigantes con hemorragia retroperitoneal persistente, hemorragia significativa o sospecha de malignidad son criterios para realizar nefrectomía parcial o total [1,2].

En los pacientes con antecedente de esclerosis tuberosa y presencia de angiomiolipomas renales múltiples y bilaterales, determinar la terapia óptima sigue siendo un desafío.

Es necesario evaluar los riesgos de cada paciente y establecer prácticas que preserven al máximo el parénquima renal por lo que deben someterse a un control riguroso de la función renal una vez al año [6].

La embolización vascular permite resolver complicaciones agudas como ruptura de aneurismas; sin embargo, no detiene el crecimiento y aparición de nuevas tumoraciones secundarias a la esclerosis tuberosa.

La nefrectomía total o parcial puede conducir a pérdida de tejido renal sano, a la persistencia o aparición de tumoración y puede comprometer la función renal lo que finalmente nos lleva a lo no deseado, el reemplazo renal.

El control de estos pacientes debe ser periódico, enfocado en la monitorización del crecimiento tumoral y el empeoramiento de la función renal [6].

En el presente caso, la paciente con antecedente de esclerosis tuberosa presenta angiomiolipomas gigantes bilaterales con su primer episodio conocido de hemorragia retroperitoneal, sin signos de sangrado activo al momento de realizar el estudio, con función renal aceptable, asintomática y estable al momento de su egreso, por lo que se decide dar manejo conservador en la consulta externa de urología, con el objetivo de prolongar la nefrectomía bilateral y el probable reemplazo renal.

CONCLUSIONES

La esclerosis tuberosa es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por la aparición de tumoraciones benignas conocidas como angiomiolipomas. Estas pueden alcanzar un gran tamaño condicionando un mayor riesgo de

hemorragia retroperitoneal secundario a la ruptura de aneurismas, lo que podría amenazar la vida del paciente. Su diagnóstico imagenológico es fácil ya que presentan características únicas que lo permiten diferenciar de otras lesiones. Preservar la función renal es el principal objetivo por lo que optar por un control riguroso y decidir el tratamiento más adecuado es todo un desafío.

REFERENCIAS

- [1] Hatano T, Egawa S. Renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis complex: How it differs from sporadic angiomyolipoma in both management and care. *Asian J Surg* [Internet]. 2020;43(10):967–72. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1015958420300038>. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2019.12.008>
- [2] Chen P, Jin L, Yang Y, Chen Z, Ni L, Yang S, et al. Giant renal angiomyolipoma: A case report. *Mol Clin Oncol* [Internet]. 2017;7(2):298–300. Available from: <http://dx.doi.org/10.3892/mco.2017.1305>. DOI: <https://doi.org/10.3892/mco.2017.1305>
- [3] Buj Pradilla MJ, Martí Ballesté T, Torra R, Villacampa Aubá F. Recommendations for imaging-based diagnosis and management of renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex. *Clin Kidney J* [Internet]. 2017;10(6):728–37. Available from: <http://dx.doi.org/10.1093/ckj/sfx094>. DOI: <https://doi.org/10.1093/ckj/sfx094>
- [4] Nair N, Chakraborty R, Mahajan Z, Sharma A, Sethi SK, Raina R. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex. *J Kidney Cancer VHL* [Internet]. 2020;7(3):5–19. Available from: <http://dx.doi.org/10.15586/jkcvhl.2020.131>. DOI: <https://doi.org/10.15586/jkcvhl.2020.131>
- [5] Manoukian SB, Kowal DJ. Comprehensive imaging manifestations of tuberous sclerosis. *AJR Am J Roentgenol* [Internet]. 2015;204(5):933–43. Available from: <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.13.12235>. DOI: <https://doi.org/10.2214/AJR.13.12235>
- [6] Samuels JA. Treatment of renal angiomyolipoma and other hamartomas in patients with tuberous sclerosis complex. *Clin J Am Soc Nephrol* [Internet]. 2017;12(7):1196–202. Available from: <http://dx.doi.org/10.2215/cjn.08150816>. DOI: <https://doi.org/10.2215/CJN.08150816>