

ANGIOMIOLIPOMA RENAL CON ROTURA ESPONTÁNEA (SÍNDROME DE WÜNDERLICH): PRESENTACIÓN DE UN CASO

Renal Angiomyolipoma with Spontaneous Rupture (Wunderlich Syndrome): A Case Report

Leidy Rueda¹
Pedro Torres²
Carlos Ballestas³
Javier Segovia⁴
Aura González⁵



Palabras clave (DeCS)

Angiomiolipoma
Nefrectomía
Hemorragia

Key words (MeSH)

Angiomyolipoma
Nephrectomy
Hemorrhage

Resumen

El angiomiolipoma renal es el tumor mesenquimal benigno más común, y representa el 3 % de los tumores renales. Es más frecuente en mujeres y puede presentarse de forma esporádica o asociado al complejo de esclerosis tuberosa. Se presenta el caso de una paciente de 59 años de edad, sin antecedentes médicos de importancia, que consultó por dolor abdominal intenso. Al examen físico se detectó masa palpable en flanco derecho. En la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal se demostró una masa retroperitoneal derecha heterogénea, con algunos acúmulos de grasa y sangrado activo que sugiere el diagnóstico de síndrome de Wunderlich asociado a angiomiolipoma. La resonancia magnética (RM) confirmó la dependencia de la masa del polo renal derecho y se descartó una invasión de la vena cava inferior. Se realizó embolización arterial selectiva renal derecha y nefrectomía parcial con evolución favorable. El angiomiolipoma renal con rotura espontánea es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal. Debe ser considerado cuando en las imágenes diagnósticas se documenta una masa renal con focos de grasa y sangrado activo sin calcificaciones. El abordaje terapéutico debe ser multidisciplinario, con tendencia al tratamiento conservador.

Summary

Renal angiomyolipoma is the most common benign mesenchymal tumor, accounting for 3% of renal tumors, is more common in women and can occur sporadically or associated with tuberous sclerosis complex. A case of a 59 years old female patient is presented, with no medical history of importance, who consulted for severe abdominal pain and a palpable mass at the right flank during physical examination. Abdominal CT documented a right retroperitoneal heterogeneous mass, with some fat deposits, and active bleeding, suggesting the diagnosis of Wunderlich syndrome associated with angiomyolipoma. MRI confirmed the mass dependence of the right renal pole and Inferior Vein Cava (IVC) invasion is discarded. Selective renal arterial embolization and partial right nephrectomy was performed with favorable evolution. Renal angiomyolipoma with spontaneous rupture is a rare and potentially fatal entity. It should be considered when diagnostic imaging in the presence of renal mass with fatty areas and bleeding without calcification. The therapeutic approach should be multidisciplinary, with a tendency to conservative treatments.

Introducción

El angiomiolipoma (AML) es un tumor benigno del mesénquima que se compone de músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos de pared fina. Su localización más frecuente es renal. Se puede presentar

en el contexto de esclerosis tuberosa o de manera aislada. Las manifestaciones clínicas no son específicas: puede aparecer con dolor abdominal, microhematuria y masa abdominal palpable o ser un hallazgo incidental en las imágenes; en estas es indispensable demostrar

¹Estudiante de posgrado en Radiología, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Colombia.

²Médico, estudiante de posgrado en Urología, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Colombia.

³Médico, especialista en Urología, docente de la Universidad de Cartagena, Colombia.

⁴Médico, especialista en Radiología, docente de la Universidad de Cartagena, Colombia.

⁵Estudiante de pregrado, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Colombia

contenido graso. La ruptura del componente vascular puede causar hemorragia retroperitoneal grave, que requiere tratamiento quirúrgico o endovascular, para evitar el choque y la muerte del paciente. Actualmente, esta entidad se maneja mediante observación, angioembolización y nefrectomía parcial y total.

Se presenta el caso de una paciente con AML renal que desencadenó el síndrome de Wunderlich.

Caso clínico

Paciente femenina de 59 años de edad, sin antecedentes mórbidos, consulta por 2 días de evolución de dolor abdominal permanente, de inicio súbito en hemiabdomen derecho que se irradia a la región dorso-lumbar ipsilateral. No hay otros síntomas asociados. En el examen físico se la encuentra estable hemodinámicamente, con abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación en el lado derecho y sensación de masa, defensa abdominal y percusión renal derecha dudosa. Los exámenes de ingreso arrojaron los siguientes resultados: hemoglobina: 6,4 mg/dl, hematocrito: 18 %, plaquetas: 233,000, creatinina: 0,67, nitrógeno ureico: 11, uroanálisis normal. Se le realizó tomografía computarizada (TAC) de abdomen, simple y con medio de contraste, en la cual se encontró, en la región retroperitoneal derecha, una masa de 13 × 11 × 11 cm, heterogénea, compuesta por tejidos blandos, grasa y área de alta densidad en la fase simple, compatible con sangrado activo, con efecto de masa sobre las estructuras adyacentes (figura 1).

Ante la sospecha de AML renal vs. liposarcoma retroperitoneal se realizó RM 1,5T en el abdomen superior, en la que se encontró una masa dependiente del polo renal inferior derecho, con señal heterogénea, algunos componentes grasos de alta intensidad en secuencia con información T1 en fase y con pérdida de la señal en secuencia con información T1 fuera de fase. Se evidenció compresión de la vena cava inferior (VCI), sin infiltración (figura 2).

A la paciente se le practicó una embolización selectiva de la lesión descrita, con embosferas de 300-500 micras y posterior liberación de espirales 2D, como procedimiento previo a la resección quirúrgica programada (figura 3).

Tres días después de la embolización, se realizó intervención quirúrgica con abordaje por la línea media anterior, supraumbilical, extraperitoneal, se drenó el hematoma retroperitoneal, se practicó heminefrectomía derecha con resección de masa renal que se encontraba firmemente adherida a la VCI, peritoneo posterior y tercera porción del duodeno.

La paciente evolucionó satisfactoriamente, la función renal se mantuvo en rangos normales y el estudio histopatológico confirmó AML renal hemorrágico.

Discusión

Los AML son tumores mesenquimatosos benignos, relativamente raros, compuestos por vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo maduro, que surgen principalmente en los riñones, representando el 1-3 % de los tumores renales. Pueden surgir también en otros sitios, como en el hígado, el mediastino, la laringe y el retroperitoneo (1). La incidencia en la población general está entre 0,07 % y 0,3 %, con prevalencia en las mujeres (2,3).

Anteriormente se consideraba que los AML surgían por la proliferación anormal de los tejidos del riñón, por lo que fueron clasificados como hamartomas. En la actualidad están clasificados como un grupo de tumores denominados *tumores de células epitelioides perivasculares* (PEComas), los cuales se originan por la proliferación clonal de células epitelioides distribuidas alrededor de los vasos sanguíneos (4,5).

Los AML son considerados benignos, sin embargo hay algunos casos en los que se extienden a la vena renal, a la VCI y a los ganglios linfáticos regionales, estando esto posiblemente relacionado con enfermedades multicéntricas (2)

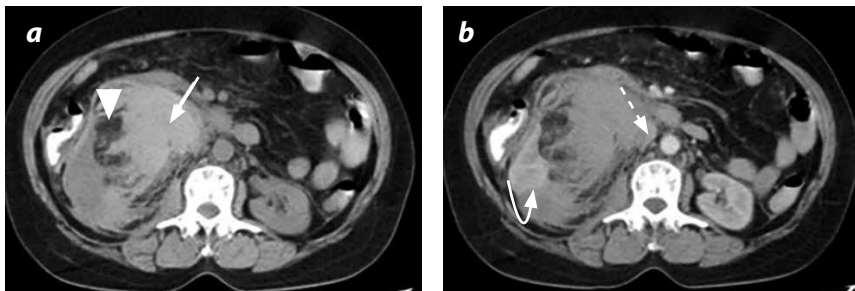


Figura 1. TAC de abdomen. a) Fase simple: muestra grasa (cabeza de flecha) y hemorragia (flecha). b) Con medio de contraste: muestra la corteza renal (flecha curva) y compresión en la VCI (flecha punteada).

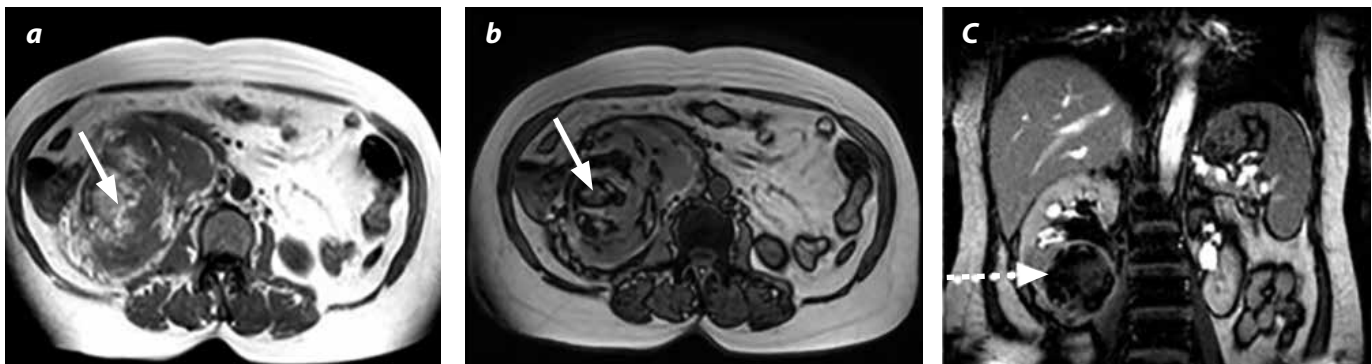


Figura 2. RM 1,5T. a) Con información T1 axial en fase. b) y c) Con información T1 fuera de fase, corte axial y coronal. Se muestra el componente graso (flecha), signo del pico (flecha punteada), masa dependiente del polo renal inferior.

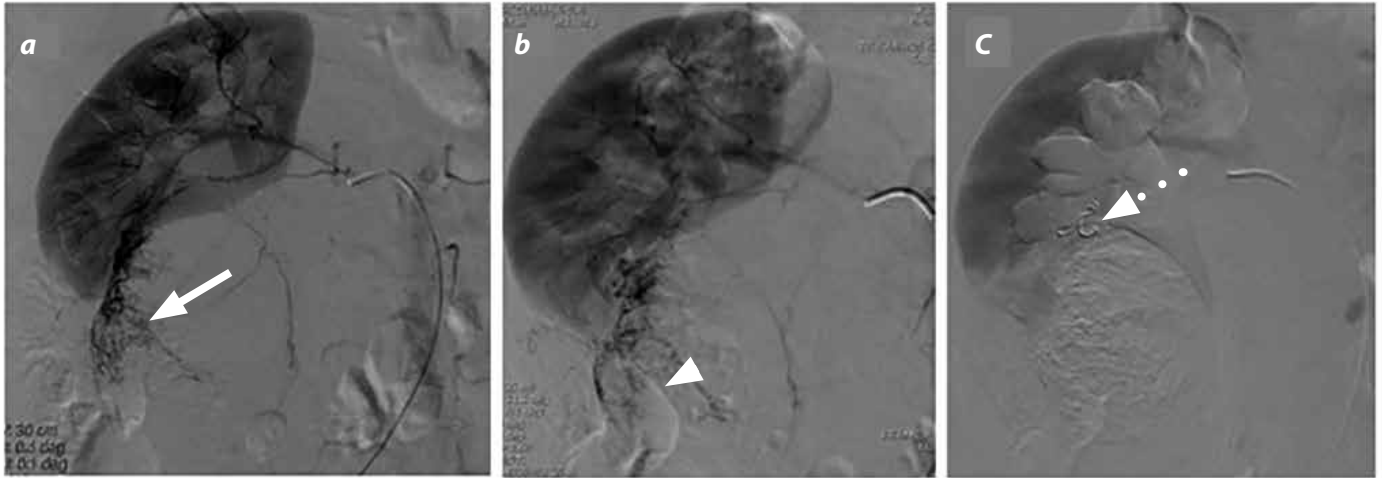


Figura 3. a) Arteriografía renal derecha que muestra realce tumoral (flecha). b) La embolización con embosferas disminuyó el flujo tumoral (cabeza de flecha). c) Resultado exitoso de la embolización, la flecha punteada muestra los espirales.

Aproximadamente el 80 % de los AML renales se presentan esporádicamente y no están asociados con ningún síndrome genético, en el 20 % restante se presentan en asociación con el complejo esclerosis tuberosa (CET). El CET es una patología autosómica dominante, que cursa con el desarrollo de tumores benignos en múltiples sistemas orgánicos, incluyendo el riñón (AML y quistes), cerebro (astrocitomas subependimarios de células gigantes y tuberosidades), piel (angiofibromas faciales), pulmón (linfangioleiomiomatosis), corazón (rabdomiomas) y retina (4).

La mayoría de los casos de AML son diagnosticados por hallazgos incidentales. Un estudio por Koo y colaboradores, publicado en el 2010, informó que el 75 % de los casos fueron asintomáticos, con un tamaño medio del tumor de 3,5 cm (3). Las lesiones sintomáticas se presentan, comúnmente, con dolor en el flanco o el abdomen en un 40 % de los pacientes; con masa palpable, en un 11 % y con hematuria en un 11 % (6). La hemorragia retroperitoneal, conocida como Síndrome de Wunderlich, es la causa más conocida de morbilidad grave, que aparece clásicamente durante el embarazo, con *shock* hemorrágico en el 20 % de las pacientes (5).

Los AML son fáciles de diagnosticar solo con imágenes. Tienen características únicas en la ecografía, la TAC y en la RM que permiten diferenciarlos de otras masas renales. El diagnóstico se basa típicamente en la atenuación grasa en la TAC, la cual tiene una precisión del 92 %, informada por Belville y colaboradores (3,7). Los AML predominantemente grasos se aprecian en la ecografía como masas difusamente hiperecoicas; esta grasa macroscópica puede ser visualizada y medida en la TAC o ser detectada y caracterizada por secuencias de resonancia con supresión de grasa (SG) (8). Los casos de AML con un componente de grasa escaso pueden dificultar el diagnóstico imagiológico de otras lesiones sólidas (3). Menos del 5 % de los AML renales son pobres en grasa. Jizanki y colaboradores discuten sobre los métodos de imagen en RM, argumentando que no se pueden utilizar para diferenciar la grasa (o lípidos) en las células grasas, de la grasa en el citoplasma de otros tipos de células. El diagnóstico de la presencia de grasa se basa en la cantidad de grasa intravóxel, y no necesariamente por la grasa contenida en un tipo de célula. Por ejemplo, los pulsos con SG en general, indican la presencia de células de grasa (tejido adiposo). Sin embargo, cuando hay células que no contienen grasa (solamente agua) en el mismo vóxel, como células de grasa u otras células que contienen grasa intracitoplasmática, la cantidad de grasa es generalmente suficiente para ser detectada con la técnica de pulso con SG. Por otra parte, el desplazamiento químico se puede ver cuando hay una pequeña cantidad de grasa; en esta técnica, hay supresión de la señal cuando los vóxeles contienen

grasa y agua. Por lo tanto, la supresión grasa y el desplazamiento químico no pueden distinguir pequeñas cantidades de células de grasa en un AML de células que contienen grasa intracitoplasmática en un carcinoma de células renales (CCR) claras (9).

En contraparte, Kim y colaboradores concluyeron que la RM con doble eco de gradiente y eco de desplazamiento químico pueden utilizarse para diferenciar los AML pobres en grasa de otros tumores renales, con una sensibilidad y especificidad de 96 % y 93 %, respectivamente (8). Sin embargo, al utilizar las secuencias estándar en fase y fuera de fase, no es posible diferenciarlos del carcinoma de células renales (10).

La paciente de este caso manifestó dolor abdominal y masa palpable, con signos de gravedad por sangrado agudo (síndrome de Wunderlich). La impresión diagnóstica se obtuvo mediante la TAC, que es un método específico y sensible; sin embargo, por el volumen de la masa, fue necesario utilizar la RM para diferenciarla de un liposarcoma.

Ante lesiones sólidas o complejas derivadas del parénquima renal, es importante discriminar entre AML o CCR. Fergany y colaboradores describieron que los tumores renales sólidos deben ser considerados principalmente como CCR, debido a que los tumores sólidos procedentes del parénquima renal son, en su mayoría, malignos y el 85-90 % de estos son CCR (3,11).

El tratamiento está basado en las características del tumor y los síntomas asociados. Se ha sugerido un tratamiento conservador con vigilancia activa, para los tumores pequeños, menores de 4 cm, asintomáticos. La angiembolización arterial selectiva podría ser la primera opción de tratamiento preoperatorio para los tumores de gran tamaño (> 4 cm), pues evita el exceso de sangrado durante la cirugía (12), pero es menos efectiva para la reducción del volumen tumoral, pues este es modesto (28 %) (13). La nefrectomía parcial es la cirugía de elección como estrategia de preservación renal. Generalmente, los tumores sintomáticos o mayores de 8 cm requieren intervención especial (2,12,13).

Otros estudios han clasificado los AML con más de 4 cm en tres grupos, basados en su vascularidad en la angiografía. En este estudio, se definió *vascularización mínima*, como *vasos patológicos, estirados, pocos y pequeños*, *vascularización moderada*, como *vasos tortuosos, abundantes y medianos y vascularización marcada*, como *vasos grandes, tortuosos con o sin aneurismas grandes (mayores de 5 mm)*. Los AML de más de 4 cm, con vascularización mínima, fueron significativamente menos propensos a requerir la interven-

ción debido a la hemorragia (14,3 %) que los AML de vascularidad marcada (50 %).

La embolización arterial renal y la nefrectomía parcial normalmente se utilizan para tratar AML renales. Sin embargo, la embolización de arteria renal se puede complicar hasta en un 10 % de los casos, y tiene riesgo de aparición del síndrome postembolización en un 30 % de los casos, debido a una respuesta infamatoria al tejido necrótico. La nefrectomía parcial tiene una tasa de complicaciones entre el 5 y el 23 %.

Recientemente, la ablación, el uso de etanol transarterial o la ablación percutánea (utilizando crioablación o radiofrecuencia) se han introducido como tercera opción, pero se requiere más experimentación para determinar su utilidad (9).

En el caso presentado, se realizó angioembolización del tumor renal preoperatoria, indicado por la presentación clínica con hemorragia, el tamaño tumoral y la presencia de aneurismas pequeños. Se obtuvo una adecuada respuesta al tratamiento quirúrgico definitivo.

Conclusión

El AML es un tumor benigno renal mesenquimal, que se detecta cuando el tumor ha alcanzado un gran tamaño y el paciente consulta por dolor abdominal o masa palpable. Puede desarrollar el Síndrome de Wunderlich, situación que amenaza la vida del paciente. Actualmente, el enfoque terapéutico es individualizado, se basa en la angioembolización preoperatoria y cirugía conservadora.

Referencias

1. McDougal WS, Wein AJ, Kavoussi LR, et al. Neoplasms of the upper urinary tract. En: Campbell-Walsh Urology, 10th ed. Elsevier Health Sciences; 2011.
2. Hao LW, Lin CM, Tsai SH. Spontaneous hemorrhagic angiomyolipoma present with massive hematuria leading to urgent nephrectomy. Am J Emerg Med. 2008;26:249:e3-5.

3. Koo KC, Kim WT, Ham WS, et al. Trends of presentation and clinical outcome of treated renal angiomyolipoma. Yonsei Med J. 2010;51:728-34.
4. Lienert AR, Nicol D. Renal angiomyolipoma. BJU Int. 2012;110:25-7.
5. Prasad SR, Sahani DV, Mino-Kenudson M, et al. Neoplasms of the perivascular epithelioid cell involving the abdomen and the pelvis: cross-sectional imaging findings. J Comp Assist Tomogr. 2007;31:688-96.
6. Nelson CP, Sanda MG. Contemporary diagnosis and management of renal angiomyolipoma. J Urol. 2002;168:1315-25.
7. Belville JS, Morgentaler A, Loughlin KR, et al. Spontaneous perinephric and subcapsular renal hemorrhage: evaluation with CT, US, and angiography. Radiology. 1989;172:733-8.
8. Katabathina VS, Vikram R, Nagar AM, et al. Mesenchymal neoplasms of the kidney in adults: imaging spectrum with radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2010;30:1525-40.
9. Jinzaki M, Silverman SG, Akita H, et al. Renal angiomyolipoma: a radiological classification and update on recent developments in diagnosis and management. Abdom Imag. 2014;39:588-604.
10. Hindman N, Ngo L, Genega EM, et al. Angiomyolipoma with minimal fat: can it be differentiated from clear cell renal cell carcinoma by using standard MR techniques? Radiology. 2012;265:468-77.
11. Fergany AF, Hafez KS, Novick AC. Long-term results of nephron sparing surgery for localized renal cell carcinoma: 10-year followup. J Urol. 2000;163:442-5.
12. Singla A, Chaitanya Arudra SK, Bharti N. Giant sporadic renal angiomyolipoma treated with nephron-sparing surgery. Urology. 2009;74:294-5.
13. Sooriakumaran P, Gibbs P, Coughlin G, et al. Angiomyolipomata: challenges, solutions, and future prospects based on over 100 cases treated. BJU Int. 2010;105:101-6.

Correspondencia

Leidy Rueda Tamayo
 Universidad de Cartagena
 Carrera 6 # 36-100
 Cartagena, Colombia
 ruedatamayo@hotmail.com

Recibido para evaluación: 14 de noviembre de 2014
 Aceptado para publicación: 1 de junio de 2015