

Tratamiento quirúrgico conservador en paciente monorrenal con esclerosis tuberosa y angiomiolipoma complicado: presentación de caso y revisión bibliográfica

Dres Natalia Verónica Estévez,¹ Mariel Elisa Taranto,¹ Emiliano Alberto Navarro,² Néstor Mauricio Bernal Aragón,³ Rafael Inzeo^{†4}

¹ Residente 4to año;

² Jefe de Residentes;

³ Concurrente 5to año;

⁴ Jefe de Servicio;

Servicio de Clínica Quirúrgica HIGA, Hospital General de Agudos Pedro Fiorito. Provincia de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Los angiomiolipomas renales son formaciones renales que se presentan de forma aislada o asociadas con otras patologías como esclerosis tuberosa o enfermedad de Von Hippel Lindau. Los angiomiolipomas renales se pueden presentar clínicamente con un shock hipovolémico por lesión de uno de sus vasos o con dolor abdominal por efecto masa debido a su tamaño. La resolución de los angiomiolipomas puede ser de manera programada o de urgencia, siendo las vías elegidas la nefrectomía parcial o la embolización arterial selectiva, dependiendo siempre de los recursos que se tengan y la experiencia del equipo quirúrgico.

Palabras claves. Esclerosis Tuberosa, Angiomiolipoma, embolización arterial selectiva y nefrectomía parcial.

Conservative surgical treatment in monorrenal patient with sclerosis and complicated tuberous angiomyolipom: case report and literature review

Summary

Renal angiomyolipomas are kidney formations presented in isolation or associated with other diseases such as tuberous sclerosis or Von Hippel Lindau disease. Renal angiomyolipoma may present clinically with hypovolemic shock due to injury of one of its vessels or with abdominal pain due to mass effect because of its size. Angiomyolipomas can be resolved on scheduled basis or emergency, where the chosen ways are partial nephrectomy or selective arterial embolization, always depending on the resources you count on and the experience of the surgical team.

Key words. Tuberous Sclerosis, angiomyolipoma, selective arterial embolization and partial nephrectomy.

Introducción

La Esclerosis Tuberosa (ET) o Enfermedad de Pringle - Bourneville es un trastorno neurocutáneo hereditario y multisistémico que se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas (angiofibromas faciales o adenomas sebáceos, manchas hipopigmentadas en hoja de fresno, placas de piel de zapa o engrosamientos de aspecto amarillento de la piel sobre la región lumbosacra y nevos despigmentados), convulsiones

Correspondencia. Guillermo Couto
Correo electrónico: gcouto@ama-med.org.ar

y retraso mental.^{1, 5, 7} Esta enfermedad puede afectar también al corazón, pulmón, riñón y cerebro. Dentro de las lesiones que pueden hallarse en el riñón se encuentran a los angiomiolipomas (AML) que afectan al 55 – 75% de los pacientes con diagnóstico de ET, también se hallaron quistes en el 44,8% y carcinoma de células renales en el 4,2% de los casos.^{2, 4, 5, 7, 9} Los AML en la ET se presentan múltiples y afectando ambos riñones. Son más comunes en mujeres que en hombres, y en ambos sexos a una edad promedio de 17 años. En cuanto a los quistes, no se mostró correlación con el sexo.^{2, 8, 9}

La transmisión de la ET es autosómica dominante, aunque sólo un tercio de los casos son familiares, dada la presencia de mutaciones espontáneas o mosaicismo.⁹

La incidencia varía entre 1:6000 y 1:15000 nacidos vivos. La penetrancia de la condición es variable. La ET surge de mutaciones de los genes supresores TSC1 (cromosoma locus 9q 34.3) o TSC2 (16p 13.3), que codifican hamartina y tuberina, respectivamente. Estas proteínas se cree que funcionan como supresores de tumores mediante la formación de un complejo que regula la proliferación celular. La pérdida de la heterogeneidad en el locus TSC2 se ha observado en los tumores renales y pulmonares asociados con ET, lo que sugiere que el desarrollo del tumor sigue a la pérdida del alelo funcional. Mientras que las mutaciones en TSC1 y TSC2 impactan en los mismos sistemas de órganos, las mutaciones TSC2 tienden a dar lugar a un perfil clínico mayor y más severo, incluyendo una afectación renal más aguda.⁹

Los AML renales, son el 1-3% de todos los tumores renales, y son hamartomas benignos poco frecuentes, compuestos de grasas maduras o inmaduras, paredes gruesas y vasos sanguíneos y elementos de músculos lisos de diversos componentes. Los vasos carecen de una capa elástica completa lo que predispone a aneurisma y hemorragia. El tamaño, la multifocalidad y anomalías son los principales factores de riesgo hemorrágico.⁸

Los quistes renales se observan con una frecuencia de 14-32% en la población con ET, y exhiben dos modos de presentación. En la presentación más común, los quistes son únicos o bien múltiples pequeñas lesiones que son uniformes en la histología y raramente sintomáticos. Con menor frecuencia, la ET coexiste con la enfermedad del riñón poliquístico que lleva un mal pronóstico para la supervivencia renal. Estos quistes son numerosos, grandes y con frecuencia sintomáticos. El locus TSC2 es adyacente a uno de los genes de la enfermedad renal poliquística (PKD1) y supresiones contiguas pueden producir ambos fenotipos.⁹

Los AML en la ET también se asocian con el desarrollo de linfangioleiomiomatosis pulmonar, una enfermedad quística progresiva en los pulmones, afectado a las mujeres casi exclusivamente. Algunos trabajos refieren que estas lesiones pulmonares son metástasis de AML renal.^{4, 9}

El objetivo de este trabajo es describir un tratamiento quirúrgico conservador de urgencia en una paciente joven con diagnóstico de ET, monorrenal debido a un antecedente quirúrgico, que ingresa al hospital padeciendo un cuadro de sepsis, hipovolemia e insuficiencia renal aguda, secundario a la presencia de AML complicado. Se enfatiza en la necesidad de la conducta conservadora con el objetivo de preservar la funcionalidad del órgano remanente que permitiera a la paciente mantener una función renal normal y evitar tratamiento dialítico definitivo y/o trasplante renal.⁴

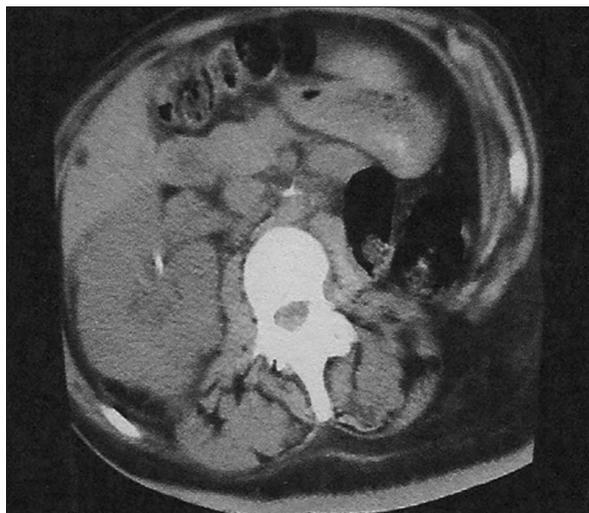
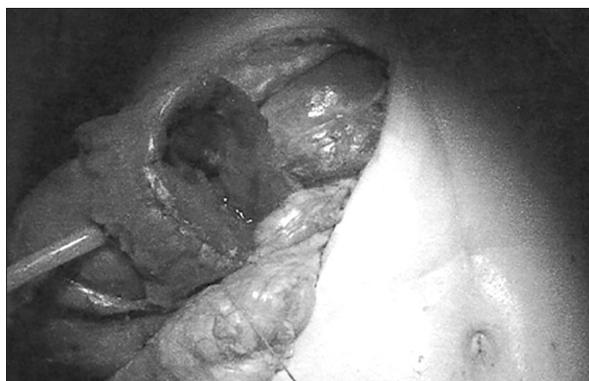
Caso clínico

Mujer de 23 años con diagnóstico de ET desde los 5 meses de edad, con antecedentes de nefrectomía izquierda a los 2 años por tumor renal (AML en la anatomía patológica), resección de aneurisma de aorta abdominal y colocación de parche de material sintético a los 6 años, tratamiento endovascular por AML en polo superior de riñón derecho a los 8 años, colecistectomizada por colecistitis aguda a los 16 años y múltiples internaciones por crisis convulsivas, HTA y urosepsis. En febrero de 2008 ingresa por servicio de clínica médica, presentando dolor abdominal de tipo cólico localizado en flanco e hipocóndrio derecho de 12 horas de evolución, acompañado de hematuria y fiebre de 40° C. Ingresó hemodinámicamente compensada, sensorio alternante. Signos vitales T A: 120/80 mmHg, Fc: 100 lat/min, Fr: 16 resp/min T°: 40° C.

Laboratorio: Gb: 10.900, Hb: 7,8, Hto: 23, Pla: 283, Glu: 81, Ur: 56, Cr: 2,34, CP: 77, KPTT: 35, Na: 131, K: 4,1, Hco3: 16,3.

Se realiza ecografía abdominal que informa riñón derecho aumentado de tamaño de 194x63 mm, imagen quística en polo superior con múltiples ecos internos de 90x70 mm. A nivel del hilio imagen líquida de 26 mm con foco sólido en su interior de 24x23 mm (pelvis extrarrenal). TAC de abdomen (Figura 1) con contraste endovenoso que informa: derrame pleural derecho mínimo, polo superior de riñón derecho, formación de 92x82x90 mm hipodensa y no homogénea sin realce post contraste que se correlaciona con ecografía e impresiona corresponder a colección hemorrágica en diferentes estadios de evolución. El riñón remanente se encuentra aumentado de tamaño y existe líquido libre perirrenal y fondo de saco de Douglas. Dilatación de asas intestinales.

A las 24 hs ingresa a UTI con diagnóstico de shock séptico vs hipovolémico e insuficiencia renal crónica reagudizada. Evoluciona rápidamente con parámetros de sepsis y de insuficiencia renal, por lo que se decide conducta quirúrgica de urgencia (Figura 2 y 3). Se realizan: laparotomía exploradora, quistectomía renal derecha, nefrectomía parcial polar superior de riñón derecho, colocación de catéter doble j y nefrostomía.

Figura 1.**Figura 2.****Figura 3.**

Evolucionó favorablemente, mejorando la función renal y sus parámetros de sepsis, intercorre con sepsis asociada a catéter por SAMR, cumpliendo tratamiento con antibióticos con buena respuesta, externándose el 17° día postoperatorio con función renal dentro de los parámetros normales y con micción espontánea sin requerimiento de diálisis.

Discusión

Son pocos los datos que figuran publicados con respecto al tratamiento de las complicaciones de los AML en pacientes monorrenos. La pauta terapéutica más aceptada es el algoritmo de Oesterling y col⁷ basado en la presentación clínica, el tamaño y la bilateralidad del tumor, así también lo demuestran Dickinson M y col.³

Hasta mediados de los años 70, el tratamiento había sido eminentemente quirúrgico hasta que Moorhead y col en 1977 describieron el primer caso de embolización arterial selectiva (EAS).⁴

La EAS ofrece un control inmediato de la hemorragia en pacientes con perfusión continua de tejido contiguo responsable de mantener función renal adecuada. Partículas de espuma en gel son seleccionadas debido a que producen una oclusión permanente secundaria a la fibrosis perivasculosa. La ausencia de canales arteriovenosos disminuye el riesgo de embolización sistémica accidental. La posición del catéter subselectivo y monitoreo de contraste se utilizaron para prevenir el reflujo embólico de partículas. Otros materiales de embolización son el alcohol polivinílico en polvo y bobinas de Gianturco.^{7, 8}

La angiografía puede ser útil en la diferenciación de un AML de carcinomas de células renales. Múltiples racimos de arterias con aneurismas interlobares e intralobulares y la ausencia de la derivación arteriovenosa son los signos habituales de un AML.^{6, 7}

El síndrome postembolización se ha definido como el cuadro consistente en dolor lumbar, fiebre y reacción leucocitaria dentro de las 72 hs posteriores a la embolización. La fiebre y el dolor son controladas clínicamente sin dificultad.^{4, 7, 8}

En los tumores asintomáticos se realizarán controles periódicos con ecografía. Gracias a su composición lipídica poseen una ecogenicidad característica por lo que son fácilmente detectables. También se detectan por tomografía. La presencia de calcificaciones intratumorales en la tomografía o de un crecimiento rápido de más de 0,5 cm al año debe hacernos dudar del diagnóstico de benignidad.^{4, 5} El tratamiento de los AML está indicado ante la presencia de clínica o el riesgo de complicaciones. En un estudio prospectivo de AML de diferentes tamaños, Oesterling y col y Steiner y col observaron cómo aquellos de tamaño mayor a 4 cm tenían mayor predisposición al crecimiento y sangrado, recomendando su tratamiento de forma preventiva. Posteriormente, Dickinson y col concluyeron que si bien la probabilidad de crecimiento y sangrado era patente para los tumores por encima de 8 cm, no siempre era así para aquellos que presentaban diámetros intermedios entre 4 y 8 cm. Yamakado y col., en su serie, recogen diferencias estadísticamente significativas entre el diámetro mayor de los AML que presentaron ruptura espontánea, respecto a los que no (11,4 cm vs 5 cm), siendo los primeros siempre mayores de 4 cm.⁴

Se recomienda que los pacientes pediátricos con ET tengan una ecografía renal de base antes de los 5 años de edad. Si los resultados son normales, el seguimiento por ultrasonido se debe realizar cada 2-3 años. Si los resultados muestran AML o quistes, se recomienda seguimiento ecográfico anual. Si los resultados son sospechosos de carcinomas de células renales, se recomienda una resonancia para la reevaluación y seguimiento por diagnóstico por imágenes en intervalos de 6 meses o con mayor frecuencia si está clínicamente indicado.⁹

En pacientes con tumores sintomáticos y/o bilaterales, clínicamente se presenta la hemorragia o el dolor abdominal de manera más frecuente. En estos casos, se intentará una EAS. La complicación más usual es el absceso renal (10% de los casos). O bien, una cirugía renal conservadora (nefrectomía parcial o tumorectomía), siendo la complicación más frecuente la fístula urinaria, en el 10% de los casos.⁴⁻⁷ Se ha observado que tanto en las embolizaciones como en las nefrectomías no se incrementan los valores de creatinina plasmática a valores mayores de 2 mg/dl.⁴ La nefrectomía radical quedará reservada a aquellos casos con inestabilidad hemodinámica por sangrado incontrolable, tumores de gran tamaño, de localización central o coexistencia de carcinoma en el mismo riñón.⁵ En nuestra paciente se había intentado el tratamiento endovascular con buenos resultados, pero este nuevo episodio y la evolución de la situación hemodinámica obligó a una intervención urgente, optando por una cirugía conservadora ante la unilateralidad del tumor, y el antecedente de nefrectomía izquierda, pudiendo conservar la unidad funcional prolongando de este modo la diálisis permanente y el trasplante renal.¹

Conclusión

Continúa siendo la Ecografía y Tomografía los estudios complementarios de primera instancia para el diagnóstico y seguimiento de los Angiomiolipomas renales, aunque en ciertos casos la Angiografía y Resonancia son de utilidad.

A pesar de que la bibliografía determina la embolización arterial selectiva y la nefrectomía parcial en pacientes hemodinámicamente estables y que solamente

se reserva la nefrectomía radical en pacientes monorrenos, en este trabajo planteamos la posibilidad de realizar nefrectomía parcial en pacientes hemodinámicamente compensados luego de la indicación quirúrgica de urgencia. De esta forma se puede preservar la función renal, más aún en pacientes monorrenos, evitando diálisis definitiva; sin dejar de lado la factibilidad de nefrectomía radical en descompensación hemodinámica severa, aún en monorrenos.

Bibliografía

1. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL. Principios de Medicina Interna. México DF: Mc-Graw Hill Interamericana Editores 2006; 16.
2. Crino PB, Nathanson KL, Henske EP, N Engl J Med 2006; 355: 1345-1356.
3. Aguilera Tubet C, Portillo Martín JA, Gutiérrez Baños JL, Ruiz Izquierdo F, Ballester Diego R, Zubillaga Guerrero S. Cirugía conservadora de urgencia en monorrenal por rotura de angiomiolipoma múltiple. Actas Urol Esp 2007; 31(2): 164-167.
4. 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(3): 307-315.
5. Gutiérrez Fernández G, Mansilla Roselló A, Rubio Gil F, Martínez Domínguez AP, Villar del Moral J, Ferrón Orihuela A, et al. Angiomyolipoma. Actas Urol Esp 2003; 27(6): 462-464.
6. López Fernández A, Lacasta García JD, Puig Giro R, Vicente de Vera P. Angiomiolipoma renal como causa de shock hemorrágico agudo. Actas Urol Esp 2008; 32(8): 855-857.
7. Moorhead JD, Fritzsche P, Hadley HL. Management of hemorrhage secondary to renal angiomyolipoma with selective arterial embolization. J Urol 1977 Jan; 117(1): 122-123.
8. Mourikis D, Chatziioannou A, Antoniou A. Selective arterial embolization in the management of symptomatic renal angiomyolipomas. Eur J Radiol, 1999; 32(3): 153-159.
9. 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(10): 1777-1782.