

Caso	(652) La extremadamente rara evolución del angiomiolipoma renal
Autores	Fernando González Tello, Antonio Michael-fernández, Isabel García-gómez Muriel, Carmen Picón Serrano, Carmen Campos Ferrer Y Raquel García-latorre.
Centro	Hospital Universitario Ramón Y Cajal.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 57 años, sin antecedentes personales destacables, que en estudio hace 5 años por déficit de vitamina B12, le fue realizada una ecografía de asas intestinales, con hallazgo incidental de lesiones hiperecogénicas hepáticas. Consecuentemente, se le solicitó una tomografía computarizada (TC) y una resonancia magnética (RM) que confirmaron dichas lesiones como angiomas y, además, permitieron visualizar varias lesiones focales renales sugestivas de angiomiolipomas, de características típicas y sin signos de agresividad. En el momento actual, la paciente acude al servicio de urgencias por dolor de 2 días de evolución y alta intensidad en hemiabdomen derecho, sin claro Murphy ni Blumberg en la exploración y con una analítica normal. Se solicita estudio de TC donde se observan múltiples lesiones focales en el riñón derecho con atenuación grasa macroscópica compatibles con angiomiolipomas ya conocidos, y además, una trombosis grasa de una vena renal extendiéndose desde el hilio hasta la desembocadura en la VCI. El riñón afecto no presentaba signos de alteración funcional.

DISCUSIÓN

Los angiomiolipomas renales (AML) son la lesión renal sólida benigna más común, formada por elementos vasculares, músculo liso y tejido graso. Pueden encontrarse esporádicamente (80%) o como parte de una facomatosis (20%), más comúnmente la esclerosis tuberosa, en cuyo caso se identifican antes, son más grandes y mucho más numerosos.

Su presentación clínica a menudo es incidental y la presentación sintomática más frecuente es la hemorragia retroperitoneal espontánea.

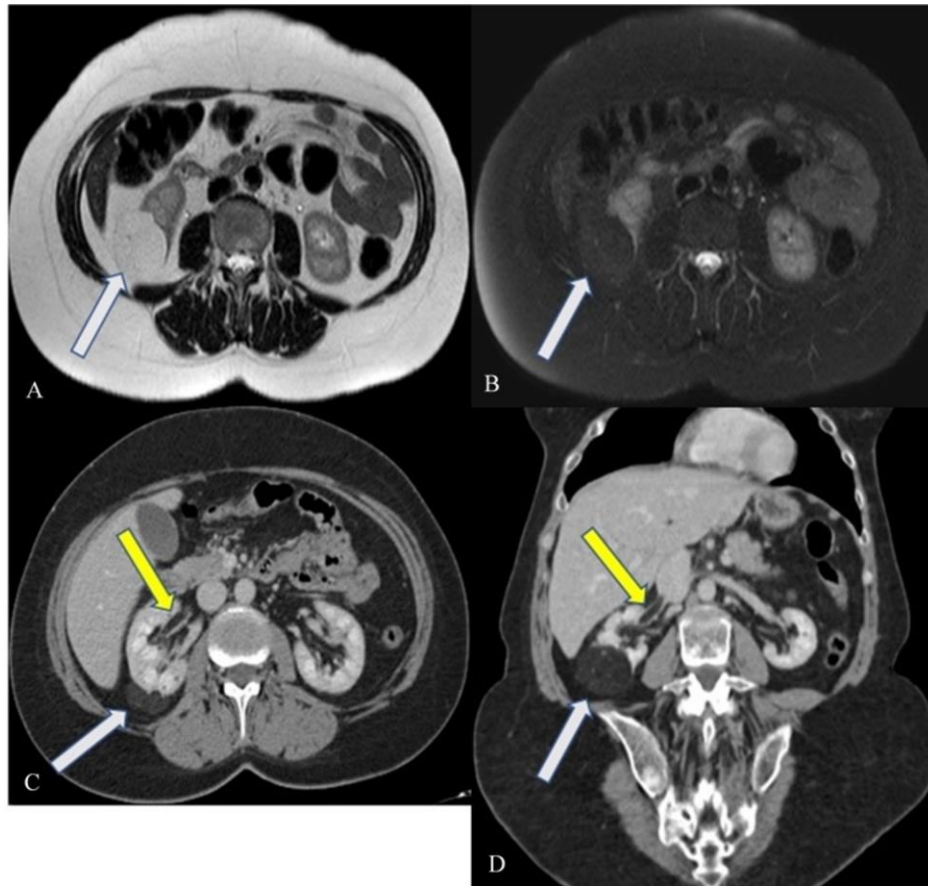
Su sospecha diagnóstica se basa en pruebas de imagen, aunque su diagnóstico definitivo es anatomopatológico, debiendo realizar un diagnóstico diferencial con el cáncer renal de células claras, el oncocitoma y las metástasis de otros tumores primarios.

Según su histología, el AML se ha clasificado como clásico o epitelioides. El primero suele tener un comportamiento benigno, con un crecimiento lento y desarrollo local no invasivo, aunque en contadas ocasiones puede ser localmente invasivo con extensión a grasa perirrenal, sistema colector, vena renal y hacia la vena cava inferior (VCI) y/o aurícula derecha. El AML epitelioides es menos frecuente pero mucho más agresivo. Tiene mayor potencial de malignización, pudiendo convertirse en angiomioliposarcoma y/o causar invasión local, afectación de ganglios regionales o incluso metástasis a distancia.

El tratamiento se puede realizar mediante embolización selectiva preventiva cuando se prevé riesgo de rotura o de manera urgente ante rotura espontánea del mismo. En casos de AML con trombo tumoral en vena renal y/o VCI está indicado realizar nefrectomía y trombectomía. En los casos en que exista trombo en cava, se podría valorar la colocación de un filtro de VCI. Asimismo, en el caso de los AML irresecables y/o malignos, se ha demostrado la efectividad de los inhibidores de mTOR (everolimus, sirolimus...) como tratamiento coadyuvante para reducir la masa y convertirla en resecable quirúrgicamente.

CONCLUSIÓN

Un trombo tumoral graso en una vena renal es extremadamente raro y generalmente está relacionado con un angiomiolipoma renal. En estos casos debemos tener en cuenta la posibilidad de que se trate de una variante epitelioides, su potencial riesgo de malignización, así como el riesgo de embolia pulmonar, motivo por el cual la nefrectomía radical con trombectomía es el tratamiento indicado, incluso en pacientes asintomáticos.



A) Imagen axial de RM ponderada en secuencia T2 donde se aprecia una lesión focal en riñón derecho, nodular, bien circunscrita, de intensidad de señal similar a la grasa subcutánea (flecha blanca). B) Imagen axial de RM, en el mismo corte que en A) utilizando una secuencia ponderada en T2 y supresión de la grasa macroscópica, donde se aprecia la pérdida de señal de dicha lesión (flecha blanca). Hallazgos que son compatibles con angiomiolipoma. En C) y D) se aprecian imágenes de TC, 5 años después, en planos axial y coronal respectivamente, evidenciándose la lesión renal descrita en A) y B), asociándose trombo graso en vena renal (flechas amarillas) que se insinúa en la desembocadura de la vena cava inferior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bakshi SS, Vishal K, Kalia V, Gill JS. Aggressive renal angiomyolipoma extending into the renal vein and inferior vena cava - an uncommon entity. *Br J Radiol*. 2011 Aug;84(1004):e166-8. doi: 10.1259/bjr/98449202.
2. Majdoub AE, Khallouk A, Farih MH. Angiomyolipome rénal agressif avec extension à la veine rénale: à propos d'un cas et une revue de la littérature [Aggressive renal angiomyolipoma extending to the renal vein: about a case and literature review]. *Pan Afr Med J*. 2017 Oct 31;28:190. French. doi: 10.11604/pamj.2017.28.190.7746.
3. Mittal V, Aulakh BS, Daga G. Benign renal angiomyolipoma with inferior vena cava thrombosis. *Urology*. 2011 Jun;77(6):1503-6. doi:10.1016/j.urology.2011.01.039.
4. Moulin G, Berger JF, Chagnaud C, Piquet P, Bartoli JM. Imaging of fat thrombus in the inferior vena cava originating from an angiomyolipoma. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1994 May-Jun;17(3):152-4. doi: 10.1007/BF00195509.