



Actitud ante el diagnóstico de angiomiolipoma (AML) renal y sus complicaciones.

María del Mar García Gallardo,
Elena Inmaculada Jiménez Rodríguez, Cristina Palma González,
Rafael Moncayo Lagares, Ignacio García Trujillo
Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Objetivo docente:

- Conocer el manejo del angiomiolipoma renal atendiendo a su forma de presentación clínica con especial interés en el diagnóstico y tratamiento percutáneo de las complicaciones.
- Se mostrará iconografía representativa a partir de casos tratados en nuestro servicio en los últimos años.

Epidemiología:

- El angiomiolipoma (AML) es la **lesión renal sólida benigna más común** (0.3-3% de la población general)
- Lesión renal que contiene grasa más común
- Origen mesenquimal (músculo + grasa + vasos).

- **80% esporádicos** (típicamente adultos de 43 años de media con mayor prevalencia en mujeres 2-4:1).
- 20% en asociación con facomatosis (edades más tempranas- media de 10 años-, mayor tamaño, con frecuencia bilaterales, más numerosos y muchos de ellos atípicos-baja proporción de grasa).

- Esclerosis tuberosa* : En el 25% al 50% de los pacientes
- Con menor frecuencias en : Sd. von Hippel-Lindau y la neurofibromatosis tipo 1 o asociado a linfangioleiomiomatosis .



Fig 1 : Imagen macroscópica tras nefrectomía parcial. Case courtesy of Dr Andrew Ryan, Radiopaedia.org, rID: 16061

Presentación clínica:

- **Incidental (+++)** o como parte de la detección en pacientes con esclerosis tuberosa (ET).

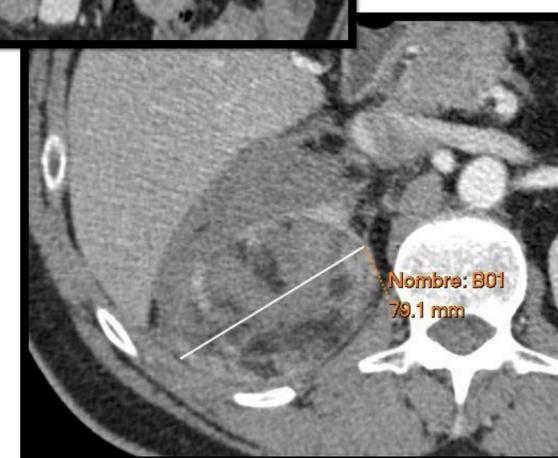
Su *principal y más grave complicación es la hemorragia retroperitoneal espontánea por rotura que puede llevar al shock hemodinámico (Sd. de Wunderlich)* ; siendo el riesgo de sangrado proporcional al tamaño de la lesión (> 4 cm de diámetro).

Fig.2,3

Otros : masa palpable, dolor ,infecciones del tracto urinario ,hematuria ,insuficiencia renal o hipertensión.



Sangrado espontáneo de AML renal derecho, TC coronal (Fig2) y TC axial (Fig3.)



Características en las técnicas de imagen:

Objetivo: demostración de **grasa macroscópica**; sin embargo, en el contexto de una hemorragia, o cuando las lesiones contienen poca grasa, puede ser difícil distinguir un angiomiolipoma de un carcinoma de células renales .

En la esclerosis tuberosa, las lesiones son más grandes que la AML aislada y, a menudo, múltiples y bilaterales.

Ecografía :

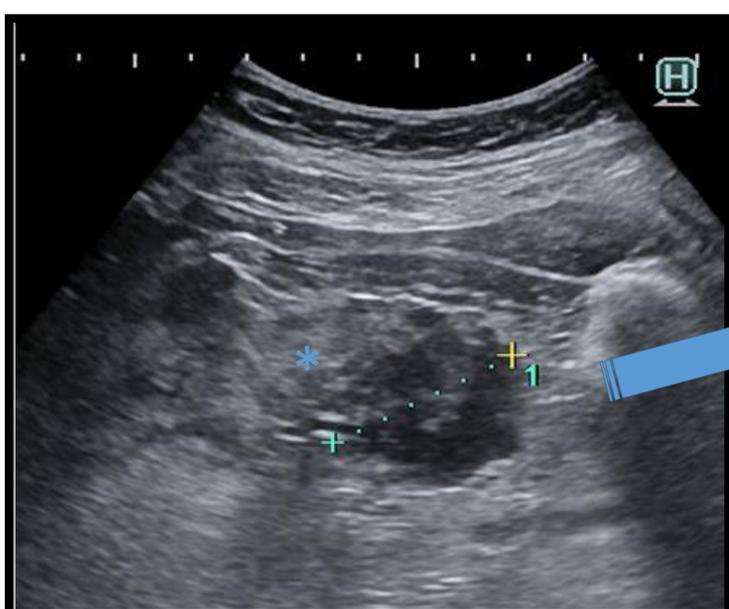
Características típicas pero no específicas

- Generalmente **hiperecogénicas** , localizadas en la corteza y bien definidas (Fig4).
- Ecografía con contraste
 - tienden a realzarse periféricamente
 - disminución del realce central, en comparación con la corteza normal



- Fig 4. Lesión hiperecogénica única en región interpolar en relación con AML.

- En esclerosis tuberosa, pueden ser tan numerosos que todo el riñón se ve afectado, apareciendo ecogénicos con la pérdida de la diferenciación corticomedular normal .



- Fig 5,6. Lesión hipocogénica en relación con AML pobre en grasa en paciente con múltiples AML renales. Véase la pérdida de diferenciación corticomedular renal (*)

Tomografía computerizada:

La mayoría de las lesiones involucran la corteza y muestran **grasa macroscópica (menos de -20 HU)** **Fig 7** .La ausencia de osificación/calcificación en las imágenes está a favor de AML

~5% de los AML son pobres en grasa . Este es especialmente el caso en el contexto de la esclerosis tuberosa, donde hasta un tercio no demuestra grasa macroscópica en la TC objetivando hiperdensidad en TC sin contraste, y captación prolongada y homogénea contraste.



Fig.7



Fig.8

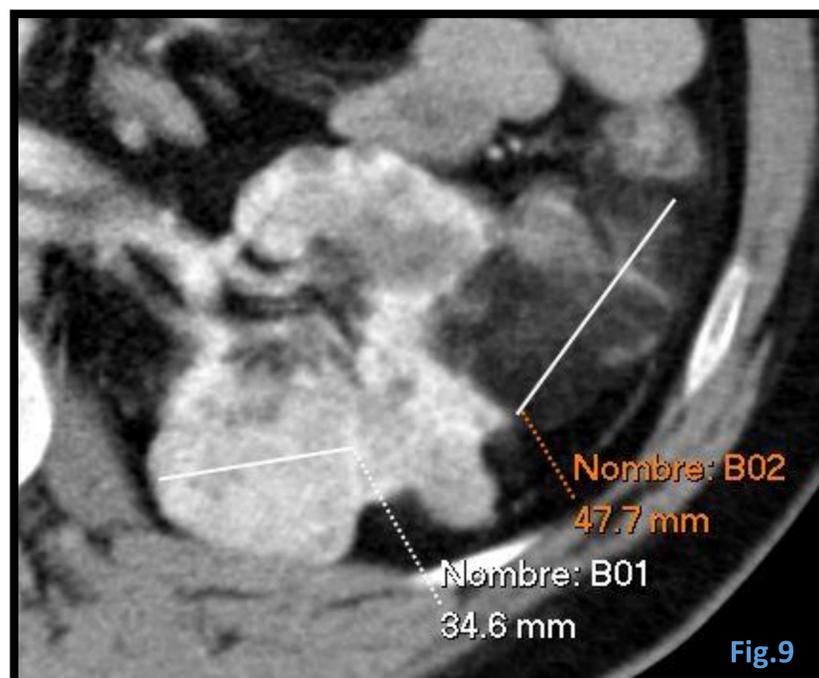


Fig.9



Fig.10

- **Figura 8,9** : Paciente con esclerosis tuberosa con múltiples AML renales bilaterales, típicos y pobres en grasa.
- **Figura 10**: AML pobre en grasa.

Resonancia magnética :

La MRI es excelente para evaluar las lesiones que contienen grasa y se emplean dos tipos de secuencias fundamentalmente.

A) Las técnicas con **saturación de grasa (fig 11)** demuestran una alta intensidad de señal en secuencias sin saturación de grasa y pérdida de señal después de la saturación de grasa.

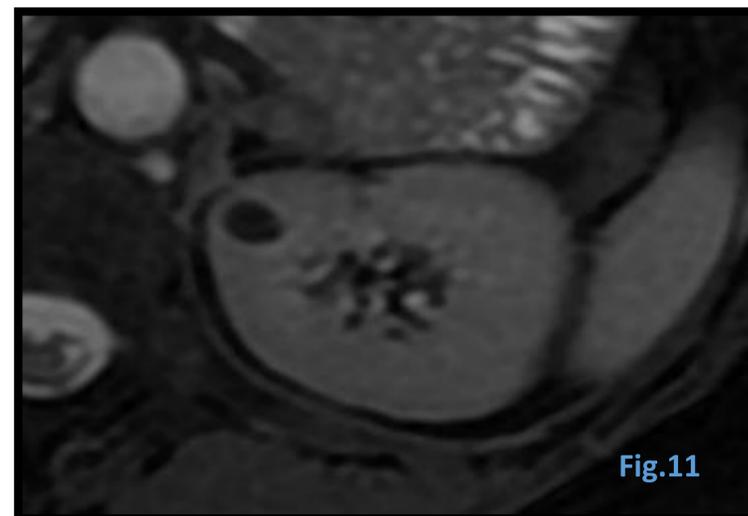


Fig.11

B) Imágenes en **fase y fuera de fase**, lo que genera artefacto en tinta china en la interfaz entre los componentes grasos y no grasos.

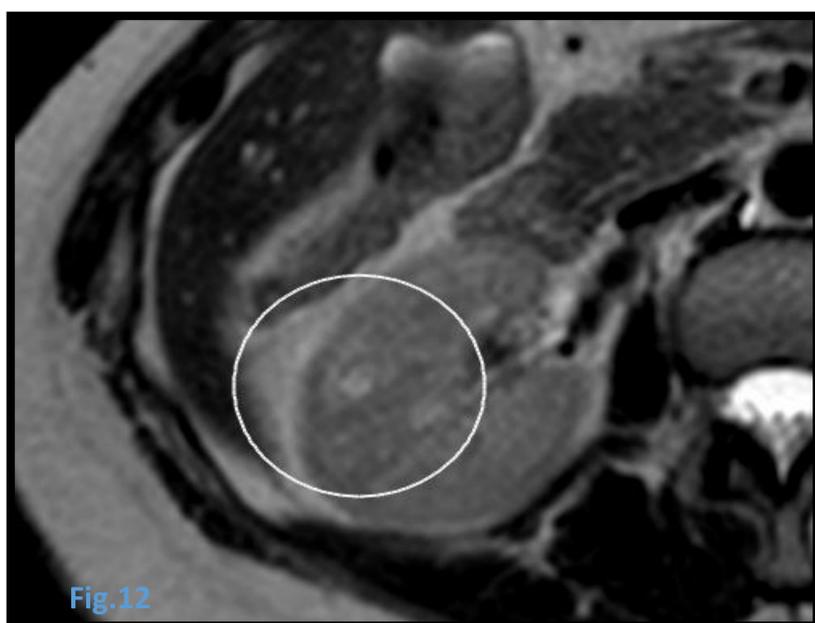


Fig.12

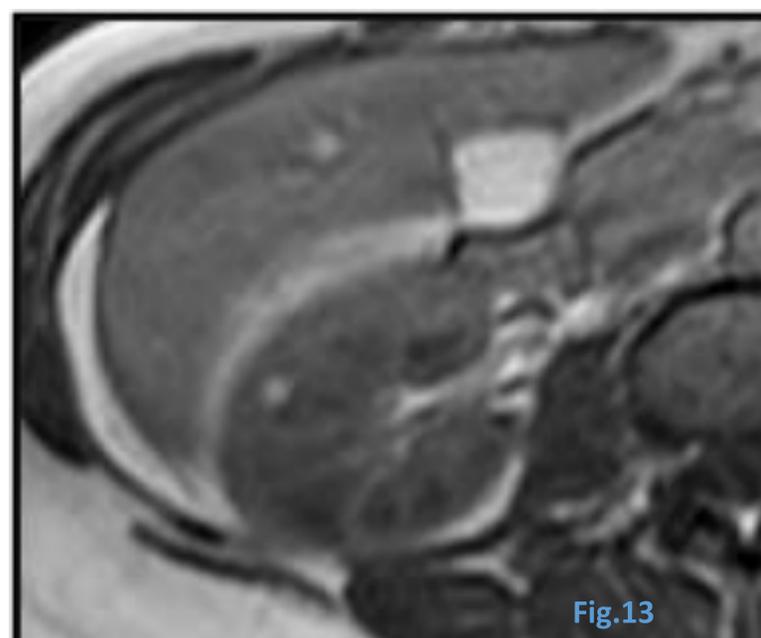


Fig.13

Fig.12 Secuencia T2 dual echo
Fig.13. Secuencia en fase y fuera de fase con caída de señal de la lesión en relación con AML.

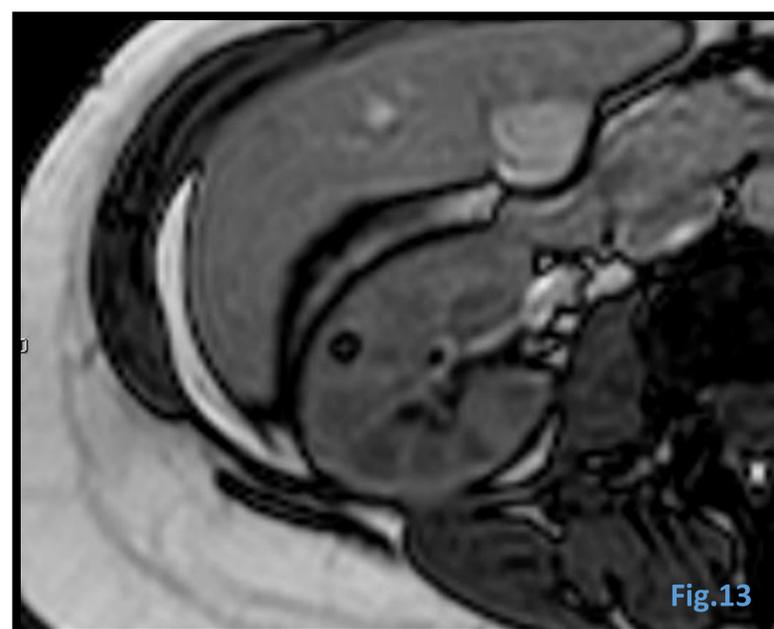
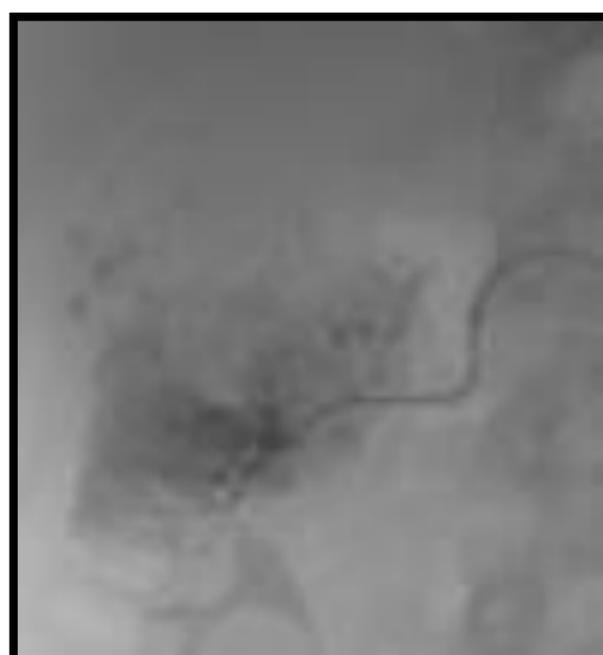
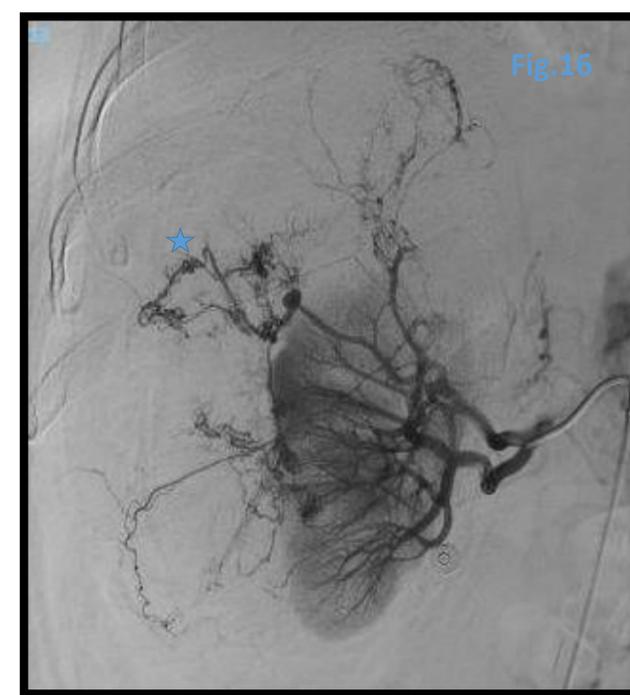
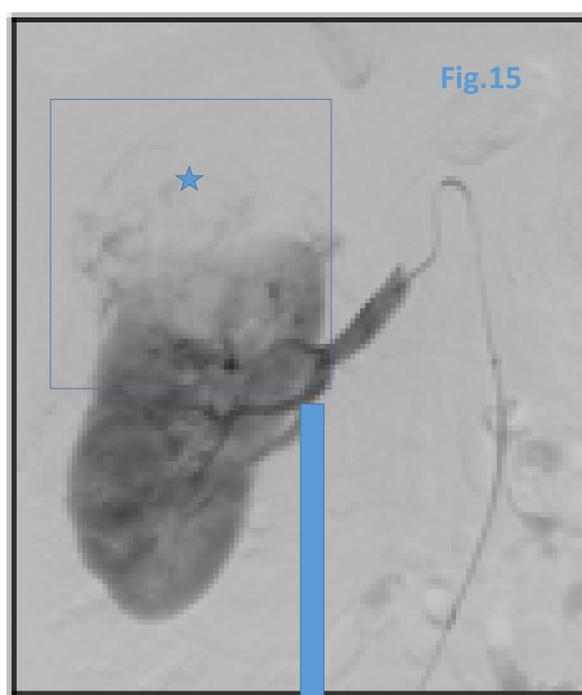


Fig.13

Angiografía :

Los angiomiolipomas son lesiones **hipervasculares** que a menudo muestran rasgos característicos:

- fase arterial: una masa hipervascolar marcadamente delimitada con una densa red arterial temprana y vasos tortuosos que dan la apariencia de "rayo de sol"
- Pueden existir micro o macroaneurismas en su espesor (**Fig.16**)
- Ausencia de fístulas arteriovenosas.



Diagnóstico diferencial :

En los AML atípicos, especialmente cuando hay poca grasa:

• **carcinoma de células renales (CCR)**

- casi siempre asocia osificación/calcificación.
- la pérdida de señal focal o difusa en fase opuesta sugiere grasa microscópica (en contraste con el artefacto curvilíneo de tinta china que se observa con la grasa macroscópica), que es muy común en el carcinoma de células renales de células claras y menos común en la LMA pobre en grasa

• **liposarcoma retroperitoneal** que invade el riñón:

- La presencia de un vaso grande que se extiende hacia la corteza renal que sugiere AML; liposarcoma es hipovasular
- Angiomiolipoma presenta una morfología exofítica - signo de la garra
- calcificaciones son sugestivas liposarcoma

• **oncocitoma** : puede contener grasa

• **Tumor de Wilms** : puede contener grasa

• **mielolipoma suprarrenal**

• **atrapamiento de grasa perirrenal / defecto del parénquima de la unión renal**

Tratamiento y pronóstico :

- **Generalmente no requieren tratamiento** (cuando son pequeños), aunque se recomienda un seguimiento para evaluar el crecimiento.

< 20 mm y solitarios probablemente no requieran seguimiento debido a su lento crecimiento .

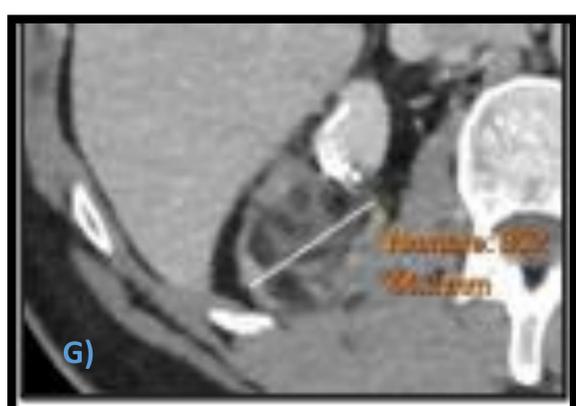
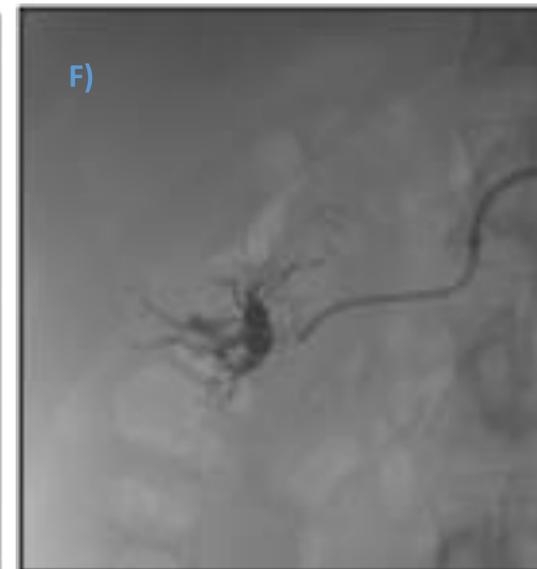
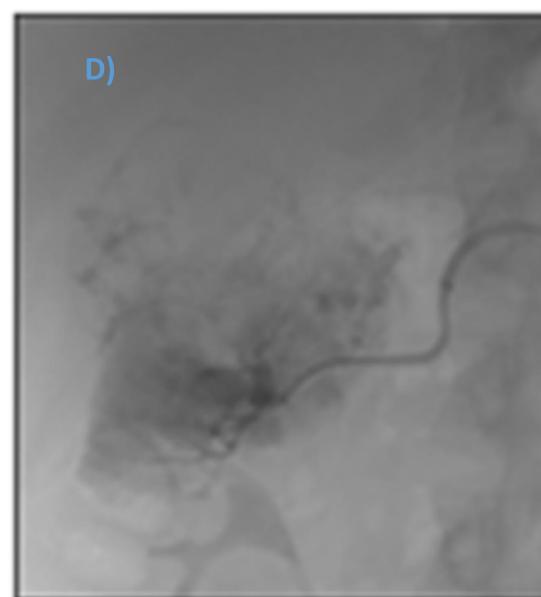
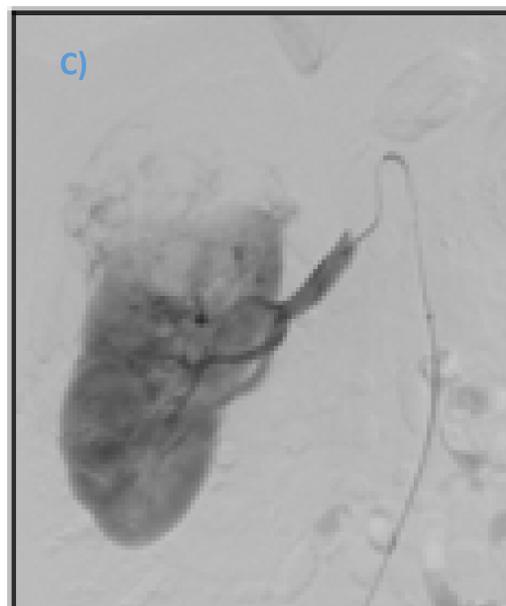
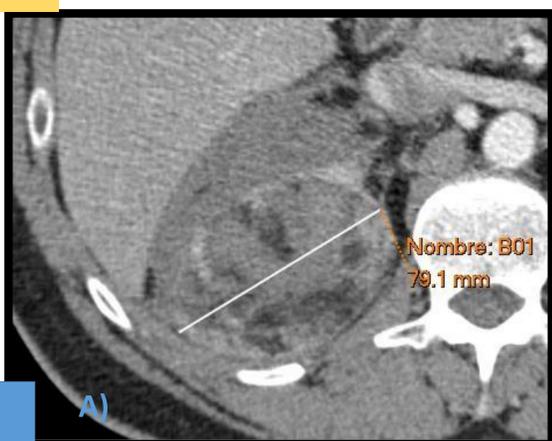
>20mm y sintomáticos, se pueden embolizar y/o reseca de manera electiva con una nefrectomía parcial.

>40mm : intervención (embolización percutánea selectiva y/o resección mediante nefrectomía parcial.)

-Presentación como hemorragia retroperitoneal (Sd. Wunderlich): a menudo requieren embolización de emergencias.

Inhibidores de mTOR (p. ej., everolimus) reducen significativamente el tamaño de la AML y pueden ayudar a preservar la función renal en pacientes con esclerosis tuberosa.

1

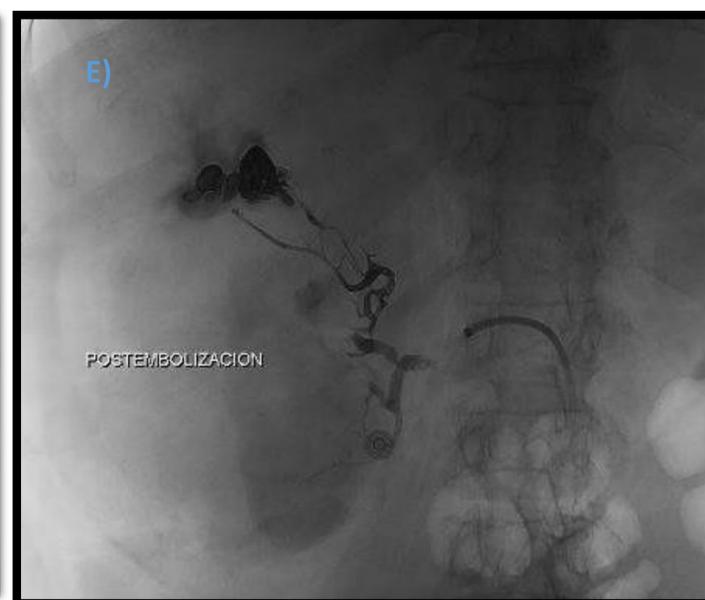
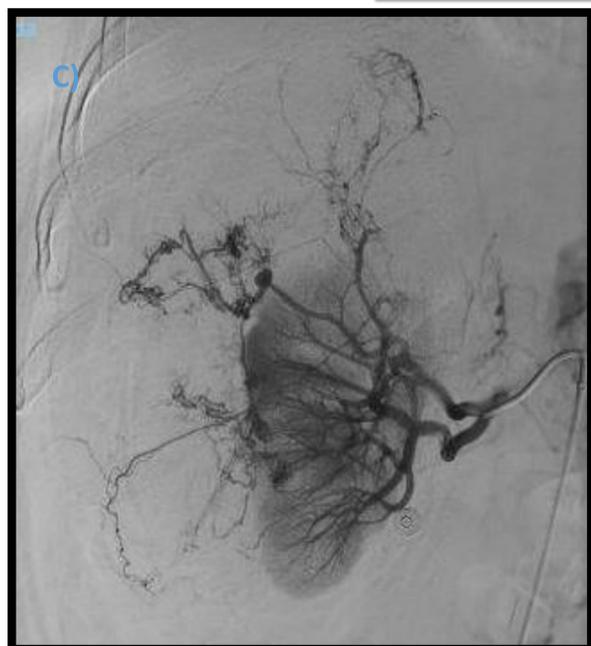
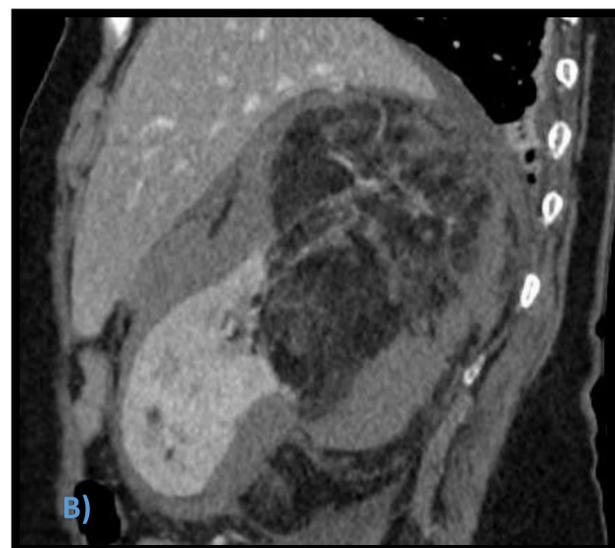
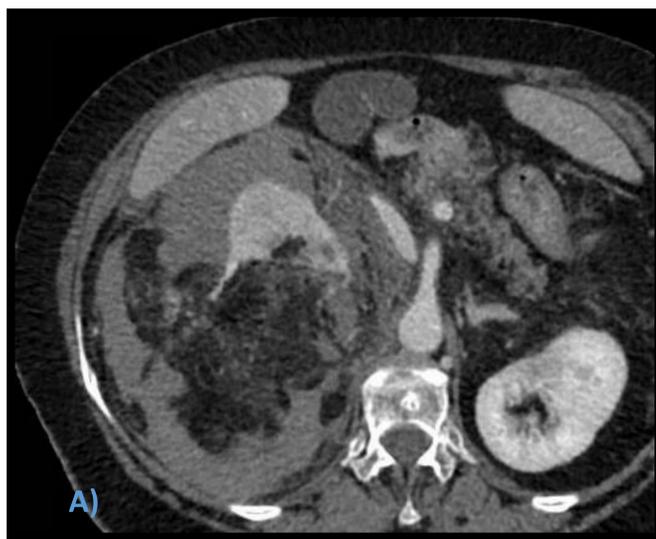


TC control a los 4 meses con **imagen (G, H)** axial y coronal tras embolización confirmando la disminución progresiva del volumen de lesión.

Imagen A,B Corte axial y coronal de TC con contraste intravenoso evidenciando lesión sólida con áreas densitométricamente grasa en polo superior del riñón derecho en relación con angiomiolipoma de 8cm. Asocia hematoma retroperitoneal ocupando el espacio perirrenal, pararrenal y espacio de Morrison (Sd. Wunderlich).

Imagen C,D: Arteriografía de la renal derecha con introductor largo y catéter preformado 5F tipo Simmons visualizando vascularización anómala en relación con AML. **Imagen E,F** observando embolización selectiva de AML con agente líquido a base de copolímero de etileno-vinil alcohol (Squid 12) e irrigación normal del resto del parénquima.

2



Paciente de 84 años con dolor abdominal, vómitos, empeoramiento de la función renal y anemia respecto a analíticas previas.

Imagen A,B: TC corte axial y sagital: lesión exofítica renal de unos 18cm en su eje craneocaudal con grasa macroscópica y sin calcificaciones asociada a hematoma retroperitoneal. Todo ello sugerente de angiomiolipoma renal complicado (Sd. Wunderlich).

Imagen C Arteriografía selectiva de arteria renal derecha mediante introductor de 45 cm 6 F y. Catéter preformado 5 F Simmons 1 observándose: Masa vascularizada que se superpone a la silueta renal que se nutre de ramas de arteria renal, con presencia de microaneurismas y lagos vasculares de predominio en polo superior

Imagen D,E: Embolización con agente líquido squid 18 y Phil lo más selectiva posible de la gran formación tumoral consiguiéndose preservar más de 2/3 del parénquima.

Imagen F: Control postembolización mediante TC (corte axial) a los 3 meses con disminución del volumen de la lesión.

3



Paciente de 34 años con angiomiolipoma próximo a 4cm que solicita tratamiento del mismo.

Imagen A: TC sin contraste coronar con lesión con grasa macroscópica, bien delimitada en relación con AML renal.

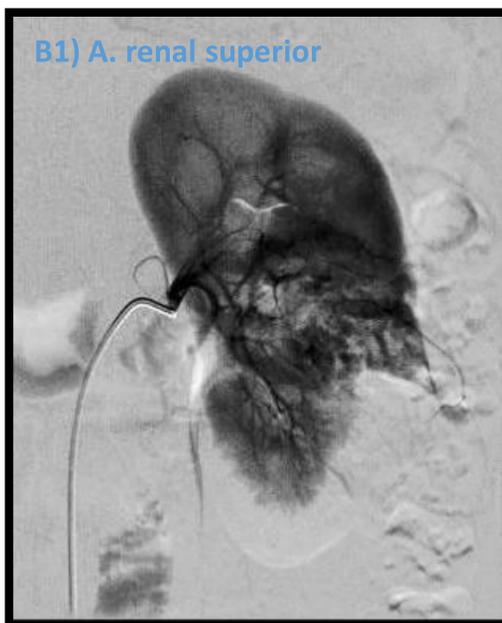


Imagen B: En arteriografía se identifican tres ramas arteriales renales, siendo la superior aquella con mayor cantidad de parénquima tributario; una inferior que irriga polo inferior renal; y la intermedia arteria nutricia del AML (B2,C).

Imagen D: material radiodenso repleccionando arteria nutricia en relación con agente embolizante líquido Squid 12 y Squid 18.



Imagen E: TC control postembolización al mes.



Conclusiones:

El angiomiolipoma renal es una neoplasia benigna, a menudo asintomática si bien conforme se incrementa su tamaño aumentan las probabilidades de manifestarse asociado a complicaciones que requerirán un tratamiento urgente.

Bibliografía :

- Moratalla M. Wunderlich's Syndrome Due to Spontaneous Rupture of Large Bilateral Angiomyolipomas. Emerg Med J. 2009;26(1):72
- Amini, B., Niknejad, M. Renal angiomyolipoma. Reference article, Radiopaedia.org
- 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