

Clínica Multiperfil, Luanda, Angola.

Hemorragia retroperitoneal espontánea por rotura de angiomiolipoma renal. Presentación de caso

Spontaneous retroperitoneal hemorrhage due to renal angiomyolipoma rupture. Case presentation

Tomás Lázaro Rodríguez Collar^I, Alfonso José Pérez Espinosa^{II} y María Luisa García Gómez^{III}

^IEspecialista Segundo Grado en Urología. Máster en Educación. Investigador Auxiliar. Profesor Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay", La Habana, Cuba. tomasrc@infomed.sld.cu

^{II}Especialista Primer Grado en Cirugía General. Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay", La Habana, Cuba. alfonsojoseperez020@gmail.com

^{III}Especialista Segundo Grado en Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar y Consultante de la Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Cuba. marilugarciagomez30@gmail.com

AGRADECIMIENTOS

Los autores del artículo desean agradecer a la Dra. Constanza Margarida Márquez Costa, especialista en Anatomía Patológica, por su apreciable colaboración en la obtención de la imagen del estudio histopatológico, de la pieza quirúrgica.

RESUMEN

Introducción: El angiomiolipoma renal es un tumor benigno y poco común que, al romperse, origina hemorragia retroperitoneal que puede poner en riesgo la vida.

Objetivos: Presentar un nuevo caso de hemorragia retroperitoneal por rotura espontánea de un angiomiolipoma renal, con énfasis en los elementos del diagnóstico y la terapéutica.

Presentación del caso: Paciente masculino de 53 años de edad, con antecedentes de crisis convulsivas desde la infancia e hipertensión arterial, quien asistió al Cuerpo de Guardia de la Clínica Multiperfil de Luanda, por dolor en el hemiabdomen derecho, vómitos y febrícula de dos días de evolución. Al examen físico, presentaba contractura abdominal en flanco y fosa ilíaca derechos y taquicardia. La analítica sanguínea reveló leucocitosis ligera, por lo que se sospechó abdomen agudo de origen inflamatorio visceral, y se decidió realizar laparoscopia diagnóstica, en la que fue identificado un hematoma retroperitoneal extenso, con predominio hacia la derecha. Ante la estabilidad hemodinámica del paciente, se dispuso realizar tomografía axial computarizada abdominal contrastada, que evidenció una masa tumoral compleja en la cara anterior del riñón derecho, con discontinuidad de la corteza y colección hemática circundante. En la laparotomía de urgencia fue hallado un tumor renal derecho roto que precisó de la nefrectomía total. El paciente evolucionó satisfactoriamente. El informe histopatológico de la pieza quirúrgica fue angiomiolipoma renal roto.

Conclusiones: Aunque es infrecuente, debe tenerse en cuenta la posibilidad del debut clínico de un angiomiolipoma renal roto, con hemorragia retroperitoneal, dentro de los diagnósticos diferenciales del abdomen agudo quirúrgico.

Palabras claves: Riñón, angiomiolipoma renal roto, hemorragia retroperitoneal espontánea, abdomen agudo quirúrgico.

ABSTRACT

Introduction: The renal angiomyolipoma is a benign and rare tumor that when breaking, cause a retroperitoneal hemorrhage.

Objective: To present a new case of spontaneous retroperitoneal hemorrhage due to renal angiomyolipoma rupture, with emphasis in the diagnostic elements and therapeutics.

Case presentation: Male patient, 53 years old, with antecedents of convulsive crises since infancy and high blood pressure, that arrives to Luanda's Multiprofile Clinic, showing pain in the right side of abdomen, vomits and low-grade fever of two days of evolution. On physical examination revealed abdominal contracture in rights flank and iliac fossa and tachycardia. Blood analysis revealed a light leucocytosis, and form that which was suspected an acute abdomen of inflammatory visceral origin, deciding a performance of a diagnostic laparoscopy, in which was identified an extensive retroperitoneal hematoma, with right side predominance. Taking in account the patient hemodynamic stability, was determinate to make an abdominal contrasted computerized axial tomography, which shows a complex tumoral mass in the anterior surface of the right kidney, with cortex discontinuity and hematic collection in the surrounding area. An urgency laparotomy was performed; was found a broken tumor in the renal right side that required a total nephrectomy without complications. The patient evolved satisfactorily. A broken renal angiomyolipoma was point by the histopathology report.

Conclusions: Although it is infrequent, has to take into account the possibility of the clinical debut of a renal angiomyolipoma with retroperitoneal bleeding, as part of the differential diagnostics of the acute surgical abdomen.

Keywords: Kidney, broken renal angiomyolipoma, spontaneous retroperitoneal hemorrhage, acute surgical abdomen.

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma renal (AMLR) es un tumor renal benigno e infrecuente, que se diagnostica con más frecuencia en mujeres de mediana edad. Está formado por una mezcla heterogénea de tejido muscular liso, adiposo y vasos sanguíneos. Predomina la variedad esporádica en 80% de los casos, asociándose 20% restante a pacientes con esclerosis tuberosa.¹

Suelen ser asintomáticos y se detectan, incidentalmente, en ecografías abdominales realizadas por diversos motivos. Hasta 10% de los casos de AMLR debutan con rotura, sobre todo en los que tienen un diámetro mayor de 4 cm, lo cual produce una hemorragia retroperitoneal espontánea (HRE) que se manifiesta por el conocido Síndrome de Wunderlich, caracterizado por dolor intenso en uno de los flancos, masa palpable y signos de hipovolemia. La tomografía axial computarizada abdominal contrastada (TAC), es el método de diagnóstico por imagen ideal, para confirmar esta eventualidad. La conducta terapéutica puede ser conservadora o quirúrgica, y dependerá del estado hemodinámico del paciente, y los medios técnicos disponibles.²⁻⁴

OBJETIVO

El objetivo de este trabajo es presentar un nuevo caso de HRE por rotura de un AMLR, así como las particularidades de su diagnóstico y tratamiento.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 53 años de edad con antecedentes de crisis convulsivas, retraso mental ligero desde la infancia e hipertensión arterial, quien asistió al Cuerpo de Guardia de la Clínica Multiperfil de Luanda, por dolor en el hemiabdomen derecho, vómitos y febrícula de 2 días de evolución.

Al examen físico presentaba contractura abdominal en flanco y fosa ilíaca derechos y taquicardia de 100 latidos por minuto. La analítica sanguínea inicial reveló leucocitosis de 12 300 leucocitos por campo, a predominio de neutrófilos, y una hemoglobina de 12,8 g/dl con hematócrito de 41,3 vol/%. El examen general de orina no reportó hallazgos anormales, y la creatinina era de 1,10 mg/ml. Las investigaciones serológicas para paludismo, dengue, chinkungunya y fiebre tifoidea resultaron negativas.

Ante la sospecha de abdomen agudo de origen inflamatorio visceral por apendicitis aguda, se decidió por el equipo médico realizar video laparoscopia diagnóstico-terapéutica. En dicho proceder se confirmó que el apéndice cecal era normal, y se

encontró un hematoma retroperitoneal extenso con predominio hacia el hemiabdomen derecho. El equipo quirúrgico actuante, teniendo en cuenta la estabilidad hemodinámica del paciente, decidió en ese momento no explorar dicho hematoma, y realizarle al paciente una TAC abdominal contrastada para esclarecer la causa de dicho hallazgo

En la TAC realizada pocas horas después, se confirmó la presencia de una masa tumoral compleja en la cara anterior del tercio medio del riñón derecho, así como discontinuidad de la corteza renal y una colección hemática que ocupaba el espacio perirrenal. El riñón izquierdo era de características normales. (Figura 1).



Figura 1. TAC renal contrastada que muestra la imagen tumoral compleja en el riñón derecho, con ruptura de la corteza y la colección hemática perirrenal.

Ante estos hallazgos de la TAC, y teniendo en consideración que el paciente aquejaba dolor abdominal cada vez más intenso, que la cifras evolutivas de hemoglobina descendieron hasta 10,1 g/dl y las del hematócrito a 37 vol/%; el equipo médico decidió, con previo consentimiento de los familiares, realizar la laparotomía de urgencia. En esta fue confirmada la existencia de un hematoma retroperitoneal derecho extenso. Al exponer el riñón, este presentaba una rotura profunda, con bordes anfractuosos, que medía unos 5 X 2cm en los tercios medio e inferior de su cara anterior, con escaso sangramiento, además de múltiples quistes simples de pequeño tamaño (Figuras 2A y 2B). Se decidió realizar la nefrectomía total, la cual transcurrió sin complicaciones.

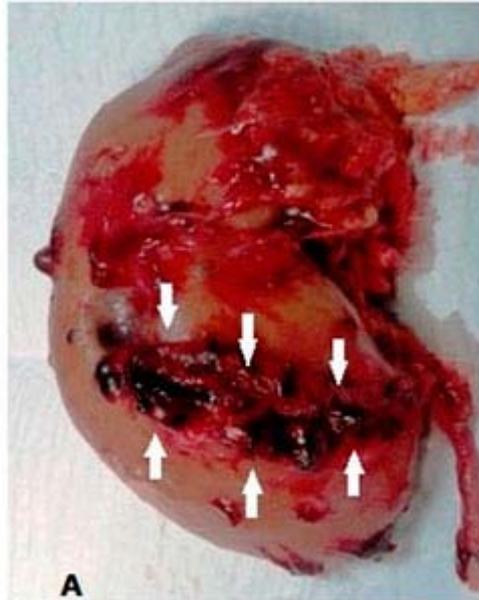


Figura 2A. Pieza quirúrgica fresca que muestra entre flechas, la lesión anfractuosa en la cara anterior del riñón.



Figura 2B. Una sección de la pieza ya fijada en formalina, en la que se observa la lesión tumoral y su profundidad.

El informe histopatológico de la pieza quirúrgica fue AMLR roto del riñón derecho, y se confirmó la presencia de los tres componentes que definen al AMLR, a saber: Tejido adiposo, músculo liso y vasos sanguíneos de pared gruesa (Figura 3). Además se encontró nefroangioesclerosis arteriolar benigna, indicativo de daño renal secundario a la hipertensión arterial.

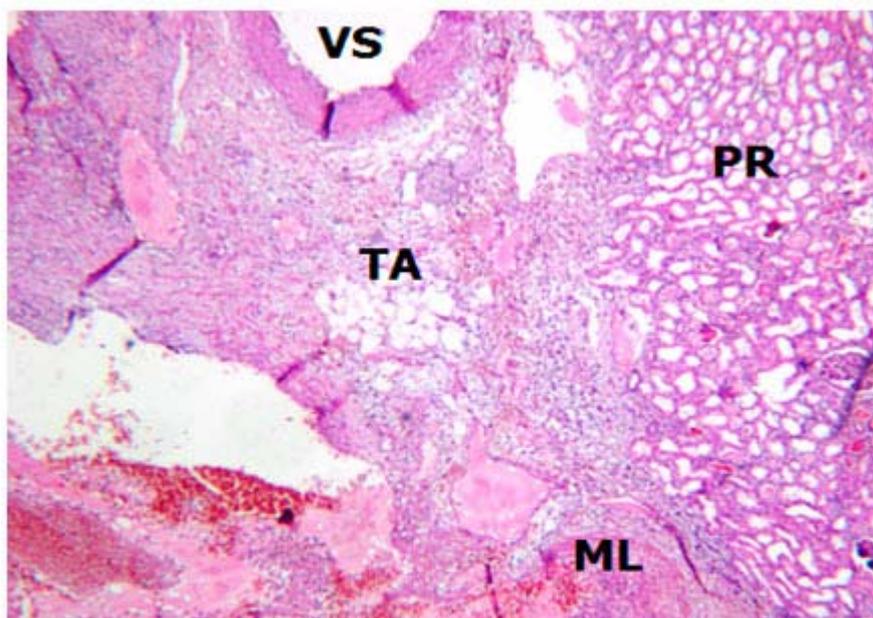


Figura 3. Lámina histológica en la que se aprecia parénquima renal (PR), vasos sanguíneos (VS), tejido adiposo (TA) y músculo liso (ML). (H & E X 40).

El paciente evolucionó satisfactoriamente y egresó del hospital al quinto día posoperatorio. En las dos consultas externas en las que ha sido valorado después del alta, se mantiene asintomático y ha mostrado una rápida recuperación.

DISCUSIÓN

Según citan Pedemonte y cols,⁴ se atribuye a Brissar y Bourneville la primera descripción del AMLR en 1880, en pacientes que padecían de esclerosis tuberosa. Con el decursar del tiempo, este tumor renal benigno recibió varias denominaciones: mioangioliopoma y arterioleiomioma benigno, pero no fue hasta 1951 en que Morgan lo designó con su actual nombre. Aunque la mayoría asienta en los riñones, también se les ha descrito en el bazo, hígado, útero y en las Trompas de Falopio.⁵

Son más comunes entre mujeres de mediana edad y embarazadas, siendo raros antes de la pubertad, lo que sugiere una vinculación hormonal de este tipo de tumores.⁵ La proporción mujer/hombre es de 4 a 1, no coincide con el caso de este reporte que es del sexo masculino.³

Los AMLR son generalmente asintomáticos y se les puede encontrar, incidentalmente, entre 2 y 5% de los pacientes evaluados por ecografía abdominal por diversas causas. Se reconoce que hasta 10% de estos pacientes pueden debutar por síntomas derivados de la rotura espontánea del tumor, que produce HRE la que en dependencia de su cuantía, daría lugar a la clásica tríada de Lenk, que incluye dolor abdominal agudo, tumor palpable en uno de los flancos abdominales y signos de choque hipovolémico.⁴ Este cortejo sintomático, que no estuvo presente en el paciente de esta investigación, se conoce en la práctica médica como Síndrome de Wunderlich, en honor al médico alemán Carl Reinhold Wunderlich que lo describió por primera vez en 1856.¹

Para Zengin y cols.,² los factores que incrementan el riesgo de rotura de los AMLR son tres: 1. Pacientes con lesiones mayores de 4cm, en los cuales se produce la rotura espontánea de aneurismas que se forman en su interior; 2. Traumatismos abdominales, que aún siendo de poca intensidad, pueden provocar hemorragia intratumoral o retroperitoneal; 3. Las roturas de AMLR que se producen durante el embarazo. Según mencionan Lopes dos Santos y cols.,⁵ en este último grupo de pacientes la rotura se ve favorecida por el aumento del ritmo de crecimiento del tumor, la hipervolemia y el aumento del flujo sanguíneo renal. En el paciente de este trabajo no se puede descartar la rotura postraumática del AMLR, teniendo en cuenta que presenta retraso mental ligero y que sufre de crisis convulsivas, lo que dificulta el interrogatorio en lo referente a posibles caídas con traumatismo abdominal acompañante.

Aunque la ecografía abdominal detecta de forma incidental la mayoría de los AMLR asintomáticos; su utilidad es limitada cuando existe rotura de estos tumores, sobre todo para diferenciar el tejido renal de la sangre coagulada.³ Se reconoce que la TAC abdominal contrastada es el estudio de imagen ideal para el diagnóstico de certeza puesto que, además de que permite sugerir el tipo de tumor por la característica atenuación que produce el tejido adiposo en los AMLR, logra definir con precisión el tamaño y su localización, así como la extensión del hematoma y el estado del riñón contralateral. Los datos obtenidos en la TAC tienen igualmente mucho valor para, junto al estado general y hemodinámico del paciente, decidir la conducta terapéutica más apropiada.^{2, 5,6} En el caso que se relata en este artículo, las imágenes obtenidas en la TAC aportaron elementos conclusivos para el diagnóstico positivo de la causa de la HRE, y en la decisión del tratamiento a aplicar.

La nefrectomía, ya sea total o parcial, a través de una laparotomía, constituye la opción terapéutica más empleada para los pacientes con AMLR rotos e inestabilidad hemodinámica, en los cuales corre riesgo la vida. Solamente en aquellos pacientes ingresados en cuidados intensivos, con elevado riesgo quirúrgico, estabilidad hemodinámica y adecuado control del dolor, se puede mantener una conducta expectante. El paciente de esta investigación al mantenerse con dolor abdominal de difícil control y presentar descenso de las cifras de hemoglobina y hematocrito con pocas horas de diferencia, se optó por la nefrectomía total por laparotomía, y se logró contener el sangramiento y evacuar la mayor parte del hematoma retroperitoneal.

Con el desarrollo en las últimas décadas, de las técnicas de mínimo acceso quirúrgico, como la nefrectomía laparoscópica y la nefrectomía asistida por robot, se han sumado otras vías de abordaje para este tipo de pacientes.^{7,8} La gran desventaja de ambos métodos es que se necesita de personal bien entrenado en estos procedimientos, además del instrumental apropiado para dichas intervenciones.

Por otro lado, y dentro de las opciones para el manejo no quirúrgico y a la vez mínimamente invasivo, se emplea cada vez con más frecuencia y éxito, la embolización superselectiva del AMLR sangrante, lo que permite detener la hemorragia activa y conservar el resto del tejido renal sano.^{9,10} Esta variante de tratamiento, al igual que los procedimientos quirúrgicos laparoscópicos, precisa de personal entrenado en imaginología intervencionista y equipamiento sofisticado, no disponible en todos los centros hospitalarios.

Desde el punto de vista histopatológico, los hallazgos fueron consistentes con lo descrito clásicamente en un AMLR, presentan cantidades variables de tejido adiposo maduro, músculo liso y vasos de pared gruesa. En el estudio histológico no se encontraron zonas de atipia celular, por lo que se pudo hacer el diagnóstico diferencial con tumores sarcomatosos como fibrosarcoma, leiomiomasarcoma y liposarcoma.¹¹

CONCLUSIONES

Se concluye que, aunque es infrecuente, se debe tener en cuenta la posibilidad del debut clínico de un AMLR roto con hemorragia retroperitoneal, dentro de los diagnósticos diferenciales del abdomen agudo quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sotošek S, Markić D, Španjol J, Krpina K, Knežević S, Maričić A. Bilateral Wunderlich syndrome caused by spontaneous rupture of renal angiomyolipomas. *Case Rep Urol*. [Internet]. 2015; about 3 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://www.hindawi.com/journals/criu/2015/316956/>
2. Zengin S, Al B, Yildirim C, Oktay MM, Yilmaz DA. Rupturing of renal angiomyolipoma due to physical examination. *BMJ Case Reports*. [Internet]. 2012; about 2 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3387475/pdf/bcr.12.2011.5404.pdf>
3. Ahmad M, Arora M, Reddu R, Rizvi I. Wunderlich's syndrome (Spontaneous renal haemorrhage). *BMJ Case Reports*. [Internet]. 2012; about 3 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://europepmc.org/backend/ptpmcrender.fcgi?accid=PMC4543381&blobtype=pdf>
4. Pedemonte JG, Degiovanni D, Pusterla D, Reibel C, Di Nucci J, Boccio C, *et al*. Tríada de Lenk como presentación clínica del angiomiolipoma. *Actas Urol Esp*. [Internet]. 2008; 32(8): aprox 5 p. [Citado 4 Dic 2015]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/aue/v32n8/v32n8a14.pdf>
5. Lopes dos Santos MM, Soares Proença SM, de Almeida Reis MINP, Lopes Viana RMA, Bernardo Martins LM, dos Reis Colaço JM, *et al*. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma during pregnancy. *Rev Bras Ginecol Obstet*. [Internet]. 2014;36 (8): about 4 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbgo/v36n8/0100-7203-rbgo-36-08-00377.pdf>
6. C-y Lu, P- q Min, Bing W. CT evaluation of spontaneously ruptured renal angiomyolipomas with massive hemorrhage spreading into multi- retroperitoneal fascia and fascial spaces. *Acta Radiol Short Rep*. [Internet]. 2012; 1 (18): about 6 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://arr.sagepub.com/content/1/4/18.full.pdf+html>
7. Bretterbauer KM, Markić D, Colleselli D, Hraby S, Magdy A, Janetschek G, *et al*. Laparoscopic treatment of a spontaneously ruptured kidney (Wunderlich syndrome) *Case Rep Urol*. [Internet]. 2015; about 3 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://www.hindawi.com/journals/criu/2015/701046/>

8. Ploumidis A, Katafigiotis I, Thanou M, Bodozoglou N, Athanasiou L, Ploumidis A. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage (Wunderlich syndrome) due to large upper pole renal angiomyolipoma: Does robotic- assisted laparoscopic partial nephrectomy have a role in primary treatment? *Case Rep Urol*. [Internet]. 2013; about 4 p. [Citado 2015 Dic 4]. Disponible en: <http://www.hindawi.com/journals/criu/2013/498694/>

9. Chiancone F, Mirone V, Imbimbo C, Pucci L, Meccariello C, Fedelini M, *et al*. Emergency embolization of actively bleeding small renal angiomyolipoma with a fast growth in four months. *Urologia*. [Internet]. 2015 Apr-Jun; 82 (2): about 3 p. [Citado 2015 Dec 4]. Disponible en: <http://www.rivistaurologia.it/article/emergency-embolization-of-actively-bleeding-small-renal-angiomyolipoma-with-a-fast-growth-in-four-months>

10. Duan XH, Zhang MF, Ren JZ, Han XW, Chen PF, Zhang K, *et al*. Urgent transcatheter arterial embolization for the treatment of ruptured renal angiomyolipoma with spontaneous hemorrhage. *Acta Radiol*. [Internet]. [Citado 2015 Jul 1]. Disponible en: <http://acr.sagepub.com/content/early/2015/07/01/0284185115588125.full.pdf>

11. Pascual Mateo C, Angulo Cuesta J, Berenguer Sánchez A. Tumores renales benignos. En: Castiñeiras Fernández J. Libro del Residente de Urología. Asociación Española de Urología. Madrid: Gráficas Marte, SL; 2007, p. 423- 5.

Recibido: 7 de diciembre de 2015.

Aprobado: 1 de junio de 2016.