

Tumores vasculares en urología

E. BLANCO

Cátedra y Servicio de Urología.
Hospital Universitario San Carlos.
Universidad Complutense de Madrid

INTRODUCCION

Se pretende en el presente capítulo hacer un breve estudio de los tumores del aparato urinario, a cualquier nivel de éste cuyo origen histopatológico sea exclusivamente vascular.

Al ser excluido el resto de la patología tumoral urológica que por otra parte constituye la mayoría de las neoformaciones urológicas nos resta analizar un pequeño grupo, muy infrecuente en algunos tipos en concreto, pero con particulares características, que serán expuestas más adelante y que les confieren un interés especial.

En general el porcentaje más importante de las lesiones ocupantes de espacio en el riñón refleja una patología quística correspondiendo el resto a patología tumoral, siendo el porcentaje de tumores malignos de origen no vascular muy superior al tipo de neoformaciones que vamos a tratar, quedando por último un escaso número de procesos sin definir.

Entrando en el tema concreto que nos ocupa y dentro de las neoformaciones de origen vascular existe un mayor predominio de los procesos benignos siendo el más característico el angiomiolipoma (AMP) que representa según la literatura alrededor del 3% de los tumores sólidos renales.

Los de carácter maligno también pueden estar presentes aunque su incidencia es menor¹, para algunos autores, los sarcomas renales representarían alrededor del 1% de las neoplasias renales malignas.

TABLA I
Clasificación. Tumores vasculares³

I. BENIGNOS

LOCALIZADOS:

- Hemangioma capilar (incluido tipo juvenil).
- Hemangioma cavernoso.
- Hemangioma venoso.
- Hemangioma arteriovenoso.
- Hemangioma epitelioide.
- Hemangioma tipo tejido granulación.
- Hemangioma mixto.

ANGIOMATOSIS:

- Hemangioma difuso.

II. DE MALIGNIDAD INTERMEDIA

HEMANGIOENDOTELIOMA:

- Hemangioendotelioma epitelioide.
- Hemangioendotelioma fuso celular.
- Angioendotelioma endovascular papilar maligno.

III. MALIGNOS

- Angiosarcoma (incluyendo linfangiosarcoma).
 - Sarcoma de Kaposi.
-

Clasificación en «Soft Tissue Tumors». Franz M. Enzinger. Sharon W. Weiss. The Mosby Company, St. Louis, 1988³.

Las particulares características de cada neoformación en sí como: a) aspectos morfológicos e histopatológicos, b) la diversidad en la terminología empleada por diferentes autores, c) la evolución clínica e incierto pronóstico en algunos casos, y d) los avances tecnológicos y terapéuticos hacen muy difícil el establecimiento de una clasificación definitiva que satisfaga plenamente a patólogos y clínicos, de ahí los muchos intentos para lograrla desde hace tiempo por diferentes autores.

Mira y cols.² analizan las diferentes clasificaciones de los tumores renales en 1978 con motivo de la ponencia oficial al Congreso de Urología, desde las primitivas de Bell en 1939 (diferenciando los tumores del niño y del adulto en parénquima y pelvis renal), y Melicow en 1944 (quien diferencia los tumores pélvicos parenquimatosos y capsulares), hasta los más recientes, destacando en

1967 la de E. Riches que establece su clasificación por tejido de origen y carácter de benignidad o malignidad en las diferentes estructuras y la de Deming y Harvard en 1970 que contempla 11 categorías diferentes de tumores renales. En 1975 J. L. Bennington y J. B. Becwith incluyen en su clasificación en el apartado del mesénquima renal al angiomiolipoma (AML) en lo correspondiente a músculo y tejido adiposo y el hemangioma, angiosarcoma, hemangiopericitoma, tumores yuxtglomerulares y linfangioma en lo correspondiente a vascular.

Enfocando el problema desde el punto de vista meramente histopatológico, con carácter más amplio y con independencia de la localización, dada la amplia distribución de este tipo de procesos, se ha valorado por su interés la clasificación de los tumores vasculares que figura en el capítulo correspondiente al texto «Soft Tissue Tumors» de Franz M. Enzinger Sharon W. Weiss³ (tabla I).

A nivel exclusivamente renal se han correlacionado estas clasificaciones, aunándolas, con el fin de englobar todos los procesos a este nivel en sus diferentes apartados (tabla II). El hemangiopericitoma por sus peculiares características formaría un grupo independiente.

TABLA II
Tumores renales

I.	ORIGEN VASCULAR
1.º	BENIGNOS: <ul style="list-style-type: none"> — Hemangioma (diversos tipos). — T. de Masson. — Linfangioma.
2.º	INTERMEDIOS: <ul style="list-style-type: none"> — Hemangioendotelioma (diversos tipos). — Angioendotelioma endovascular papilar o T. de Dabska.
3.º	MALIGNOS: <ul style="list-style-type: none"> — Angiosarcoma. — Sarcoma de Kaposi. — Linfangiosarcoma.
4.º	COMPORTAMIENTO INDETERMINADO: <ul style="list-style-type: none"> — Hemangiopericitoma.
II.	ORIGEN MESENQUIMAL MIXTO
	— Angiomiolipoma.

Los linfangiomas benignos son considerados aparte, clasificándolos en tres tipos (tabla III).

TABLA III
Linfangiomias

LINFANGIOMAS BENIGNOS

- Capilar o simple.
 - Cavernoso.
 - Quístico.
-

Así pues se intenta encuadrar los diferentes tipos de tumores de acuerdo con su origen histopatológico, carácter de benignidad o malignidad y localización, estableciendo para ésta niveles o áreas con objeto de establecer un orden para su descripción posterior (tabla IV).

TABLA IV
Tumores vasculares

LOCALIZACION

TRACTO URINARIO SUPERIOR

- Riñón.
- Uréter.

TRACTO URINARIO INFERIOR

- Vejiga.
- Uretra.

AREA GENITAL

- Testículos.
- Cordón y paratesticulares.
- Escroto.
- Pene.

SUPRARRENALES.

CONCEPTOS GENERALES

TUMORES VASCULARES. HEMANGIOMAS

Son neoplasias benignas en las que hay un incremento en el número de vasos normales o anormales. Probablemente se originen de restos embrionarios de células angioblásticas unipotenciales las cuales fracasan en un normal desarrollo hacia vasos sanguíneos.

Con frecuencia es difícil distinguir con claridad entre lo que puede corresponder a neoformación, hamartoma o malformación de ahí las diferentes teorías al respecto.

Existen dos tipos fundamentalmente:

- a) aquellos que se encuentran más o menos localizados en un área, son los más frecuentes,
- b) los que afectan a amplios sectores del cuerpo.

Los hemangiomas representan aproximadamente el 7% de los tumores benignos y son más frecuentes en la infancia y juventud. Algunos como el hemangioma juvenil pueden regresar, pero la mayoría persisten con muy diferente capacidad reactiva.

La distribución es muy extensa siendo los más frecuentes los cutáneos o mucosos y los hepáticos, también pueden aparecer a nivel del SNC corazón, hueso, tracto gastrointestinal, riñón y aparato urinario, mesenterio, músculo, etcétera.

Existen varios tipos, como figuran en la clasificación general (ver tabla I), centrandó más el interés por su importancia y frecuencia en el aparato urinario, en el hemangioma capilar y el cavernoso.

— *Hemangioma capilar*: la mayoría se localizan en la piel o tejido subcutáneo. Están compuestos de una proliferación de capilares tapizados por un endotelio aplanado.

Los tumores son masas multinodulares. Histológicamente el tumor varía con la edad.

Las lesiones se caracterizan por aparecer células endoteliales prominentes.

Las figuras mitóticas pueden presentarse en número moderado. Cuando madura la lesión el endotelio empieza a aplastarse y parecerse más a el hemangioma capilar de forma adulta. La maduración comienza usualmente en la zona periférica.

— *Hemangioma cavernoso*: en general son menos frecuentes que los capilares, aunque han predominado como tipo más frecuente en la revisión realizada, por su localización.

Se ha sugerido que simplemente representan al hemangioma capilar masivamente ingurgitado.

Algunos tienen componentes capilar en la superficie y cavernoso en la profundidad.

Se diferencian de los capilares en que usualmente son más grandes y menos circunscritos y más frecuentemente invaden en profundidad. No muestran tendencia a la regresión y pueden ser localmente destructivos, por ello la mayoría requieren cirugía en contraste con los anteriores.

Están compuestos de una larga y dilatada fila de vasos capilares tapizados por un endotelio. Los vasos pueden estar circunscritos formando un lóbulo regular o presentar un patrón difuso.

Las paredes están ocasionalmente engrosadas por una fibrosis adventicial y

células inflamatorias que pueden esparcerse por el estroma. Presentan mayor tendencia a la trombosis.

De lo publicado hasta ahora se deduce que en lo referente al aparato urinario la localización renal es la más frecuente seguida de la vesical.

I. TRACTO URINARIO SUPERIOR

A) RIÑÓN

Hemangioma

De los tumores benignos de riñón el que merece citarse con más énfasis (Hughes⁴) por sus determinadas características es el angioma. Además de las teorías de origen congénito, malformativo o tumoral existen otras, preconizadas por otros autores, de carácter adquirido y en relación con regeneración vascular secundaria a trauma o infección, aumento de la presión arterial y debilidad de fibras musculares de la pared vascular por alteración del tejido conjuntivo⁵. La bilateralidad se ha estimado entre un 1,5 y 10%.

Puede estar localizado a nivel periférico o central poseyendo este último un interés especial por su problemática en el diagnóstico y por la importante hematuria que puede ocasionar⁶.

Por técnicas endoscópicas se ha visto que el hemangioma renal de la papila es causa importante de hematuria unilateral crónica⁷.

Virchow en 1876 describió por primera vez el hemangioma de pelvis renal.

Posteriormente han seguido siendo observados y clasificados según su localización en corteza, médula, papila y pelvis renal. Jahn y Nissen⁸ en su revisión en 1991 los refieren con respecto a la localización en:

- Mucosa o tejido subepitelial de la pelvis 48,7%.
- En la pirámide renal 42,1%.
- En la corteza 9,2%.

Para otros, los más frecuentes son los de la papila renal. Pueden ser de tipo capilar o cavernoso. Asimismo también se han observado casos de hemangiomas multifocales (12%).

En cuanto a la clínica en este tipo de patología el síntoma principal es la hematuria en mayor o menor cuantía, etiquetada en un principio como esencial y habiendo excluido otros procesos como tumores, litiasis, infecciones, etcétera^{9,10}.

La crisis renoureterales debidas a la expulsión de coágulos pueden presentarse en el 18% de los casos aproximadamente.

Al diagnóstico se llega al principio por exclusión demostrando endoscópicamente la lateralidad.

Los estudios radiológicos completos incluyendo la arteriografía selectiva a menudo son negativos. El hallazgo angiográfico generalmente es la hipervascularización, aunque puede ocurrir lo contrario.

Recientes publicaciones ponen de relieve la importancia del ureteropieloscopia flexible en la evaluación y manejo de la hematuria unilateral crónica al ser un procedimiento mínimamente invasivo, que permite la visualización del sistema colector intrarrenal completo en casi el 90% de los casos, facilitando el tratamiento de pequeñas lesiones solitarias con éxito.

El tratamiento abarca según los casos desde la simple observación hasta la nefrectomía¹¹ pasando como se ha comentado por la electrocoagulación, instilaciones de nitrato de plata o nefrectomía parcial, sin olvidar en los casos en que se factible la embolización renal supraseductiva, según la magnitud de la lesión o intensidad de la hematuria. En la valoración de la nefrectomía habría que considerar: la difícil identificación del hemangioma, el diagnóstico diferencial con otras neoplasias¹² y los casos de multiplicidad de la lesión.

Tumor de Masson

Bruce B. Garber y cols.¹³, con aportación de un caso de este tumor de asiento a nivel renal describen la entidad y revisan la literatura. Reconocida por Ewing fue descrito por Masson en 1923 en un caso de una vena hemorroidal inflamada. Citan a Hashimoto y cols., al distinguir entre formas puras y los asociados a hemangioma.

Las lesiones puras se han encontrado en la dermis y tejido subcuticular de los dedos, cara y cuello, extremidades o tronco.

La localización visceral es rara. Preponderancia en mujeres. Los autores comentan que desde el punto de vista microscópico el tumor de Masson se presenta como una lesión de estructura pseudopapilar de células endoteliales dentro de un espacio vascular a menudo íntimamente asociado con un trombo. En ocasiones la recanalización de un trombo puede dar imágenes similares, lo que ha llegado a cuestionar su naturaleza neoplásica.

La diferenciación entre tumor de Masson y hemangiosarcoma puede ser difícil.

El tumor de Masson es intravascular asociado a un trombo y raramente presenta necrosis, mitosis y pleomorfismo celular. Concluyen refiriendo que no existen datos de laboratorio específicos para un diagnóstico.

El CT no es resolutivo, presentando una masa indistinguible del hipernefroma.

La MRI presenta una masa hiperintensa después de la administración de contraste magnético. La arteriografía presenta una masa hipervascular con vasos anormales que simulan otros tipos de neoformaciones.

Linfangioma quístico

Es un tumor de los vasos linfáticos relativamente frecuente en el organismo pero de extraordinaria rareza a nivel renal. En una publicación reciente se destaca una serie con sólo 12 casos hasta 1974.

Puede presentar áreas cavitarias con contenido líquido lechoso en el tumor. Los vasos presentan un revestimiento endotelial no atípico, con un estroma muy laxo edematoso con células de aspecto estrellado sin mitosis ni atipias.

No presenta zonas induradas ni de infiltración. Es interpretado según autores como un hamartoma de riñón con diferenciación linfangiectásica.

Hemangioendotelioma

El hemangioendotelioma es una tumoración vascular rara, más frecuente en otras localizaciones como cutáneas o hepáticas.

Crece a partir del endotelio vascular y se descubre como una neoplasia compuesta de masas de células endoteliales creciendo en el interior y alrededor de los canales vasculares representando un grado intermedio entre un hemangioma bien diferenciado y un hemangioendotelioma sarcoma anaplásico (Stein¹⁴).

Anatomopatológicamente presenta espacios vasculares delimitados total o parcialmente por células endoteliales.

La diferencia histológica principal entre el hemangioendotelioma y el hemangioendoteliosarcoma es que el primero está formado por células endoteliales típicas con poca mitosis y sin anaplasia mientras que en el segundo las células endoteliales son anaplásicas y con muchas atipias¹⁵ y formación de canales interconectados.

El diagnóstico, por tanto, sólo se establece por la histopatología. Se han utilizado marcadores específicos ultraestructurales (cuerpos de Weibel Palade) e inmunohistoquímicos (Factor VIII y Ulex Europcus) para células endoteliales.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con otros procesos como el hemangiopericitoma y el hemangioma cavernoso.

En el primer caso pueden aparecer células con apariencia similar al angiosarcoma pero crecen en espiral alrededor de la luz vascular por fuera de ella sin invadirla nunca, en el segundo caso no hay células endoteliales atípicas ni metástasis.

Las metástasis en estos tumores se producirían por vía hematológica, siendo entonces el pronóstico malo con supervivencias cortas.

Hemangiopericitoma

Es una neoplasia que presenta una baja incidencia a nivel renal, hasta 1982 como se refleja en el trabajo de Pinzón y cols.¹⁶ en 1987 había recogidos nueve casos. Otra serie¹⁷ muestra 17 hasta 1988.

Fue descrita originalmente por Stout y Murray en 1942 que atribuyeron su origen en los pericitos de Zimmerman es decir en las células situadas por fuera de las células endoteliales. Esto fue comprobado posteriormente por microscopia electrónica. Pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo donde haya capilares y más en tejidos blandos.

Entre las localizaciones destacan por su interés en este capítulo las que asientan a nivel renal y también al sistema músculo-esquelético y tejidos blandos del retroperitoneo. La mitad de los tumores surgen en el parénquima renal, la otra mitad en el tejido perirrenal. La relación hombre mujer es de 2 a 1. Se han demostrado nueve casos con origen capsular, no existiendo infiltración del parénquima renal. Pueden estar localizados también a nivel del cerebro, pulmón, tiroides, tracto gastrointestinal, próstata, útero y sistema urinario como veremos más adelante¹. Hepper RK y cols.¹⁸ en 1991 aportan un caso bilateral.

Macroscópicamente pueden tener gran tamaño y profusa vascularización, circunscritos no encapsulados.

Desde el punto de vista anatomopatológico consiste en una proliferación celular de núcleos ovoides, con moderado citoplasma, de límites mal definidos dispuestos alrededor de los vasos sanguíneos de forma peritelial, lo que se demuestra con técnicas de reticulina. La pared es delgada con un endotelio plano simple. Las luces vasculares adoptan típica morfología en asta de ciervo. El comportamiento maligno se suele establecer por el índice mitótico. No existen criterios firmes para distinguir los malignos de los benignos.

La actividad mitótica nos da una idea de este comportamiento. En general se acepta hasta tres mitosis por cada diez campos, de gran aumento si hay más de cinco indica un crecimiento rápido con posibilidad de recidiva y metástasis. También es importante la presencia de zonas necróticas, focos de hemorragias y gran celularidad. Pueden producir metástasis locales o a distancia en un 15-50% aproximadamente de los casos según autores^{16, 17, 19, 20, 21} originándose la diseminación metastásica por vía hematológica y afectando fundamentalmente a pulmón, hueso e hígado.

El diagnóstico se basa en el patrón arquitectónico vascular. Angiográficamente

son hipervascularizados (fase arterial temprana) aunque alguno puede ser hipovascular, teniendo fundamental importancia estudiar un número representativo de cortes del tumor, con un patrón vascular constante. Hay que establecer el diagnóstico diferencial con otros procesos que pueden confundir como histiocitoma fibroso maligno o adenocarcinoma sarcomatoide. También debe ser diferenciado del Reninoma o Tumor de Células Yuxttaglomerulares que es una tumoración descrita por Robertson y cols. en 1967 de la que existen muy pocos casos y es de comportamiento benigno.

El Reninoma se origina en las células yuxttaglomerulares renales²², generalmente en individuos jóvenes.

El aspecto macroscópico es de color grisáceo amarillento con un diámetro generalmente aproximado de unos 2-3 cm., pudiendo presentar áreas hemorrágicas.

Microscópicamente presenta un patrón de hemangiopericitoides, son células pequeñas bastante uniformes con cierto pleomorfismo nuclear y actividad mitótica escasa dispuestas en trabéculas sólidas limitadas por vasos²³. Al microscopio electrónico son células total o parcialmente rodeadas por material membranoide en los que se identifican gránulos romboides análogos a los que se observan en las células mioepiteliales del aparato yuxttaglomerular, revelando pues las características de las células yuxttaglomerulares con un aumento en la concentración de renina¹². Clínicamente se sospecha por una relación diferencial alta en la vena renal de renina al hacer el estudio de la hipertensión que pueden presentar los pacientes y síndrome de hiperaldosteronismo.

En el hemangiopericitoma se han descrito diversos tipos de secreciones hormonales (como en otras tumoraciones) comentados por Romero M. y cols.¹⁹ en su aportación como:

- insulina (crisis hipoglucémicas),
- renina (hipertensión),
- inhibidor del 25-colecalciferol (osteomalacia).

El comportamiento clínico no se puede predecir desde el aspecto microscópico del tumor.

Los casos descritos en el riñón se han asociado con un mejor pronóstico que los sarcoma renales en general.

Se recomienda tratar los benignos como de bajo grado de potencialidad maligna y seguirlos cuidadosamente.

El tratamiento consistiría fundamentalmente en la embolización¹⁷, si es factible por el gran riesgo de sangrado que presentan y la cirugía. La supervivencia dependerá de cada tipo de tumor.

Angioendotelioma endovascular papilar maligno

Constituye otra variedad. También llamado tumor de Dabska muy infrecuente y de carácter maligno con crecimiento en forma papilar a partir de la pared endotelial, planteando las consideraciones diagnósticas y terapéuticas semejantes a las de otros procesos.

Angiosarcoma

Es una tumoración mesenquimatosa maligna cuyo origen está relacionado con las células del endotelio vascular, demostrando por estudios morfológicos e inmunohistoquímicos.

Dentro del aparato urinario la incidencia es reseñada como más frecuente en pene (piel y mucosas) cuerpos erectiles, próstata, vejiga, riñones y vesículas seminales.

Supone menos del 1% de los sarcomas renales, cifra que estima la incidencia de estos procesos en el contexto de las neoplasias malignas de riñón, siendo menos frecuentes que el fibrosarcoma y el leiomiomasarcoma a este nivel.

Prince en 1942 comenta el primer caso existiendo un corto número de ellos en la actualidad.

Allre y cols. en 1981 y Saiton en 1982 revisaron la incidencia de sarcoma en tumores renales. Despina Terris²⁴ en 1986, Garmendia y cols. en 1989 y otros los revisan posteriormente.

A esta tumoración también se la ha llamado hemangioendoteliosarcoma angiomiomasarcoma o angioendotelioma maligno. Cason y cols.²⁶ describen en su aportación el aspecto microscópico. Hay canales vasculares anastomóticos revestidos por un endotelio formado por células con numerosas atipias, en algunas zonas hay áreas sólidas de proliferación de células endoteliales.

A la hora de establecer el diagnóstico habrá que tener en cuenta que los tumores secundarios o metastásicos a procesos primitivos hepáticos son más frecuentes que los primitivamente renales. Grignon y cols.²⁷ en 1990 estudian 17 casos con citometría de flujo, correlacionando el patrón ploidia con el grado histológico, pleomorfismo nuclear, necrosis extensa y alto porcentaje mitótico sin alcanzar conclusiones significativas con respecto al pronóstico.

Dada su rareza el tratamiento está todavía sin aclarar bien, considerando la cirugía o radioterapia entre los procedimientos terapéuticos.

Sarcoma de Kaposi

Descrito por M. Kaposi en 1872 su etiología y patogenia permanecen aún desconocidas.

Es un tumor vascular, una afección maligna de tipo sarcoma hemorrágico idiopático y múltiple. Son tumores formadores de vasos con proliferación endotelial y formación de células en huso con extravasación de hematíes y presencia de glóbulos hialinos.

En la forma clásica son lesiones angiomasos localizadas preferentemente en piel de extremidades inferiores. Puede afectar a hueso y vísceras. Se caracteriza por aparición de placas o nódulos rojos azulados o marrón oscuros.

Se han considerado formas epidemiológicas y clínicas de presentación S. J. Harawi²⁸. Las primeras serían:

- a) esporádico o clásico.
- b) endémico africano.
- c) epidémico, SIDA.
- d) iatrogénico.

Los segundos o formas clínicas de presentación pueden ser:

- A) Localizadas: a) inicial; b) agresiva y c) nodular.
- B) Generalizadas: a) linfadenopática y b) sistémica.

La localización en genitales externos es muy rara. Aranda y cols.²⁹ en 1986 presentan un caso localizado en piel de pene, citando a Low en 1954 quien lo describe por primera vez.

Boronat y cols.³⁰ aportan de un caso de S. de Kaposi en glánde y revisan la literatura.

Afectan por lo general más al hombre en la 5.^a-7.^a década.

Generalmente evoluciona lenta e insidiosamente. En ocasiones hay rápida diseminación metastásica.

Hay una forma de Sarcoma de Kaposi recientemente relacionado en pacientes con profunda alteración de la inmunidad celular, inmunodeprimidos o tratados con corticoides.

Esta entidad ha cobrado interés en la actualidad y desde el punto de vista urológico a nivel renal debido fundamentalmente a dos procesos de suma importancia.

- trasplante renal,
- inmunodepresión.

Cozar y cols³¹ en 1990 estudian los casos de asociación de Sarcoma de Kaposi con trasplante renal en inmunodepresión con diferentes tratamientos, destacando la revisión de Messina con 40 casos en 1987 y aportan uno nuevo, centrando su

interés en ser el primer caso descrito: a) utilizando tres drogas (prednisolona, azatropina y ciclosporina) inmunodepresoras, b) por la aparición precoz de las lesiones cutáneas de Kaposi y c) por la mala respuesta al tratamiento llegando a la conclusión que el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi deberá tenerse en cuenta ante cualquier lesión vascular de piel y mucosas o hemorragia gastrointestinal en paciente con trasplante renal. El Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida descrito por primera vez en 1983 a menudo se asocia con el Sarcoma de Kaposi, aumentando la incidencia en la actualidad y relacionado con las poblaciones de riesgo.

Linfangiosarcoma

También llamado sarcoma fusocelular embrionario, muy raro y de muy mal pronóstico.

Angiomiolipoma

El angiomiolipoma renal (AML) es un tumor de origen mesenquimatoso en el que coexisten en proporciones variables componentes de tejido adiposo, tejido muscular liso y vasos sanguíneos.

Descrito por primera vez por Bourneville en 1880 en el síndrome que lleva su nombre fue Morgan en 1951 quien introduce el término como tal.

Desde entonces, se han hecho numerosas recopilaciones con amplias series de casos destacando la de Farrow y Harrison en 1968 y Oesterling en 1986³². Tong³³, en 1990 aporta 24 casos.

En España los primeros casos fueron aportados por Peña y Oliveros en 1958, Puigvert en 1968, Escudero en 1975³⁴, etcétera.

Pueden presentarse como tumor aislado, estimándose su frecuencia según diversos autores entre 3 y 6% de los tumores sólidos renales (alcanzan hasta un 8% si el estudio se hace en autopsias), o asociado a esclerosis tuberosa³⁵ (ET) u otras enfermedades, pudiendo en estos casos ser múltiples y bilaterales. Las Lesiones múltiples en el mismo riñón se cifran en un 30%. Como hallazgo incidental se ha citado hasta en un 15% por algunos autores. Son muy raros en los niños aunque se han descrito algunos casos en la pubertad que han provocado *hemorragias masivas retroperitoneales*³⁶.

Su etiología no es conocida aunque no se descarta un posible origen congénito³⁷.

El origen embrionario se considera de una parte por su multifocalidad y de otra por su relación con diversas facomatosis.

Los AML serían pues hamartomas considerados desde el punto de vista embriológico y no estrictamente histológico como correspondería a la definición de hamartoma al referirse a aquellos tumores formados por una mezcla anormal de tejidos normales del órgano donde se encuentran.

Algunos autores reflejan inclusiones embrionarias a partir del blastema renal.

La asociación con la esclerosis tuberosa ET o también llamado «complejo esclerosis tuberosa» es frecuente. Ha sido referido³⁸ que el 40% de los AML tienen algún rasgo de la enfermedad de Bourneville y el 80% de estos poseen AML. Algunos consideran el AMP como una «forma frustrada» de la esclerosis tuberosa. Otras opinan que tanto los AML solitarios como los asociados a ET no son más que distintos períodos evolutivos de la misma enfermedad. Esta se considera una anomalía congénita que se revela con carácter autosómico dominante de penetración incompleta. También puede asociarse a otras facomatosis como la neurofibromatosis de Recklighausen, angiomatosis de Surge-Weber y la angiomatosis retinocerebelosa de Hipper-Lindau. Existen algunos casos asociados a displasia fibromuscular de la arteria renal³⁹.

A medida que los métodos diagnósticos son más precisos en la valoración del retroperitoneo han ido descendiendo los porcentajes de formas asociadas a ET estimadas en un 80% en 1932 hasta un 20% en 1983⁴⁰.

Estas formas de presentación no tienen predominio en el sexo y afectan por lo general en la tercera década.

Las formas aisladas, son más frecuentes en mujeres y en edades entre 4.^a y 5.^a década generalmente. En alguna ocasión se ha visto asociación con poliquistosis renal.

Desde el punto de vista anatomopatológico son tumoraciones de comportamiento benigno en general con un volumen muy variable de unos casos a otros. Los aislados, generalmente únicos (70-80%), circunscritos pero no encapsulados se localizan preferentemente a nivel de los polos renales, según su volumen puede rechazar la pelvis y los cálices sin amputar estos y romper la cápsula renal.

Destacando de antemano la imposibilidad de diferenciar histológicamente los AML renales asociados a ET de aquellos que se presentan en forma aislada, son tumoraciones de color amarillento por su abundancia en grasa, que infiltran el parénquima renal con predominio en su crecimiento perirrenal. En cuanto a los componentes que lo forman, el tejido adiposo es de tipo adulto con gran vacuola lipídica central y núcleo excéntrico picnótico.

El componente muscular está constituido por fibras musculares lisas en fascículos entrelazados o espiroideos, con núcleos hipercromáticos y figuras mitóticas, distribuyéndose alrededor de los vasos tortuosos y por último el

componente vascular está constituido por arteriolas tortuosas muy próximas entre sí dando un aspecto angiomaso. Los vasos tienen variable grosor, fibrosis de la íntima y luces excéntricas. Su capa media está formada por fibras musculares lisas y falta total o parcial de fibras elásticas estando en continuidad con los del estroma que rodea el vaso al no existir adventicia. La limitante elástica interna puede estar total o parcialmente ausente.

Los vasos son de trayecto tortuoso dando al corte una imagen en anillo o tirabuzón. Hay tejido fibroso colágeno a veces en todo el espesor del vaso o en una zona de la pared que aparece hialinizada.

Se han descrito como hallazgos habituales hasta en un 50% de los casos, casos con pleomorfismo, mitosis e hiper cromatismo. La «malignidad» del AML vendría dada por la invasión local del órgano en que se asienta con destrucción del parénquima renal y riesgo de sangrado importante. Asimismo, en algunos casos^{22, 41} se han descrito afectación simultánea de ganglios linfáticos regionales cuestionándose entonces el problema de la multifocalidad o aparición de metástasis, aceptándose en la actualidad que este hecho aunque raro no es sinónimo de metástasis y abogando por el origen multicéntrico de la lesión y sin que ello ensombreciera el pronóstico o modificara la terapéutica.

La incidencia de afectación linfática regional es desconocida al no practicarse habitualmente linfadenectomías en la cirugía de este proceso.

También recientemente ha sido referida la existencia de células yuxtglomerulares en el seno de un AML y relacionado con la hipertensión arterial que ocasionalmente se asocia a este tipo de tumor.

En cuanto a la sintomatología se ha manifestado en otros trabajos que sólo el 15% presenta síntomas, coincidiendo el 50% de estos con la esclerosis tuberosa.

El tamaño del tumor guarda relación con la aparición de los síntomas³⁵ considerando que el 82% de los tumores sintomáticos miden más de 4 cm. De los de menos de 4 cm. el 77% son asintomáticos.

Las formas clínicas en que puede presentarse la sintomatología, recogidos por varios autores como Mallo y cols.³⁹ pueden ser:

1. Asintomáticos.
2. Floridas (complejo esclerosis tuberosa), consistente en a) epilepsia y b) retraso mental (62%) (por gliomas subependimarios y corticales), c) adenomas sebáceos de Pringle (en alas nariz), nódulos periungueales de Koennen, menos frecuentes, áreas de despigmentación en piel y cuadros con lesiones hamartomatosas en cerebro, retina (hamartomas retinianos, facomas, hasta, 50%), corazón, pulmón, hígado, riñón, huesos (displasia fibrosa) y cutáneos.
3. Hematoma perirrenal espontáneo HPE. La gran vascularización de este

tipo de tumoración hace que a lo largo de su evolución puedan aparecer hemorragias^{42, 43}.

La aparición de HPE con cuadro de shock se ha estimado en el 9-30% por algunos autores.

El AML es la segunda causa de HPE o de origen no traumática más frecuente después del adenocarcinoma renal.

El HPE observado por Bonet en 1700 fue denominado por Wunderlich en 1856 como «aplopejia espontánea de la cápsula renal». Cursa desde el punto de vista de la sintomatología con la triada de Lenk, a) dolor, b) masa en flanco y c) signos de hemorragia interna, taquicardia, hipotensión, palidez y disminución del hematocrito^{44, 45, 46}.

Actualmente se considera que el AML que debuta con hemorragia perirrenal es habitualmente independiente de la esclerosis tuberosa siendo único y unilateral.

Otras causas que puede producir este síndrome pueden ser:

- renales: tumores benignos, malignos, quistes, alteraciones del pedículo vascular, hidronefrosis, etcétera^{47, 48}.
- pararenales: aneurismas aórticas, patología suprarrenal, etcétera.
- sistémicos: hipertensión arterial, arterioesclerosis, leucemia, etcétera.
- de origen desconocido.

4. Tumorales con la triada hematuria (40%), masa palpable (54%) y dolor (84%) según autores.

5. Insuficiencia renal, asociación a poliquistosis bilateralidad, etcétera.

Hay descritos también casos de localización extrarrenal hasta en un 25% aproximadamente⁴⁹. León y cols.⁵⁰ aportan un caso más en retroperitoneo en 1990.

Existen varios métodos para efectuar el diagnóstico siendo los más relevantes además de la sintomatología clínica la ecografía, tomografía axial computarizada (TAC) y la arteriografía renal selectiva. Esta última ofrece un patrón angiográfico característico estudiado por varios autores^{34, 38} consistente en visualizar:

- Tronco arterial normal.
- Dilatación sacular aneurismática de arterias interlobares e interlobulares en «racimo de uvas».
- Ausencia de fístulas arteriovenosas.
- Aspecto en mosaico o piel de cebolla en fase nefrográfica, por alternancia de áreas radiolucidas y otras densas.
- Nítida demarcación tumoral por su carácter no invasivo.

Aunque otros autores opinan que estas características se presentarían sólo en el 50% de los casos.

La ecografía presenta a su vez los patrones sonográficos: a) sonodensos (los más frecuentes) b) sonolucientes y mixtos. Es un procedimiento específico y útil en el control y seguimiento de estos procesos^{51, 52, 53}. La TAC por su alta especificidad sería el mejor diagnóstico en general salvo en aquellos AML con predominio de músculo y vasos en que no sería posible la diferenciación. De todos modos permitiría una valoración sobre: volumen tumoral, relaciones con órganos vecinos, lesiones asociadas y mediciones densitométricas de tejidos tumorales y normales y ello favorecido por su componente graso. Las calcificaciones son raras ocurriendo sólo en el 6% de los casos.

En recientes publicaciones se reseña la aplicación de las imágenes por resonancia nuclear (RMI) a este tipo de patología haciendo a su vez estudios comparativos con la TAC y llegando a la conclusión por algunos autores que ambos métodos muestran resultados similares si bien la RMI puede ser más sensible en la detección de la extensión venosa, adenopatías metastásicas y de la invasión de órganos adyacentes.

No obstante, la confianza exclusiva en técnicas radiológicas para el diagnóstico de AML puede llevar a un diagnóstico erróneo cuando el patrón es atípico o existe un Ca de células renales, por ello se ha dado valor en la actualidad a la citología aspirativa PAAF con punción ecodirigida. Esta estaría indicada por tanto cuando existe un patrón ecográfico o de CT equívoco o no claro y con el fin de obtener diagnóstico histológico seguro.

No hay datos para pensar que el AML favorezca la aparición de un carcinoma y es discutible la degeneración sarcomatosa pero sí hay descritos casos de este proceso simultáneos con adenocarcinoma^{54, 55}, y de estos un porcentaje cursa con hipercalcemia⁵⁶.

La mejor precisión en el diagnóstico y un mejor conocimiento del proceso conlleva en la actualidad a una modificación en la actual terapéutica. También se ha expuesto^{32, 38} como hasta 1976 en el 93% de los casos de AML sin ET se practicaba nefrectomía radical, reduciéndose progresivamente el porcentaje hasta el 50% en 1984, y persistiendo dicha tendencia hasta la actualidad.

La tendencia terapéutica en la actualidad es hacia el tratamiento conservador, ésta estaría en función del volumen y sintomatología de la tumoración destacando entre los procedimientos y según sus indicaciones: a) controles periódicos, b) embolización selectiva^{57, 58}, c) nefrectomía parcial o enucleación y d) nefrectomía radical y tratamiento de las complicaciones en los casos que sea necesario.



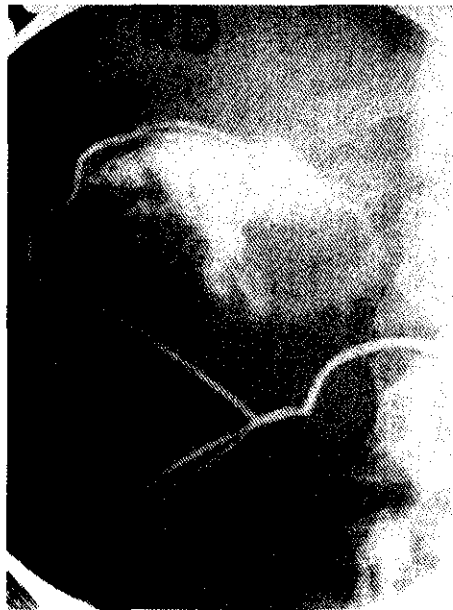
Caso 1.—Foto 1.



Caso 1.—Foto 2.



Caso 1.—Foto 3.



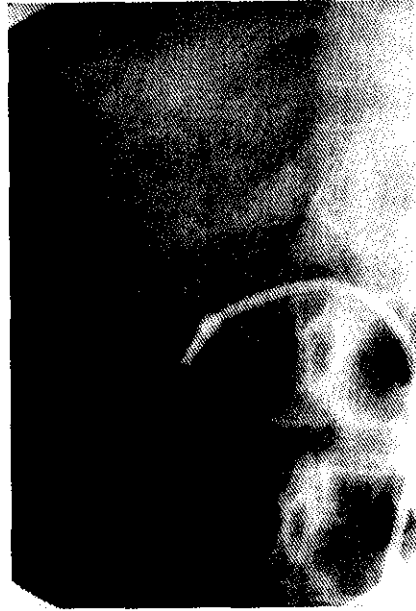
Caso 1.—Foto 4.

CASO 1.—Angiomiolipoma bilateral

Representa un caso de Angiomiolipoma renal bilateral que cursó con hematuria anemizante y dolor en fosa renal derecha, precisando tratamiento con carácter de urgencia.

En la TAC se interpretó como masa tumoral sólida en riñón derecho y otra de pequeño tamaño a nivel del riñón izquierdo.

La angiografía muestra tres arterias renales, siendo la polar inferior la que nutre el tejido aparentemente sano. Se practicó arteriografía renal selectiva y embolización con etanol cediendo de forma inmediata la hematuria. El control posterior de ecografía y TAC demostraron reducción del volumen de la masa.



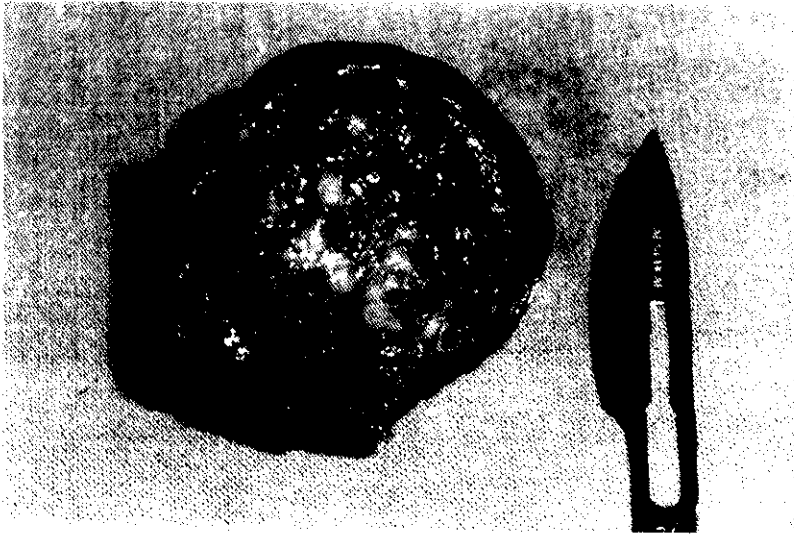
Caso 1.—Foto 5.



Caso 2.—Foto 1.



Caso 2.—Foto 2.



Caso 2.—Foto 3.

CASO 2.—Angiomiolipoma

Paciente diagnosticado mediante radiología (ecografía, TAC) y estudios complementarios de una tumoración sólida de polo superior de riñón compatible con Angiomiolipoma. Mediante tratamiento quirúrgico se practicó resección tumoral, refrectomía parcial, con conservación de los 2/3 restantes de parénquima renal con clampaje arterial e hipotermia.

B) URETER

Hemangioma

Jahn and Nissen⁸ en 1991 los refieren en su aportación señalando que pueden aparecer de forma sesil o pedunculados de tamaño de unos pocos milímetros hasta pocos cm. En la serie analizada por dichos autores, en un paciente la muestra incluía tres tumores. En cinco pacientes los tumores se localizaron en el 1/3 inferior del ureter o saliendo por el orificio ureteral. La sintomatología principal fue la hematuria y/o dolor ureteral. En cuanto a los procedimientos de diagnóstico, estos casos se revelaron normalmente por urografía o pielografía retrógrada, mostrando un defecto no específico. La cistoscopia y ureteroscopia completan el diagnóstico.

El tratamiento que se ha practicado en algunos casos fue la nefroureterectomía por desconocer la naturaleza de la lesión. La ureterotomía, ureterectomía parcial o plástia ureteral pueden constituir otras alternativas.

Cuando se diagnostica el hemangioma se recomienda tratamiento conservador.

II. TRACTO URINARIO INFERIOR

A) VEJIGA

Hemangioma

El hemangioma vesical (HV) es una tumoración benigna de crecimiento lento, muy infrecuente. Es el más raro de los tumores vesicales.

Observado por Broca en 1869, el primer caso fue descrito por Arbutnot Lanc an 1895. A. R. Melicow en una revisión entre 954 tumores vesicales primarios encontró seis casos (0,6%) Vicente y cols hasta 1986 observaron 79. Chopra⁵⁹, Fuleiman⁶⁰, Zurera⁶¹ y otros, van aportando casos y revisando la literatura.

Es más frecuente en edades pediátricas ya que se presentan aproximadamente el 65% de los casos en niños menores de 15 años aunque puede ocurrir a cualquier edad sin guardar relación con el sexo.

Como ya se comentó algunos consideran que probablemente derivan de células angioblásticas unipotenciales que sufren alteración en su desarrollo dentro de los vasos sanguíneos, por tanto serían lesiones malformativas más que neoplasias de origen congénito, y no metastatizan.

Existen a nivel vesical fundamentalmente dos tipos: a) capilar, donde los vasos son independientes (Andreo Hernández⁶² y cols. aportan un caso en 1986),

y b) el cavernoso donde los vasos se comunican entre sí, siendo los más frecuentes a este nivel.

En ocasiones tienen participación linfangiomatosa^{63, 64}. Kennet y Stanley en 1966, aportan un caso en un niño asociado con hemangiomas de genitales externos.

Jahn y Nissen⁸ mencionan el 66% de los hemangiomas vesicales como lesiones localizadas en cúpula o trigono, rara vez invaden los meatos ureterales. El 34% según esta publicación tendrían un carácter multicéntrico.

Se suelen presentar como una masa de base amplia, límites imprecisos de color rojizo vinoso. Ocasionalmente son pedunculados.

La localización submucosa también es descrita en el 36% de los casos y la tendencia a invadir la capa muscular estaría en el 64%, separando las fibras musculares hasta alcanzar la grasa perivesical, dando lugar a una angiomatosis pélvica.

Aproximadamente la tercera parte de estas lesiones (31%) se asocia a otros procesos angiomasos en otras localizaciones como son la piel, genitales externos, nalgas o periné y puede estar también en relación con determinados síndromes como ocurre en concreto con: el Klipper-Trenaunay que consiste en: hemangiomas cutáneos vinosos, venas varicosas e hipertrofia ósea y de tejidos blandos de la extremidad afectada, o el de Sturge-Weber.

Ya Klein Kaplan⁶⁵ en 1975, informaron de un caso de síndrome de Klipper-Trenaunay asociado a hemangioma vesical, refiriendo que esta asociación no sería casual.

Se dice que aproximadamente del 3 al 6% de los síndromes de Klipper-Trenaunay presentan angiomas vesicales aunque no hay todavía casuística significativa dado el escaso número de casos.

La clínica viene dada fundamentalmente por la hematuria en mayor o menor cuantía.

A el diagnóstico se llega con facilidad en el 30% de los casos⁶⁶ en los hemangiomas del tracto urinario inferior. El estudio urográfico puede no ser claro en un 50% de los casos. De gran ayuda puede ser la ecografía considerándose en la actualidad el TAC como un excelente método constatando en muchos casos el engrosamiento de la pared⁶².

Endoscópicamente puede visualizarse la lesión, identificándola, valorando mucho la realización de biopsia por el riesgo importante de sangrado que puede ocasionar.

Con respecto al tratamiento se han aplicado diversos procedimientos algunos⁵⁷ como cistectomía parcial (asiento de lesión en cúpula) radioterapia en las formas difusas y en la actualidad el empleo del láser Neodimio-Yag para coagulación.



Caso 3.—Foto 1.



Caso 3.—Foto 2.

CASO 3.—Síndrome Klipper Trenaunay

Corresponde a una paciente que presentaba un síndrome de Klipper-Trenaunay con hemangiomas vesicales y que consultó por episodios iterativos de hematuria intensa anemizante. Fue tratada mediante procedimientos de embolización vesical paliativos en más de una ocasión cediendo el cuadro.

Hemangiopericitoma

Descrito anteriormente, R. Sutton y cols.²¹ presentan un caso en 1989 de hemangiopericitoma vesical a nivel trigonal que cursó con sintomatología miccional, realizando el diagnóstico mediante radiología (defecto de replección vesical) y cistoscopia y que fue tratado por resección, confirmando histológicamente el diagnóstico.

Se refieren otros casos de afectación vesical de forma secundaria a otros orígenes de este mismo proceso.

B) URETRA

Hemangioma

Los tumores vasculares primarios de la uretra y especialmente los hemangiomas son raros.

El primero fue observado por Klotz en 1895. G. M. Tilak⁶⁸ en 1967, refiere 16 casos reportados. Gallego Gómez y cols.⁶⁹ aportan dos mas en 1982 (refiriendo un total aproximado de 30 en esa fecha), Luque Arana y cols.⁷⁰, otro en 1988.

El origen de estas tumoraciones se piensa puede ser congénito o producido por irritación crónica o incluso, debido a varicosidades de los vasos.

Puede presentarse como una tumoración aislada de color rojizo a nivel del meato o extenderse a lo largo de la uretra con carácter sesil.

Se puede presentar a cualquier edad generalmente más frecuente en varones alrededor de la tercera década.

Histológicamente, en la aportación de E. S. Manuel y cols.⁷¹ se describe «como un acúmulo subepitelial, de pequeños canales vasculares alineados por una hilera de células endoteliales, siendo su aparición similar a una mezcla de vasos linfáticos y venosos frecuentemente encontrados en las malformaciones vasculares o neoplasias de localización subcutánea o visceral».

Suelen manifestarse como un sangrado uretral crónico e intermitente.

Su tratamiento dependerá en gran medida de la extensión de la lesión, desde una resección o coagulación hasta una cirugía más amplia con control de los márgenes de resección y técnicas de uretroplastia⁶⁸.

III. AREA GENITAL

A) TESTICULOS

Hemangioma

Los tumores benignos de origen vascular en este son excepcionales. Lozano y cols.⁷² en 1990 con la aportación de un nuevo caso señala en una revisión la recogida de ocho casos hasta 1987. La etiopatogenia ya fue comentada.

El 75% están presentes en el nacimiento, siendo raros después de los 30 aunque la edad de presentación puede ser variable. Su curso es generalmente benigno. Derivan de los anejos testiculares y tejidos de sostén, estroma conjuntivo vascular.

Pueden presentar los patrones histológicos descrito como:

- angioma capilar: son vasos de pequeño calibre y una sola capa de células demarcando la luz vascular.
- angioma cavernoso: con vasos dilatados y pared engrosada.
- tumor de Masson: considerado como se ha dicho como secundario a la organización y canalización de un coágulo intravascular.

El parénquima no afecto puede presentar aspecto normal o lesiones atróficas⁷³ hialinizadas o sólo células de Sertoli⁷⁴ o llegar a la necrosis coagulativa.

El diagnóstico puede presentar problemas como señalan López Muñoz y cols.⁷⁵ en 1990 con la aportación de un nuevo caso, debiendo establecer los diagnósticos diferenciales precisos con otros procesos como tumoraciones orquitis, torsión, hidrocele, etc. El tratamiento por lo general y dada la dificultad diagnóstica suele ser quirúrgico.

Hemangioendotelioma

En 1975 J. Stein¹⁴ refiere el primer caso de hemangioendotelioma de testículo y en 1980 C. F. Cricco⁷⁶ aporta el segundo caso.

En dichos trabajos se plantean de nuevo las consideraciones histopatológicas de estos procesos ya comentados.

Macrocópicamente se trataba de tumoraciones sólidas con áreas de hemorragia. La transiluminación fue negativa así como las pruebas radiológicas y analíticas precisando exploración quirúrgica.

B) CORDON Y PARATESTICULARES

Tumores de cordón y paratesticular

Los tumores del cordón espermático de origen vascular tienen una escasa incidencia.

La neoplasias intrascrotales son generalmente dependientes del testículo correspondiendo aproximadamente sólo el 7% a las de asiento paratesticular. De estos la mayoría afectan al cordón y es el resto a epididimo y cubiertas escrotales.

A nivel del cordón la mayoría de las tumoraciones son de carácter benigno (70%). Pellice y cols.⁷⁷ en 1989 aportan un caso de hemangioma a este nivel.

Arango Toro y cols.⁷⁸ en 1989 refieren el primer caso documentado de angiosarcoma de epididimo comentando el tema y citando a Williams y cols. por su revisión sobre tumores paratesticulares en 1969. Se refiere que el 25% de los tumores epididimarios son malignos y en estos los sarcomas constituirían el 44% correspondiendo un 27% al Ca. primario de epididimio, como en otros apartados

las consideraciones histopatológicas de este proceso ya fueron comentados. El crecimiento es rápido y metastatiza por vía hematológica.

Lo infrecuente de estos casos hace que no se puedan obtener conclusiones significativas.

Hemangiopericitoma parafunicular

Spitale, J. J. Carral y cols.⁷⁹ aportan en 1989 un caso de hemangiopericitoma parafunicular a nivel de testículo criptorquido.

Macroscópicamente se observa masa solitaria muy vascularizada consistencia firme, color rojizo. Desde el punto de vista anatomopatológico compatible con el patrón descrito de hemangiopericitoma con sus características particulares, debiendo ser establecido el diagnóstico diferencial con otros procesos.

C) ESCROTO

Linfangioma quístico

Es una tumoración de origen linfático congénito, generalmente benigna.

La localización de los linfangiomas en general es donde se originan y desarrollan las estructuras linfáticas primitivas, preferentemente en región cervical (75%) axilar, en tórax, mesenterio, extremidades, etcétera⁸⁰.

En escroto la localización es muy rara (1%), suele aparecer con mucho más predominio en niños de corta edad, sin predominio por el sexo.

S. Robles y cols.⁸¹ con la aportación personal de un caso y en una revisión bibliográfica recopilaron tan sólo 30 casos hasta 1981.

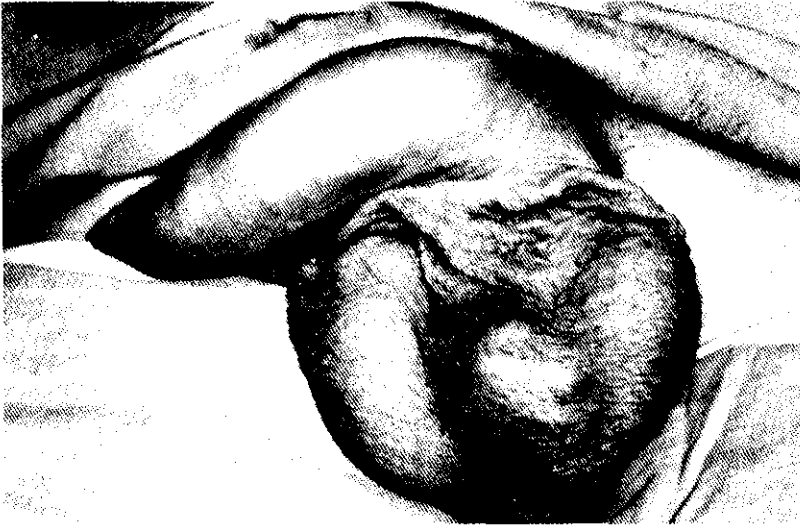
La tumoración está compuesta por una trama de múltiples quistes de diferente forma, tamaño y contenido de aspecto lechoso y coloración amarillo claro o hemorrágico adherido a la pared escrotal, con bordes mal definidos. Es pues una neoformación benigna que se presenta en el tejido linfático.

Tiene un curso evolutivo lento y progresivo adquiriendo un carácter infiltrativo diferente según los casos.

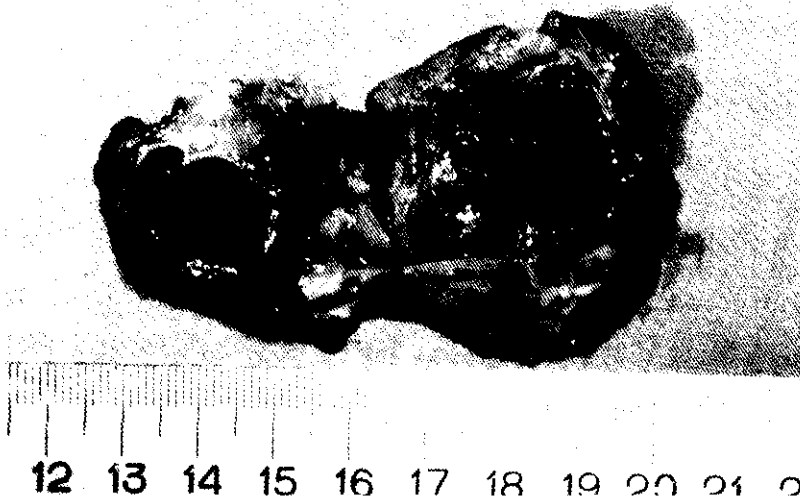
Su presencia puede pasar inadvertida por períodos de tiempo muy variable en función de las características de cada caso, por lo que suele ser asintomático, revelándose por un aumento de tamaño del hemiescroto correspondiente.

Puede existir también a nivel de cordón espermático y túnica vaginal, por ello algunos autores limitan el diagnóstico en particular al escroto a los casos en que el proceso neoformativo está asociado íntimamente con el músculo liso del dartos.

El tratamiento por lo general es quirúrgico, consistiendo en la resección de la zona afectada, aunque están descritas otras formas de tratamiento.



Caso 4.—Foto 1.



Caso 4.—Foto 2.

CASO 4.—Linfangioma de escroto

Corresponde a un paciente varón de dieciséis años que sin antecedentes de interés refiere desde hace aproximadamente 2-3 meses aumentó de volumen en hemiescroto derecho. A la exploración se palpa una tumoración de 6x5 cm., consistencia indurada no dolorosa al tacto, fija a la pared escrotal con transiluminación negativa. La TAC no muestra adenopatías. En el acto quirúrgico se comprueba dicha masa parietal independiente del testículo. El estudio anatómopatológico informó de linfangioma quístico de escroto.

Angiomixoma invasivo

Como se ha comentado anteriormente las neoplasias mesenquimales de escroto son raras destacando el linfangioma ya descrito, el leiomioma, angioma y lipomas.

Steeper y Rosay en 1983 describen una variante distinta de neoplasias mixoides, el angiomixoma invasivo con una predilección hacia partes blandas en pelvis femenina.

Begin aporta nueve casos en varones en 1985, Saenz de Santamaría aporta un caso en 1988 de localización escrotal y Moreno Avilés⁸² y cols. otro en 1990.

La edad más frecuente es la tercera o cuarta década de la vida.

Se localiza en piel y tejido celular subcutáneo, siendo habitualmente una masa o lesión polipoidea no encapsulada, con infiltración local, aunque no metastatiza, de crecimiento lento como se comenta en la última aportación. Las células tumorales en el angiomixoma podrían representar miofibroblastos por la presencia de filamentos intracitoplasmáticos con inmunorreactividad para la desmina.

D) PENE

Hemangioma

Los angiomas de gran volumen a nivel del pene son muy infrecuentes.

Hasta 1985 había descritos cuatro casos, Senoh observó desde el punto de vista histológico que las lesiones angiomatosas de pene son de características semejantes al tejido esponjoso y diferentes a los tumorales.

Alfárez⁸³ aporta un caso en 1985 de angioma gigante de pene y Bassa Moreira y cols.⁸⁴ descubren otro caso de hemartoma vascular de hemangioma cavernoso de pene en 1990.

Linfangioma cavernoso

Solsona y cols.⁸⁵ en 1986 aportan el primer caso de linfangioma cavernoso en esta localización comentando las consideraciones generales ya establecidas y las particulares del caso.

Hemangioendotelioma de cuerpo cavernoso

El cuerpo cavernoso de pene puede ser asicnto de este tipo de tumoración. En su aportación J. Stein¹⁴ rescña que Waugh en 1953 revisó hemangioendoteliomas



Caso 5.—Foto 1.



Caso 5.—Foto 2.

CASO 5.—Angioma de pene

Varón joven que consulta por presentar en piel de pene, cara dorsal, lesión cutánea, angiomatosa que fue aumentando progresivamente de tamaño, produciendo molestias locales constantes y sangrado a pequeños roces. Acuda de urgencia por hemorragia practicándosele posteriormente embolización selectiva de la arteria nutricia de la neoformación, remitiendo el cuadro. Posteriormente fue intervenido quirúrgicamente con resección de la zona afectada y plastia cutánea.

a nivel del cuerpo cavernoso y que hasta su publicación en 1975 había aportado 30 casos aproximadamente de diferente carácter (benignidad y malignidad) con un pronóstico muy variable según el caso y a pesar del tratamiento quirúrgico.

IV. SUPRARRENALES

HEMANGIOMA SUPRARRENAL

Para finalizar este capítulo nos falta por hacer una breve mención a la posible localización de este tipo de patología a nivel de la glándula suprarrenal.

Dentro de los tumores estromales en la suprarrenal el hemangioma es el más raro de presentación siendo los linfangiomas más frecuentes.

Ruiz Mondéjar y cols.⁸⁶, en 1991 presentan un caso de hemangioma y hacen una revisión de la literatura citando a Before quien en 1955 encuentra 10 casos en autopsias. Johnson y Jeppsen en el mismo año descubren el primer caso intervenido quirúrgicamente. Hasta la fecha refieren 23 casos.

Los modernos avances tecnológicos permiten una mejor aproximación diagnóstica en la actualidad.

Estos procesos cursan con las mismas visicitudes ya comentadas en otras localizaciones siendo muy rara la bilateralidad.

BIBLIOGRAFIA

1. Campbell: *Urología*. Tomo II, cap. 29, Jean B. Kernion, Buenos Aires, W. B. Saunders Company Philadelphia, 5.^a Edición; 2.^a Reimp. (1991). Editorial Panamericana, 1988, pp. 1400-1448.
2. Mira Linares, A.; Lelluch Alaudell, A.; Ramos Botella, V.; Lobato Encinas, J.; Martínez Grau, B.; Belvis Esclapez, V.; Izquierdo Sanz, J.: *Ponencia al III Congreso Iberoamericano y XLIII Congreso Nacional de Urología*. Ene Ediciones S. A., Tomo X, n.º 1, Alicante, 1978.
3. Enzinger, F. M.; Weiss, S. W.: «Soft Tissue Tumors». En *Bening tumors and tumor like lesions of blood vessels*. The C. V. Mosby Company. St. Louis, Toronto, London, 1988, pp. 489-532.
4. Hughes, F. A.; Delgado, H.; Oschiaffarino: *Tumores de riñón*. Cap. 12; Hughes, F. A.; Schenone, H.: «Urología práctica». *Intermédica*. Buenos Aires, Argetina, 1971, pp. 455-488.
5. Castineiras, J.; Sánchez del Pino, M. J.; Varó, C.; López, A.; Rodríguez Rubio, F.: «Hemangioma renal». *Arch. Esp. Urol.*, 1987; 40 (6): 375-378.
6. Sampaio, F. J. B.; Aragao, A. H. M.: «Anatomical relationship between the intrarenal arteries and the kidney collecting system». *J. Urol.*, 1990; 143: 679-681.
7. Serrano, A.; Fernández, E.; Fernández, I; Allona, A.; Burgos, F. J.; García-Cuerpo, E.; Lovaco, F.; Escudero, A.; «Hematuria esencial unilateral: actitud diagnóstica y terapéutica en dos casos». *Actas Urol. Esp.*, 1991; 15 (3): 311-317.
8. Jahn, H.; Nissen, H. N.: «Haemangioma of the urinary tract: review of the literature». *Br. J. Urol.*, 1991; 43: 113-117.
9. Puigvert, A.: «Hemangiomas urológicos». *Arch. Esp. Urol.*, 1984; 37 (4): 275-279.
10. Tapiés Barba, C.; Alvarez Moro, F. J.; Pomes Tello, J.; Palou Redorta, J.; Martínez Pérez, E.; Marote Robles, J.; Salas Cavdevila, A.: «Hemangioma renal asociado a duplicidad del sistema excretor». *Arch. Esp. Urol.*, 1985; 38 (5): 507-510.
11. Sunetada Yazaki, T. M. D.; Shigeki Takahashi, M. D.; Yoshihide Ogawa, M. D.;

- Ryuichi Kitagawa, M. D.: «Large renal hemangioma necessitating nephrectomy». *Urology*, 1985; 25 (3): 302-304.
12. Serrallach, N.; Aguilo D. F.; Regué, R.; Carreras, M.: «Curso Urología para Postgraduados. Tumores de riñón y urotelio superior». En *Tumores renales infrecuentes. Avances en Urología*, tomo I, Servicio Urología Hospital La Fe. Ed. Reycosa, Valencia, 1986, pp. 101-109.
 13. Garber, B. B.; Prestipino, A. J.; Pollack, H. M.; Levine, S. R.; Whitmore, K. E.: «Masson's tumor of the kidney: a new renal lesion». *J. Urol.*, 1990; 143: 344-346.
 14. Stein, J. J.: «Hemangi endothelioma of the testis». *J. Urol.*, 1975; 113: 201-203.
 15. Pomar Moya-Prats, P.; Bilbao Jaureguizar, J. L.; Joly Amat, M.; Berian Polo, J. M.; Salva Verd, A.; Ponz González, M.: «Hemangi endothelioma renal maligno. Revisión de la literatura. Aportación de un caso». *Actas Urol. Esp.*, 1981; 5 (2): 125-128.
 16. Pinzón Guerrero, J.; Marote Robles, J.; Palou Revorta, J.; Egido García, R.: «Hemangiopericitoma renal: A propósito de un caso». *Actas Urol. Esp.*, 1987; 11: 627-628.
 17. Siniluoto, T. M. J.; Paivansalo, M. J.; Hellström, P. A.; Leinonen, A. S. S.; Kyllönen, A. P. J.: «Hemangiopericitoma of the kidney: a case with preoperative ethanol embolization». *J. of Urol.*, 1988; 140: 137-138.
 18. Heppe, R. K.; Donohoue, R. E.; Clark, J. E.: «Bilateral renal hemangiopericitoma». *Urology*, 1991; 38 (3): 249-253.
 19. Romero Martín, J. A.; Barranco Sanz, M. A.; Alvarez Vjarde R.; Gutiérrez del Pozo, R.; Ordi, J.; Carretero González, P.: «Hemangiopericitoma maligno: un raro tumor retroperitoneal primario». *Actas Urol. Esp.*, 1991; 15 (4): 381-383.
 20. Eble, J. N.: *Tumors and tumor-like conditions of the kidneys and ureters*. Edit by: John N. Eble, M. D. Churchill Livingstone Inc, 1990, pp. 123-144.
 21. Sutton, R.; Hopper, I. P.; Munson, K. W.: «Haemangiopericytoma of the bladder». *Br. J. Urol.*, 1989; 63: 548-554.
 22. Shikes, R. H.; Silverberg, S. G.: «Principles and practice of Surgical Pathology». En: *Surgical Diseases of the kidney*. Edited By Steven G. Silverberg, Second Editoion, Churchill Livingstone INC, 1990.
 23. López, G.; Asenjo, J. A., Blanco González, J.; Ortega Medina, L.; Sanz Esponera, J.: «Yuxtglomerular cell tumor of the kindey». *Path Res. Pract.*, 1991; 187: 354-359.
 24. Despina Terris, M. D.; Leonard Plaine, M. D.; Alain Steinfeld, M. D.: *Renal angiosarcoma*. Amer J. Kidney Diseases, 1986; 8 (2): 131-133.
 25. Garmendia, J. C.; López García, J. A.; Acinas García, O.; Garrido Rivas, C.; Sanroma Ortueta, C.; Arocena Lanz, F.: «Angiosarcoma de riñón». *Actas Urol. Esp.*, 1989; 13 (2): 223-224.

26. Cason, J. E. M. D.; Eaisma J. M. D.; Plaine, L. M. D.: «Angiosarcoma of kidney». *Urology*, 1987; 30 (3): 281-283.
27. Grignon, D. J.; Ayala, A. G.; Ro, J. Y.; El-Naggar, A.; Paradopoulos, N. J.: «Primary sarcomas of the kidney. A clinicopathologic and DNA flow cytometric study of 17 cases». *Cancer*, 1990; 65 (7): 1611- 1618.
28. Sami, J.; Harawi: *Kaposi's Sarcoma*. J. S. Harawi Eds.: *Pathology and Pathophysiology of AIDS and HIV related diseases*. London ed Chapman and Hall Medical, 1989, pp. 83-132.
29. Aranda Lassa, J. M.; Valdivia Uria, J. G.; López López, J. A.; Delgado Delgado, B.; Romero Auirre, F.: «Sarcoma de Kaposi en piel de pene». *Arch. Esp. Urol.*, 1986; 39 (1): 57-60.
30. Boronat, F.; Muñoz, E.; Mayato, T.; Hernández, C.; Ledo, A.; Romero, C.: «Sarcoma de Kaposi del glande: Aportación de un caso y revisión de la literatura». *Actas Urol. Esp.*, 1983; 7 (6): 477-480.
31. Cózar, J. M.; Martínez Piñeiro, L.; Avellana, J. A.; De la Peña, J.; Hidalgo, L.; Sanz, A.; Burgos, F.; Martínez Pinciro, J. A.: «Sarcoma de Kaposi en un trasplante renal tratado con ciclosporina, azatioprina». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (2): 155-158.
32. Oesterling, J. E.; Elliot, K.; Fishman, K.; Staford, M.; Goldman and Fray F. Marshall: «The management of renal angiomyolipoma». *J. Urol.*, 1986; 135: 1121.
33. Tong, Y. C.; Chieng, P. U.; Tsai, T. C.; Lin, G. N.: «Renal angiomyolipoma: report of 24 cases». *Br. J. Urol.*, 1990; 585-589.
34. Escudero, A.; Pinciro, J. A. M.: «Angiomiolipoma renal: estudio de doce casos». *Arch. Esp. Urol.*, 1975; 28 (4): 351-392.
35. Rodríguez Vela, L.; Arino, I.; Liedana, J. M.; Horndler, C.; Roncales, A.; Rioja, C.; Rioja, L. A.: «Angiomiolipomas renales bilaterales en la esclerosis tuberosa de Bourneville». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (5): 423-431.
36. Garat, J. M.; Gosalbez: *Urología pediátrica*. Salvat, 1987.
37. Iborra, Juan I.; Solsona Narbón, E.; Ricos Torrent, J.; Ferrer Mengual, S.; Zaragoza Orts, J.: «Angiomiolipomas: Análisis de 8 casos. Estudio familiar». *Actas Urol. Esp.*, 1981; 5 (5): 303-308.
38. Burgos, F. J.; Mayayo, T.; Berenguer, A.; Mangato, E.; Mateos, A.; Escudero, A.; Romero Aguirre, C.: «Angiomiolipoma renal. Aspectos diagnósticos y terapéuticos». *Actas Urol. Esp.*, 1988; 12 (3): 210-216.
39. Mallo, N.; Galindo, L.: *Tumores de riñón y avances en el diagnóstico y terapéutica urológica. Cap.: Tumores Renales Benignos*. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma Barcelona, Servicio de Urología, Copymar, 1975, pp. 34-35.
40. Estébanez Zarranz, M. J.; López García, A.; Sanz Jaka, J. P.; Garrido Rivas, C.; Arocena Lanz, F.: «Angiomiolipoma renal aislado». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (3): 211-216.

41. Fernández Larrañaga, A.; Nacarino Corbacho, L.; Usón Calvo, A.: «Angiomiolipoma renal y afectación simultánea de los ganglios linfáticos regionales ¿origen multicéntrico o metástasis?». *Actas Urol. Esp.*, 1984; 8 (2): 155-156.
42. Aharon Luric, V. W.; Feigenbaum, M. L.: «Abdomen agudo por rotura espontánea de un angiomiolipoma del riñón». *Arch Esp. Urol.*, 1988 41 (8): 607-609.
43. Scott McDouglas, W.; Kursh, E. D.; Lester Perky: «Spontaneous rupture of the kidney with perirenal hematoma». *J. Urol.*, 1975; 114: 181-184.
44. Soler Roselló, A.; Ibarz Servio, L.; Orús Justribó, V.; Abós Fanlo, P.; Quintanilla Muñoz, B.: «Hematoma perirrenal espontáneo por un tumor maligno de riñón. Presentación de tres casos». *Actas Urol. Esp.*, 1978; II (4): 159-162.
45. Zurera Tendero, L. J.; Delgado Acosta, F.; Ysamat Marfa, R.; Pareja Arcos, M.; Alegre Bayo, N.; Requena, M. J.: «Hemorragia retroperitoneal como complicación del angiomiolipoma renal». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (1): 27-31.
46. Hidalgo, L.; Santos, J.; Jiménez, N.; Cisneros, J.; Avellana, J. A.; De la Peña, J.; Martínez Pineiro, J. A.: «Hematoma perirrenal espontáneo». *Actas Urol. Esp.*, 1981; 5 (3): 145-152.
47. Tarkington, M. A.; Matsumoto, A. H.; Dester, S. W.; Regan, J. B.: «Spectrum of renal vascular malformation». *Urology*, 1991; 38 (4): 297-300.
48. Wolfgang Hoeltl; Walter Hruby; Seyedhossein Aharinejad: «Renal vein anatomy and its implications for retroperitoneal surgery». *J. Urol.*, 1990; 143: 1108-1114.
49. Fkiis, J.; Hsortrup, A.: «Extrarenal angiomyolipoma: Diagnosis and management». *J. Urol.*, 1982; 127: 528.
50. León Dueñas, E.; Maestro Durán, J. L.; Morales López, A.; García Cantón, J. A.; Pascual del Pobil Moreno, J. L.: «Angiomiolipoma renal. Comentarios sobre tres recientes aportaciones». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (2): 130-135.
51. Leiva, O.; Lozano, F.; Ramos, C.; Paniagua, P.; Borovia, V.: «Diagnóstico del angiomiolipoma renal por medio de la tomografía axial computarizada (TAC)». *Actas Urol. Esp.*, 1979; 3 (1): 43-46.
52. Martínez García, R.; Valls Blasco, F.; Domínguez Hinarejos, C.; Gallego Gómez, J.; Oliver Amorós, F.; Jiménez Cruz, J. F.: «Diagnóstico y tratamiento del angiomiolipoma renal». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (7): 661-669.
53. Dov Pode, M. D.; Shimon Meretik, M. D.; Amos Shapiro, M. D.; Marco Laine, M. S. FRCS: «Diagnosis and management of renal angiomyolipoma». *Urology*, 1985; 25 (5): 461-467.
54. Aragona, F.; Spinelli, C.; Marconi, A.: «Asociación de Angiomiolipoma y Adenocarcinoma renal: Correlaciones histológicas, arteriográficas y microangiográficas». *Actas Urol. Esp.*, 1985; 9 (6): 523-526.
55. Lowe, B. A.; Brewer, J.; Houghton, D. C.; Jacobson, E.; Pitre, T.: «Malignant transformation of angiomyolipoma». *J. Urol.*, 1992; 147: 1356-1358.

56. Byrne, D. J.; Hamilton Stewart, P. A.; Lowe, J. W.: «Malignant angiomyolipoma of the kidney associated with hypercalcaemia». *Br. J. Urol.*, 1988; 62: 89-90.
57. Alférez Villalobos, C.; Resel Estévez, L.: *Embolización en urología*. Ponencia al XLV Congreso Nacional de Urología, Ene Ediciones S. A., Oviedo, 1980.
58. Luengo Alpuente, S.; Mohamed Mohamed, Z.; Resel Estévez, L.: «Angiomiolipoma renal bilateral. Hematuria. Tratamiento mediante embolización arterial selectiva». *Actas urol. Esp.*, 1986; 10 (6): 513-515.
59. Chopra, R. P.; Khanna, S. D.; Saigal, E. K.: «Hemangioma of the bladder: a case report». *J. Urol.*, 1965; 94: 56-57.
60. Fuleiman, F. M.; Cordonnier, J. J.: «Hemangioma of the bladder report of a case and review of the literature». *J. Urol.*, 1959; 102: 581-585.
61. Zurera Cosano, A.; Sánchez Alvarez, F.; Gallinato Pérez, P.: «Hemangioma vesical». *Actas Urol. Esp.*, 1988; 12 (5): 476-480.
62. Andreo Hernández, L. A.; Pazos González, G.; Guadaño Salvadores, V.; Gómez Santos, D.; Carballido Rodríguez, J.; Marcos López, J.: «TAC del hemangioma vesical (a propósito de un caso)». *Actas Urol. Esp.*, 1986; 10 (3): 201-208.
63. Chantada Abal, V.; Gómez Veiga, F. A.; Sousa Escandón, A.; Rodríguez García, J.; González Martín, M.: «Hemangioma capilar vesical difuso». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (7): 782-785.
64. Kenneth, E.; Stanley, J. R.: «Hemangioma-limphangioma of the bladder in a child: report of a case with associated hemangiomas of the external genitalia». *J. Urol.*, 1966; 96: 51-54.
65. Klein, T. W.; Kaplan, G. W.: «Klippel-trenaunay syndrome associated with urinary tract hemangiomas». *J. Urol.*, 1975; 114: 596-600.
66. Cendrón, J.: «Tumores vasculares del tracto urinario inferior en los niños». *Actas Urol. Esp.*, 1980; 4 (2): 57-58.
67. Fuleihan, F. M.; Cordonnier, J. J.: «Hemangioma of the bladder: report of a case and review of the literature». *J. Urol.*, 1969; 102: 581-585.
68. Tilak, G. H.: «Multiple hemangiomas of the male urethra-treatment by Denis Browne-swinney-Johanson urethroplasty». *J. Urol.*, 1967; 97: 96-97.
69. Gallego Gómez, J.; Mompo Sanchís, J. A.; Guillén Navarro, M.; Alonso Gorrea, M.; Tramoyeres Celma, A.; Valls Blasco, F.; Ferrando Marco, F.: «Angioma uretral en el varón. A propósito de dos casos». *Actas Urol. Esp.*, 1982; 6 (5): 313-314.
70. Luque Arana, J. L.; Cabrera González, E.; López de la Riva, M.: «Angioma de uretra en el varón. Aportación de un nuevo caso». *Arch. Esp. Urol.*, 1988; 41 (8): 605-606.
71. Manuel E. S.; Seery, W. H.; Cole, A. T.: «Capillary hemangioma of the male urethra: case report with literature review». *J. Urol.*, 1977; 117: 804.

72. Lozano, J. L.; Menéndez, C.; Adriaola, A.; Amo, E.; Tejada, F.; Romero: «Angioma cavernoso de testículo. Aportación de un nuevo caso». *Actas Urol. Esp.*, 1990; 14 (1): 43-44.
73. Aparicio Duque, R.; Del Villar Negro, A.; Carpintero Sainz, M. L.; Sánchez Santos, J. A.; Martínez-Sagarra Oceja, J. M.; Santos Largo, J.; «Angioma cavernoso como causa de necrosis isquémica testicular». *Arch. Esp. Urol.*, 1987; 40 (5): 353-354.
74. Nistal, M.; Paniagua, R.; Regadera, J.; Abaurrea, M. A.: «Testicular capillary hemangioma». *Br. J. Urol.*, 1982; 54: 433.
75. López Muñoz, A.; Vilches Troya, J.; Aparicio Patino, J.; Alvarez-Ossorio, J. L.; Cartineiras Fernández, J.: «Hemangioma testicular: un problema de diagnóstico clínico». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (2): 192-194.
76. Cricco, C. F., Bucks, A. S.: «Hemangioendothelioma of the testis second reported case». *J. Urol.*, 1980; 123: 131-132.
77. Pellice, C.; Sabaté, M.: «Tumores del cordón espermático. Nota preliminar. A propósito de un hemangioma». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (6): 585-586.
78. Arango Toro, O.; Rosales Bordes, A.; Coronado García, J.; Nogueroles Garrigós, A.; Gelabert Mas, A.: «Angiosarcoma paratesticular. Confirmación inmunohistoquímica. Revisión de la literatura». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (9): 855-858.
79. Spitale, L. S.; Carral, J. J.: «Hemangiopericitoma parafunicular». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 42 (1): 63-65.
80. Oliver Llinares, F.; Roques Serradilla, J. L.; Ruiz Jiménez, J. L.; Desus Ruiz, J.; Segarra Llido, V.: «Linfangioma quístico del escroto». *Arch. Esp. Urol.*, 1989; 23 (2): 179-184.
81. Robles, J.; Silmi, A.; Albacete, P.; Ramírez, J. C.; Páramo, P. S.; Fernández Larrañaga, A.; Blázquez, J.; Duarte, O.: «Linfangioma quístico de escroto». *Actas Urol. Esp.*, 1982; 6 (3): 187-192.
82. Moreno Avilés, J.; Salinas Sánchez, A. S.; Alcalá Santaella Casanova, C.; Guardiola Mas, A.; Server Falgas, G.: «Angiomixoma invasivo de escroto». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (8): 908-909.
83. Alférez Villalobos, C.: «Angioma gigante de pene». *Actas Urol. Esp.*, 1985; 9 (6): 533-534.
84. Bessa Moreira, A.; Gómez Gómez de Carvalho: «Hamartoma vascular (hemangioma cavernoso) de pene. A propósito de un caso». *Arch. Esp. Urol.*, 1990; 43 (7): 779-780.
85. Solsona, E.; Ricos, J.; Monros, J.; Iborra, I.; Mazcuñán, F.: «Linfangioma cavernoso de pene». *Actas Urol. Esp.*, 1986; 10 (1): 73-76.
86. Ruiz Mondéjar, R.; Gómez Rodríguez, A.; Alvarez Fernández, F.; Sampietro Crespo, A.; Blas Quilez, J.; Fuentes García, J.: «Hemangioma suprarrenal. Representación de un caso y revisión de la literatura». *Arch. Esp. Urol.*, 1991; 44 (7): 875-878.