

ANGIOMIXOMA AGRESIVO POSTRASPLANTE RENAL

GUILLERMO FRAGALE¹, GERVASIO SOLER PUJOL¹, LUIS MAINETTI¹, ALBERTO SAN ROMAN²,
VICTORIA DURÁN PAREDES², MIGUEL RIZZO MANGLIO³

¹Servicio de Nefrología y Trasplante Renal, ²Servicio de Anatomía Patológica, ³Servicio de Oncología,
Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina

Resumen La condición de inmunosuprimido aumenta el riesgo de cáncer en trasplantados renales, en comparación a la población general. La mejor supervivencia de esta población en los últimos años ha convertido a las neoplasias y a la enfermedad cardiovascular en las principales causas de morbi-mortalidad. Presentamos el caso de un paciente trasplantado renal que desarrolló cuatro años después del trasplante una forma inusual de tumor mesenquimatoso, el angiomixoma agresivo, que requirió resección quirúrgica amplia.

Palabras clave: trasplante renal, tumores mesenquimatosos, angiomixoma

Abstrac *Aggressive angiomyxoma after renal transplantation.* The condition of immunosuppressed increases the risk of cancer in kidney transplant patients, as compared to the general population. The best survival of immunosuppressed patients in recent years has turned both neoplasms and cardiovascular diseases into the main causes of morbidity and mortality. We present the case of a renal transplanted patient who developed an unusual form of mesenchymal tumor such as the aggressive angiomyxoma, four years after the implant and requiring wide surgical resection.

Key words: kidney transplantation, mesenchymal tumors, angiomyxoma

El angiomixoma agresivo (AMA) es un tumor mesenquimatoso caracterizado por el crecimiento local e invasión de estructuras vecinas sin metástasis a distancia. Este tipo de tumor ha sido descrito principalmente en mujeres, en pelvis y periné. Muchos de estos tumores presentan receptores hormonales para estrógenos/progestágenos que facilitan el uso de hormonoterapia. Sin embargo, el tratamiento de elección es quirúrgico. A continuación presentamos el caso de un paciente trasplantado renal con un AMA de localización pelviana.

Caso clínico

Hombre de 34 años de edad con insuficiencia renal crónica por nefropatía lúpica, que luego de tres años de diálisis recibió un trasplante renal con donante fallecido, recibiendo timoglobulina como inducción de inmunosupresión y tacrolimus, micofenolato, esteroides como inmunosupresión de mantenimiento. Hubo en su evolución dos episodios de rechazo celular que fueron tratados con corticoides. Reinició diálisis por nefropatía crónica del injerto a los tres años post-trasplante. Cuatro años después del implante se realizó nefrectomía

por dolor y hematuria. Volvió a diálisis y a los ocho meses de la nefrectomía consultó por síndrome febril. Al examen físico se constató una tumoración en la lodge quirúrgica de la nefrectomía. La tomografía de abdomen mostró una masa heterogénea en el lecho quirúrgico de 108 × 81 × 138 mm con refuerzo difuso luego de la administración de contraste endovenoso. La lesión generaba desplazamiento posterior del psoas y medial de los vasos ilíacos y asas intestinales (Fig. 1). Se realizó resección amplia de la lesión, que comprometía la vena femoral. Histológicamente se observó proliferación mesenquimática con estroma mixoide y células ahusadas y estrelladas con numerosos vasos de diferente calibre, que se irradiaban hacia el estroma (Fig. 2). La tinción para receptores de estrógenos resultó positiva. La RMN de control a los 6 meses no mostró signos de recidiva.

Discusión

La condición de inmunosuprimidos aumenta 3-5 veces el riesgo de cáncer en trasplantados renales, en comparación a la población general, siendo el cáncer de piel y el linfoma las lesiones más prevalentes. La mejor supervivencia de esta población en los últimos años ha convertido a las neoplasias y a la enfermedad cardiovascular en las principales causas de morbi-mortalidad^{1,2}. El AMA es un tumor de partes blandas, descrito inicialmente en mujeres en pelvis y periné³, que manifiesta tendencia al crecimiento local y raramente presenta metástasis a distancia⁴. En hombres se han encontrado en escroto

Recibido: 18-VII-2018

Aceptado: 25-X-2018

Dirección postal: Guillermo D. Fragale, Servicio de Nefrología y Trasplante Renal, Hospital Universitario Austral, Av. Presidente Perón 1500, 1629 Pilar, Buenos Aires, Argentina
e-mail: guillermofragale@gmail.com

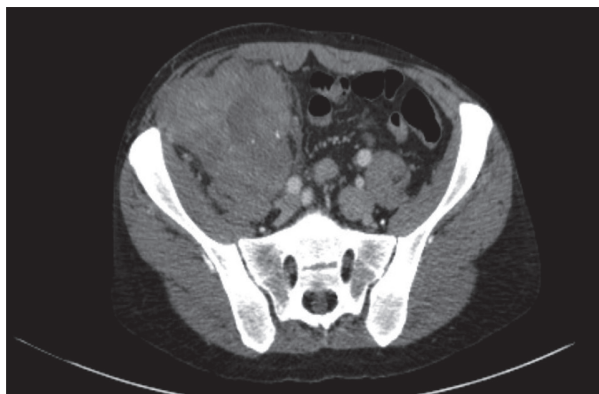


Fig. 1.- Lesión tumoral en fosa ilíaca derecha

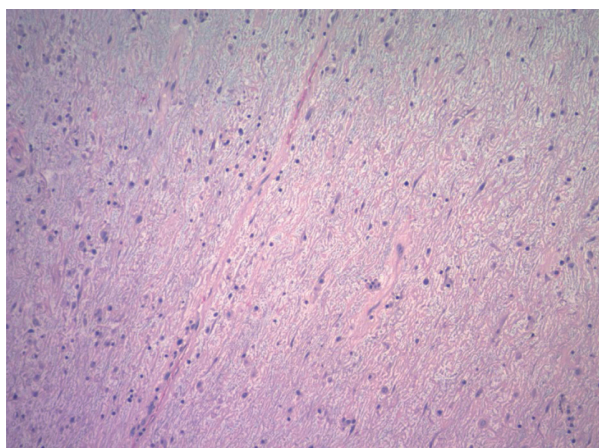


Fig. 2.- Patrón histológico de angiomixoma agresivo

y cordón espermático⁵. Otras localizaciones menos frecuentes son pulmón, cabeza y cuello^{6,7}. Los diagnósticos diferenciales con esta neoplasia son el mixoma, el liposarcoma y el mixofibrosarcoma.

Las comunicaciones sobre AMA en trasplantados renales son escasas^{8,9}. En los casos publicados, la lesión se diagnosticó varios años después del implante renal, por síntomas de masa ocupante de espacio. Histológicamente se identifican células estrelladas, fusiformes y múltiples canales vasculares en una matriz mixoide. La característica distintiva es la coexistencia de vasos de tamaño variable que van desde capilares a grandes.

Su apariencia en la RMN es característica y particularmente útil para el diagnóstico y el seguimiento. En la RMN en T1 es normalmente isointensa en relación al músculo, mientras que en T2 la mayoría son hiperintensos, con la excepción de las estructuras internas que muestran una señal menor. La hiperintensidad en T2 refleja su contenido mixoide. El refuerzo con contraste se debe a su estroma fibromuscular y su vascularización^{10,11}. La TAC es me-

nos específica para el diagnóstico e implica una mayor exposición a radiación. Si bien existen comunicaciones de casos de AMA metastásico, son localmente agresivos. Debido a su rareza, no existen guías que determinen claramente cuál es el mejor tratamiento. Sin embargo, existe consenso en que, siempre que sea posible, el tratamiento es quirúrgico, a pesar de que los márgenes de resección se encuentran frecuentemente comprometidos. El riesgo de recidiva local es alto y varía entre 35% y 72%¹². Las recidivas pueden aparecer rápidamente o en un tiempo muy alejado de la cirugía, incluso se han comunicado recidivas 15 años después de la resección primaria. En la recaída, siempre que sea posible, el tratamiento de elección continúa siendo quirúrgico. Cuando no es posible se puede iniciar tratamiento sistémico con hormonoterapia. Más del 90% de los AMA en mujeres expresan receptores de estrógeno y/o progesterona, mientras que este porcentaje es bajo en hombres¹³. Existen comunicaciones de respuesta al tratamiento con análogos de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) en distintos escenarios: neoadyuvante, adyuvante o en la recaída. Si bien la duración óptima del tratamiento es desconocida, se han informado rápidas recidivas luego de su suspensión¹⁴. No existen informes de hormonoterapia en hombres. Los pacientes varones con AMA expresan más comúnmente receptores de andrógenos y/o progesterona, lo que podría abrir una eventual posibilidad de tratamiento¹⁵.

Si bien no hay descripción acerca del tiempo de espera para un nuevo trasplante en estos casos, optamos por postergarlo por uno a dos años en nuestro paciente y realizar controles semestrales con RMN.

El AMA es un tumor infrecuente en el postrasplante renal, de crecimiento local y recidivante y cuyo principal tratamiento es quirúrgico. La RMN es de elección para el diagnóstico y seguimiento, ya que se trata de un tumor que solo da síntomas por compresión de estructuras vecinas.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Morath C, Mueller M, Goldschmidt H, Schwenger V, Opelz G, Zeier M. Malignancy in renal transplantation. *J Am Soc Nephrol* 2004; 15: 1582.
2. Dantal J, Pohanka E. Malignancies in renal transplantation: an unmet medical need. *Nephrol Dial Transplant* 2007; 22 (Suppl 1): i4-10.
3. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 463-75.
4. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomyxoma. *N Engl J Med* 1999; 341: 1772.
5. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, et al. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol* 2006; 10: 197-204.
6. Yamashita Y, Tokunaga O, Goto M. Aggressive angiomyx-

- oma of the oral floor: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62: 1429-31.
7. Choi YD, Kim JH, Nam JH, et al. Aggressive angiomyxoma of the lung. *J Clin Pathol* 2008; 61: 962-4.
 8. Lo MC, Augustine T, Campbell B. Letter to the editor: Giant angiomyxoid tumor in a renal allograft. *Transpl Int* 2011; 24: e79-80.
 9. Ujjwal G, Priyanka N, Manish R, Ritambhara N, Niranjana K. Aggressive angiomyxoma of transplanted kidney mimicking posttransplant lymphoproliferative disorder. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2017; 28: 425-7.
 10. Chien AJ, Freeby JA, Win TT, Gadwood KA. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis: sonographic CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 530-1.
 11. Chew FS, Hudson TM, Hawkins IF Jr. Radiology of infiltrating angioliipoma. *AJR Am J Roentgenol* 1980; 135: 781-7.
 12. Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, Seki H, Koyanagi T. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist. *Int J Urol* 2004; 11: 432-5.
 13. Jineping Z, Chunfu Z. Clinical experience on aggressive angiomyxoma in China (report of 93 cases). *Int J Gynecol Cancer* 2010; 20: 303-7.
 14. Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol* 2010; 36: 335-9.
 15. Chihara Y, Fujimoto K, Takada S, Hirayama A, Cho M, Yoshida K, et al. Aggressive angiomyxoma in the scrotum expressing androgen and progesterone receptors. *Int J Urology* 2003; 10: 672-5.