

Angiomiolipoma epitelioides renal

P. Carrión López, J.M. Giménez Bachs, P.J. Fernández Anguita, M.Á. Nuñez Sarrión, L. Moreillo Vicente, J.A. Virseda Rodríguez

Servicio de Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete.

RESUMEN

Los angiomiolipomas epitelioides de origen renal son una variante muy infrecuente de los angiomiolipomas clásicos pero con la peculiaridad de poder presentar potencial maligno. Su diagnóstico suele ser postoperatorio, puesto que este tumor simula tanto las características clínicas como radiológicas del carcinoma de células renales.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 14 años que fue diagnosticada de esta patología como hallazgo incidental, y que tras ser sometida a nefrectomía parcial hace tres años actualmente se encuentra asintomática y sin signos de recidiva de la enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Angiomiolipoma epitelioides renal.

RENAL EPITHELIOID ANGIOMYOLIPOMA

ABSTRACT

Epithelioid angiomyolipoma of renal origin are a very rare variant of the classic angiomyolipomas but with the peculiarity to present malignant potential. Its diagnosis is usually after surgery because the tumor simulates both clinical and radiological features of renal cell carcinoma.

We report a case of a 14 year old patient who was diagnosed with this disease as an incidental finding, and that after she underwent partial nephrectomy for three years is currently asymptomatic with no signs of disease recurrence.

KEY WORDS: Renal epithelioid angiomyolipoma.

INTRODUCCIÓN

Según la clasificación de la OMS (2004), dentro de los tumores mesenquimales se encuentran el angiomiolipoma y su variante epitelioides⁽¹⁾.

Los angiomiolipomas (AML) son tumores benignos raros de tipo mesenquimatoso, compuestos de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo maduro que pueden presentar un origen renal, hepático, esplénico, retroperitoneal, uterino, de piel o pulmonar. Por su parte, el angiomiolipoma epitelioides (AMLE) se caracteriza por una proliferación de elementos epitelioides que en ocasiones presenta focalmente elementos propios de la variante clásica.

Hornick ha denominado a este tipo tumoral de AML como pecoma, reconociéndole aparte de un potencial maligno, un origen de las células epitelioides vasculares⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años, asintomática desde el punto de vista urológico, en seguimiento por Servicio de Endocrinología para estudio de hipoglucemias, que solicitó ecografía de abdomen en la que se evidenció la presencia de una masa sólida mesorrenal derecha de 8 cm de diámetro mayor, heterogénea y vascularizada con probable necrosis central (Fig. 1).

Ante la sospecha diagnóstica de tumor renal derecho se realiza un TC abdomino-pélvico, donde se confirmó la presencia de una masa renal derecha de 7,6 x 5,4 x 7,2 cm, sólida y heterogénea, localizada en el tercio medio e inferior, exofítica con importante vascularización e imágenes de dilataciones aneurismáticas intratumorales (Fig. 2).

A pesar del tamaño de la lesión, se decidió realizar nefrectomía parcial derecha debido a la edad de la paciente y a los hallazgos intraoperatorios de una tumoración bien delimitada en polo inferior de riñón derecho, muy vascularizada y con tendencia al sangrado, que la biopsia intraoperatoria descartó evidencia de malignidad.

En el estudio histológico, la descripción macroscópica destacó una lesión de 7,5 x 6 x 4 cm, irregular con áreas grisáceas, alternando con zonas parduzcas y amarillentas, mientras que la descripción macroscópica apreció una tumoración bien delimitada constituida por tejido adiposo, muscular liso con vasos engrosados, destacando áreas más sólidas constituidas

Correspondencia: Dr. Pedro Carrión López. Apartado de Correos 993. 02080 Albacete

E-mail: pedrocarrion1980@hotmail.com

Recibido: Octubre 2012

Aceptado: Octubre 2013

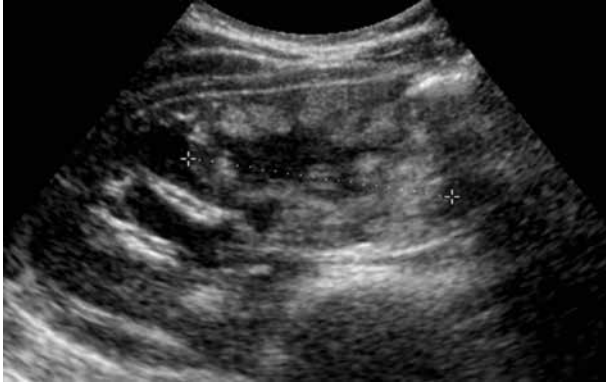


Figura 1. Masa renal sólida y heterogénea con necrosis central.

por células epitelioides que mostraba expresión de HMB-45 y actina de músculo liso focal, con un índice de proliferación medio con Ki67 (menos del 1%). No se observaron mitosis atípicas, necrosis ni infiltración vascular. De esta manera, se estableció el diagnóstico definitivo de Angiomiolipoma Epiteloide.

Dada la edad de la paciente y la asociación de los angiomiolipomas epitelioides con los síndromes neurocutáneos, se realizó un estudio por parte de Servicio de Dermatología que descartó la presencia de esclerosis tuberosa.

Tras tres años de seguimiento con controles periódicos cada tres meses, la paciente se encuentra asintomática y sin signos de recidiva de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El AML renal suele cursar de manera asintomática, presentándose como un hallazgo incidental, siendo su tamaño variable desde unos milímetros hasta varios centímetros. Son típicos de la 5ª década de la vida, presentando una mayor incidencia en el sexo femenino con una relación 4:1, mientras que en el AMLE la edad media de diagnóstico es menor, alrededor de los 38 años⁽³⁾.

La mayoría de las series quirúrgicas presentan hasta cuatro veces más AMLs esporádicos que asociados a la esclerosis tuberosa; sin embargo, en el caso del AMLE, esta proporción varía y se observa asociación con esclerosis tuberosa en aproximadamente la mitad de los casos⁽⁴⁾.

Aunque el primer caso de AML maligno fue publicado por Lowe y cols (1992), cuando describieron una transformación sarcomatosa en un AML previo, en 1986 se presenta el primer paciente con angiomiolipoma renal y afectación de ganglios linfáticos regionales^(5,6). Además de la atipia celular, se han encontrado otros hallazgos en los tumores extirpados, como necrosis, mitosis atípicas, invasión de vena renal, afectación ganglionar o recurrencia local⁽⁷⁾.

Histológicamente es importante establecer el diagnóstico diferencial con el carcinoma de células renales, dado el mejor



Figura 2. Masa renal derecha exofítica e hipervascularizada.

pronóstico del AMLE; el mismo se establece en base al estudio exhaustivo del tumor, intentando encontrar áreas atípicas de AML clásico, y por el estudio inmunohistoquímico (característica positividad de marcadores inmunohistoquímicos melanocíticos como HMB45, negatividad con citoqueratinas y S100)⁽⁸⁾. Macroscópicamente, son tumores de mediano a gran tamaño, de color amarillento anaranjado con extensas áreas de hemorragia y necrosis. Microscópicamente, se trata de una lesión de carácter infiltrativo, muy celular, constituida fundamentalmente por células epitelioides, acompañadas de células fusocelulares⁽⁴⁾.

Aunque las características radiológicas están bien descritas en la literatura, solo hay unos pocos informes de casos que describen la apariencia de imágenes de angiomiolipoma epiteloide primario maligno. Los AML clásicos, con su componente graso, son relativamente fáciles de caracterizar. No obstante, los AML epitelioides con su alto contenido celular y falta de grasa causan mayor dificultad diagnóstica. Este tumor simula tanto las características clínicas como radiológicas del carcinoma de células renales, siendo este el diagnóstico preoperatorio más frecuente, al no ser posible identificar claras zonas de tejido adiposo como en el AML clásico; por ello, el diagnóstico de AML epiteloide suele ser postoperatorio⁽⁹⁾.

Ante la sospecha diagnóstica de esta patología, el tratamiento debe ser siempre quirúrgico mediante nefrectomía radical que en ocasiones, y dependiendo de las características del tumor, podrá ser parcial al igual que en nuestra paciente y que en otros casos ya publicados^(10,11).

En un estudio realizado por Ramon et al, el uso de la embolización arterial selectiva mostró resultados prometedores, especialmente en la prevención de las complicaciones hemorrágicas de angiomiolipomas renales y la posible preservación de la función renal⁽¹²⁾.

Existen aportaciones respecto al uso de agentes quimioterápicos como el caso descrito por Cibas et al⁽¹¹⁾, en el que el paciente tenía una respuesta a la doxorubicina. Asimismo, Kenerson et al⁽¹³⁾ descubrió que los angiomiolipomas epitelioides exhiben de manera uniforme la activación de la cascada de mTOR, que contribuye al crecimiento y la progresión del tumor. Se evaluaron 15 casos de angiomiolipoma epitelioides y encontraron que estos tumores habían aumentado p70S6K y la disminución de AKT, que apoyaría la pérdida de TSC1-2. Esto sugiere la posibilidad de que los inhibidores de mTOR, tales como rapamicina o temsirolimus, pueden proporcionar un beneficio terapéutico en el tratamiento de angiomiolipoma epitelioides.

No obstante, al tratarse de un tumor de muy baja incidencia, no es posible establecer claros criterios para su manejo clínico y tratamiento adyuvante, por lo que será necesario esperar nuevas aportaciones bibliográficas que den una mayor solidez a la necesidad de realizar un tratamiento multimodal que incluya agentes quimioterápicos específicos y moleculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA. WHO. Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of the Urinary System and Male Genital Organs. Lyon: IARC Press; 2004.
2. Hornick JL, Flecher CDM. PEComa: What do we know so far?. *Histopathology*. 2006; 48: 75-82.
3. Azurmendi Arín I, Llarena Ibarguren R, García-Olaverri Rodríguez J, Olano Grasa I, Cantón Aller E, Pertusa Peña C. Angiomiolipoma epitelioides renal. *Arch Esp Urol*. 2008; 61: 540-3.
4. Astigueta JC, Abad MA, Pow-Sang R, Morante C, Meza L, Destefano V, et al. Angiomiolipoma epitelioides: Una variante rara del angiomiolipoma renal. *Arch Esp Urol*. 2009; 62: 493-7.
5. Lowe BA, Brewer J, Houghton DC, Jacobson E, Pitre T. Malignant transformation of angiomyolipoma. *J Urol*. 1992; 147: 1356-8.
6. Brecher ME, Gill WB, Straus FH. Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum Pathol*. 1986; 17: 962-3.
7. Islam AH, Ehara T, Kato H, Hayama M, Nisihizawa O. Loss of calponin h 1 in renal angiomyolipoma correlates with aggressive clinical behavior. *Urology*. 2004; 64: 468-73.
8. Faraji H, Nguyen BN, Mai K. Renal epithelioid angiomyolipoma: a study of six cases and a metanalytic study. Development of criteria for screening the entity with prognostic significance. *Histopathology* 2009; 55: 525-34.
9. Bharwani N, Christmas TJ, Jameson C, Moat N, Sohaib SA. Epithelioid angiomyolipoma: imaging appearances. *Br J Radiol*. 2009; 82: e249-52.
10. Rubinas T, Flanigan R, Picken M. Pathologic quiz case: Renal mass in an otherwise healthy man. *Arch Pathol Lab Med*. 2004; 128: e19-20.
11. Cibas ES, Goss GA, Kulke MH, Demetri GD, Fletcher CD. Malignant epithelioid angiomyolipoma ('sarcoma ex angiomyolipoma'). A case report and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2001; 25: 121-6.
12. Ramon J, Rimon U, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Kitrey ND, et al. Renal angiomyolipoma: Long term results following selective arterial embolization. *Eur Urol*. 2009; 55: 1155-61.
13. Kenerson H, Folpe A, Takayama T, Yeung RS. Activation of the mTOR pathway in sporadic angiomyolipomas and other perivascular epithelioid cell neoplasms. *Hum Pathol*. 2007; 38: 1361-71.