



Una variante rara de angiomiolipoma renal

Celia del Agua*, Francesc Felipo*, Isabel Marquina*, Mar Pascual*, Patricia Serrano**, Ángel García de Jalón**, Jorge Alfaro*

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

** Servicio de Urología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

Resumen

Presentamos el caso de una mujer de 69 años controlada en el servicio de urología por un tumor vesical superficial, que presenta en una ecografía abdominal, una masa sólida, de 6 cm de diámetro, en región suprarrenal izquierda.

Histológicamente, se observa una tumoración bien delimitada pero no encapsulada, muy celular, rodeada por tejido adiposo y constituida fundamentalmente por células poligonales, de hábito epiteliode, la mayoría con citoplasmas claros entremezcladas con áreas de células fusiformes.

El diagnóstico diferencial morfológico se debe realizar con un carcinoma renal de células claras y dada su localización con carcinoma suprarrenal y con el feocromocitoma.

El Angiomiolipoma renal pertenece a la familia de lesiones caracterizadas por la proliferación de las células epitelioides perivasculares (PEC). El angiomiolipoma (AML) epiteliode es una entidad recientemente separada del resto de AML típicos, que se asocia en más de la mitad de los casos con esclerosis tuberosa, un porcentaje mayor que el AML clásico.

Conclusiones

- Se trata de un miembro de una familia de tumores fenotípicamente similares, derivados de la célula epiteliode perivascular
- Puede ser extrarrenal
- Los estudios de imagen pueden simular un carcinoma por la escasez de tejido adiposo.
- Importancia de los marcadores melanocíticos en el diagnóstico de este tipo de tumores.

Caso clínico

Mujer de 69 años controlada en el Servicio de Urología por diagnosticarse hacía año y medio un tumor vesical superficial, según clasificación TNM 1999, pTa G2 con biopsias vesicales randomizadas normales. Como otros antecedentes personales, sólo presenta asma bronquial, intensa osteoporosis e hipertensión arterial esencial.

En el transcurso de los controles en el seguimiento de los tumores vesicales superficiales se realiza una ecografía abdominal en la que se evidencia una masa sólida de aproximadamente 6 centímetros de diámetro a nivel de suprarrenal izquierda. Ante estos hallazgos se solicita una urografía intravenosa (Figura 1) con eliminación de contraste de forma simétrica y bilateral, y posible efecto masa sobre polo superior de riñón izquierdo, y tomografía axial computadorizada (Figura 2) que pone de manifiesto una masa suprarrenal izquierda heterogénea, de 7 x 6 cms. de diámetro, con captación heterogénea de contraste.

Estos hallazgos nos obligan a descartar la posibilidad de deberse a un feocromocitoma ó carcinoma suprarrenal por lo que se comienza con estudio hormonal por parte del servicio de endocrinología. Los niveles de catecolaminas y derivados en sangre y orina de 24 horas estaban dentro de los parámetros de la normalidad. Además de ser normales todas las hormonas derivadas de la suprarrenal, corticoideas y androgénicas.

Se realiza estudio de extensión con gammagrafía ósea siendo normal ante la posibilidad de ser un carcinoma suprarrenal.

Se realiza nefrectomía más suprarrenalectomía izquierda mediante abordaje de toraco-freno-laparotomía con el hallazgo intraoperatorio de masa sin solución de continuidad entre riñón y suprarrenal y presencia de adenopatías.

UROGRAFIA INTRAVENOSA

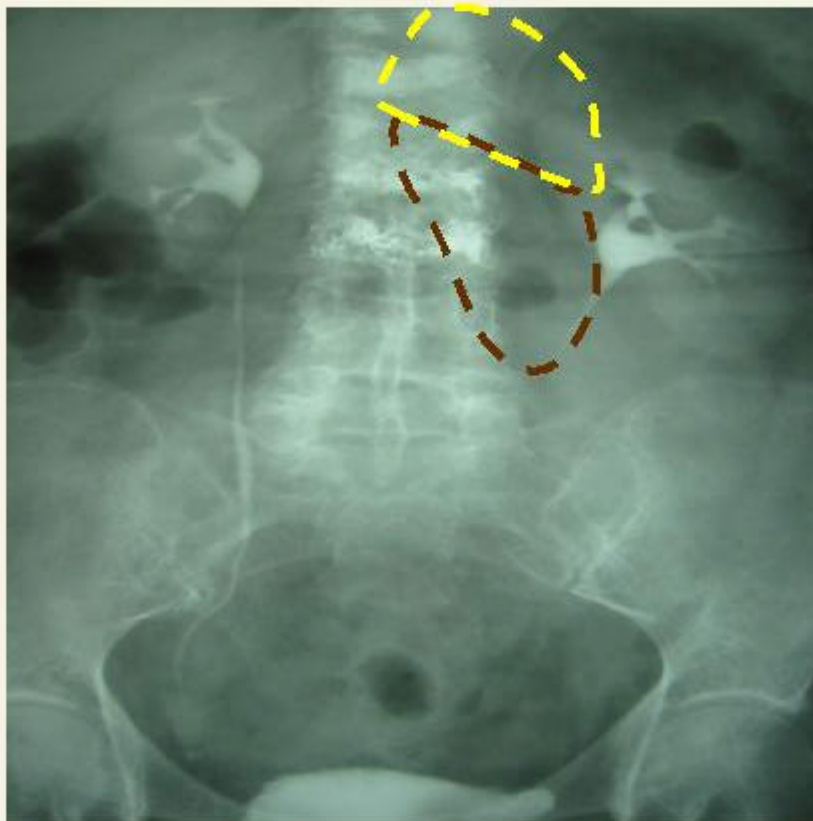


Figura 1. Urografía intravenosa

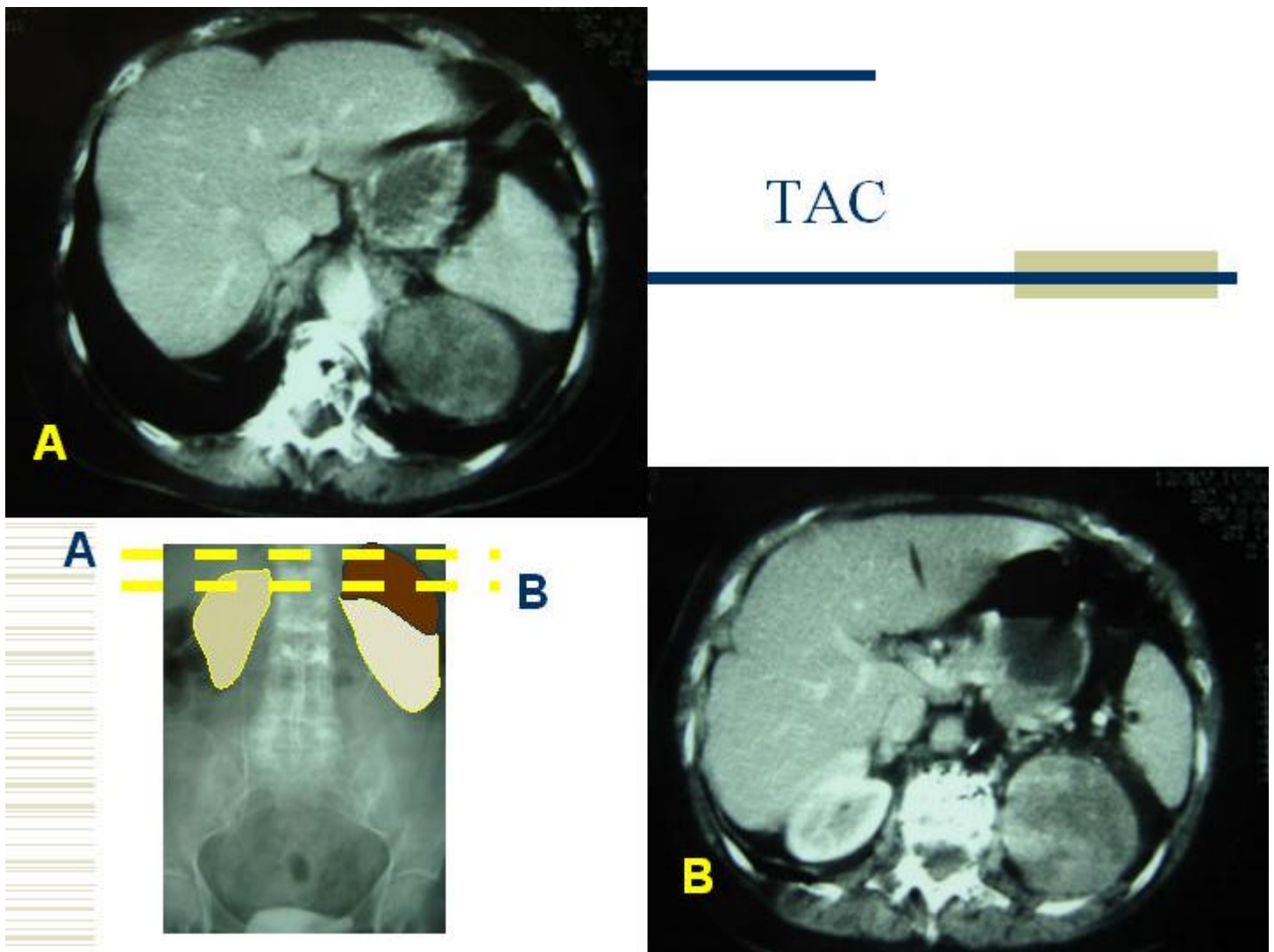


Figura 2. Tomografía axial computarizada

Resultados

Se trata de una masa redondeada, de 7 cm de diámetro, bien delimitada, que no afecta macroscópicamente la corteza renal. La glándula suprarrenal no muestra alteraciones macroscópicas.

Histológicamente, se observa una tumoración bien delimitada pero no encapsulada (Figura 1), muy celular, rodeada por tejido adiposo y constituida fundamentalmente por células poligonales, de hábito epitelioide, la mayoría con citoplasmas claros (Figura 2 y 3). En otras zonas se observan células de citoplasmas granulares eosinófilos, dispuestas en sábanas (Figura 4). Las células muestran atipia nuclear, con núcleos vesiculosos con nucleolos prominentes, con presencia de mitosis, algunas de ellas atípicas (Figura 5). Presencia de células gigantes multinucleadas, algunas recordando a las células ganglionares (Figura 6). También se observan áreas de células fusiformes (Figura 7).

Las células neoplásicas son positivas con HMB45 (Figura 8) y con actina, siendo negativas con queratinas y EMA. Se observa una zona del tumor en continuidad con la cápsula del polo renal superior, en el que se observan focos de AML típico con áreas de tejido adiposo maduro, vasos tortuosos de paredes gruesas y haces de músculo liso (figura 9). Presencia de invasión vascular (Figura 10).

DIAGNOSTICO: ANGIOMIOLIPOMA EPITELIOIDE RENAL

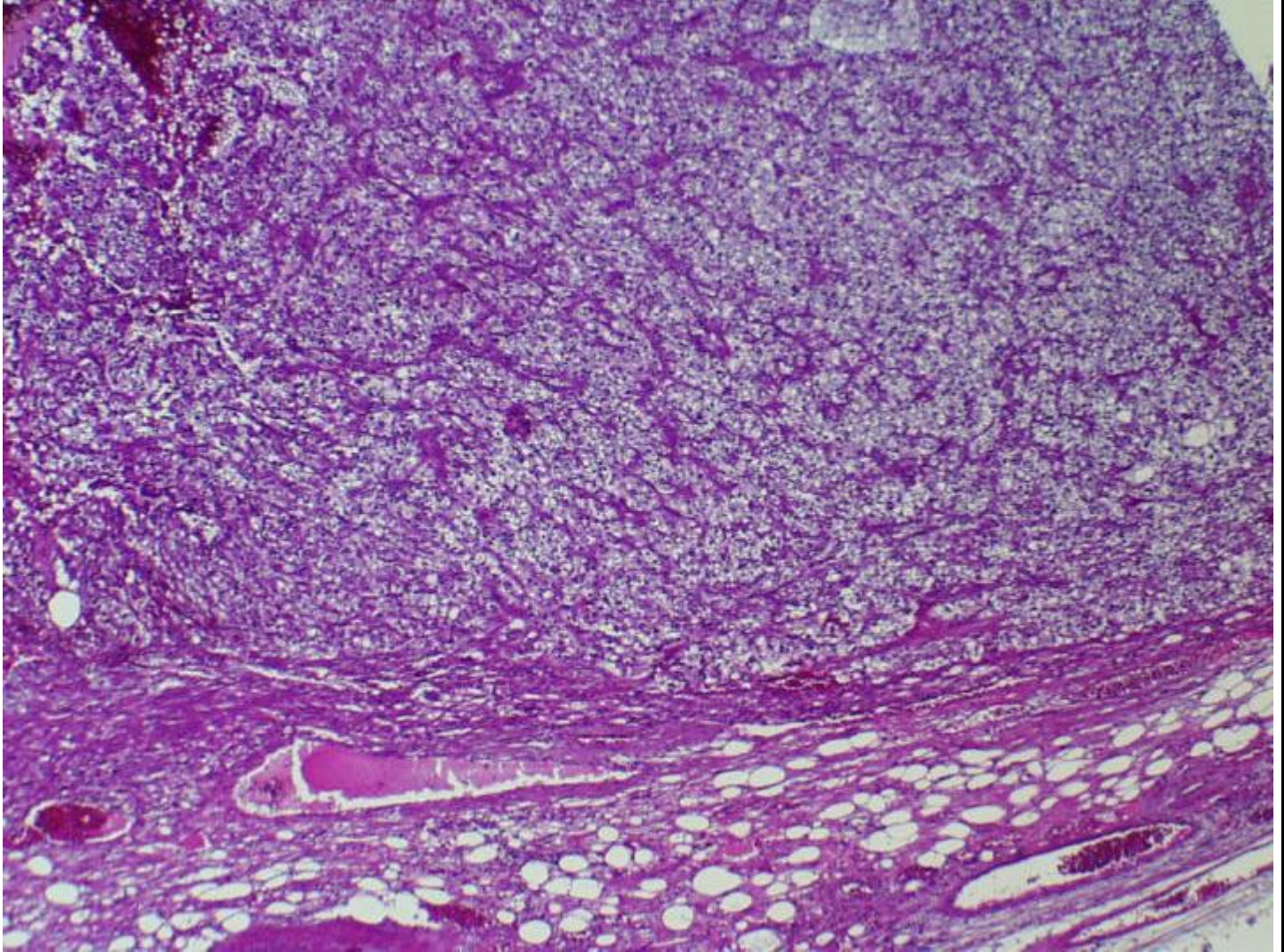


Figura 1. Tumoración bien delimitada pero no encapsulada

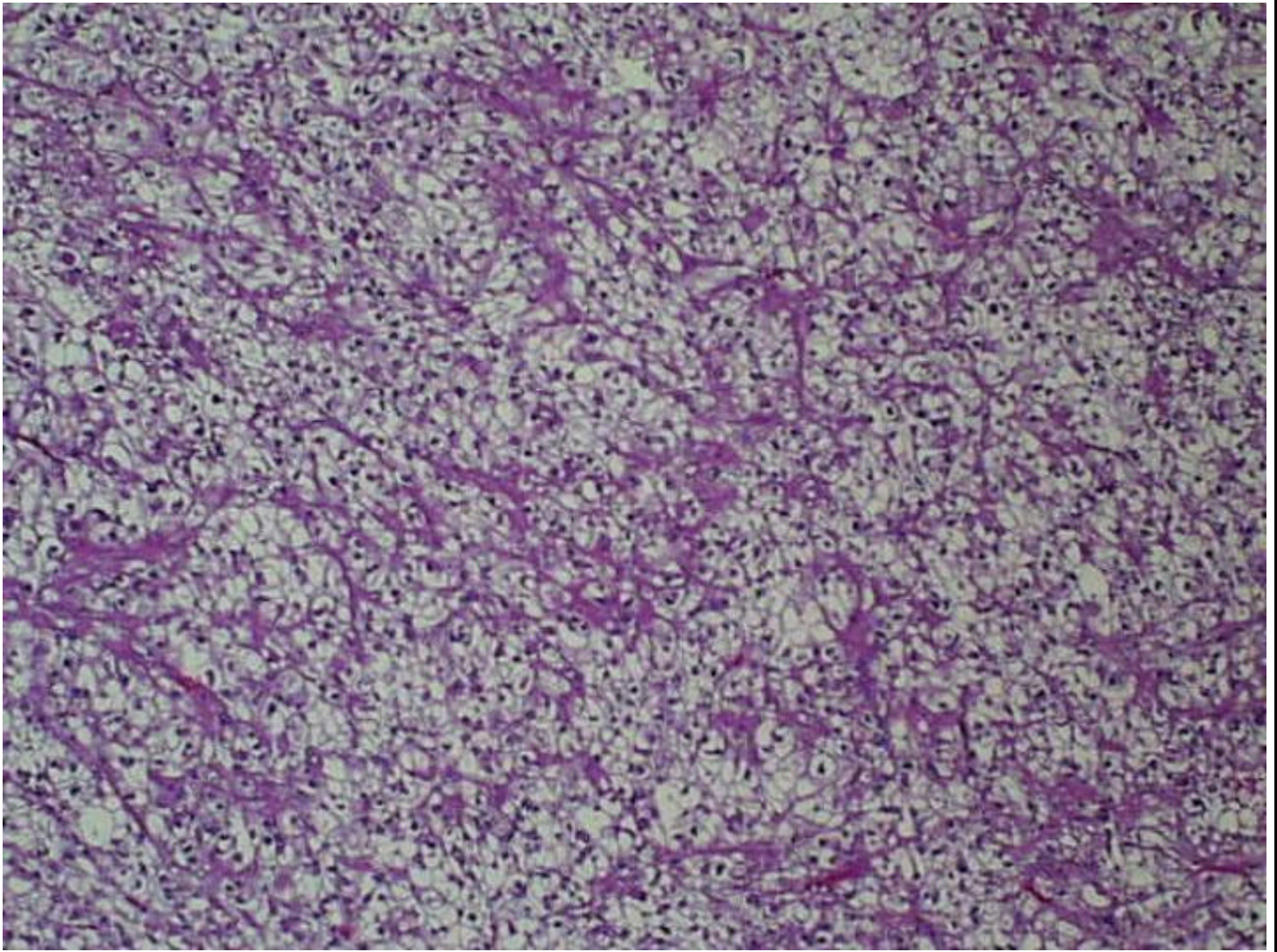


Figura 2: Células de citoplasmas claros dispuestas en nidos

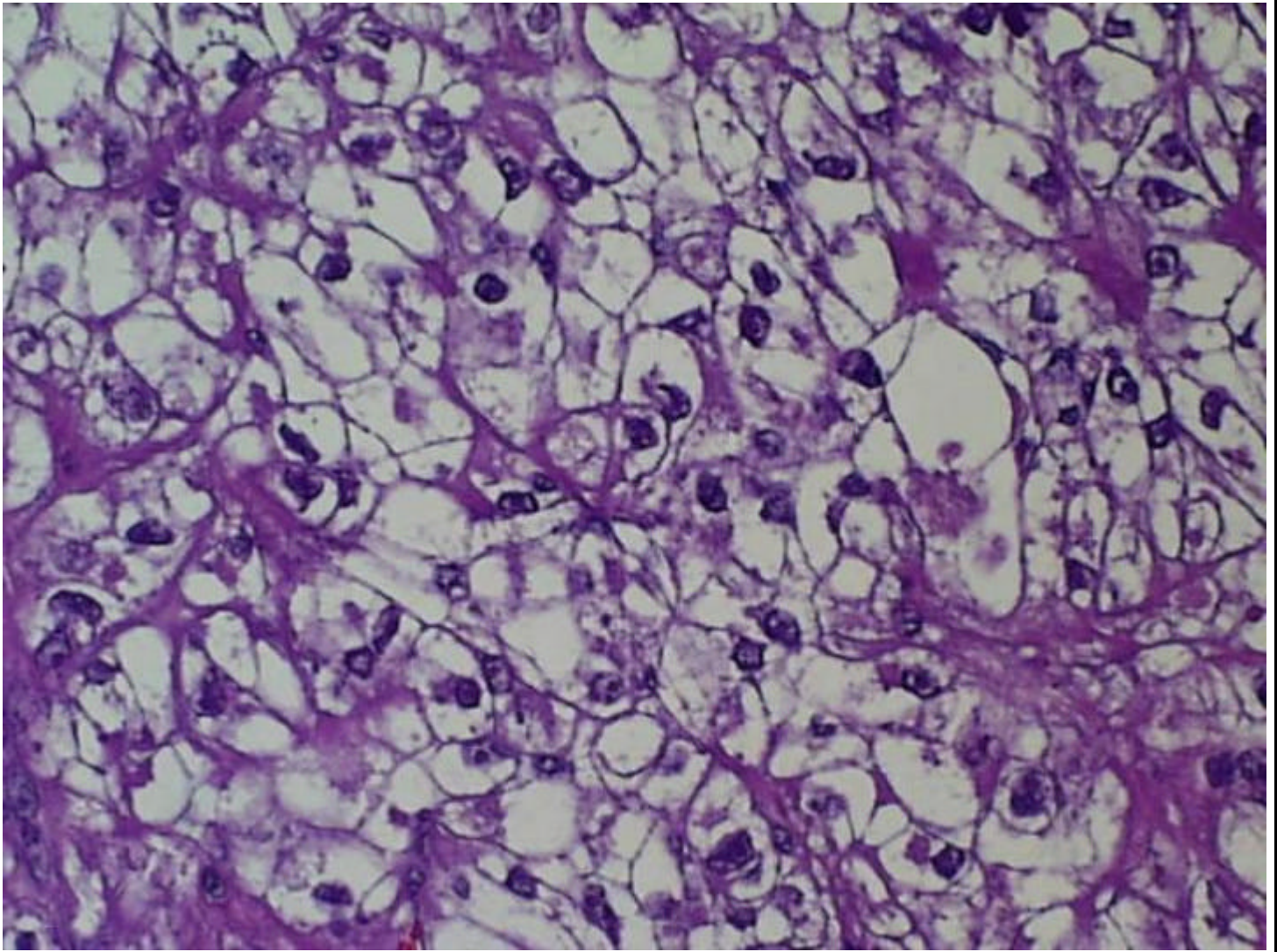


Figura 3: Detalle celular

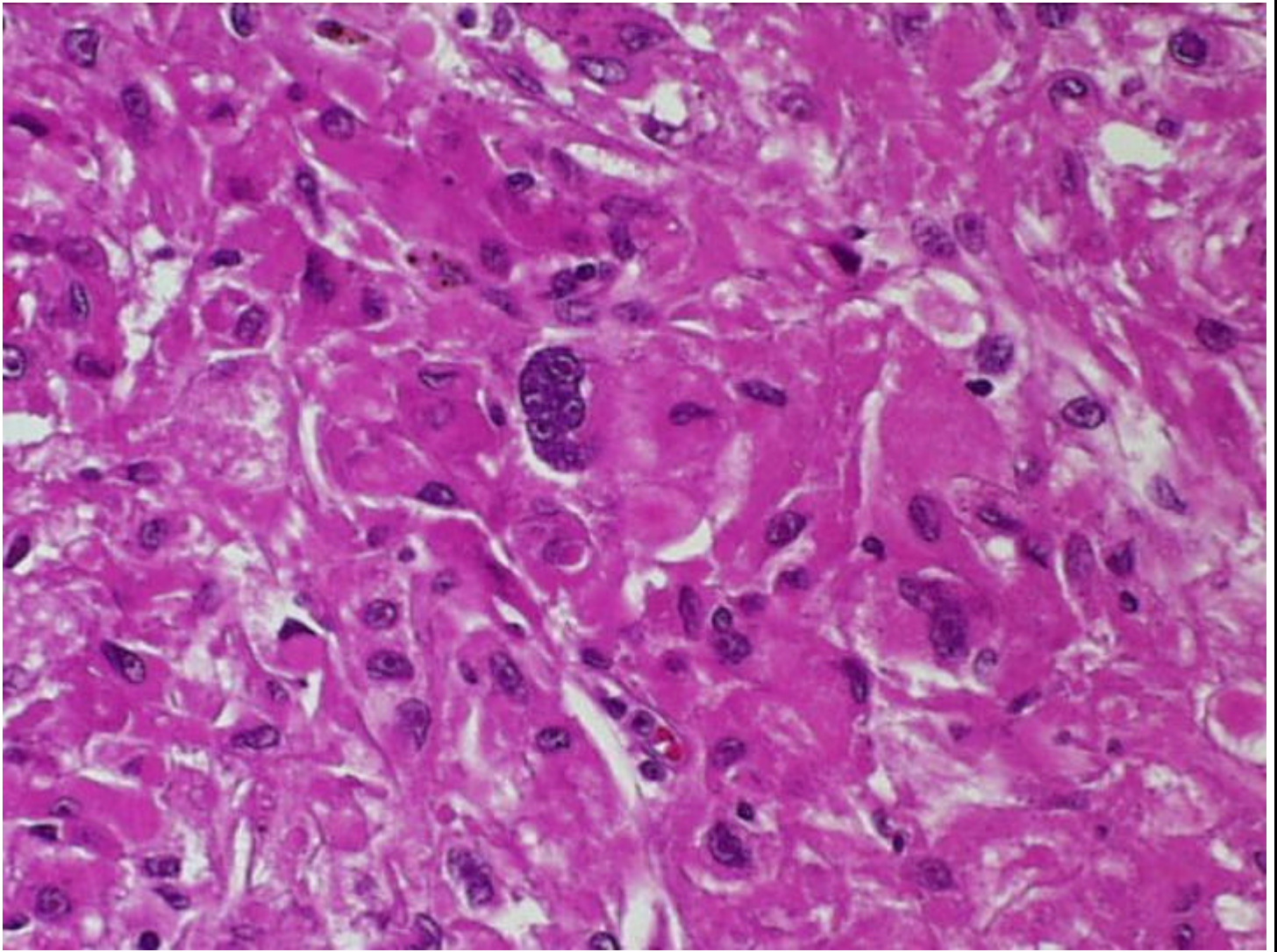


Figura 4: Citoplasmas granulares con atipia nuclear

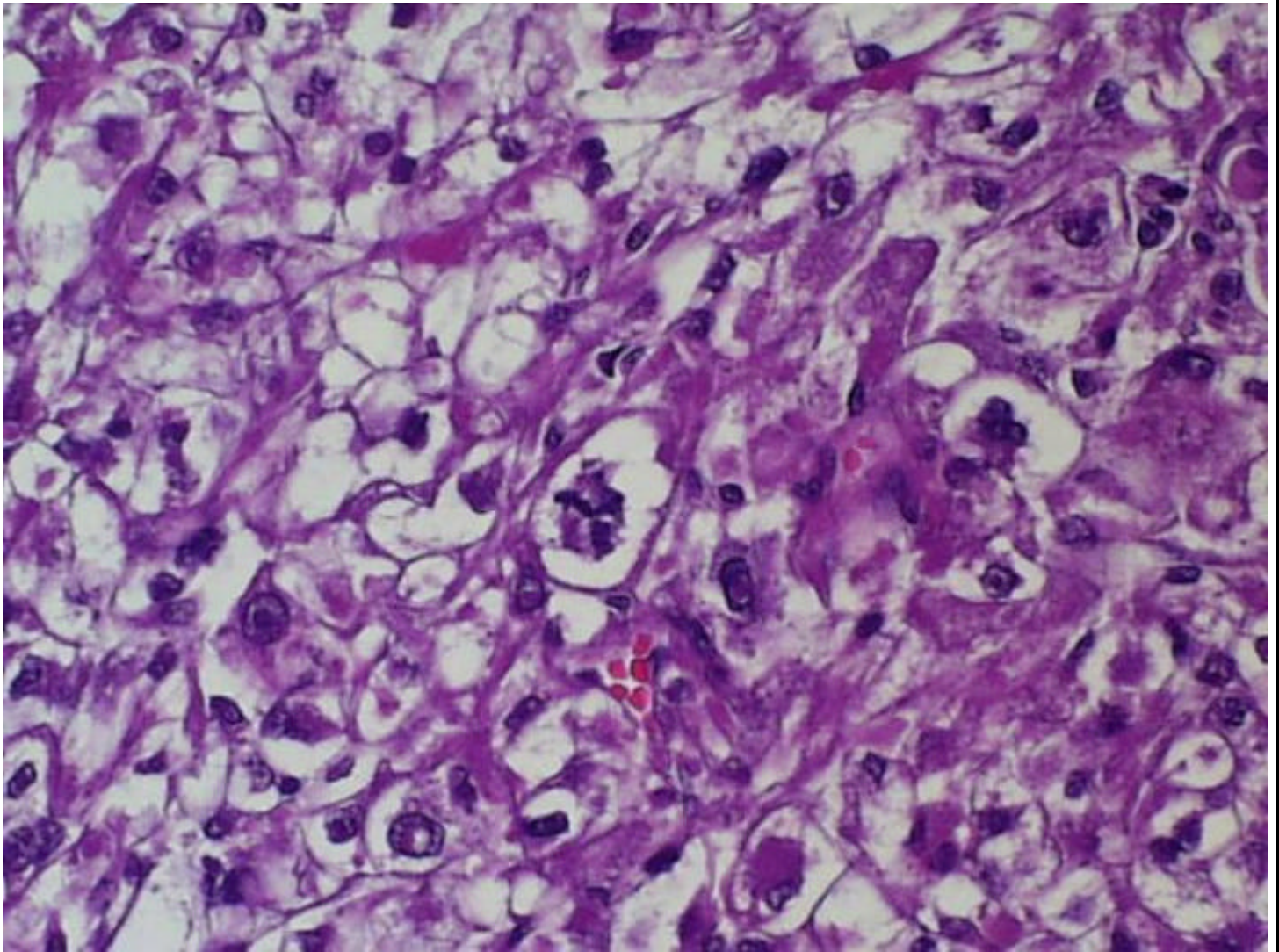


Figura 5: Mitosis atípicas

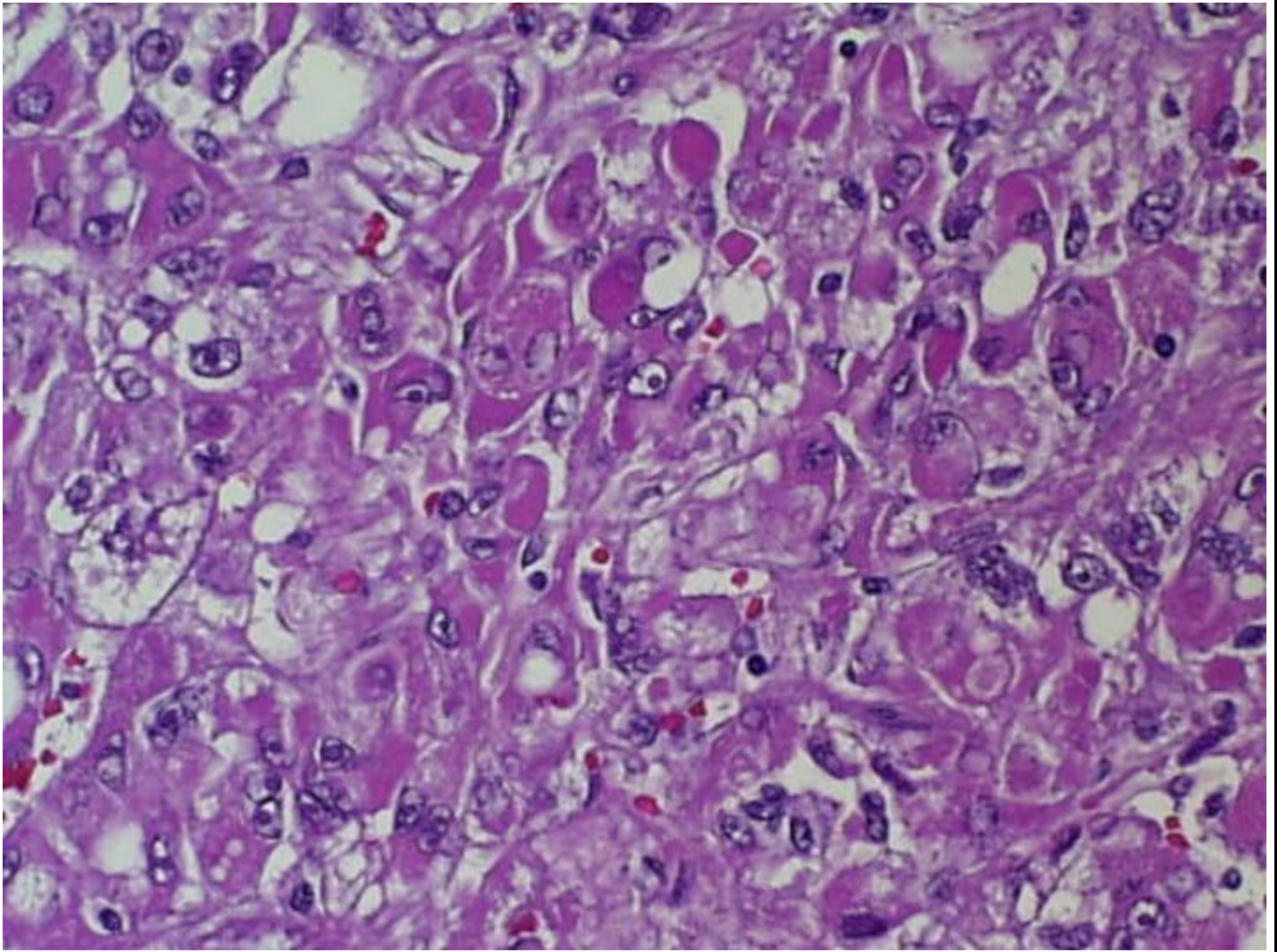


Figura 6: células que recuerdan a células ganglionares

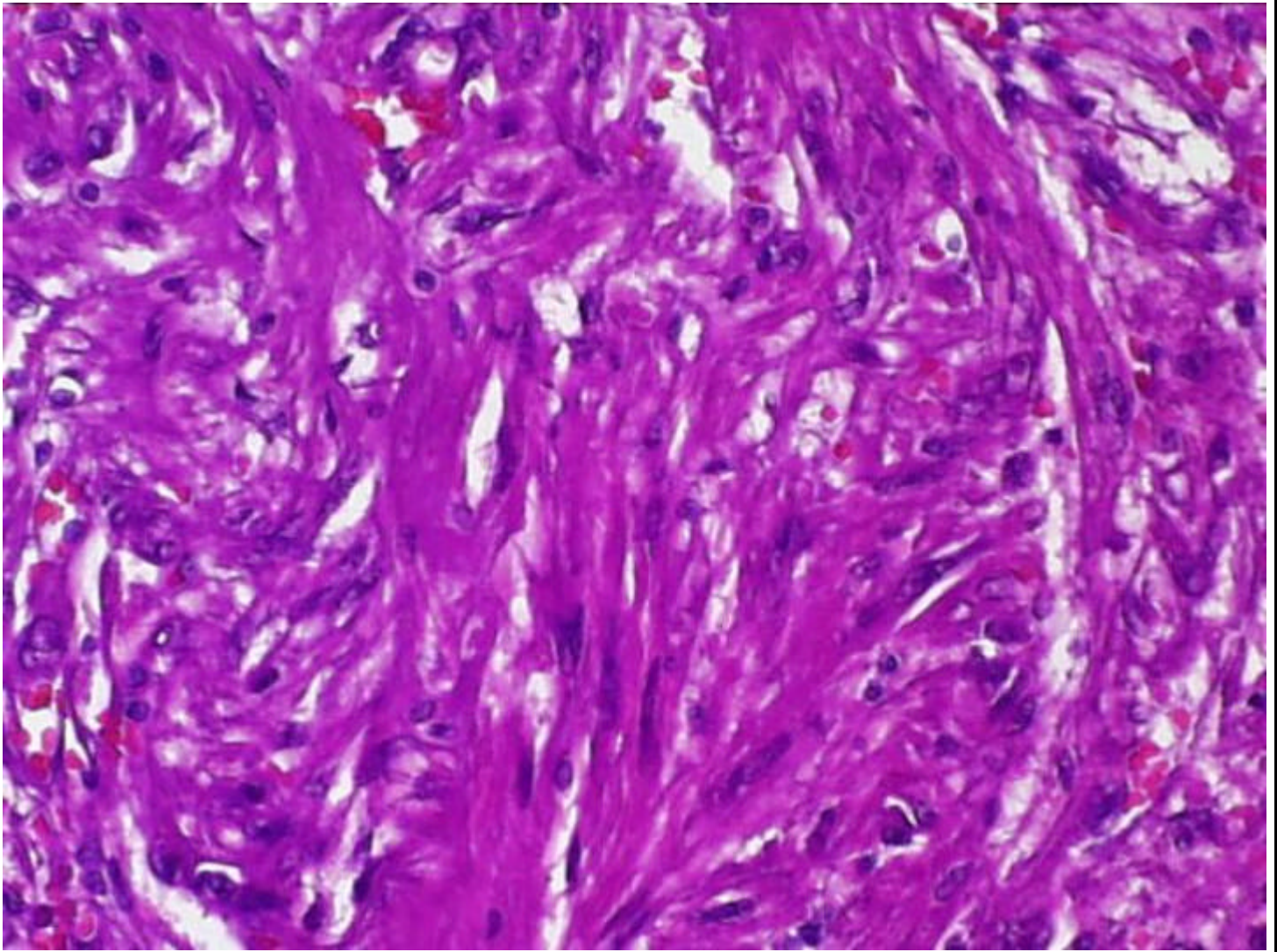


Figura 7: Zonas de aspecto fascicular

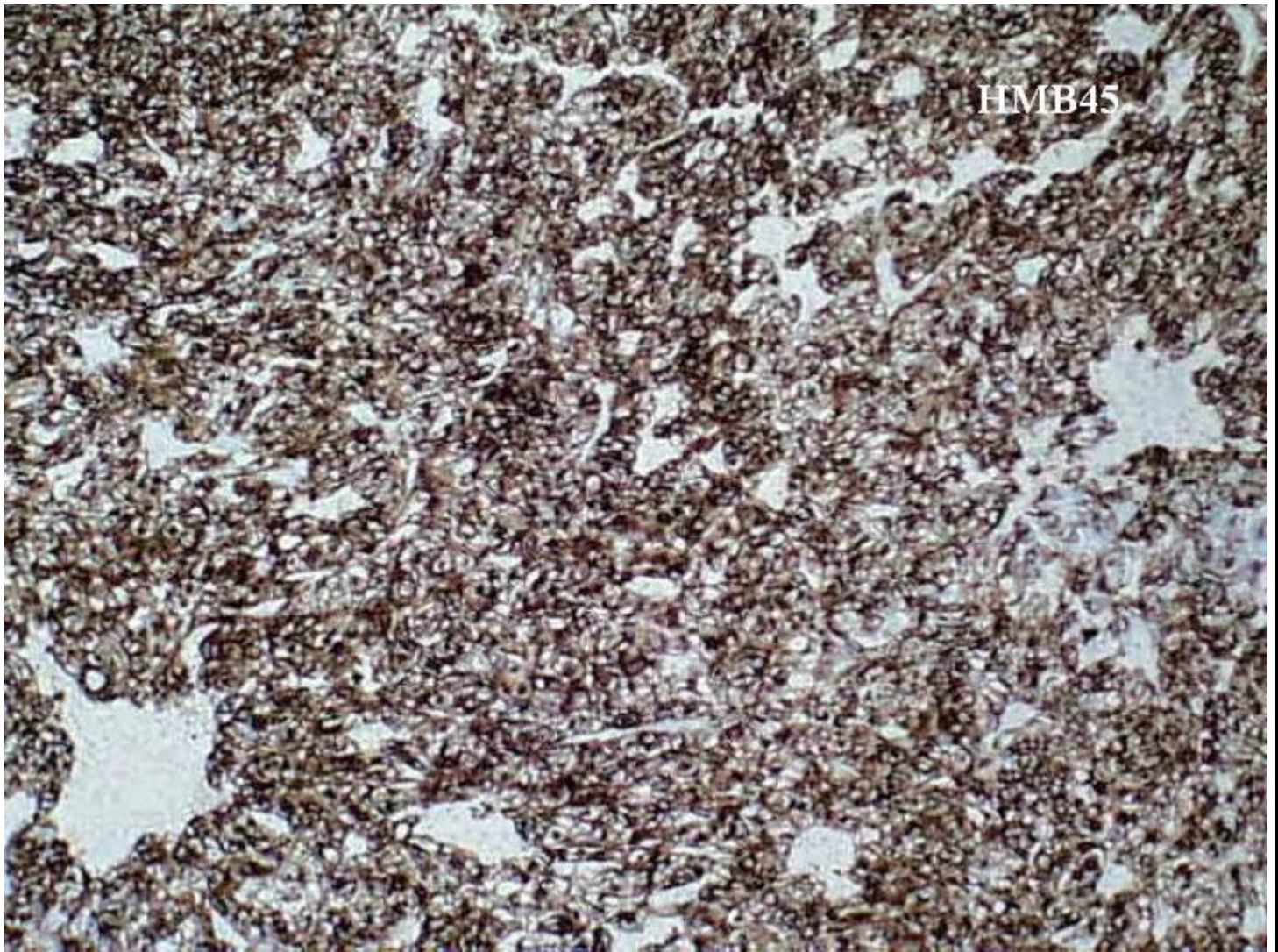


Figura 8: Positividad para la inmunotinción HMB45

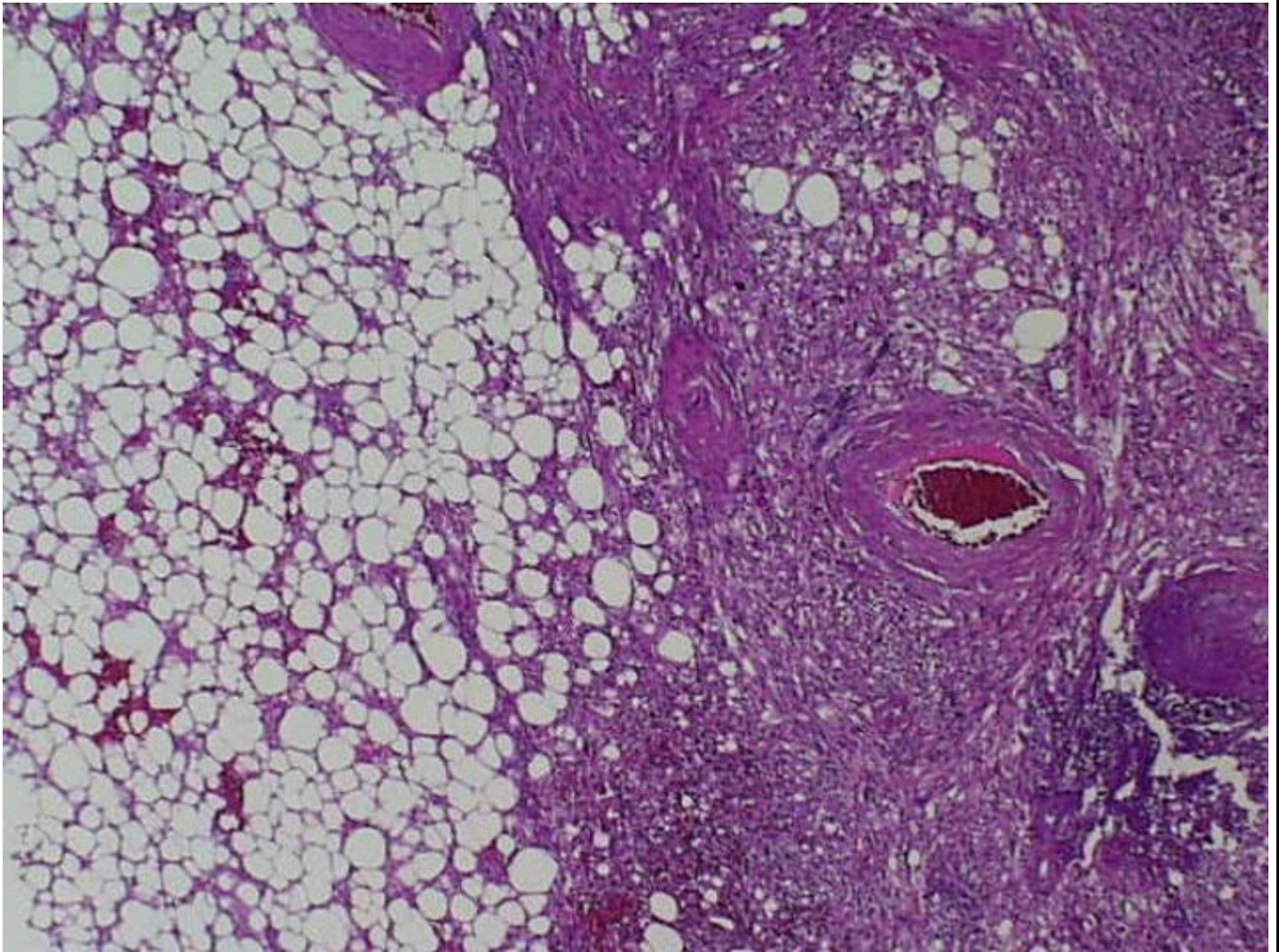


Figura 9: Áreas de angiomiolipoma típico

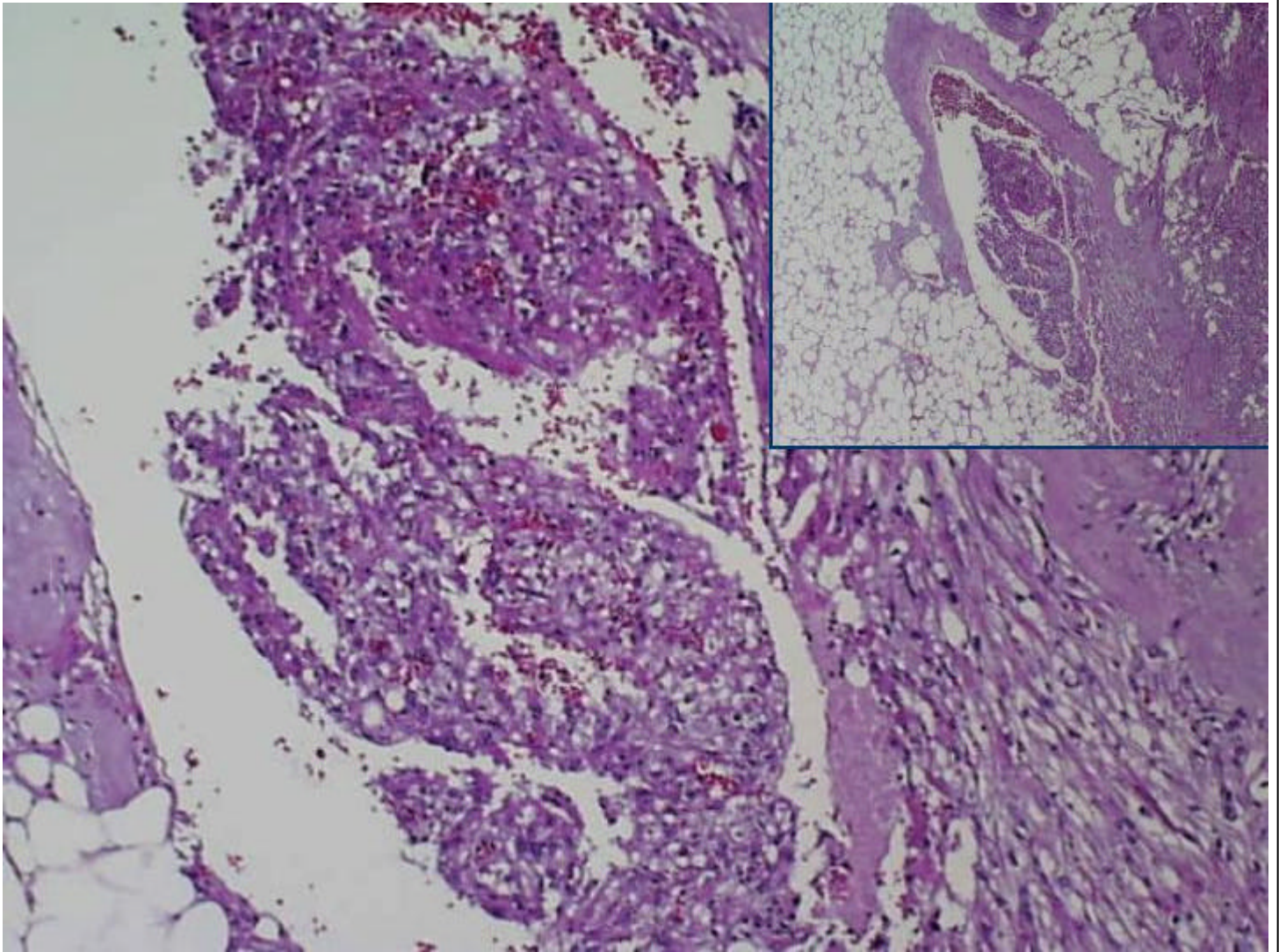


Figura 10: Imágenes de invasión vascular

Discusión

El diagnóstico diferencial morfológico se debe realizar con un carcinoma renal de células claras y dada su localización con carcinoma suprarrenal y con el feocromocitoma.

El AML pertenece a la familia de lesiones caracterizadas por la proliferación de las células epitelioides perivasculares (PEC). Recientemente se ha demostrado su clonalidad y tanto los estudios inmunohistoquímicos como los ultraestructurales apoyan la histogénesis de una única célula. La etiología y patogénesis de la lesión todavía no se ha esclarecido.

El angiomiolipoma (AML) epiteloide es una entidad recientemente separada del resto de AML típicos, que se asocia en más de la mitad de los casos con esclerosis tuberosa, un porcentaje mayor que el AML clásico.

Se han observado pérdidas alélicas del brazo corto del cromosoma 16 en áreas de AML clásico, epitelioides y sarcomatoides indicando clonalidad en todas ellas.

Además se han detectado mutaciones en P53 en el AML epiteloide pero no en el clásico, lo que sugiere un papel importante en su

transformación maligna.

Aproximadamente un tercio de los AML epitelioides han demostrado metástasis en ganglios, pulmón, hígado o médula espinal. No existen parámetros que se puedan correlacionar con el pronóstico pero los tumores con necrosis, mitosis, anaplasia nuclear y diseminación extrarrenal, tendrán un peor pronóstico.

Conclusiones

Se trata de un miembro de una familia de tumores fenotípicamente similares, derivados de la célula epitelioides perivascular, denominados PECOMAS

Puede ser extrarrenal

Los estudios de imagen pueden simular un carcinoma por la escasez de tejido adiposo.

Importancia de los marcadores melanocíticos en el diagnóstico de este tipo de tumores.

Bibliografía

-Eble JN, Sauter G, Epstein JI, Sesterhenn IA, eds. WHO classification of tumours. Tumours of the urinary system and male genital organs. IARC Press, Lyon. 2004.

-Gronchi A, Diment J, Colecchia M, Fiore M, Santinami M. Atypical pleomorphic epithelioid angiomyolipoma localized to the pelvis: a case report and review of the literature. *Histopathology*. 2004; 44: 292-295.

- Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, Saito T, Tamiya S, Nakahara K, Matsuoka H, Tsuneyoshi M. Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report. *Am J Surg Pathol*. 2002; 26:523-529.

-Makhlouf HR, Ishak KG, Shekar R, Sesterhenn IA, Young DY, Fanburg-Smith JC. Melanoma markers in angiomyolipoma of the liver and kidney: a comparative study. *Arch Pathol Lab Med*. 2002, 126:49-55.

- Panizo-Santos A, Sola I, de Alava E, Lozano MD, Idoate MA, Pardo FJ. Angiomyolipoma and PEComa are immunoreactive for MyoD1 in cell cytoplasmic staining pattern. *Appl Immunohistochem Mol Morphol*. 2003; 11:156-160.

-Rosai J. *Surgical pathology*. Ninth Ed. Mosby. 2004.

-Stone CH, Lee MW, Amin MB, Yaziji H, Gown AM, Ro JY, Tetu B, Paraf F, Zarbo RJ. Renal angiomyolipoma: further immunophenotypic characterization of an expanding morphologic spectrum. *Arch Pathol Lab Med*. 2001; 125:751-758.