



## BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (\*lectura de interés y \*\*lectura fundamental)

- \*\*1. ALGABA, F.; MORENO, A.; TRIAS, I.: "Uropatología tumoral". Capítulo 5. Tumores del testículo y sus anejos. pp 291. Grafos Press: Spain 1996.
- \*2. ALVAREZ-ALVAREZ, C.; FARINA-PEREZ, L.A.; BARROS, C.R.: "Idiopathic chronic hematocele of the vaginal sac". Int. Braz. J. Urol., 31: 555, 2005.
- \*3. SHAMSA, A.; KADKHODAYAN, A.; FEIZ-ZADEH, B. y cols.: "Testicular hematocele mimicking a testicular tumor: A case report and review of literature". Transplant Proc., 34: 2141, 2002.
4. MINAGAWA, T.; HIRABAYASHI, N.; FURUHATA, M. y cols.: "Two cases of an intrascrotal cystic mass mimicking a testicular tumor and review of the literature". Hinyokika Kiyo, 52: 311, 2006.
5. CUNNINGHAM, J.J.: "Sonographic findings in clinically unsuspected acute and chronic scrotal hematoceles". ARJ Am. J. Roentgenol, 140: 749, 1983.

### Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 61, 4 (540-543), 2008

## ANGIOMIOLIPOMA EPITELIOIDE RENAL

Igor Azurmendi Arin, Roberto Larena Ibarguren, Jorge García-Olaverri Rodríguez, Ivan Olano Grasa, Emilio Cantón Aller y Carlos Pertusa Peña.

Servicio de Urología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

**Resumen.-** OBJETIVO: Poner de manifiesto la existencia de una variedad de angiomiolipoma, denominada epiteliode, con propiedades diferentes tanto histológicas como clínicas.

**MÉTODO:** Se presenta el caso de una mujer de 17 años, afecta de enfermedad de Bourneville, a la que en un control tomográfico renal se descubre la existencia de una masa sólida sugestiva de carcinoma, adyacente a otras de menor tamaño identificadas como angiomiolipomas.

**RESULTADOS:** Tras realizar varias tumorectomías, la sospechosa de carcinoma, de 4 cm de tamaño se diagnóstica de angiomiolipoma epiteliode, con corroboración inmunohistoquímica mediante positividad para HMB45, y negatividad a vimentina y queratina.

**CONCLUSIONES:** A pesar de la posibilidad de coexistencia de adenocarcinoma y angiomiolipomas, no hay que descartar la existencia de la variedad epiteliode, sobre todo en pacientes con facomatosis. Los criterios quirúrgicos serán los mismos que para el resto de masas renales. Sin embargo, los criterios de seguimiento deberán ser más estrictos dada la posible evolución tórpida en cuanto a diseminación de esta infrecuente variedad de angiomiolipoma.

**Palabras clave:** Angiomiolipoma. Epiteliode. Facomatosis.

**Summary.-** OBJECTIVE: To issue the existence of a variety of angiomyolipoma, named epithelioid, with different histological and clinic properties.

**METHODS:** We report the case of a 17-year-old female, with Bourneville's disease, who was discovered to have a solid renal mass suggestive of carcinoma in a control CT scan, adjacent to other smaller masses identified as angiomyolipomas.

**RESULTS:** After several tumorectomies, the suspicious mass, 4 cm in size, was diagnosed as epithelioid angiomyolipoma, with immunohistochemical confirmation of capacity for HMB45, and negative vimentin and keratin.

**CONCLUSIONS:** Despite the possibility of coexistence of adenocarcinoma and angiomyolipoma, the existence of an epithelioid variety cannot be discarded, mainly in patients with phakomatosis. The indications for surgery are the same than for the rest of renal masses. Nevertheless, follow-up criteria must be stricter due to the possibility of torpid outcome in terms of dissemination of this infrequent variety of angiomyolipoma.

**Keywords:** Angiomyolipoma. Epithelioid. Phakomatosis.

### Correspondencia

Igor Azurmendi Arin  
Apartado de correos 20134  
48080 Bilbao. (España)  
igorazurmendi@hotmail.com

Trabajo recibido: 31 de julio 2007.

## INTRODUCCIÓN

Los angiomiolipomas (AML) son tumores poco frecuentes localizados fundamentalmente en riñón, siendo el tumor mesenquimatoso más frecuente en éste órgano (1). Según la clasificación histológica de la OMS dentro de los tumores mesenquimales del adulto se encuentran el angiomiolipoma y su variante epiteliode (2).

Supone el 3 % de los tumores sólidos del riñón y aparece en el 3 % de la población general (3) con una incidencia creciente debido al desarrollo de las técnicas de imagen, en concreto la ecografía. Son lesiones benignas constituidas por proporciones variables de tres estirpes celulares: tejido adiposo maduro, vasos sanguíneos neoformados de pared gruesa y células musculares lisas, fusiformes o epitelioides (3). Clásicamente se conoce al AML como hamartoma, término acuñado en 1904 derivado del griego "hamartaneim" que significa error, en referencia al error del organismo en el desarrollo de tejidos allí donde no son habituales (4).

Se presentan más frecuentemente en forma esporádica y aislada, y aunque con menor frecuencia pero sin carecer de importancia asociadas a las facomatosis, sobre todo a la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville, pero también a la neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen y a la enfermedad de von Hippel-Lyndau. Recientemente se ha descrito una variante denominada epiteliode (AMLE), que presenta algunas características diferenciadoras, tanto clínicas como histopatológicas. Hornick ha denominado a este tipo tumoral de AML como pecoma reconociéndole aparte de un potencial maligno, un origen en las células epitelioides vasculares (5).

## CASO CLÍNICO

Paciente de 17 años, en control por nefrología infantil, afecta de esclerosis tuberosa caracterizada por crisis

epilépticas, retraso psicomotor y presencia ya conocida de angiomiolipomas renales. Encontrándose la paciente asintomática, en un control rutinario mediante TAC se apreció una lesión inferior a 5 mm en el riñón derecho en región interpolar, y otra de 4 x 4 cm en polo inferior del mismo riñón (Figura 1), que a diferencia del anterior captaba contraste de forma homogénea, siendo compatible con un hipernefoma (Figura 2). Ante este hallazgo, se intervino por lumbotomía subcostal dcha, encontrándose al menos 5 tumores sólidos, de entre 0,5 y 4 cm. Se practicó la tumorectomía de todas las lesiones. El postoperatorio fue satisfactorio dándose de alta a los 4 días. El hallazgo anatomopatológico en 4 de las neoformaciones, incluída la de mayor tamaño, fue compatible con angiomiolipoma de tipo epiteliode, mostrando células de apariencia epiteliode y presentando tinciones positivas HMB45 y negativas para queratina y actina (Figura 3). Tan solo uno de los tumores extirpados fue compatible con un AML clásico. A los 24 meses la paciente se encuentra asintomática sin datos de progresión.

## COMENTARIOS

Cuando el AML aparece de forma aislada frecuentemente es único, y suele cursar de forma asintomática. El tamaño suele ser variable, entre pocos mms hasta varios cms. Son típicos de la 5ª y 6ª década, presentando una mayor incidencia en la mujer con una relación 4/1 (3-6). Sin embargo, cuando aparece en las facomatosis, sobre todo en la esclerosis tuberosa, suelen ser múltiples, bilaterales, de pequeño tamaño, aconteciendo en edades más tempranas y sin predominancia por el sexo (3, 7), aunque hay autores que hayan referido una mayor incidencia en varones jóvenes (3).

El AMLE es una variante descrita recientemente, que se caracteriza por un comportamiento agresivo y potencialmente maligno (1, 8, 9, 10). La mayoría de las series quirúrgicas presentan hasta 4 veces más AML es-

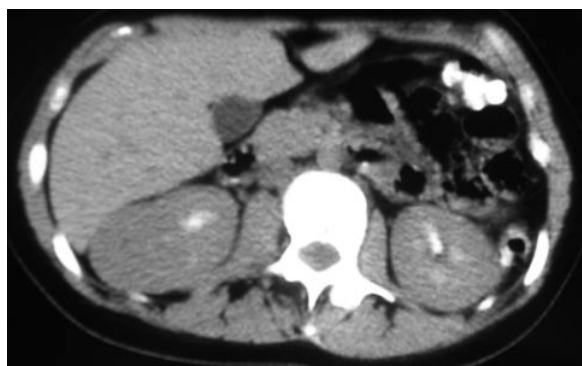


FIGURA 1. TAC abdominal. Masa renal sólida y homogénea sin densidades grasas.



FIGURA 2. TAC abdominal. Fase con contraste en la que se aprecia la discreta heterogeneidad de la masa, bien diferenciada del resto del parénquima renal.

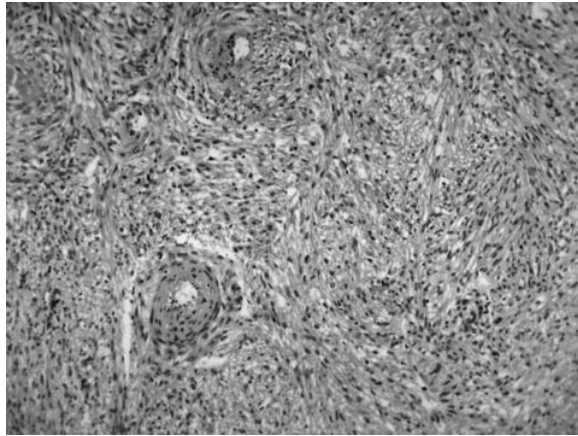


FIGURA 3. Microscopía óptica. Angiomiolipoma de tipo epiteliode.

porádico que múltiples y asociados a las facomatosis, sin embargo, en el caso de AMLE esta proporción varía observándose por igual en sujetos sanos que en aquellos con estigmas de facomatosis (8, 9). La proporción según el sexo en estos casos es similar en varones y mujeres, al igual que ocurre en el AML asociado a las facomatosis (8, 9). La edad media de diagnóstico se encuentra sobre los 50 años para pacientes sin esclerosis tuberosa y sobre los 30 para aquellos con esclerosis tuberosa, siendo para el AMLE un poco más alta, en torno a los 38 años de edad (8).

El AML clásico tiene un comportamiento benigno, siendo normalmente asintomáticos (3, 10). Puede dar lugar a molestias en el flanco y/o fosa renal, pudiendo llegar a producir sangrados en forma de hemorragia retroperitoneal espontánea en aquellos de mayor tamaño, habiéndose descrito también síndromes de Wunderlich en embarazadas con AML de pequeño tamaño (1, 8). En este sentido Oesterling en 1986 estableció el tamaño crítico de riesgo de ruptura del AML en 4 cm (11), tamaño a partir del cual habría que actuar.

Aunque muy infrecuente, el crecimiento multifocal con o sin invasión vascular, incluso la afectación de ganglios linfáticos regionales se considera en el AML clásico como un patrón de crecimiento multifocal más que metástasis (8). Sin embargo, en un tercio de los AMLE publicados se han descrito metástasis a ganglios linfáticos, hígado o pulmones, lo que da lugar a considerarlo como un tumor potencialmente agresivo o maligno (8).

El diagnóstico se basa en estudios de imagen y en la histopatología. En cuanto a los estudios de imagen, éstos pueden simular un carcinoma dada la escasez de tejido adiposo. En ecografía se presenta como una imagen hiperecogénica con diferentes grados de homoge-

neidad. En la TAC, el AMLE aparece como una lesión heterogénea con diferentes coeficientes de atenuación (1), no siendo posible identificar áreas sugestivas de tejido adiposo como en el AML clásico, lo que impide demostrar densidades negativas, sugestivas de AML. En la mayoría de estos tumores es posible observar áreas de captación de contraste endovenoso al igual que en el carcinoma de células renales (1). Cuando están compuestos predominantemente por células musculares o una mezcla de los 3 componentes con prominente degeneración quística también pueden ser difíciles de distinguir de un carcinoma renal. Por ello, al igual que ocurrió con nuestro caso, el diagnóstico acostumbra a ser anatomopatológico.

Los AML normalmente se encuentran bien delimitados, aunque no encapsulados. En caso de AML múltiples se suele observar un tumor dominante en tamaño asociado a lesiones más pequeñas, como en nuestro caso (8). Su color varía del amarillo al parduzco-rosado, dependiendo de la proporción relativa de los diversos componentes tisulares (8). Comprimen más que infiltran el tejido adiposo perinéfrico, aunque en los casos de AMLE se suele observar un patrón de crecimiento infiltrativo. Con escasa frecuencia en el AML clásico, más en el AMLE, se extienden en el sistema venoso intrarrenal, la vena renal o la vena cava (8). El diagnóstico definitivo se obtiene mediante estudio inmuno-histológico. Son de importancia los marcadores melanocíticos. Los AML se caracterizan por la coexpresión de marcadores melanocíticos (HMB-45, HMB50, CD63,...) (1, 3, 8), siendo los marcadores epiteliales siempre negativos (8).

La variedad histológica, y en dependencia a la proporción de sus componentes hace que en ocasiones se plantee diagnóstico diferencial con los leiomiomas por el predominio muscular liso, con el linfangioleiomioma en el que predominan vasos finos ramificados y asociados a músculo liso, con el liposarcoma por la aparición de células adiposas vacuoladas, con diferentes malformaciones vasculares ante el predominio de vasos displásicos o con el carcinoma renal (8). Del carcinoma de células renales se distingue por el estudio inmunohistoquímico, por la positividad de los marcadores epiteliales y la ausencia de tinción de marcadores melanocíticos. Otras masas renales, como el oncocitoma, presentan células con citoplasma intensamente eosinófilo, granular y nucleolos pequeños homogéneos y uniformes, lo que simplifica el diagnóstico diferencial. El sarcoma presenta células anaplásicas e inmunohistoquímicamente multitud de variables con gran positividad a vimentina (1).

Basándose únicamente en la histología no es posible predecir un comportamiento maligno en los AMLE, aunque los tumores con considerable pleomorfismo nuclear, actividad mitótica frecuente, necrosis, e invasión vascular, así como la extensión extrarrenal y la invasión de órganos vecinos requerirán un estrecho seguimiento (13, 14). El único criterio de malignidad actualmente consensuado es la diseminación a distancia (1, 8). Aho-

ra bien, se ha constatado mutación de p53 y de ki-67 en AMLE, nunca demostrada en los AML clásicos, que podría apoyar la hipótesis de transformación maligna de algunos casos con comportamiento agresivo (15).

Es interesante recordar la ausencia de relación entre AMLE y carcinoma renal a pesar de que como ya hemos apuntado el diagnóstico prehistopatológico es similar a ambas entidades (15). Asimismo es oportuno aclarar que no es previsible una transformación del AML clásico hacia AMLE, ya que éste posee unas características citogenéticas diferentes (15).

Independientemente de la sospecha prequirúrgica el manejo del AMLE no difiere del resto de las masas sólidas renales. De esta forma y en relación al tamaño, bilateralidad, existencia de insuficiencia renal, pacientes monorrenos o birrenos y edad entre otros factores, se contemplará la exéresis mediante tumorectomía, enucleación o nefrectomía parcial o radical. En caso de AML clásicos se puede plantear la embolización (4).

## CONCLUSIONES

No hay mucha diferencia en la clínica entre el AML clásico y el AMLE. Suelen ser ambos asintomáticos en la mayoría de los casos, o pueden provocar dolor o sangrado, más en relación al tamaño que por la composición. Para el estudio de imagen, la ecografía y el TAC son los más válidos, desde el punto de vista práctico y económico. Los criterios para el tratamiento siguen siendo los mismos tanto para el clásico como para el epitelioides: recomendable tratar mayores de 4cm, por mayor riesgo de sangrado.

Sin embargo, como en este caso, además de presentar una masa de unos 4cm, en el TAC la masa captaba contraste, haciéndolo difícil es diagnóstico diferencial con el carcinoma de células claras. En el caso que presentamos surgió la misma duda, por lo que se sugirió hacer la cirugía en forma de tumorectomía. La coexistencia de AML y carcinoma renal es posible, por lo que ante la duda la cirugía es la mejor opción.

El diagnóstico definitivo es histopatológico y se sugiere control por su capacidad agresiva, infiltrante y metastásica, aunque el único criterio de malignidad actualmente consensuado es la diseminación a distancia.

## BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (\*lectura de interés y \*\*lectura fundamental)

- \*\*1. CERQUEIRA, M.; CARDOSO, A.; TIAGO, C. y cols.: "Angiomolipoma Epitelioides: Caso Clínico". *Actas Urol. Esp.*, 1: 69, 2006.
2. EBLE, J.N. y cols.: "WHO. Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of the Urinary System and Male Genital Organs". IARC Press, Lyon, 2004.
3. GIMENO, V.; BOSQUET, M.; BONILLO, M.A. y cols.: "Cirugía conservadora del angiomolipoma renal bilateral durante el embarazo". *Actas Urol. Esp.*, 30: 633, 2006.
4. ROSSELLÓ, M.; MUS, A.; REBASSA, M. y cols.: "Angiomolipoma renal gigante detectado por leve traumatismo lumbar y tratado por nefrectomía: Presentación de un caso". *Actas Urol. Esp.*, 28: 133, 2004.
- \*\*5. HORNICK, J.L.; FLECHER, C.D.M.: "PEComa: What do we know so far?". *Histopathology*, 48: 75, 2006.
- \*6. DE LUCA, S.; TERRONE, C.; ROSSETTI, S.R.: "Management of renal angiomolipoma: A report of 53 cases". *BJU Int.*, 83: 215, 1999.
7. CHESA, N.; ARTILES, J.L.; PONCE, J.M. y cols.: "Síndrome de Wunderlich como primera manifestación de un angiomolipoma renal". *Arch. Esp. Urol.*, 48: 305, 1985.
8. LUQUE, R.: "Angiomolipoma renal". Congreso Sociedad Española de Anatomía Patológica, curso. Palma de Mallorca, 2005.
9. DE MIGUEL, E.; IMAZ, I.; SAIZ, A.: "Angiomolipoma renal variante epitelioides asociado de forma incidental un microcarcinoma papilar de células renales". Congreso Sociedad Española de Anatomía Patológica, Póster nº 15. Palma de Mallorca, 2005.
10. DEL AGUA, C.; FELIPO, F.; MARQUINA, I. y cols.: "Una variante rara de angiomolipoma renal". VII Congreso virtual hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de preparaciones virtuales por Internet, 2005.
- \*11. OESTERLING, J.E.; FISHMAN, E.K.; GOLGMAN, S.M. y cols.: "The management of renal angiomolipoma". *J. Urol.*, 135: 1121, 1986.
12. RUBINAS, T.; FLANIGAN, R.; PICKEN, M.: "Renal mass in an otherwise healthy man". *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 128: 19, 2004.
13. LECLERC, J.C.; MARCHAL, F.; STINES, S. y cols.: "L'angiomolipome renal épithélioide: Tumeur benigne ou maligne?". *J. Radiol.*, 84: 851, 2003.
14. GUTIERREZ, G.; MANSILLA, A.; RUBIO, F. y cols.: "Angiomolipoma renal gigante". *Actas Urol. Esp.*, 27: 462, 2003.
- \*\*15. RODRÍGUEZ, A.; GARCÍA-TELLO, A.; PASCUAL, C.: "Angiomolipoma epitelioides. Una entidad clínica diferencial". *Rev. Urol.*, 8: 39, 2007.