

## Angiomiolipoma epiteliode como un raro subtipo de tumor renal

### Epithelioid Angiomyolipoma as a Rare Tumor Subtype

Maykel Quintana Rodríguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5565-0735>

Indira López Rodríguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4480-3492>

Nathalys Anchia Guerra<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1201-3636>

Tania González León<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3813-9588>

<sup>1</sup>Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Dr. Miguel Enríquez. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [tania@cce.sld.cu](mailto:tania@cce.sld.cu)

#### RESUMEN

El PEComa o angiomiolipoma epiteliode es una neoplasia rara que representan el 0,13 % de los tumores del sistema genitourinario. El objetivo del artículo es presentar un caso de angiomiolipoma epiteliode y realizar una breve revisión del tema. Se trata de una paciente femenina de 70 años que acude por dolor lumbar izquierdo. Los estudios imagenológicos confirmaron una masa tumoral izquierda. Se realizó nefrectomía lumboscópica. Los estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos evidenciaron el tumor. Luego de tres años de seguimiento no se ha producido metástasis ni recurrencia. El angiomiolipoma epiteliode se considera una variante de angiomiolipoma con potencial maligno. Los estudios imagenológicos son insuficientes para el diagnóstico. El diagnóstico de certeza solo se obtiene con la inmunohistoquímica.

**Palabras clave:** riñón; angiomiolipoma; neoplasias de células epitelioides perivasculares.

#### ABSTRACT

PEComa or epithelioid angiomyolipoma is an uncommon neoplasia representing 0, 13 % of all tumors of the genitourinary system. The aim of this article is to report a case treated for PEComa and review the topic briefly. A 70-year-old female patient comes complaining of left lower back pain. Imaging studies confirm a left tumoral mass. A lumboscopic

nephrectomy was performed. The histopathological and immunohistochemical studies confirmed the tumor; there has been no metastasis or recurrence after a three-year follow-up. Epithelial Angiomyolipoma is considered a variant of angiomyolipoma with malignant potential. Imaging studies are insufficient for diagnosis. The diagnosis of certainty is only obtained with immunohistochemistry.

**Keywords:** kidney; angiomyolipoma; perivascular epithelioid cell neoplasms; histology.

Recibido: 03/07/2020

Aceptado: 17/12/2020

## Introducción

El angiomiolipoma epiteloide (AMLE) o PEComa es una entidad rara, que representa apenas el 0,13 % de todos los tumores del sistema genitourinario. Fue reportada, por primera vez, en el año 1911. Desde 2002 la Agencia Internacional para la Investigación del Cáncer, bajo los auspicios de la Organización Mundial de la Salud, clasificó este subtipo como neoplasias y las definió bajo el título general de tumores de células epiteloideas perivascular.<sup>(1,2,3)</sup>

El angiomiolipoma epiteloide se origina en tejido mesenquimatoso y se considera una variante de angiomiolipoma pero con potencial maligno. Se han descrito casos con recurrencia local y metástasis.<sup>(1,2)</sup>

Los AMLE se presentan entre la sexta y octava décadas de la vida, principalmente en el sexo femenino. Pueden localizarse en el riñón, el pulmón, el hígado, el páncreas, la vejiga, la próstata, el útero, los ovarios, la vulva, la vagina, los huesos o la piel.<sup>(1)</sup>

## Presentación de caso

Paciente femenina de 70 años, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, asma bronquial y bronquiectasia. Fue operada de tumor de recto alto mediante abordaje laparoscópico y la biopsia confirmó un adenoma tubular vellosos y un carcinoma *in situ*.

Tres meses después regresó a la consulta por un cuadro diarreico, luego se consultó debido a la salida de materia fecal por la herida quirúrgica suprapúbica y estado nutricional precario. Se corroboró el diagnóstico de fístula recto-cutánea y se colocó endoprótesis autoexpandible, con la cual logró controlar, en un inicio, la salida de heces por el trayecto fistuloso, pero no definitivamente.

La tomografía axial computarizada (TAC) abdominal contrastada y ultrasonografía que se realizó para la evaluación de la fístula reportó, además, una masa de aspecto tumoral en el polo inferior de riñón izquierdo por lo que se llevó a cabo una interconsulta con especialistas del Servicio de Urología.

El interrogatorio urológico evidenció dolor lumbo-abdominal izquierdo de varios meses de evolución, de intensidad variable y gravativa.

### **Examen físico**

Se comprobó la salida de heces fecales a través de orificio fistuloso a nivel de hipogastrio.

Evaluación nutricional: desnutrición por defecto (IMC: 16,2 kg/m<sup>2</sup>)

Los resultados de los estudios hematológicos de interés fueron los siguientes:

- Hemoglobina: 10,6g/l
- Eritosedimentación: 83 mm/h
- Filtrado glomerular estimado: 46,16 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>

La ultrasonografía reportó el riñón derecho (RD) de aspecto normal y en el riñón izquierdo (RI) se describieron varias imágenes hipoecoicas que contactaban entre sí en relación con las cavidades colectoras, localizadas a nivel del seno. Estas presentaban una estructura compleja predominantemente sólida, situada a nivel de la pelvis, grupo calicial medio e inferior, lo cual sugería que se trataba de un tumor del urotelio del tracto urinario superior (TUTUS). Al estudio con Doppler color no se observó flujo vascular. No se constataron adenopatías intraabdominales ni lesiones hepáticas.

La TAC contrastada del abdomen informó: RD de tamaño normal, sin dilatación ni litiasis. En RI imágenes hiperdensas, en número de cinco, de aspecto tumoral con densidad de 56 UH que alcanza los 95 UH tras la administración de contraste. Existe una imagen nodular, parapiélica que mide 30 x 28 mm, en fase excretora que provocaba compresión del sistema pielocalicial a nivel de la pelvis y el grupo calicial medio que impresionó infiltrarlo. Se

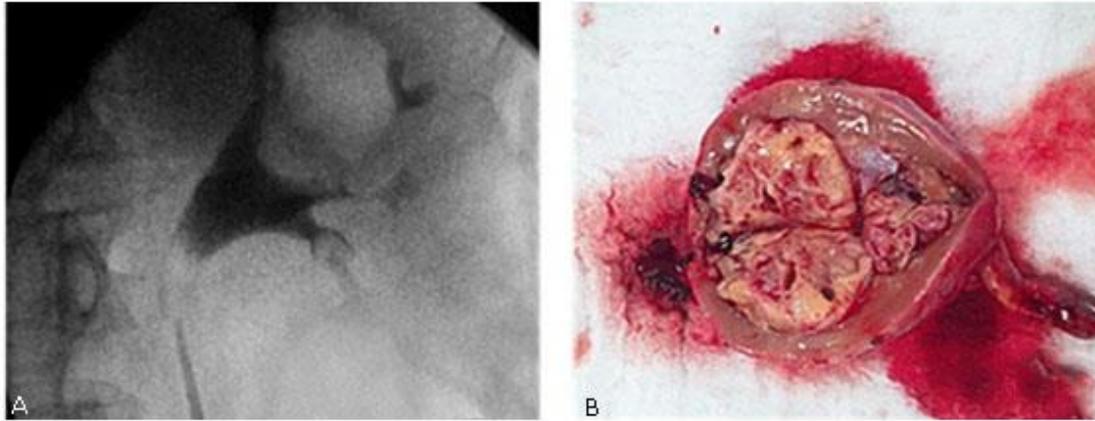
describió la fístula colo-cutánea. No se comprobó lesión ósea secundaria (Fig. 1 A y B). La TAC de tórax fue normal.



**Fig. 1** – TAC contrastada abdomen (A) y vista excretora de la TAC (B).

Se discutió en el Comité de Tumores de la institución (con participación multidisciplinaria) como tumor del parénquima renal como primer diagnóstico y un posible TUTUS como segunda posibilidad diagnóstica, además de fístula entero-cutánea. Se decidió realizar cirugía simultánea entre las especialidades de Cirugía General y Urología.

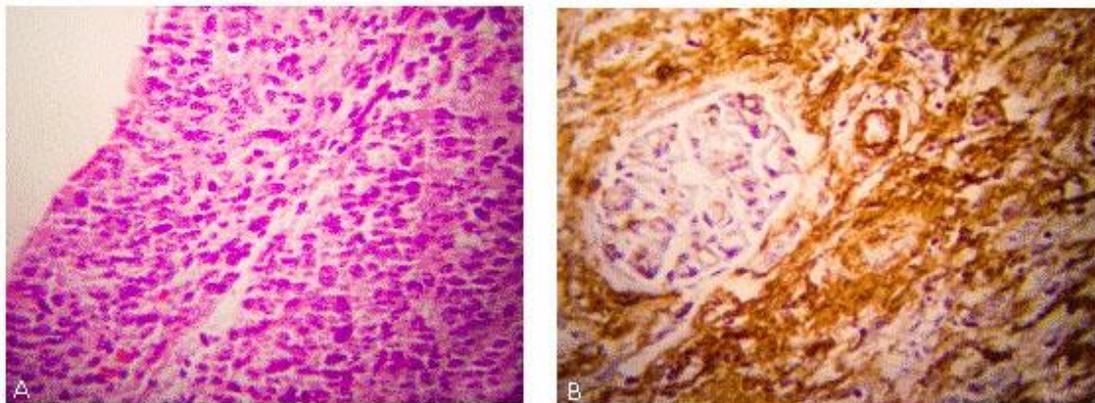
En consecuencia, con el posible diagnóstico de TUTUS se realizó cistoscopia diagnóstica como primer tiempo del acto quirúrgico y no se observó lesión vesical. En la pielografía retrógrada se observó que las lesiones del riñón comprimían las cavidades renales, pero no existía defecto en su llenado, lo que inclinó el diagnóstico hacia la presencia de un tumor del parénquima (Fig. 2 A y B).



**Fig. 2** – Pielografía retrógrada (A) y pieza quirúrgica (B).

En el mismo acto quirúrgico se hizo nefrectomía lumboscópica izquierda y resección transperitoneal de fístula entero-cutánea. El posoperatorio cursó sin complicaciones. Egresó a las 48 horas de la cirugía.

El estudio anatómopatológico del riñón confirmado mediante inmunohistoquímica informó la presencia de tumores de células epiteliales perivascular múltiples y concluyó angiomiolipoma del subtipo PEComa (Fig. 3 A y B).



**Fig. 3** – Microscopia de AMLE (A) e inmunohistoquímica de AMLE (B).

En el seguimiento evolutivo durante tres años (tiempo transcurrido hasta que se reporta) no ha relevado recurrencia local ni metástasis a distancia, la función renal se recuperó (FG: 61 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>) al igual que el estado nutricional.

## Discusión

El angiomiolipoma epiteloide constituye una variedad mesenquimal del angiomiolipoma, potencialmente maligno. Aparece entre los 30 y 80 años con una relación masculino/femenino de 9/11. Los reportes son escasos, pues menos de 160 casos han sido reportados en la literatura médica en inglés.<sup>(2,3)</sup>

Los angiomiolipomas epiteloideos según su localización pueden ser pulmonares y extrapulmonares. Estos últimos pueden ser de origen retroperitoneal, gastrointestinal, ginecológico, cardiovascular y somático.<sup>(2)</sup>

Hasta la fecha se desconoce la etiología del AMLE. En los pacientes que además sufren de esclerosis tuberosa pueden tener relación con la pérdida de genes supresores de tumores. Las mutaciones en el gen p53 podrían desempeñar un papel clave en la metástasis a distancia de los angiomiolipomas epiteloideos.<sup>(3,4,5)</sup>

El caso que se presenta solo refirió dolor en flanco y fosa lumbar izquierda, pero en la mayoría de los casos publicados la sintomatología es inespecífica. Los AMLE muestran un curso clínico más agresivo, el 50 % de los pacientes que lo padecen pueden tener progresión de la enfermedad.<sup>(6,7,8)</sup>

Los hallazgos imagenológicos son insuficientes para el diagnóstico. La ultrasonografía abdominal, la TAC, la resonancia magnética nuclear tienen una baja sensibilidad para establecer el diagnóstico.<sup>(2,6,9,10)</sup>

El dictamen definitivo es histológico e inmunohistoquímico. Histológicamente, el AMLE se caracteriza por la proliferación de células epiteliales, ovaladas, con gránulos en el citoplasma y núcleos centrales. Hay tres elementos presentes en el diagnóstico anatómopatológico del PEComa: AML, linfagioleiomioma y tumores de células ricas en glucógeno. El AMLE es un subtipo raro de AML. Se distingue del carcinoma de células renales por la falta de una red vascular, arquitectura alveolar y tubular. Inmunológicamente

el AMLE se asocia con una uniforme expresión positiva para marcadores melanocíticos HMB-45 o Melan-A. Las células epiteliales y las células neurales son negativas.<sup>(2,7,11,12)</sup>

El diagnóstico positivo y diferencial del AMLE sin realizar inmunohistoquímica resulta difícil con el carcinoma de células renales, los angiomiolipomas pobres en grasa, el sarcoma de tejido blando, los tumores del estroma gastrointestinal y los melanomas.<sup>(2,13)</sup>

Los criterios de malignidad de los AMLE no están protocolizados. *Folpe* y otros<sup>(14)</sup> asocian la malignidad cuando se presentan dos o más de los siguientes criterios: (diámetro tumoral >5cm), grado nuclear elevado, celularidad, índice mitótico de 1/50 HPF (*high-power fields*), necrosis, invasión vascular e infiltración).

La resección quirúrgica constituye el tratamiento estándar para AMLE localizado y resecable, como se indicó en el caso presentado. El 30 % puede presentar metástasis. La quimioterapia sistémica, radioterapia e inmunoterapia no tienen resultados satisfactorios. Otros autores, sin embargo, reportan las terapia blanco con buenos resultados en los pacientes con alto riesgo de recurrencia.<sup>(8,14)</sup> A pesar del tiempo transcurrido en esta paciente no se ha reportado metástasis ni recurrencia.

### Conclusión

El angiomiolipoma epiteliode se considera una variante de angiomiolipoma con potencial maligno. Los estudios imagenológicos son insuficientes para el diagnóstico. El diagnóstico de certeza solo se obtiene con la inmunohistoquímica.

## Referencias bibliográficas

1. Conlon N, Soslow RA, Murali R. Perivascular epithelioid tumours (PEComas) of the gynaecological tract. *J Clin Pathol*. 2015 [acceso 26/04/2020];68(6):418-26. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4984252/>
2. Chen Z, Han S, Wu J, Xiong M, Huang Y, Chen J, et al. W. A systematic review: perivascular epithelioid cell tumor of gastrointestinal tract. *Medicine (Baltimore)*. 2016 [acceso 07/06/2020];95(28):e3890. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4956776/>

3. D'Andrea D, Hanspeter E, Delia C, Martini T, Pycha A. Malignant perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) of the pelvis: A Case Report. Urol Case Rep. 2016 [acceso 07/07/2020];18(6):36-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4855909/>
4. Lee SY, Kim BH. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: a case report. Clin Mol Hepatol. 2017 [acceso 07/06/2020];23:91-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC5381838/>
5. Thiravit S, Teerasamit W, Thiravit P. The different faces of renal angiomyolipomas on radiologic imaging: a pictorial review. Br J Radiol. 2018 [acceso 07/06/2020]; 91(1084):20170533. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5965995>
6. Lin KH, Chang NJ, Liou LR, Su MS, Tsao MJ, Huang ML. Successful management of perivascular epithelioid cell tumor of the rectum with recurrent liver metastases: A case report. Medicine (Baltimore). 2018 [acceso 07/06/2020]; 97(31):e11679. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6081099/>
7. Mao JX, Teng F, Liu C, Yuan H, Sun KY, Zou Y. Two case reports and literature review for hepatic epithelioid angiomyolipoma: Pitfall of misdiagnosis. World J Clin Cases. 2019 [acceso 10/06/2020];7(8):972-83. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6509262>
8. Touloumis Z, Giannakou N, Sioros C, Trigka A, Cheilakea M, Dimitriou N, et al. Retroperitoneal perivascular epithelioid cell tumours: A case report and review of literature. World J Clin Cases. 2019 [acceso 10/06/2020];7(21):3524-34. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6854398/>
9. Venyo AK. A Review of the Literature on Extrarenal Retroperitoneal Angiomyolipoma. Int J Surg Oncol. 2016 [acceso 11/06/20]; 2016:6347136. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4773571/>
10. Tian C, Li Z, Gao D. Bladder PEComa: A case report and literature review. Radiol Case Rep. 2019 [acceso 10/06/2020];14(10):1293-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6728761/>
11. Du H, Zhou J, Xu L, Yang C, Zhang L, Liang C. Pigmented perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) arising from kidney: A case report. Medicine Baltimore. 2016 [acceso

11/06/2020];95(44):5248.

Disponible

en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5591130/>

12.Kirste S, Kayser G, Zipfel A, Grosu AL, Brunner T. Unresectable hepatic PEComa: a rare malignancy treated with stereotactic body radiation therapy (SBRT) followed by complete resection. Radiat Oncol. 2018 [acceso 10/06/20];13(1):28. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5819697/>

13.Yoo-Bee H, Ri SY, Jun KK, Jiyoung K. Computerized Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings in Malignant Perivascular Epithelioid Cell Tumors of the Ovaries with Pulmonary Metastasis. Iran J Radiol. 2016 [acceso 12/06/2020];13(4):e34712. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5117114/>

14. Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. Am J Surg Pathol. 2005;29(12):1558-75. doi: <https://10.1097/01.pas.0000173232.22117.37>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.