

# Angiomiolipoma renal: reporte de tres casos y revisión de bibliografía

## Renal angiomyolipoma: report of three cases and literature review

Johanna Catalina González-Carrasco,<sup>1</sup> Anggi Margarita Vélez-Bohórquez,<sup>1</sup> Juan Guillermo Prada-Gwinner,<sup>2</sup> Eugenio Aladino Meek-Benigni,<sup>3</sup> Juan Guillermo Cataño-Cataño<sup>4</sup>

### Resumen

**ANTECEDENTES:** El angiomiolipoma es un tumor mesénquimal hamartomatoso, benigno, poco frecuente y usualmente asintomático. Por su histología y hallazgos inmunohistoquímicos, se clasifica dentro de los PEComas, también conocidos como tumores de células epitelioides perivasculares, con particularidad de diferenciación miomelanocítica, localizados en el riñón, hígado, pulmón y útero. En algunos casos puede asociarse con esclerosis tuberosa y puede haber recidiva.

**CASO CLÍNICO:** En este estudio se exponen tres casos que comparten una histología común, con componentes típicos del angiomiolipoma renal, en el Hospital Universitario San Ignacio (HUSI) de Bogotá, Colombia, entre 2020 y 2021, que recibieron tratamiento quirúrgico y seguimiento satisfactorios.

**CONCLUSIÓN:** El diagnóstico de angiomiolipoma sigue siendo un reto en la práctica diaria. La diferenciación radiológica entre angiomiolipoma de bajo contenido de grasa y carcinoma de células renales es difícil de establecer, aún con la variedad de imágenes con las que se cuenta en la actualidad.

**PALABRAS CLAVE:** Angiomiolipoma; PEComa; células epitelioides perivasculares; tumores; diferenciación; Colombia; células renales; carcinoma.

### Abstract

**BACKGROUND:** Angiomyolipoma is a benign hamartomatous mesenchymal tumor, rare and usually asymptomatic. Due to its histology and immunohistochemical findings, it is classified within PEComas, also known as perivascular epithelioid cell tumors, with particularity of myomelanocytic differentiation, located in the kidney, liver, lung and uterus. In some cases it may be associated with tuberous sclerosis and there may be recurrence.

**CLINICAL CASE:** This study presents three cases that share a common histology, with typical components of renal angiomyolipoma, at the San Ignacio University Hospital (HUSI) in Bogotá, Colombia, between 2020 and 2021, which received satisfactory surgical treatment and follow-up.

**CONCLUSION:** The diagnosis of angiomyolipoma remains a challenge in daily practice. The radiological differentiation between low-fat angiomyolipoma and renal cell carcinoma is difficult to establish, even with the variety of images available today.

**KEYWORDS:** Angiomyolipoma; PEComa; Perivascular epithelioid cells; Tumors; Differentiation; Colombia; Renal cell; Carcinoma.

<sup>1</sup> Residente de Patología.

<sup>2</sup> Residentes de Urología.

<sup>3</sup> Patólogo.

<sup>4</sup> Urólogo.

Pontificia Universidad Javeriana y Hospital Universitario San Ignacio, Colombia.

**Recibido:** agosto 2021

**Aceptado:** noviembre 2021

### Correspondencia

Johanna Catalina González Carrasco  
gonzalez-johanna@javeriana.edu.co

### ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-3976-3246>

<https://orcid.org/0000-0003-4080-3361>

<https://orcid.org/0000-0002-4551-8183>

<https://orcid.org/0000-0001-8202-9744>

**Este artículo debe citarse como:** González-Carrasco JC, Vélez-Bohórquez AM, Prada-Gwinner JG, Meek-Benigni EA, Cataño-Cataño JG. Angiomiolipoma renal: reporte de tres casos y revisión de la bibliografía. Patología Rev Latinoam 2021; 59: 1-6.

DOI: <https://doi.org/10.24245/patrol.v59id.6788>

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Hombre de 25 años, sin factores de riesgo actuales, que acudió a consulta por dolor lumbar de 1 año de evolución. La tomografía de abdomen reportó tres lesiones renales indeterminadas en el lado izquierdo, y la resonancia magnética informó tres masas renales de 1.3, 2 y 3.8 cm, respectivamente. En cesión multidisciplinaria se decidió llevar a cabo nefrectomía radical por laparoscopia, sin complicaciones.

El estudio histopatológico informó dos lesiones tumorales de 1.2 y 2 cm, de color gris y aspecto firme. La evaluación microscópica mostró tres poblaciones celulares claramente distintas: 1) células fusiformes con citoplasma eosinófilo y núcleo regular sin atipia; 2) células epitelioides con citoplasma de apariencia "vacía", con abundante cantidad de lípidos, y 3) componente vascular, incluidos vasos de pared engrosada y trayectos tortuosos (**Figura 1, A1 y A2**). El perfil de inmunohistoquímica tuvo marcación fuerte y difusa para desmina y actina de músculo liso en las células fusiformes; tinción fuerte para melan A y focal para HMB45.

### Caso 2

Mujer de 38 años, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, quien consultó por dolor tipo cólico en la región lumbar derecha. En el servicio de Urgencias realizaron una tomografía que evidenció una masa renal derecha de 6 cm, endofítica, sólida, de realce heterogéneo en fase arterial. Fue valorada en reunión multidisciplinaria y por las características del estudio de imagen se decidió efectuar nefrectomía laparoscópica, sin complicaciones.

El servicio de Patología informó: masa grisácea de 5.7 cm, con extensa hemorragia. En la microscopía se identificó una población fusocelular, que

según el área podía tomar una forma ligeramente más epitelioides, con características citoplasmáticas y nucleares sin atipia; se encontraron pocas células con citoplasma "vacío" y predominio de estructuras vasculares irregulares con pared engrosada, asociada con el área de hemorragia (**Figura 1, B1 y B2**). En cuanto a la marcación con inmunohistoquímica, se encontró positividad difusa para actina de músculo liso en la población fusocelular-epitelioides y focal para HMB45.

### Caso 3

Varón de 62 años, con antecedente de esclerosis tuberosa, enfermedad renal crónica, trasplante renal hace 15 años y valvulopatía severa. Durante el seguimiento de rutina, personal del servicio de Nefrología realizó una ecografía de vías urinarias, que evidenció una masa sólida en el riñón izquierdo. La resonancia magnética de abdomen mostró una masa de 2.8 cm, de aspecto nodular, sin aparente contenido graso. En cesión multidisciplinaria se decidió obtener una biopsia percutánea.

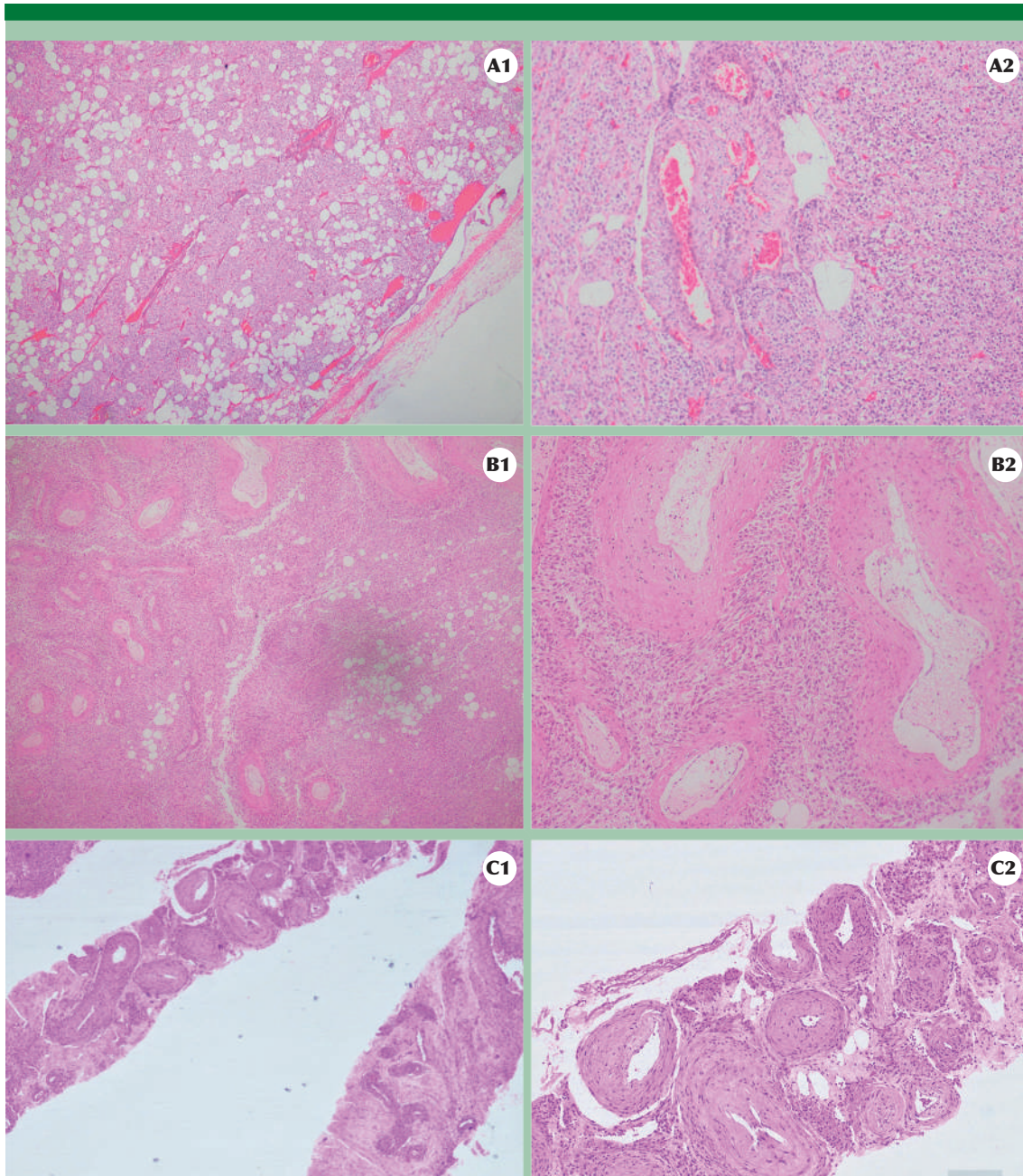
El estudio de la biopsia fue: diámetro mayor de 1.5 cm, donde se evidenció una población fusocelular organizada en haces, coexistiendo con la población de células de apariencia adiposa y los vasos característicos de pared engrosada (**Figura 1, C1 y C2**). El estudio de inmunohistoquímica mostró positividad para actina de músculo liso, y marcación focal para CD34 y HMB45.

Se estableció el diagnóstico de angiomiolipoma renal para los tres casos descritos.

## DISCUSIÓN

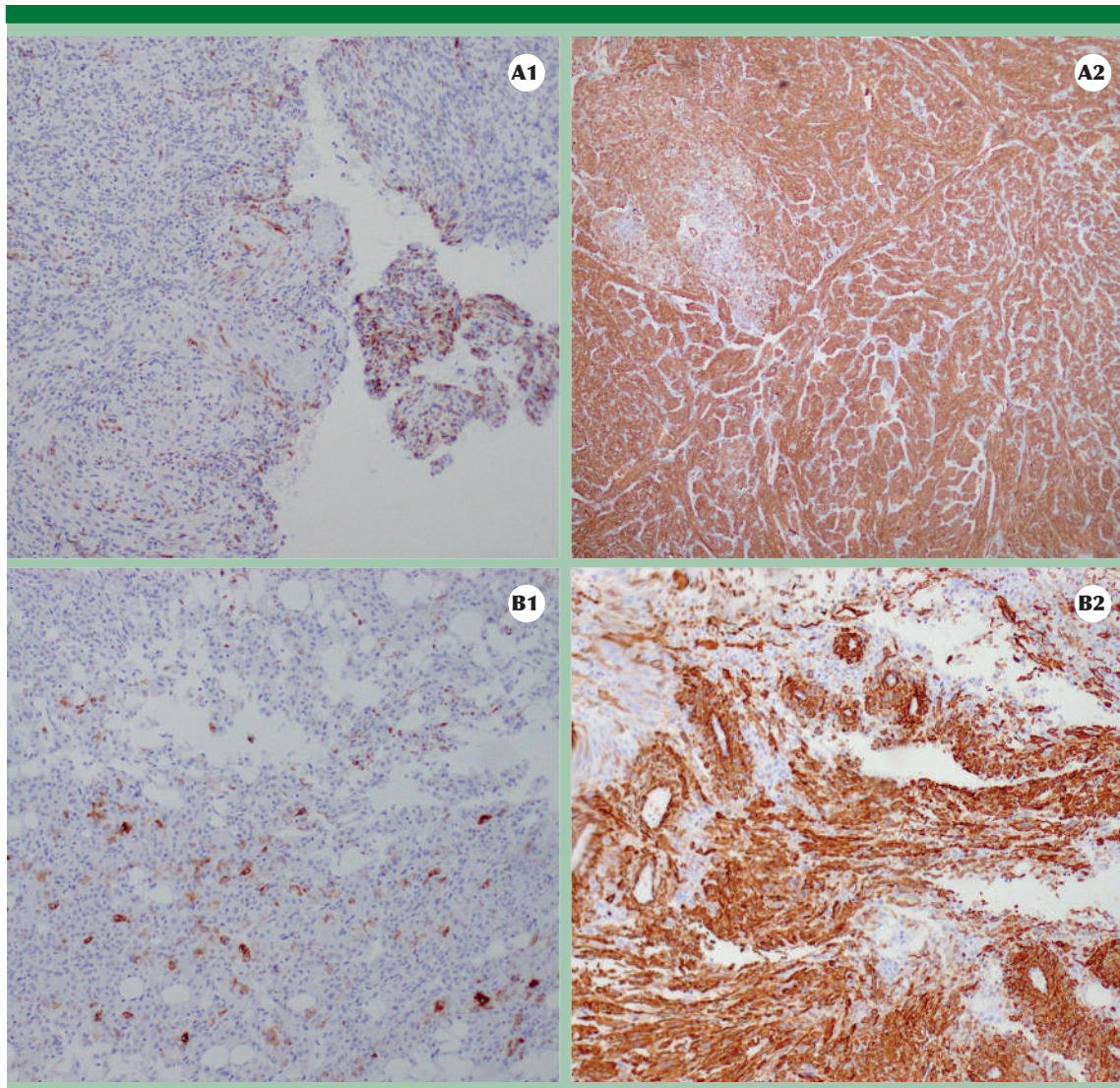
Los casos expuestos en este estudio comparten una histología común, con los componentes típicos del angiomiolipoma.

El angiomiolipoma es un tumor mesenquimal hamartomatoso, benigno, poco frecuente,



**Figura 1.** **A1.** Imagen a 10X de la masa renal del paciente A donde se resalta la presencia de los tres componentes. **A2.** Imagen en 40 X donde se resalta la pared vascular engrosada y tortuosa de los vasos. **B1:** Imagen en 10X de la masa del paciente B donde se puede ver la tortuosidad de las estructuras vasculares. **B2:** imagen en 40 X donde se hace evidente la población fusocelular. **C1:** imagen a 10X de la biopsia tomada al paciente C donde se aprecia el componente vascular y fusocelular. **C2:** imagen a 40X, Los tres componentes tumorales comprendidos en el pequeño cilindro de tejido.





**Figura 2. A1 - B1:** Estudio de inmunohistoquímica a el tumor del paciente A y B respectivamente, coloración de HMB45. **A2-B2:** Estudio de inmunohistoquímica realizado al tumor del paciente A y B respectivamente, actina de musculo liso. Se resalta la diferenciación miomelanocítica del tumor.

constituido por vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo, localizado casi exclusivamente en el riñón. Las localizaciones extrarrenales son excepcionales e incluyen: cavidad nasal y orofaríngea, piel, hígado, vesícula biliar, bazo, pulmón, mediastino, corazón, adrenales, retroperitoneo, cordón espermático y útero.<sup>1-7</sup>

El angiomiolipoma es la neoplasia mesenquimal benigna más común del riñón,<sup>1</sup> constituye el 1-3% de los tumores renales y su incidencia varía del 0.3 al 3% aproximadamente. La mayoría de los angiomiolipomas renales aparecen de forma aislada (80%), en adultos de 40 años y predominantemente en mujeres (relación 4:1

respecto de los hombre).<sup>2,3</sup> El angiomiolipoma se relaciona frecuentemente con esclerosis tuberosa (20 a 50%), incluso el 80% de los casos con angiomiolipoma renal padece esta enfermedad. Casi siempre afecta ambos riñones y los más susceptible son los hombres.<sup>3-8</sup>

La esclerosis tuberosa es una enfermedad autosómica dominante, con alteración de los genes TSC1 y TSC2, localizados en 9q34 y 16p13.3, respectivamente, que producen proteínas anómalas llamadas hamartina y tuberina, para de esta formar generar un complejo regulador de la vía mTOR. Sin embargo, dos tercios de los pacientes sufre mutaciones esporádicas.<sup>9,10</sup> Esta alteración también se ha relacionado con enfermedad poliquística renal, neurofibromatosis tipo 1, síndrome de von Hippel-Lindau<sup>8</sup> y linfangioleiomiomatosis esporádica pulmonar.<sup>10</sup> La etiología del angiomiolipoma es desconocida, especialmente en los pacientes sin esclerosis tuberosa.<sup>11</sup>

El diagnóstico se establece de manera fortuita, puesto que solo 50% de los casos manifiesta síntomas. La clave para diferenciar este tumor de otras masas renales es la coexistencia de grasa dentro de la lesión.<sup>12</sup> La triada: dolor en la región lumbar, masa palpable y hematuria es poco frecuente;<sup>3,13</sup> sin embargo, representa un riesgo potencial de sangrado por rotura espontánea, sobre todo cuando el tumor es mayor de 4 cm. La hemorragia retroperitoneal se conoce como síndrome de Wunderlinch y puede aparecer, incluso, en el 12% de los casos,<sup>1,3,14</sup> con altas tasas de morbilidad y mortalidad;<sup>15</sup> por tanto, requieren especial atención los pacientes con angiomiolipoma y esclerosis tuberosa<sup>16,17</sup> y las mujeres embarazadas.<sup>10,12</sup>

Los estudios de imagen son importantes para establecer el diagnóstico y tratamiento de los angiomiolipomas renales. La diferenciación con el carcinoma de células renales es un reto diagnóstico. La coexistencia de tejido adiposo

es decisivo para el establecer el diagnóstico adecuado y así evitar nefrectomías innecesarias y preservar la función renal. En cuanto a las técnicas de imagen, los angiomiolipomas se clasifican según el contenido de grasa: 1) tumores con gran contenido de grasa, 2) poco contenido de grasa y 3) contenido de grasa invisible. Las lesiones menores de 10 unidades Hounsfield en la tomografía de abdomen establecen el diagnóstico de angiomiolipoma con gran contenido de grasa, que aparece en la mayoría de los casos; sin embargo, esto no los diferencia de los angiomiolipomas de bajo contenido de grasa o de contenido de grasa invisible. La resonancia magnética tiene mayor sensibilidad para detectar el tejido de grasa, por lo que es importante localizarlo y compararlo con las secuencias T1 con la fase de supresión de grasa. No obstante, algunos estudios indican que los angiomiolipomas de contenido de grasa invisible no pueden identificarse adecuadamente en la resonancia.<sup>19</sup>

Los angiomiolipomas siguen siendo un reto diagnóstico en la práctica diaria. La diferenciación radiológica de los angiomiolipomas de bajo contenido de grasa y carcinoma de células renales es difícil de establecer, aun con la variedad de imágenes diagnósticas con que se cuenta en la actualidad. En esta serie de casos la diferenciación de imágenes no fue clara, a pesar de revisarlas en sesión multidisciplinaria con el servicio de Radiología.<sup>18,19</sup>

En cuanto al aspecto macroscópico, los angiomiolipomas pueden variar desde unos pocos milímetros a más de 20 cm<sup>3,14</sup> y suelen ser una masa bien circunscrita, principalmente en el parénquima renal; al corte, la superficie es blanca, rosa o amarilla, según su contenido de lípidos. En ocasiones forma quistes simples, de contenido seroso. La hemorragia es eventual y la necrosis poco común.<sup>9,11</sup>

El angiomiolipoma se considera un hamartoma y actualmente se clasifica dentro de los PEComas

(proliferación de células epitelioides perivasculares).<sup>11</sup> El angiomiolipoma es un tumor trifásico, con células fusiformes mioideas, tejido adiposo maduro y vasos sanguíneos dismórficos de paredes gruesas sin lámina elástica. El músculo liso puede ser hiper celular, atípico, pleomórfico o epitelioides y el componente vascular posee vasos hialinizados de paredes gruesas. El componente graso se encuentra en forma de tejido adiposo maduro y se observa en más del 90% de los tumores.<sup>11,20</sup>

Además de los tres componentes clásicos, los angiomiolipomas pueden tener tejido hematopoyético, con depósitos de pigmento pardo, en forma de melanina o hemosiderina (azul de Prusia positivos) y glóbulos hialinos (PAS y PASD positivos).<sup>21</sup>

En la inmunohistoquímica las células tumorales (predominantemente las de músculo liso) son positivas para marcadores mesenquimales, principalmente vimentina y SMA; fuertemente positivas para HMB45 y Melan A, y negativas para citoqueratina (CK5/6, CKAE1/AE3) y S100; ocasionalmente pueden mostrar positividad para CD117 (c-Kit). Los elementos angiomasos son positivos para CD34 y factor VIII.<sup>9,11,12,22</sup>

Según su histología, el angiomiolipoma se clasifica en clásico o epitelioides.<sup>13,14</sup> El angiomiolipoma clásico contiene componentes vasculares, músculo liso y tejido adiposo en proporciones variables;<sup>12</sup> suele tener un comportamiento benigno, con crecimiento lento y desarrollo local no invasivo, aunque en contadas ocasiones puede ser localmente invasivo, con extensión a la grasa, el sistema colector, la vena renal, cava inferior, incluso los ganglios y el bazo. Este comportamiento se ha descrito, aproximadamente, en 50 casos desde la década de 1980.<sup>14</sup>

Las lesiones con características epitelioides poseen una población pura o predominante de células poligonales, con citoplasma claro o densamente eosinofílico, grandes núcleos

hipercromáticos con núcleos multilobulados, la multinucleación es común, las figuras mitóticas y la necrosis son frecuentes.<sup>5,20</sup> El angiomiolipoma epitelioides muestra potencial maligno; sin embargo, es una alteración poco frecuente, con incidencia del 0.3% de la población general, y constituye aproximadamente el 3% de las masas renales sólidas.<sup>23</sup> Su comportamiento clínico es agresivo, de aparición esporádica, predomina en mujeres, tiene potencial de malignidad y metástasis a distancia,<sup>5,14</sup> y mortalidad a 34 meses.<sup>24</sup> Además, el angiomiolipoma renal puede asociarse con carcinoma de células renales en 1% de los casos.<sup>24</sup>

El tratamiento consiste en extirpación quirúrgica o embolización selectiva. Hasta la fecha no se ha reportado recidiva con este protocolo;<sup>7</sup> sin embargo, se ha informado insuficiencia renal crónica en 12% de los casos.<sup>9</sup> Los pacientes con angiomiolipomas en contexto de ET pueden recibir inhibidores de mTOR (Everolimus).<sup>24</sup>

## CONCLUSIÓN

El diagnóstico de angiomiolipoma sigue siendo un reto en la práctica diaria. La diferenciación radiológica entre angiomiolipoma de bajo contenido graso y carcinoma de células renales es difícil de establecer, aún con la variedad de imágenes con las que se cuenta en la actualidad. En esta serie de casos no fue clara la diferenciación, a pesar de revisar las imágenes en sesión multidisciplinaria con el servicio de Radiología, por lo que debemos permanecer en comunicación y actualizados con las diferentes áreas médicas.

## REFERENCIAS

1. Wang C, Li X, Peng L, Gou X, et al. An update on recent developments in rupture of renal angiomyolipoma. *Medicine*. 2018; 97 (16). doi: 10.1097/MD.00000000000010497
2. de Caso R, Lomónaco SH, Barrios-Barreto R, Daniels MJ. Angiomiolipoma renal epitelioides: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Urol Colomb*. 2016; 25 (1): 41-5. [www.elsevier.es/uroco](http://www.elsevier.es/uroco)



3. Juárez-Rivas A, Petrosino P, Arenas-de Sotolongo A, Maldonado-Alvarez M, et al. Angiomiolipoma renal. Reporte de un caso (Renal angiomyolipoma. Case report) (español ). 2015; 4 (3): 145-54.
4. de La Torre C, Abalde T, Rosón E, Feal C. Angiomiolipoma cutáneos. *Med Cut Iber Lat Am.* 2004; 32:128-30. file:///Users/eduardo/Downloads/S0001731009725554.pdf
5. Herrera-Lomónaco S, Barrios-Barreto R, Daniels MJ. Renal epithelioid angiomyolipoma: A case report and review of literature. *Urol Colombia.* 2016; 25 (1): 41-5. <https://www.elsevier.es/es-revista-urologia-colombiana-398-articulo-angiomiolipoma-renal-epitelioide-reporte-un-S0120789X15001343>
6. Bissler JJ, Kingswood JC. Optimal treatment of tuberous sclerosis complex associated renal angiomyolipomata: A systematic review. *Ther Adv Urol.* 2016; 8 (4): 279-90. doi: 10.1177/1756287216641353
7. Cancino C M, Castillo A J, Cantero C D. Angiomiolipoma de cavidad nasal: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2017; 77 (2): 157-63. [https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&id=S0718-48162017000200006](https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&id=S0718-48162017000200006)
8. Kim HJ, Chung CM, Park JY, Jung SG. Angiomyolipoma of the Glabellar Region. *Arch Cran Surg.* 2017; 18 (3): 202-6. DOI: 10.7181/acfs.2017.18.3.202
9. Flum AS, Hamoui N, Said MA, Yang XJ, et al. An Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma. *J Urol.* 2015; 195 (4 pt 1): 834-46. DOI: 10.1016/j.juro.2015.07.126
10. Hatano T, Egawa S. Renal angiomyolipoma with tuberous sclerosis complex: How it differs from sporadic angiomyolipoma in both management and care. *Asian J Surg.* 2020; 43 (10): 967-72. DOI: 10.1016/j.asjsur.2019.12.008
11. LeRoy MA, Rao P. Angiomyolipoma with epithelial cysts. *Arch Pathol Lab Med.* 2016; 140 (6): 594-7. DOI: 10.5858/arpa.2015-0170-RS
12. Lienert AR, Nicol D. Renal angiomyolipoma. 2012; 110 (Suppl 4): 25-27. *BJU Int.* DOI: 10.1111/j.1464-410X.2012.11618.x
13. Poveda-Rojas DC, Díaz-Gómez BL, Buriticá-Cifuentes C, García-Burgos A, Alvarado-Heine C. Angiolipoleiomioma uterino: Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colombiana Obstet Ginecol.* 2016; 67 (2): 153-8. <http://dx.doi.org/10.18597/rcog.379>
14. Gutiérrez-Zurimendi G, Albisu-Tristán A, Padilla-Nieva J, Acha-Pérez M, et al. Renal Angiomyolipoma with Extension to Renal and Cava Veins A Case Report and Revision of the Literature. *Urol Colombiana.* 2020; 29 (2): 99-102. DOI: 10.1055/s-0040-1701277
15. Seyam RM, Alkhudair WK, Kattan SA, Alotaibi MF, et al. Reviewing the evidence. *J Kidney Cancer VHL.* 2017; 4 (4): 13-25. doi: 10.15586/jkcvhl.2017.97
16. Hamoui N, Said MA, Yang XJ, Casalino DD, et al. An Update on the Diagnosis and Management of Renal Angiomyolipoma. *J Urol.* 2015; 195 (4 pt 1): 834-46. DOI: 10.1016/j.juro.2015.07.126
17. Nerli RB, Ghagane SC, Kadeli V, Nutalpati S, et al. Bleeding angiomyolipoma mimicking a ruptured adrenal tumour. *Urol Case Rep.* 2020; 28: 101031. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2019.101031>
18. BK P. Renal Angiomyolipoma Based on New Classification: How to Differentiate It From Renal Cell Carcinoma. *AJR.* 2019; 212 (3): 582-8. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30620673/>
19. Vos N, Oyen R. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. *J Belg Soc Radiol.* 2018; 102 (1): 1-9. DOI: 10.5334/jbsr.1536
20. He W, Cheville JC, Sadow PM, Gopalan A, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney: pathological features and clinical outcome in a series of consecutively resected tumors. *Mod Pathol.* 2013; 26: 1355-64. DOI: 10.1038/modpathol.2013.72
21. Steinborn JK, Rawitzer J, Gallinat A, Evliya C, et al. Angiomyolipoma of the liver—a case report and review of the literature. *APMIS.* 2020; 41 (6): 643-8. DOI: 10.1111/j.1600-0463.2004.apm1120909.x
22. Petrolla AA, Xin W. Hepatic Angiomyolipoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2008; 132 (10): 1679-82. DOI: 10.5858/2008-132-1679-HA
23. Anthony ML, Durgapal P, Joshi P, Mittal A, et al. Diagnostic pitfall of a rare variant of angiomyolipoma, epithelioid angiomyolipoma—a case report. *Pan African Med J.* 2020; 37 (210). <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/37/210/full/>
24. Seyam RM, Alkhudair WK, Kattan SA, Alotaibi MF, et al. Reviewing the evidence. *J Kidney Cancer and VHL.* 2017; 4 (4): 13-25. doi: 10.15586/jkcvhl.2017.97