

## Angiomiolipoma Epitelióide do Rim – Caso Clínico

.....

Fernando Ferrito, Campos Pinheiro\*, Samuel Aparício\*\*

\*Serviço de Urologia - Hospital Fernando Fonseca

\*\*Serviço de Anatomia-patológica - Hospital Fernando Fonseca

O angiomiolipoma renal é considerado um tumor benigno. Apesar do volume considerável que pode atingir, da possível bilateralidade ou multiplicidade das lesões e até mesmo do envolvimento linfático regional por vezes evidenciado, não lhe tem sido reconhecido poder metastático. No entanto, a variante epitelióide deste tipo de tumor é uma raridade, de difícil caracterização histológica e com um curso geralmente fatal a curto ou médio prazo.

.....

### Caso Clínico

Mulher de 59 anos, com aumento de volume do abdómen com 6 meses de evolução mais evidente nos quadrantes direitos. Dor tipo cólica abdominal acompanhava por vezes este aumento de volume. Na admissão apresentava bom estado geral, sem perda de peso e sem alterações analíticas dignas de registo. Quer o TAC quer a Angiografia realizados, revelam a existência de volumosa massa tumoral retroperitoneal, hipervascularizada, com provável ponto de partida no rim direito, encontrando-se este deslocado para a linha mediana em posição anterior aos grandes vasos (fig. 1 e fig.2).

Durante a laparotomia constata-se a existência de volumosa massa tumoral que se estende desde a porção superior direita do abdómen até à cavidade pélvica.

O exame macroscópico revela tratar-se de peça de nefrectomia radical direita, pesando 1.4Kg, com 18x13x16cm. O tumor tem um diâmetro máximo de 18cm, consistência mole, cor amarelada, com zonas

hemorrágicas e de necrose. Parênquima renal normal, medindo 12x2.5x4cm. (fig. 3 e fig. 4)

Na microscopia identifica-se tumor indiferenciado, tipo sarcomatoide, com numerosas mitoses e áreas de necrose extensa. Muitas células têm aspecto epitelióide com citoplasma amorfo de eosinofilia

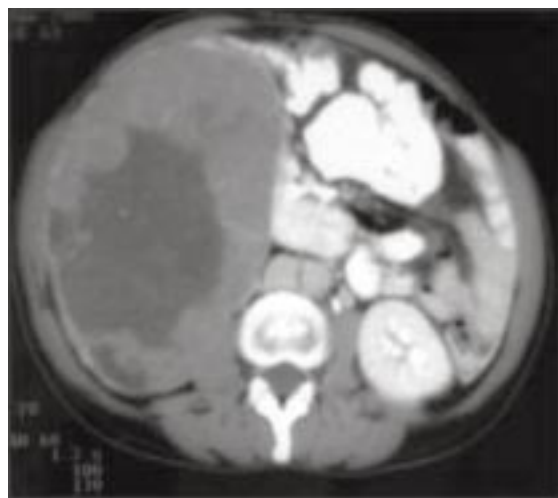


Fig. 1 – TAC: Volumoso tumor retroperitoneal direito

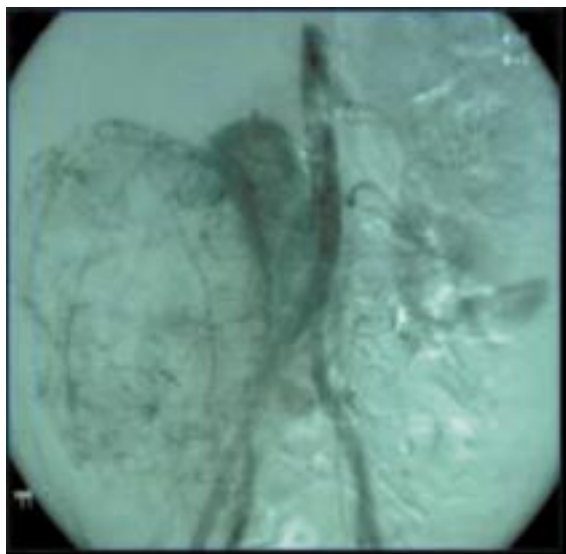


Fig. 2 – Angiografia: tumor hipervascularizado



Fig. 3 – Massa tumoral e rim direito

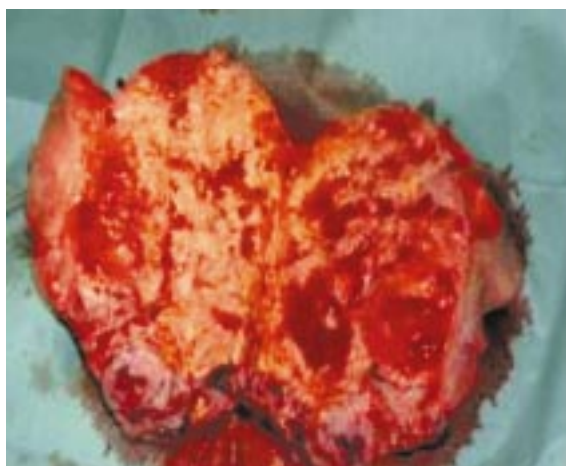


Fig. 4 – Massa tumoral aberta

variável. O tumor apresenta imunomarcção positiva para HMB-45 mas sem reactividade para marcadores epiteliais ou vimentina. Aspectos característicos do

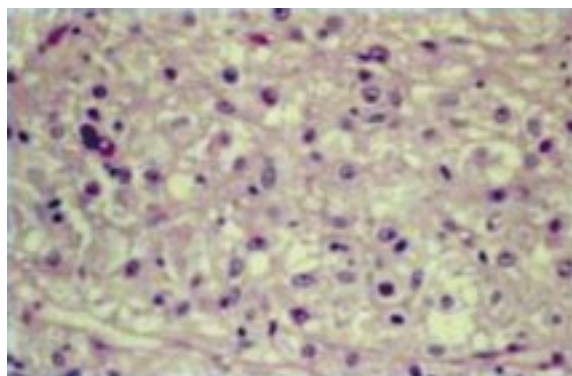


Fig. 5 – Histologia

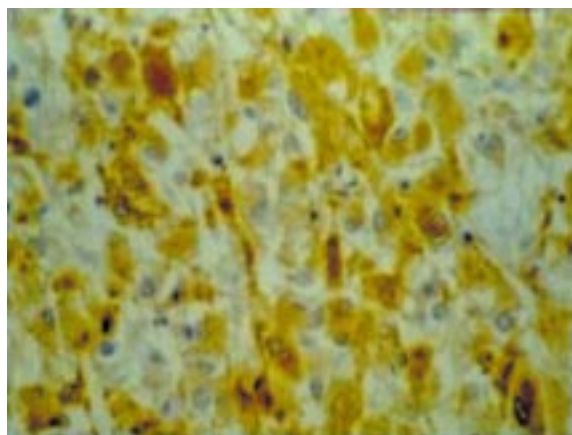


Fig. 6 – Imunohistoquímica HMB-45

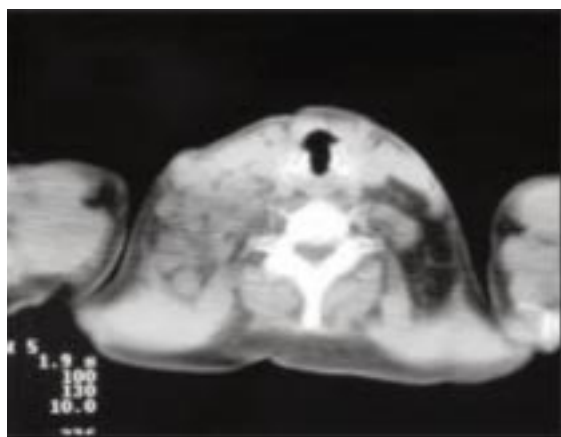
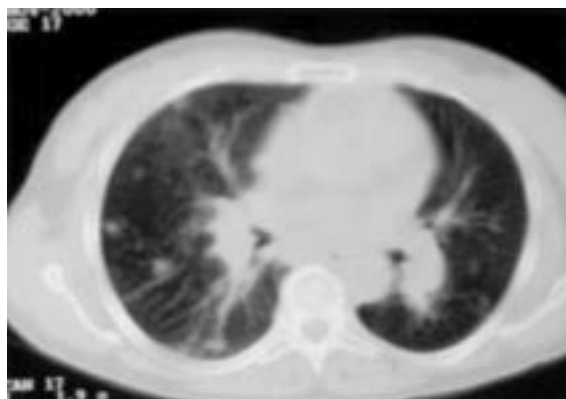


Fig. 7 – Adenopatias supraclavicular direita

angiomiolipoma, como músculo liso e tecido adiposo não se identificaram. (fig. 5 e fig. 6)

6 meses após a cirurgia a doente surge com volumosa massa supraclavicular direita, dolorosa, acompanhada de dispneia. O TAC evidencia numeroso conglomerado adenopático supraclavicular, mais evidente à direita, adenopatias mediastínicas e lesões secundárias a nível pulmonar. A doente



**Fig. 8** – Depósitos pulmonares secundárias

viria a falecer 6 dias após por complicações cardiorespiratórias (fig. 7 e 8). Não foi autorizada autópsia.

## Comentário

O angiomiolipoma epitelioide é um tumor raro. A sua descrição na literatura é recente estando documentados pouco mais de uma dezena casos<sup>1,2</sup>. É um tumor que põe problemas de diagnóstico sendo por vezes interpretado como carcinoma de células renais ou sarcoma. Tal como no nosso caso, elementos típicos do angiomiolipoma (gordura e músculo liso) podem estar ausentes. Predominam as áreas múltiplas de necrose, de hemorragia e forte componente de células epitelioides<sup>3</sup>. A imunohistoquímica é importante para a caracterização deste tumor. A presença de imunomarcação positiva para o HMB-45, HMB-50 e CD63, e negativa para marcadores epiteliais e citoqueratinas (tipicamente encontrados nos carcinomas de células renais), confirmam o diag-

nóstico<sup>4,5</sup>. Recentemente também tem sido referido a associação deste tumor com a esclerose tuberosa<sup>6,7</sup>. Apesar de se considerar como uma variante do angiomiolipoma, o angiomiolipoma epitelioide demonstra um grande potencial maligno com capacidade de invasão e metastização.

## Bibliografia

- 1 Moch H; Braun OM; Terracciano L; Mihatsch MJ.: Epithelioid angiomyolipoma of the kidney - a new entity. Case report on a tumor with many multinucleated giant cells. *Pathologe* 1998 Nov; 19 (6): 436-41
- 2 Yokoo H; Isoda K; Nakazato Y; Nakayama Y; et al.: Retroperitoneal epithelioid angiomyolipoma leading to fatal outcome. *Pathol Int* 2000 Aug; 50 (8): 649-54
- 3 Nonomura A; Minato H; Kurumaya H.: Angiomyolipoma predominantly composed of smooth muscle cells: problems in histological diagnosis. *Histopathology* 1998 Jul; 33 (1): 20-7
- 4 Koide O; Matsuzaka K; Tanaka Y.: Multiple giant angiomyolipomas with a polygonal epithelioid cell component in tuberous sclerosis: an autopsy case report. *Pathol Int* 1998 Dec; 48 (12): 998-1002
- 5 J. N. Eble; M. B. Amin; R. H. Young: Epithelioid Angiomyolipoma of the Kidney. A report of Five Cases With a Prominent and Diagnostically Confusing Epithelioid Smooth Muscle Component. *Amer. J. Surg. Pathol*, 21: 1123-1130, 1997
- 6 Di Matteo G; Maturo A; Marzullo A; Peparini N, et al: Giant abdominopelvic epithelioid angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis: report of a case. *Surg Today* 1999; 29 (11): 1183-8
- 7 Pea M; Bonetti F; Marignoni G; Henske EP; Manfrin E, et al: Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 1998 Feb; 22 (2): 180-7