



Radiología



0 - Angiomiolipoma agresivo multicéntrico: variedad infrecuente de PEComa

A. Etxeberria del Campo, C. Biurrun Mancisidor, J.A. Vega Eraso, G. Vega-Hazas Porrúa, E. Garmendia Lopetegui y E. Inchausti Iguñiz

Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España.

Resumen

Objetivo docente: Describir mediante diferentes técnicas de imagen una forma rara de PEComa: el angiomiolipoma agresivo multicéntrico.

Revisión del tema: Los PEComas son tumoraciones de origen mesenquimal caracterizados histológicamente por la proliferación de células epitelioides perivasculares, y por la capacidad de coexpresar marcadores inmunohistoquímicos melanocíticos (HBM-45 y Melan-A) y musculares (actina y desmina). La denominación de PEComa incluye: angiomiolipoma y su forma epitelioide, de comportamiento más agresivo; linfangioleiomiomatosis; tumor pulmonar de células claras "de azúcar"; linfangiomioma; tumor miomelanocítico de células claras del ligamento falciforme. Aunque se ha asociado el PEComa con la esclerosis tuberosa, generalmente son esporádicos. Se han descrito múltiples localizaciones, predominando la uterina. El angiomiolipoma (AML) forma parte de la familia de los PEComas, siendo el tumor renal mesenquimatoso más frecuente. Aunque la evolución de los AML renales es usualmente benigna, se han descrito casos de conducta agresiva con metástasis a distancia, siendo generalmente estos AML del subtipo epitelioide. No existe una evidencia clara que soporte que los AML múltiples sean de naturaleza metastásica, por lo que se tiende a hablar de angiomiolipoma multicéntrico agresivo. Se han descrito pocos casos y siempre han coexistido con lesiones renales. Presentamos el caso de una mujer con un gran AML epitelioide renal extirpado que en su evolución desarrolló múltiples AMLs epitelioides en mediastino y a nivel ganglionar. Se aporta un segundo caso de PEComa de localización única intrabdominal.

Conclusiones: Ante la presencia de tumores extrarrenales en un paciente con historia de AML renal, la posibilidad de AML multicéntrico debe incluirse en el diagnóstico diferencial, independientemente del componente graso de las lesiones.