

# Angiomioliopoma Epitelióide

## A propósito de dois casos

Lurdes Cuesta; Rita Theias; S. R. Aparício; Salette Silva  
 Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Fernando Fonseca - Amadora  
 IX Congresso Nacional de Patologia – Luso 2004

### INTRODUÇÃO

O Angiomioliopoma do rim é uma neoplasia relativamente rara, habitualmente de comportamento benigno, que pode ser esporádica ou estar associada a Esclerose Tuberosa. É constituído por tecido adiposo maduro, vasos anómalos e músculo liso de aspecto variável. O perfil imunohistoquímico é característico, expressando positividade para HMB45, sendo negativo para os marcadores epiteliais. Considerado inicialmente como uma lesão hamartomatosa, sabe-se hoje, que tem uma origem monodonal, provavelmente nas células epitelióides perivascularares. Estas células têm capacidade de se diferenciarem em células fusocelulares com a aparência do músculo liso, em células adiposas ou em células claras epitelióides, dando origem a uma família de neoplasias designadas por pecomas e que incluem o angiomioliopoma, o linfangiomioma e os tumores de células claras ("sugar cell") do pulmão e do pâncreas.

A variante epitelióide do angiomioliopoma tem um prognóstico incerto, existindo casos de recidivas ou de metástase. Caracteriza-se, histologicamente, por um predomínio das células epitelióides (células claras, granulares ou encoclienas), de atipia variável e, nalguns casos, com ausência das áreas de tecido adiposo ou vascular. Os aspectos histológicos não permitem prever o seu comportamento. Costado, doentes com tumores de grandes dimensões, necrose, pleomorfismo celular e actividade mitótica elevada devem ser seguidos com vigilância apertada.

### CASO CLÍNICO 1

Mulher de 26 anos de idade com história clínica de febre e emagrecimento, com seis meses de evolução; o exame imagiológico identificou massa renal esquerda.

Foi realizada nefrectomia total, observando-se, no polo superior do rim, tumor volumoso, com 17cm, necrosado e com áreas hemorrágicas.

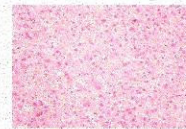
Histologicamente, este era composto por células grandes, com citoplasma granular e eosinófilo e baixo índice mitótico (uma mitose por 50 cpa). Identificaram-se raros focos de vasos anómalos e tecido adiposo maduro.

O exame imunohistoquímico revelou positividade para HMB-45. Os marcadores epiteliais foram negativos.

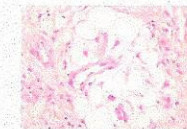
A doente actualmente encontra-se bem.



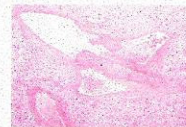
O polo superior do rim é ocupado por massa tumoral, extensamente necrosada, com áreas hemorrágicas.



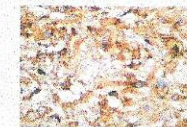
Tumor angiomioliopoma, quase exclusivamente, por células atípicas de células granulares, com citoplasma eosinófilo e ausência de pleomorfismo nuclear (HE, x10).



Observaram-se pequenos focos de tecido adiposo maduro. (HE, x10)



Falta de zonas de gordura madura, com perda da corvina elástica. (HE, x4)



Imunomarcagem positiva para HMB-45.

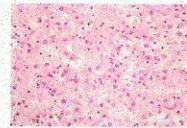
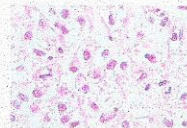


Imagem histológica sobrepaviva ao caso anterior, apresentando células com citoplasma granular eosinófilo e ausência de pleomorfismo nuclear (HE, x25).



Células epitelióides com baixo índice mitótico. (HE, x40)



Componente vascular do tumor. (HE, x20)



Células tumorais com imunomarcagem positiva para HMB-45.

### CASO CLÍNICO 2

Mulher de 70 anos que apresentava massa renal direita, nódulo pulmonar e adenopatias supraclaviculares.

Foi submetida a nefrectomia total. Na face posterior da peça, identificou-se, tumor com 18 cm, de maior eixo, cor amarelada com zonas hemorrágicas e necroses.

Histologicamente era constituído, na sua maior parte, por células de aspecto epitelióide, com alto índice mitótico (>15 por 50 cpa). Observaram-se raros vasos anómalos, não se identificando tecido adiposo maduro.

A imunomarcagem foi positiva para HMB-45 e negativa para os marcadores epiteliais.

A doente faleceu seis meses depois. Não foi efectuada autópsia.

### CONCLUSÃO

Nestes dois casos, as dimensões do tumor e o perfil imunohistoquímico foram semelhantes.

Não se encontraram alterações significativas em relação ao pleomorfismo nuclear; as áreas de necrose foram de difícil avaliação, devido à embolização pré-operatória.

Observou-se no entanto, diferença significativa no índice mitótico (caso 1: 1/50 cpa; caso 2: >15/50cpa).

Embora deva ser tomado em consideração o grupo etário do doente, pensamos que o factor que mais contribuiu para um pior prognóstico, foi o índice mitótico elevado encontrado no caso 2.

**Resumo**  
 Cuesta, Lurdes; Theias, Rita; Aparício, S. R.; Silva, Salette. Qualidade de tumores renaes hamartomatosos do rim: análise de 30 casos. *Revista Portuguesa de Patologia*, 2004, 17(1): 20-25.  
 Theias, Rita; Cuesta, Lurdes; Aparício, S. R.; Silva, Salette. Qualidade de tumores renaes hamartomatosos do rim: análise de 30 casos. *Revista Portuguesa de Patologia*, 2004, 17(1): 20-25.  
 Silva, Salette; Aparício, S. R.; Cuesta, Lurdes; Theias, Rita. Qualidade de tumores renaes hamartomatosos do rim: análise de 30 casos. *Revista Portuguesa de Patologia*, 2004, 17(1): 20-25.  
 Cuesta, Lurdes; Theias, Rita; Aparício, S. R.; Silva, Salette. Qualidade de tumores renaes hamartomatosos do rim: análise de 30 casos. *Revista Portuguesa de Patologia*, 2004, 17(1): 20-25.  
 Theias, Rita; Cuesta, Lurdes; Aparício, S. R.; Silva, Salette. Qualidade de tumores renaes hamartomatosos do rim: análise de 30 casos. *Revista Portuguesa de Patologia*, 2004, 17(1): 20-25.