



Mujer de 40 años con masa abdominal:
aproximación diagnóstica y terapéutica

Paula Toro Soto
R3 Anatomía Patológica

Colabora:
Yanné Avilés Vistorte
R3 Radiodiagnóstico

Caso clínico

- ♀, 40 años
- MC (2004): masa abdominal
- AP: no fumadora

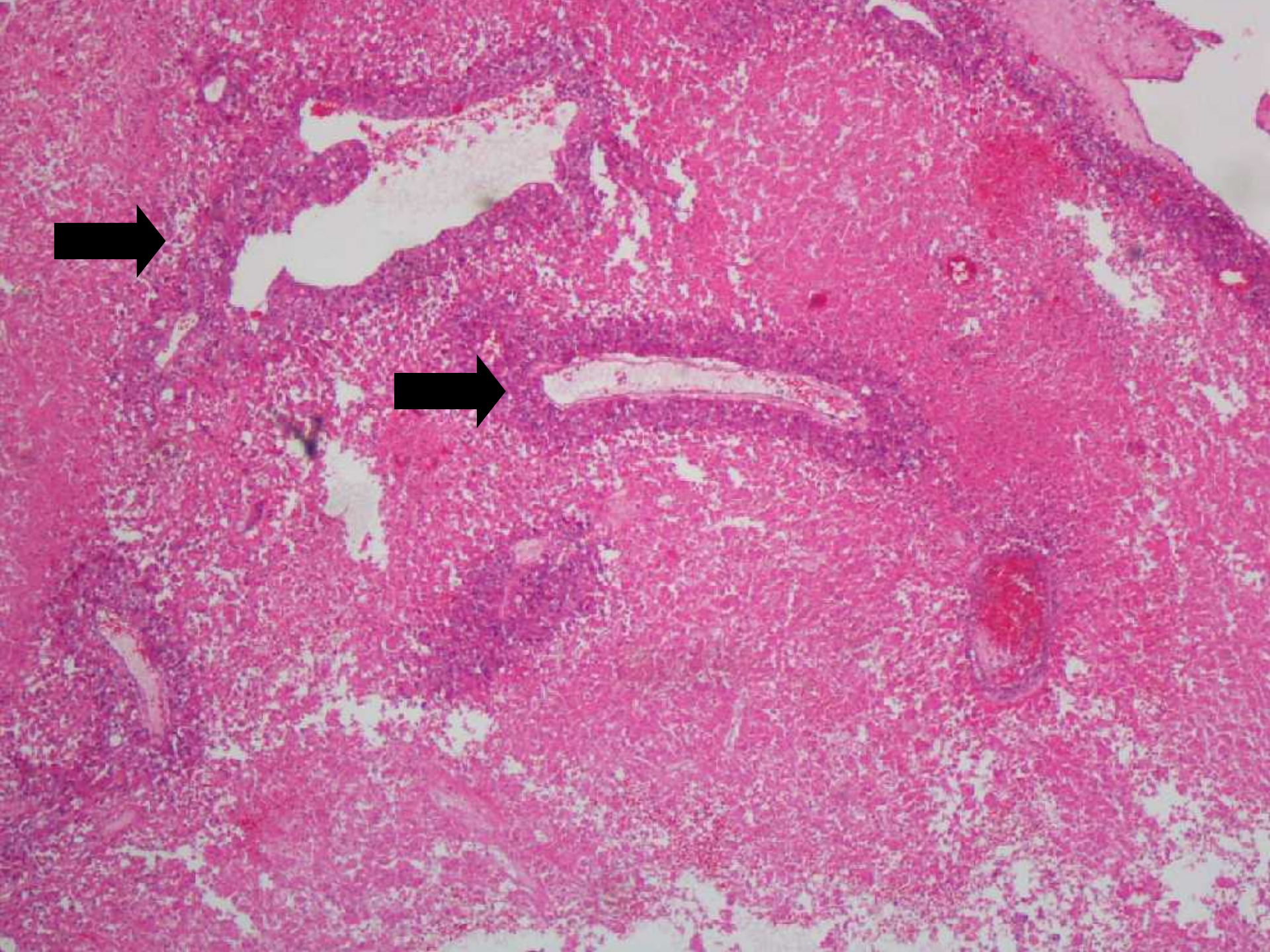
- *10-5-04*
 - Ecografía: masa sólida en riñón der (16x20x13 cm)
 - TC: masa de 20 cm diámt
 - Angiografía: gran masa hipervascularizada renal
- *31-5-04*: Embolización de arteria renal
- *2-06-04*: Nefrectomía radical ampliada

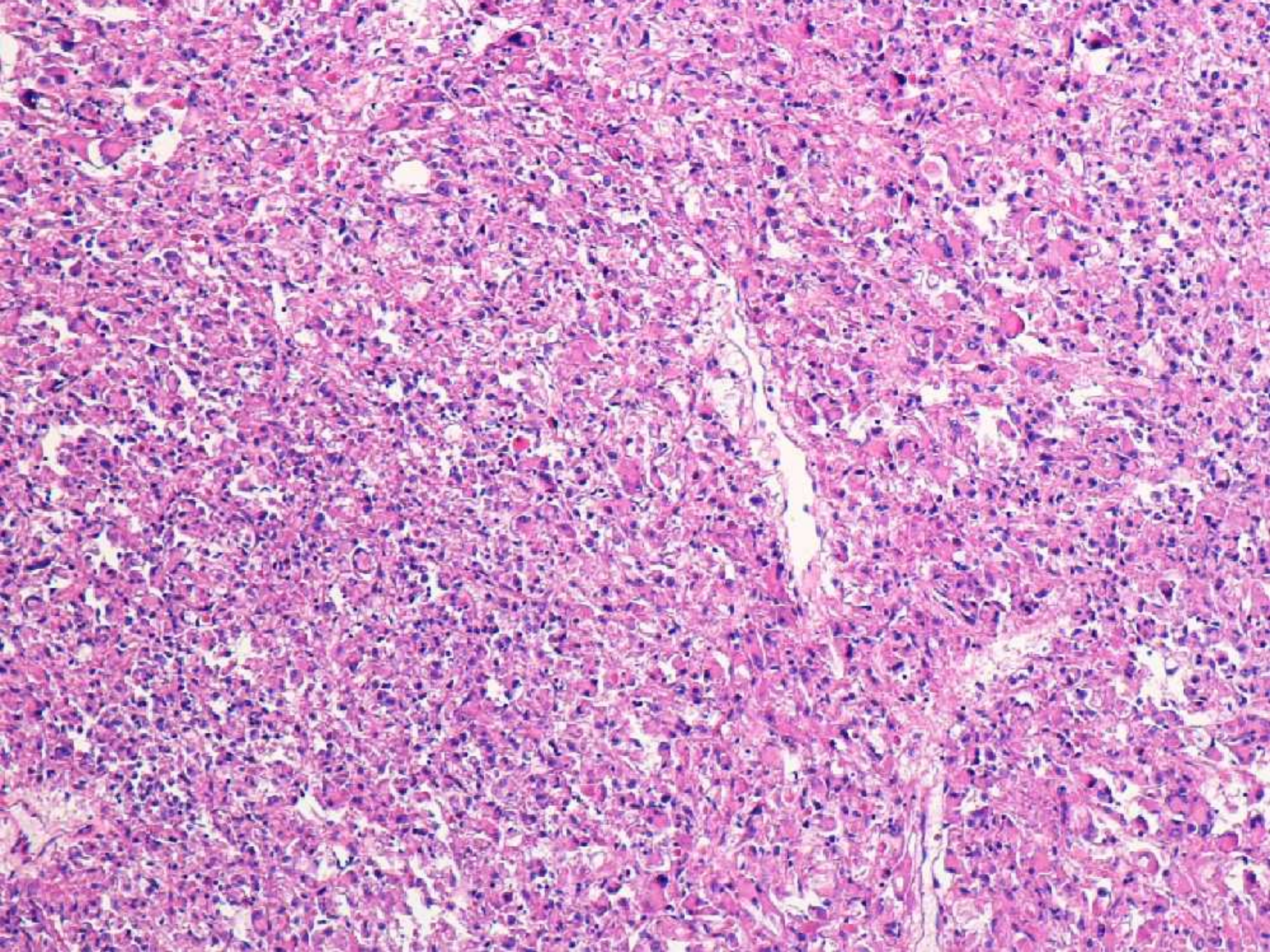


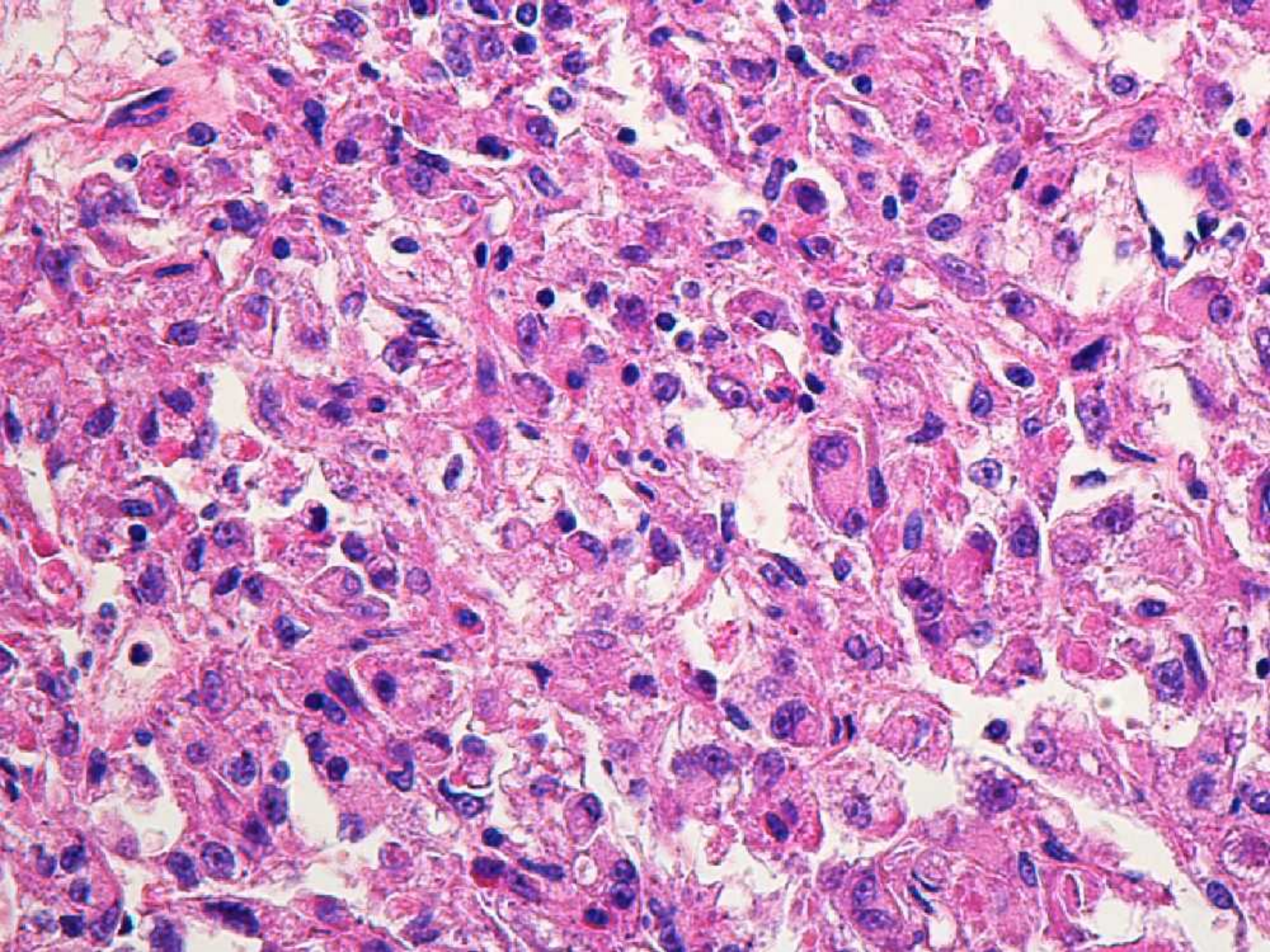
B.04 - 06885 - A

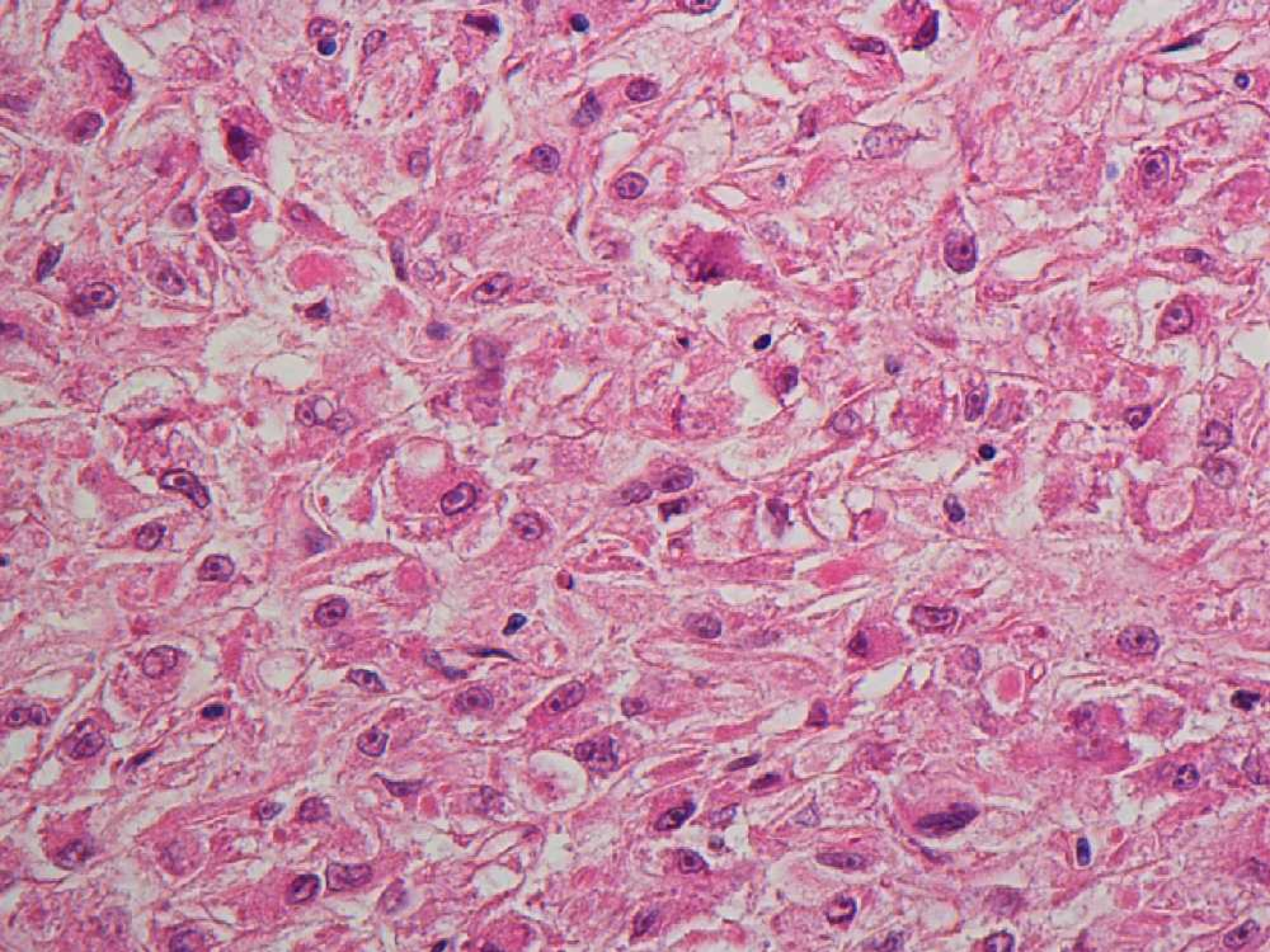


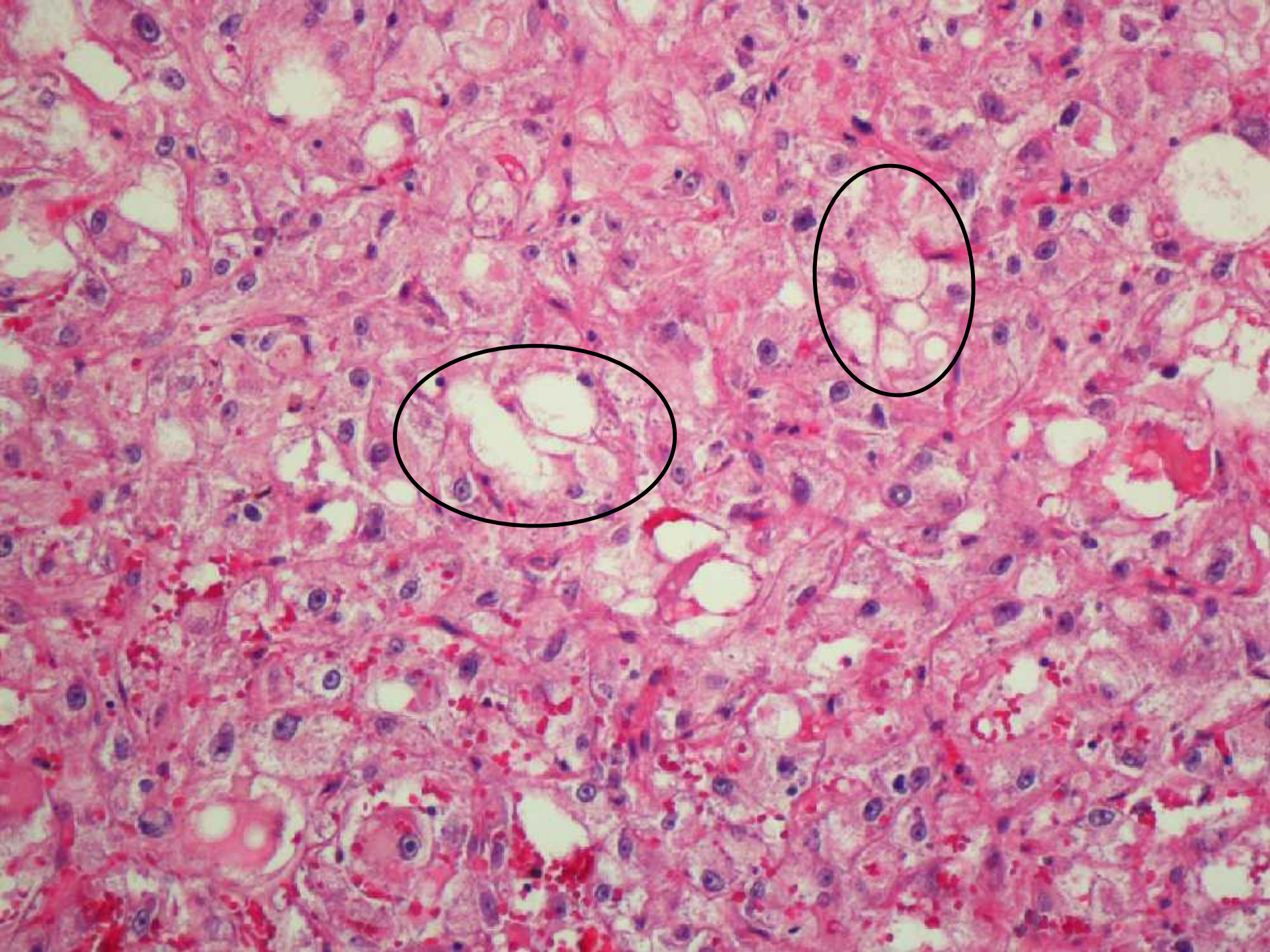




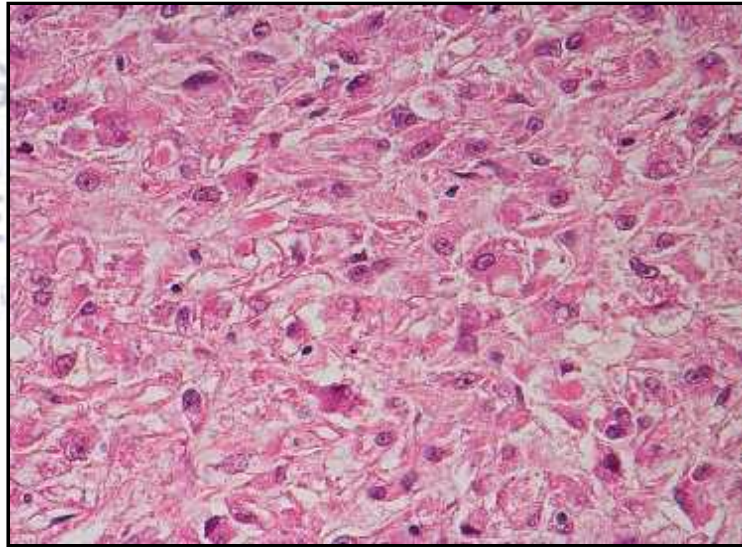






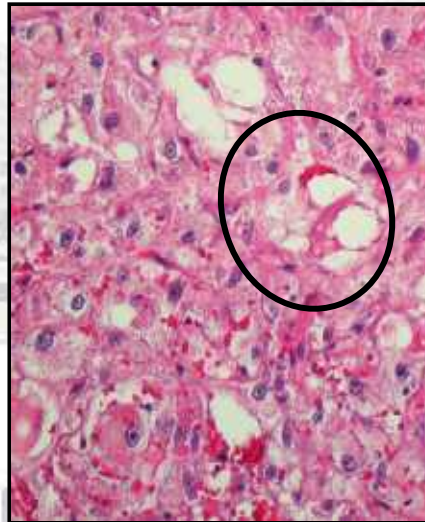


...en resumen



Proliferación:

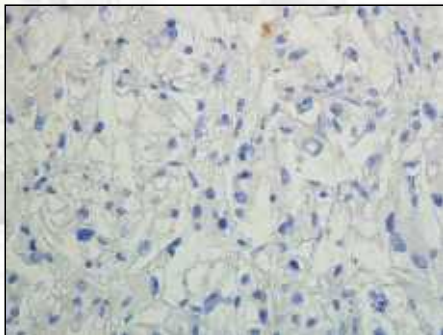
- morfología epitelióide
- Atipia celular
- Necrosis (embolización)
- Tamaño



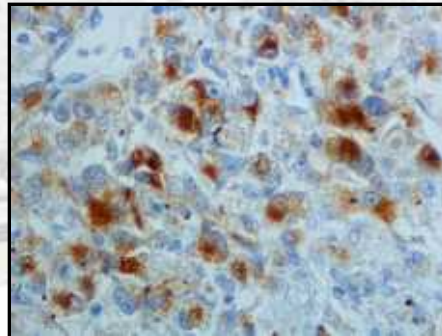
Dx diferencial

- Carcinoma renal
- Metástasis: melanoma, otros
- Otros: Angiomiolipoma ***epitelioide***

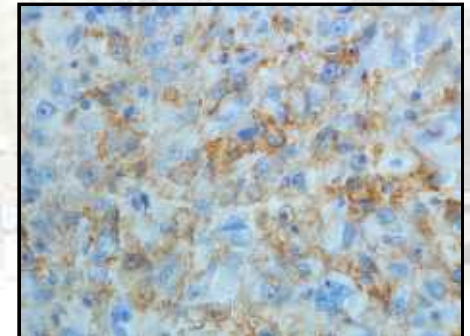
CKAE1/AE3



Alfa-actina



HMB-45



Dx

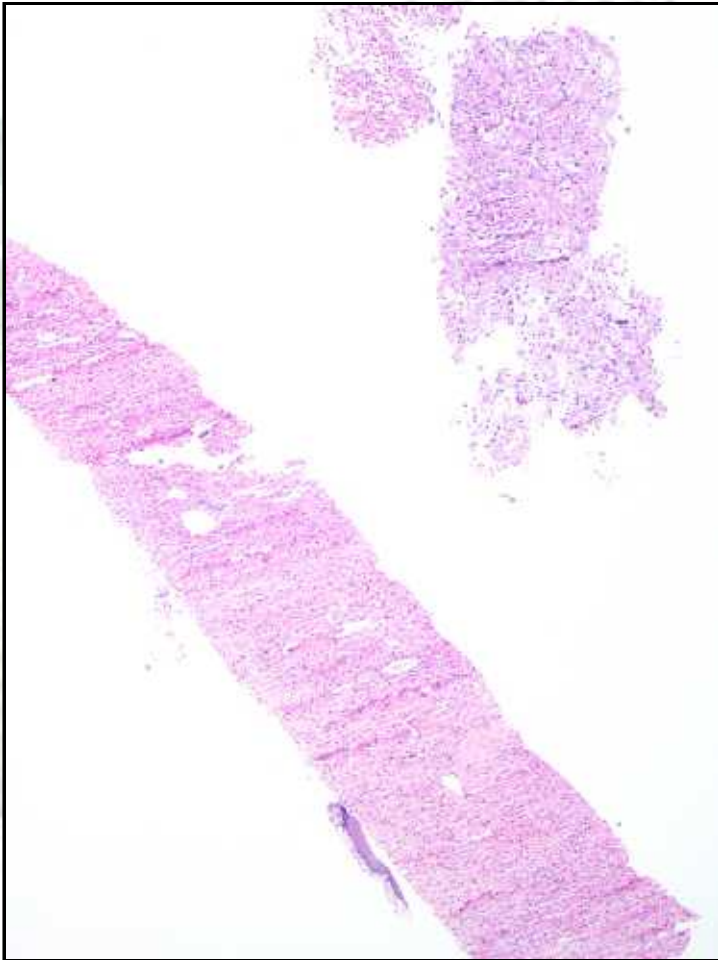
➤ Angiomiolipoma *epiteloide* (18 cm)

➤ 2009:

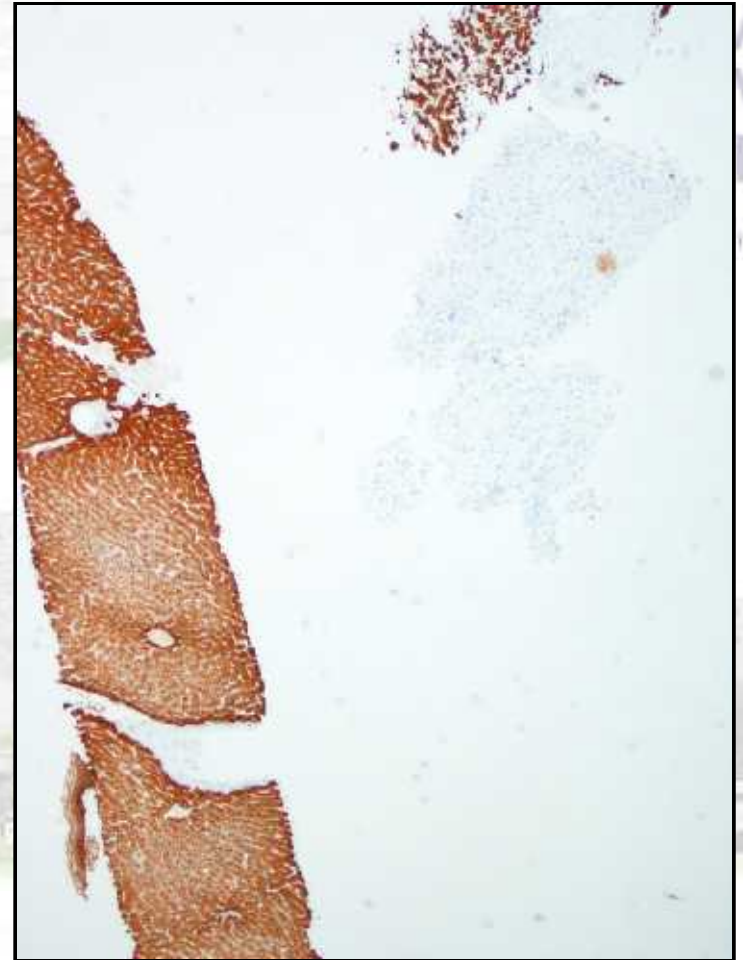
Eco: LOE hepática

TC: lesión hepática de 9 cm que ocupa gran parte del LHD. Pequeños nódulos pulmonares y masas hiliares bilaterales muy vascularizadas

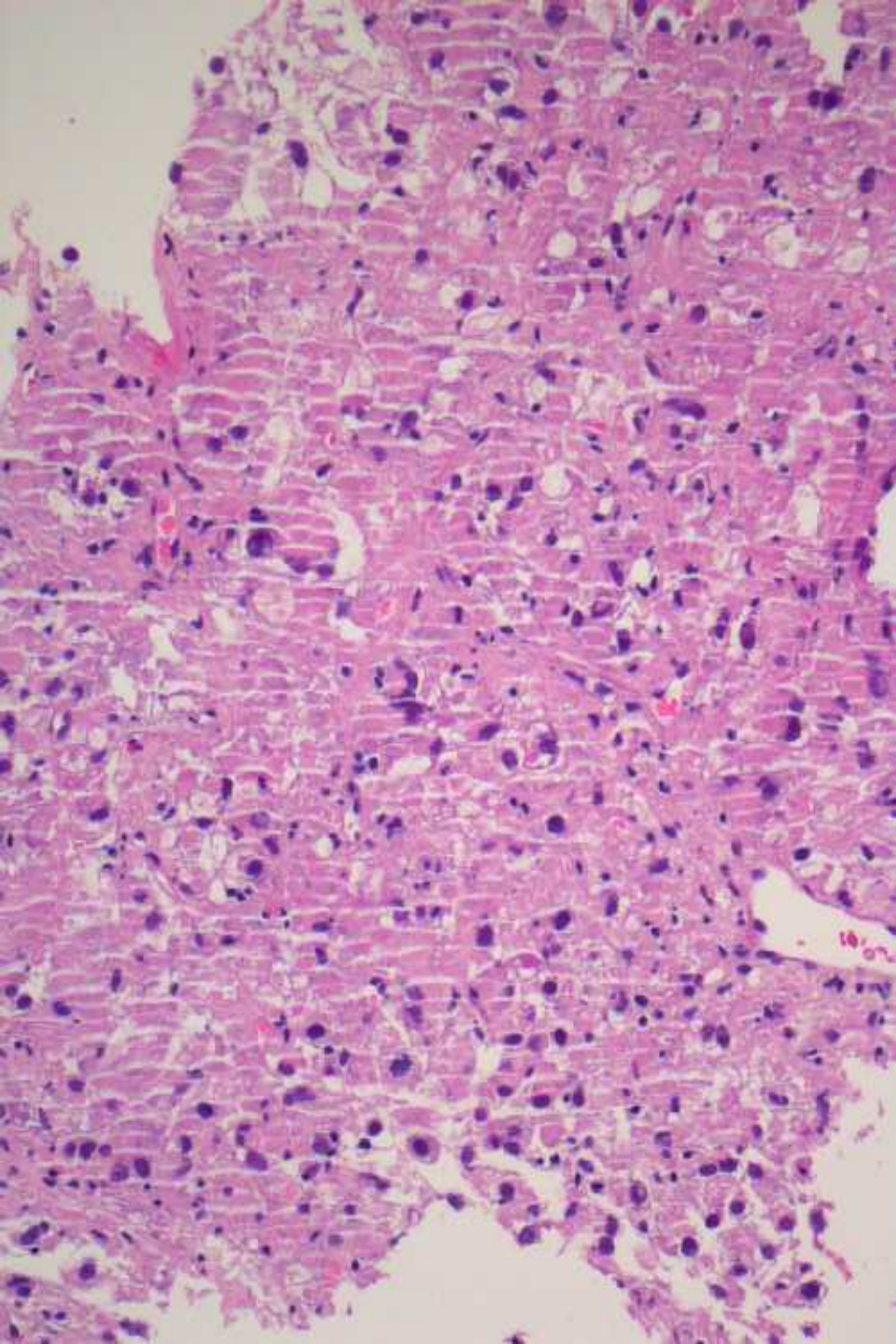
Biopsia hepática



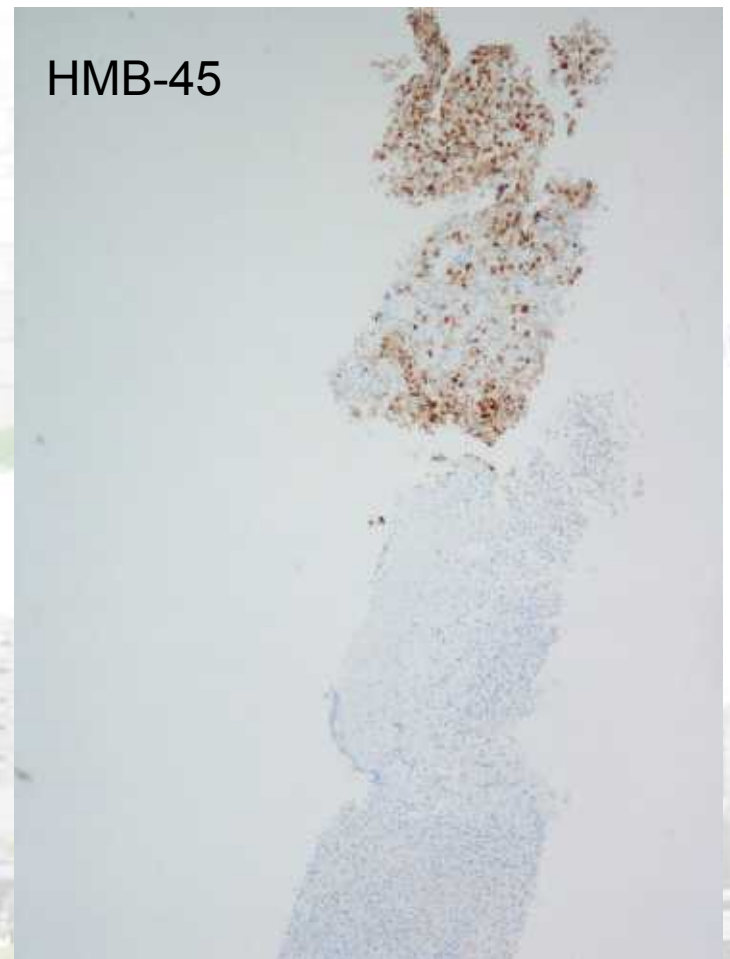
H&E



CK AE1-AE3



HMB-45



AG
VA
DE
Univer

AG
VA

Dx

- Angiomiolipoma **epiteliode**
(metástasis – 2 primario)

¿¿¿¿¿¿¿¿

????????

Angiomiolipoma

AML *epitelioides*

➤ Tumor mesenquimal más frecuente del riñón (0,10% - 0,22%)

➤ Células fusocelulares/epitelioides

- Grasa
- Vasos

➤ Parece un lipoma: macro, micro, rx

➤ Benigno

➤ 20% ET

• 120 casos (2011)

• **Predominan**

• Poca (ausente)

• Poco

• Parece un carcinoma

• Maligno 50%

• 32% ET

Angiomiolipoma

➤ Tumor mesenquimal más frecuente del riñón
(0,10% - 0,22%)

➤ Células fusocelulares/epitelioides

- Grasa
- Vasos

➤ Parece un **lipoma**:
macro, micro, rx

- Benigno
- 20% ET

AML *epitelioides*

• 120 casos (2011)

- **Predominan**
- Poca (ausente)
- Poco
- Parece un carcinoma
- Maligno 50%
- 32% ET

Angiomiolipoma

- Tumor mesenquimal más frecuente del riñón (0,10% - 0,22%)
- Células fusocelulares/epitelioides
 - Grasa
 - Vasos
- Parece un lipoma: macro, micro, rx
- Benigno
- 20% ET

AML *epitelioides*

- 120 casos (2011)

- **Predominan**
- Poca (ausente)
- Parece un carcinoma

- Maligno 50%
- 32% ET

Angiomiolipoma

- Tumor mesenquimal más frecuente del riñón (0,10% - 0,22%)
- Células fusocelulares/epitelioides
 - Grasa
 - Vasos
- Parece un lipoma: macro, micro, rx

➤ 20% ET

AML *epitelioides*

- 120 casos (2011)
- **Predominan**
- Poca (ausente)
- Poco
- Parece un carcinoma

• 32% ET

Angiomiolipoma

- Tumor mesenquimal más frecuente del riñón (0,10% - 0,22%)
- Células fusocelulares/epitelioides
 - Grasa
 - Vasos
- Parece un lipoma: macro, micro, rx

➤ Benigno

AML *epitelioides*

- 120 casos (2011)
 - **Predominan**
 - Poca (ausente)
 - Poco
 - Parece un carcinoma
- Maligno 50%

Criterios de malignidad en AML *epitelioides*

Asociación con ET

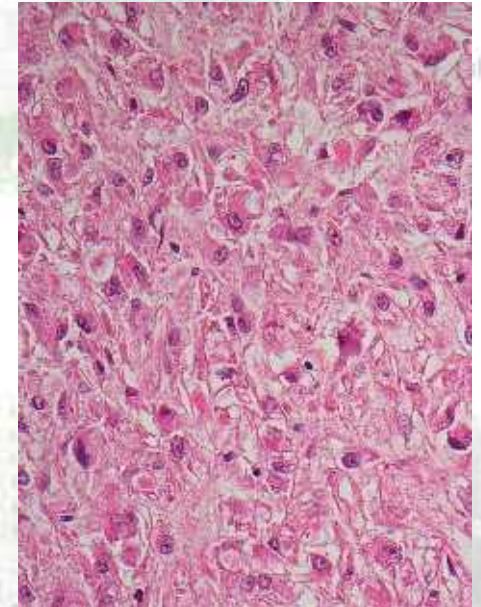
AML sincrónico

Extensión extrarrenal

Tamaño > 7 cm

Necrosis

Patrón de crecimiento carcinoma *like*

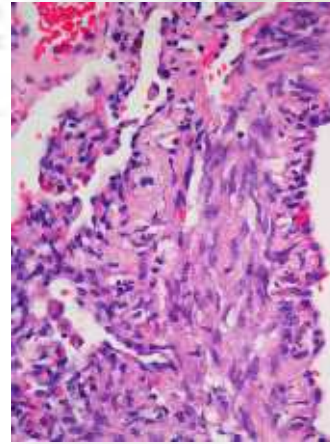




Esclerosis
Tuberosa



LAM



AML
extrarrenales

PEComas

1900

1911

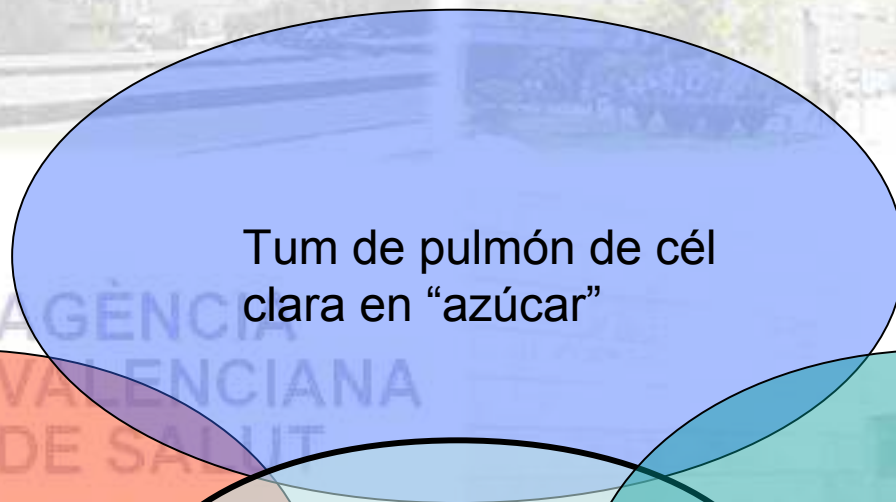
1970

1976

1995

AML
epitelioides

**Células
Epitelioides
Perivasculares**



Tum de pulmón de célula clara en "azúcar"

AML epitelioides

PEComas

Tumor miomelanocítico del ligamento falciforme

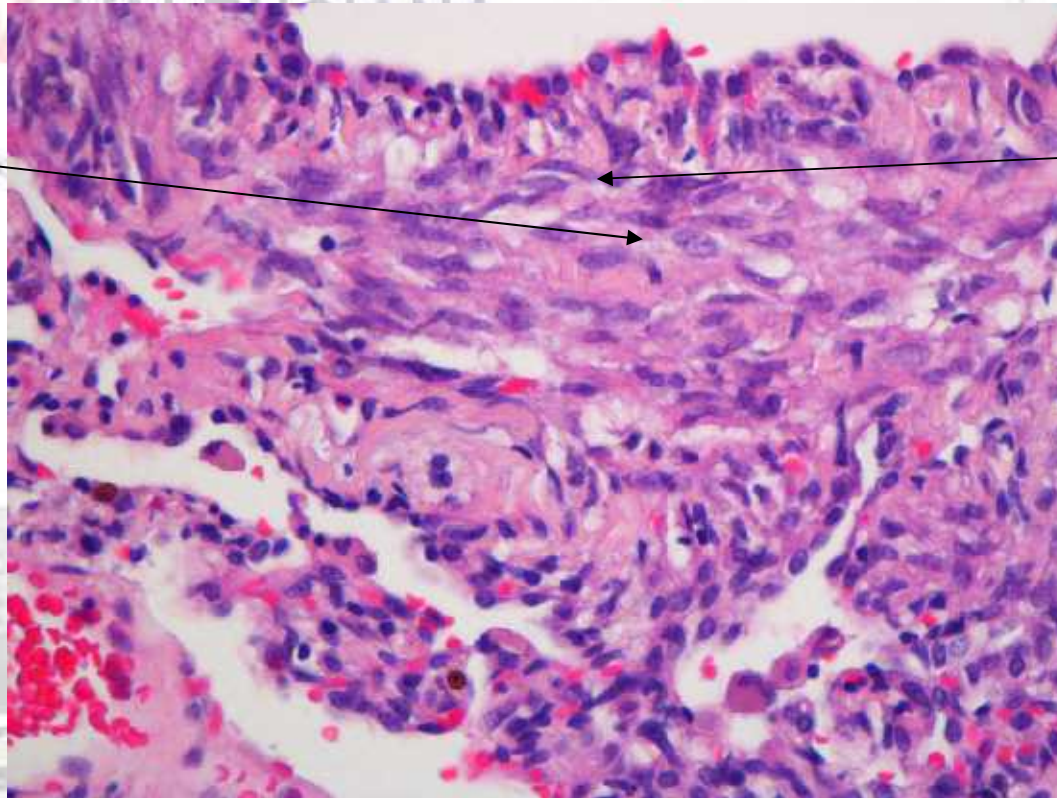
LAM

Otras localizaciones:
Útero, pulmón, riñón, hígado, ureter

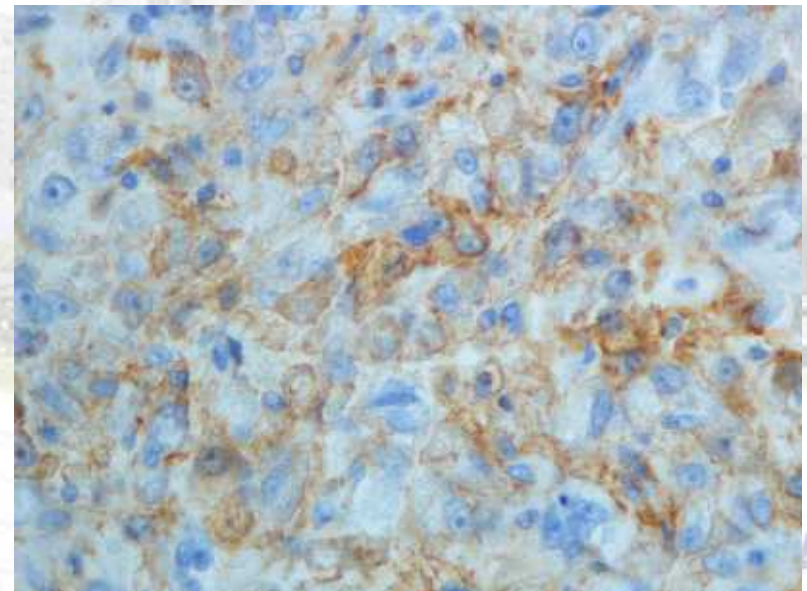
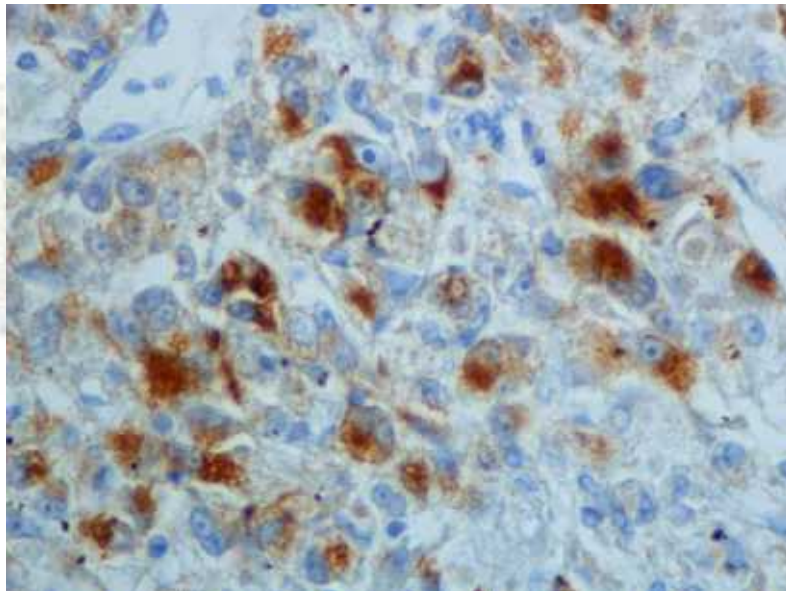
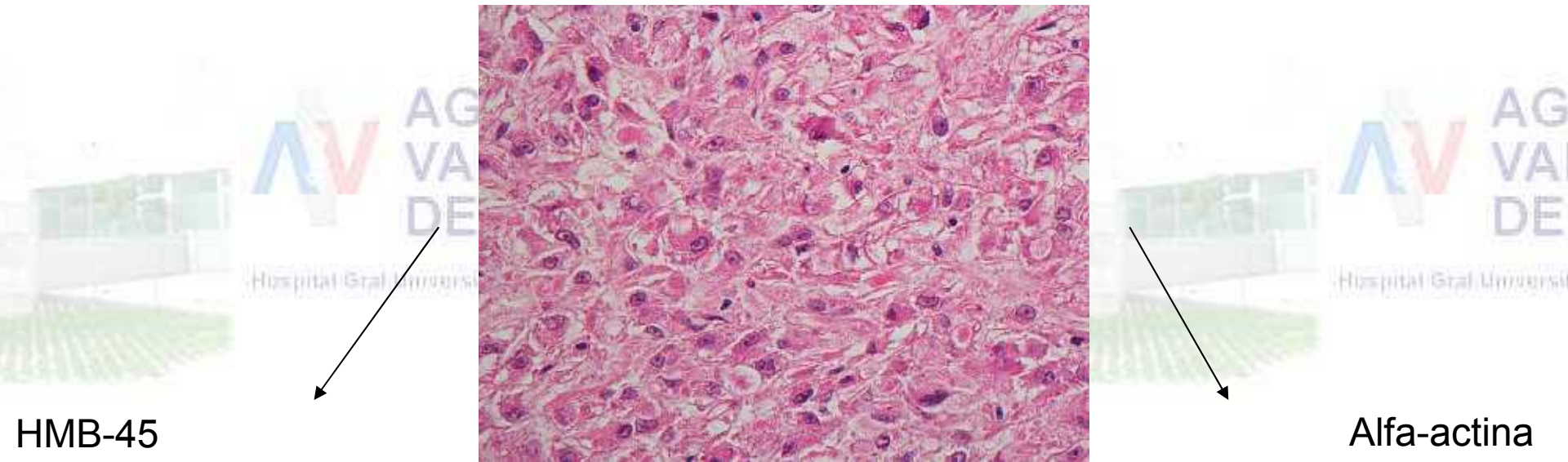
Células PEC

Epitelioides

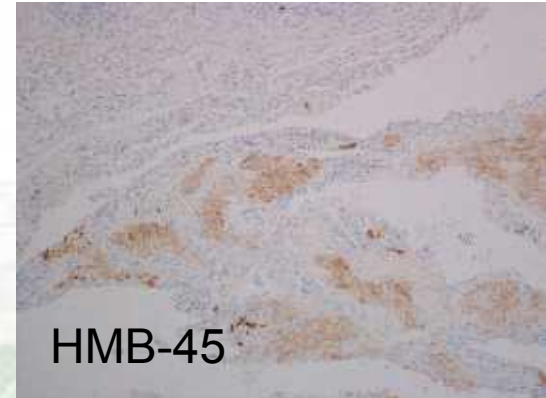
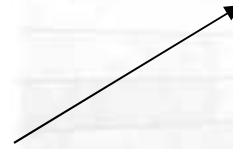
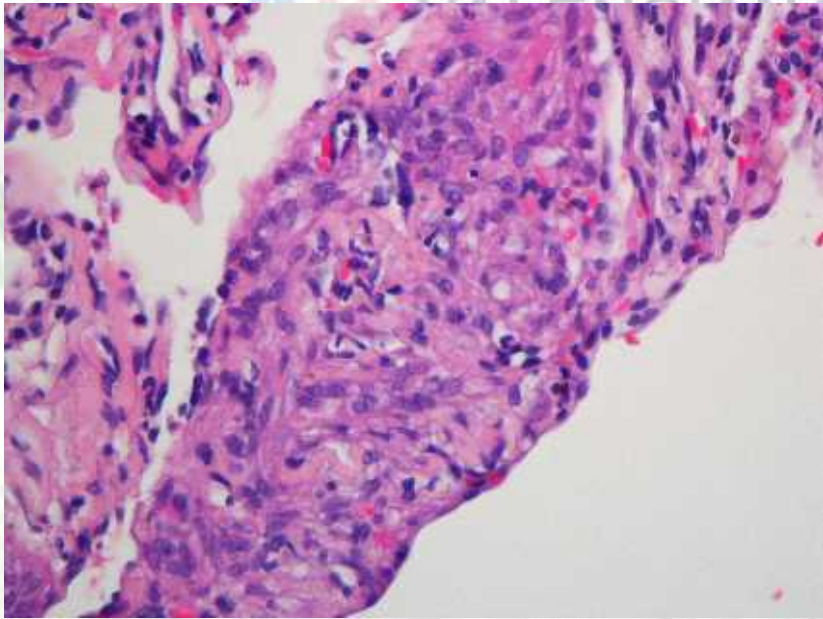
Fusiformes



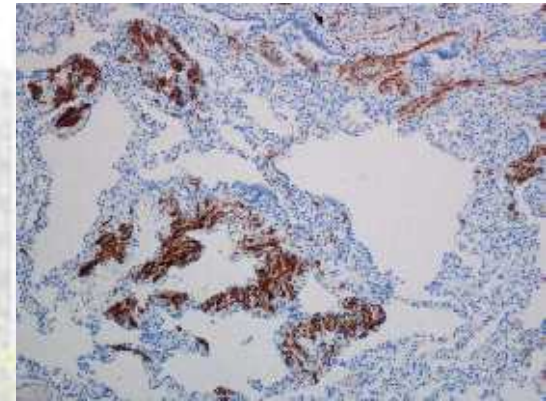
Células PEC: doble fenotipo



LAM: uno del grupo

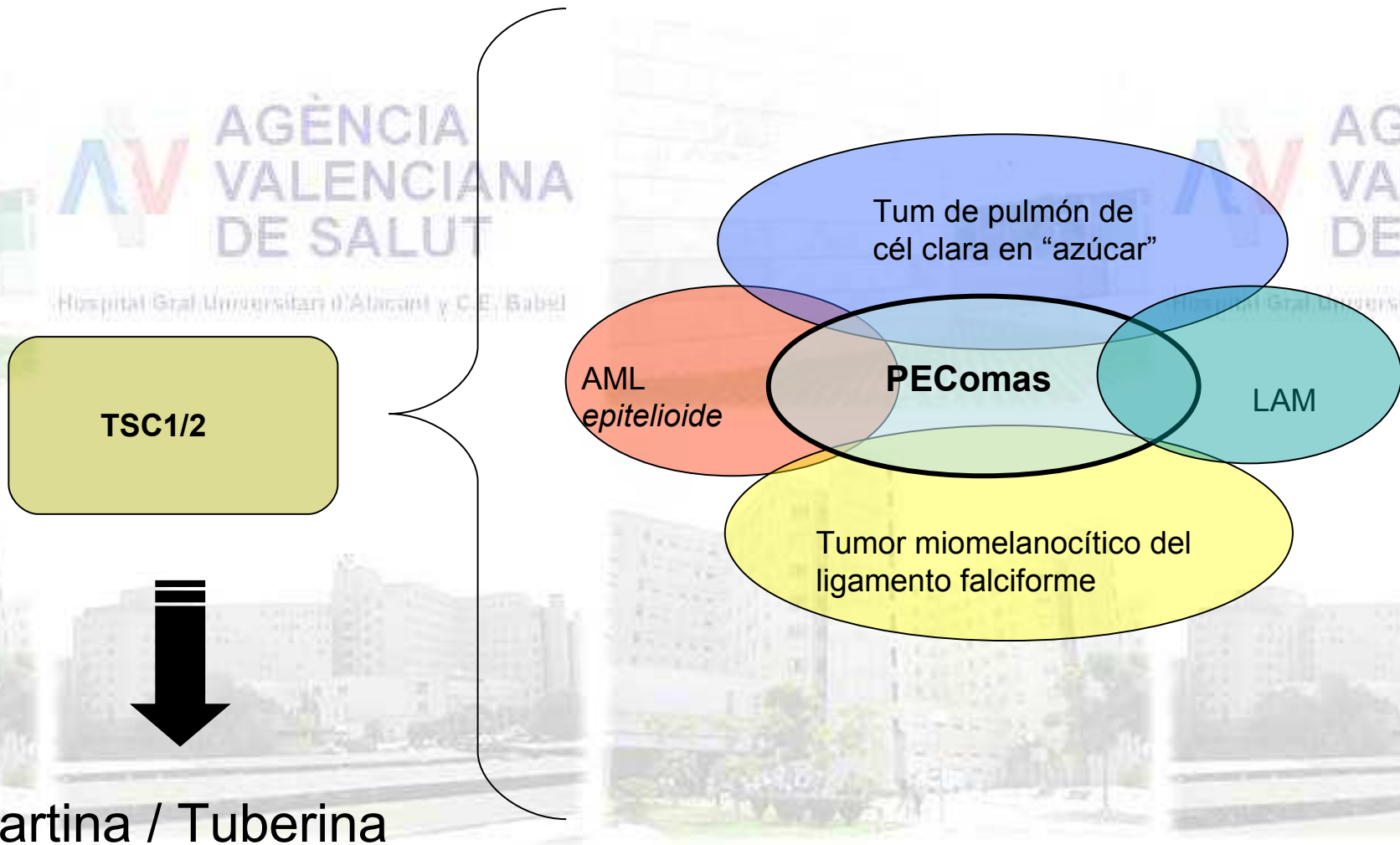


HMB-45

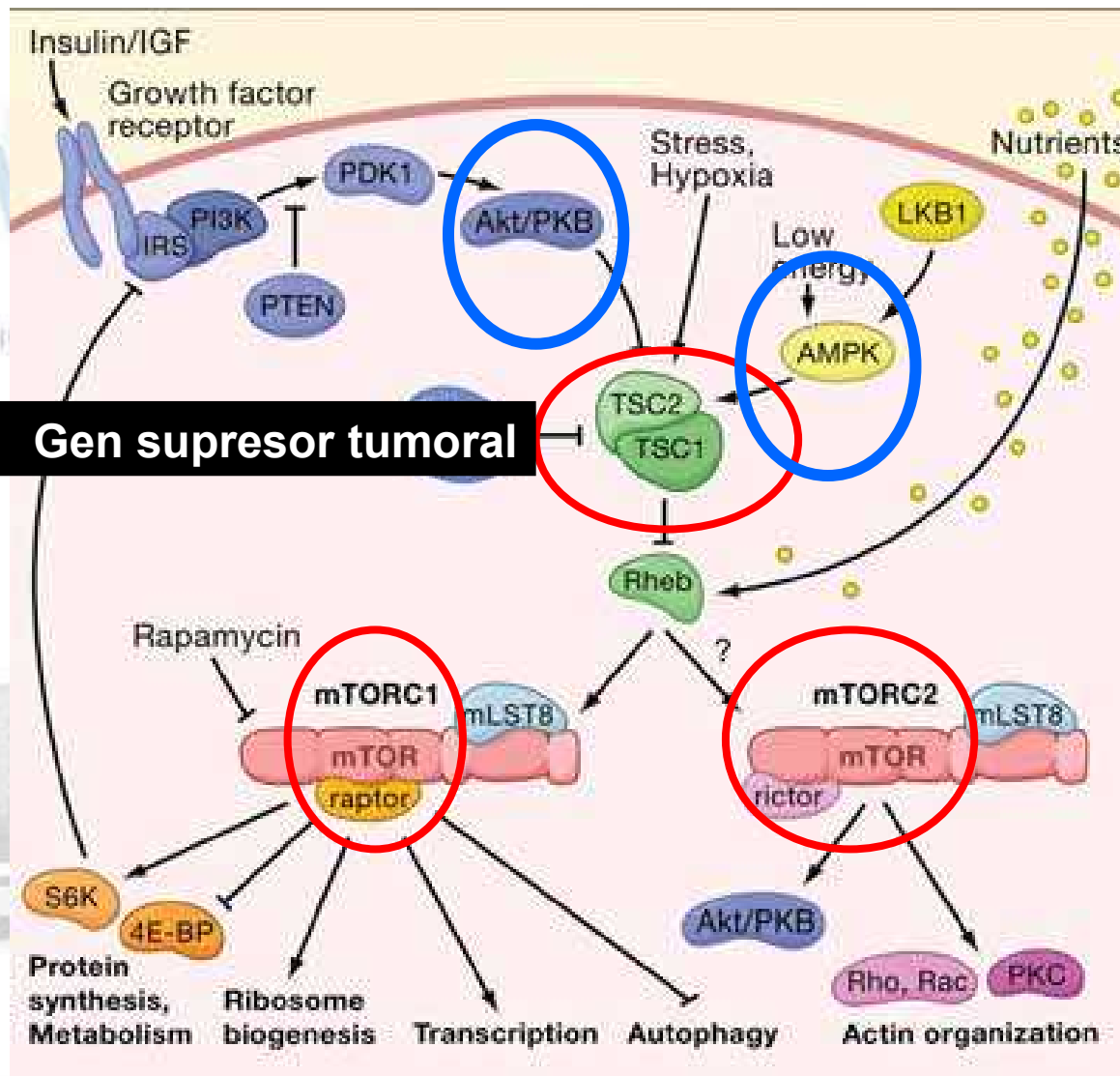


Alfa-actina

Mutación TSC1/2

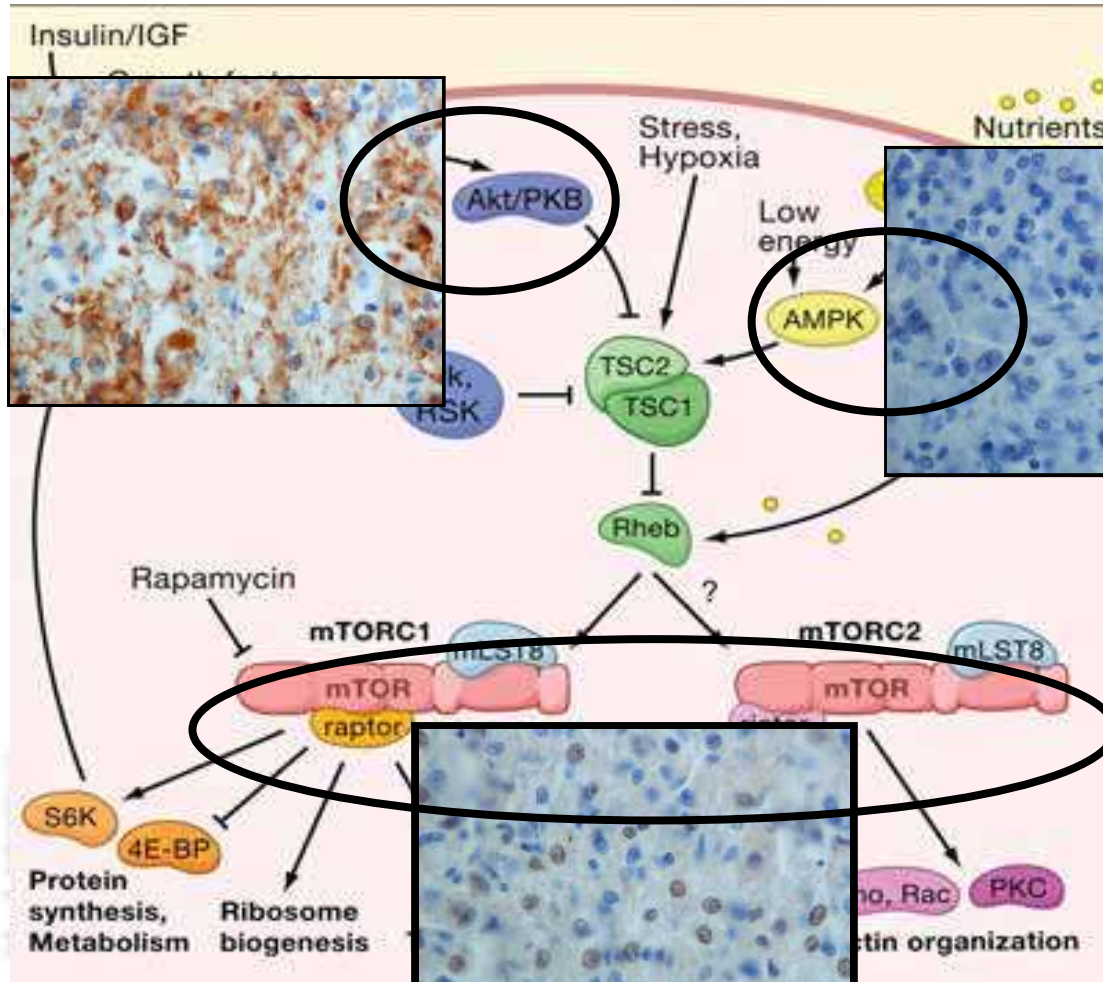


En condiciones normales



mTOR: proteína diana de la *rapamicina* en mamíferos

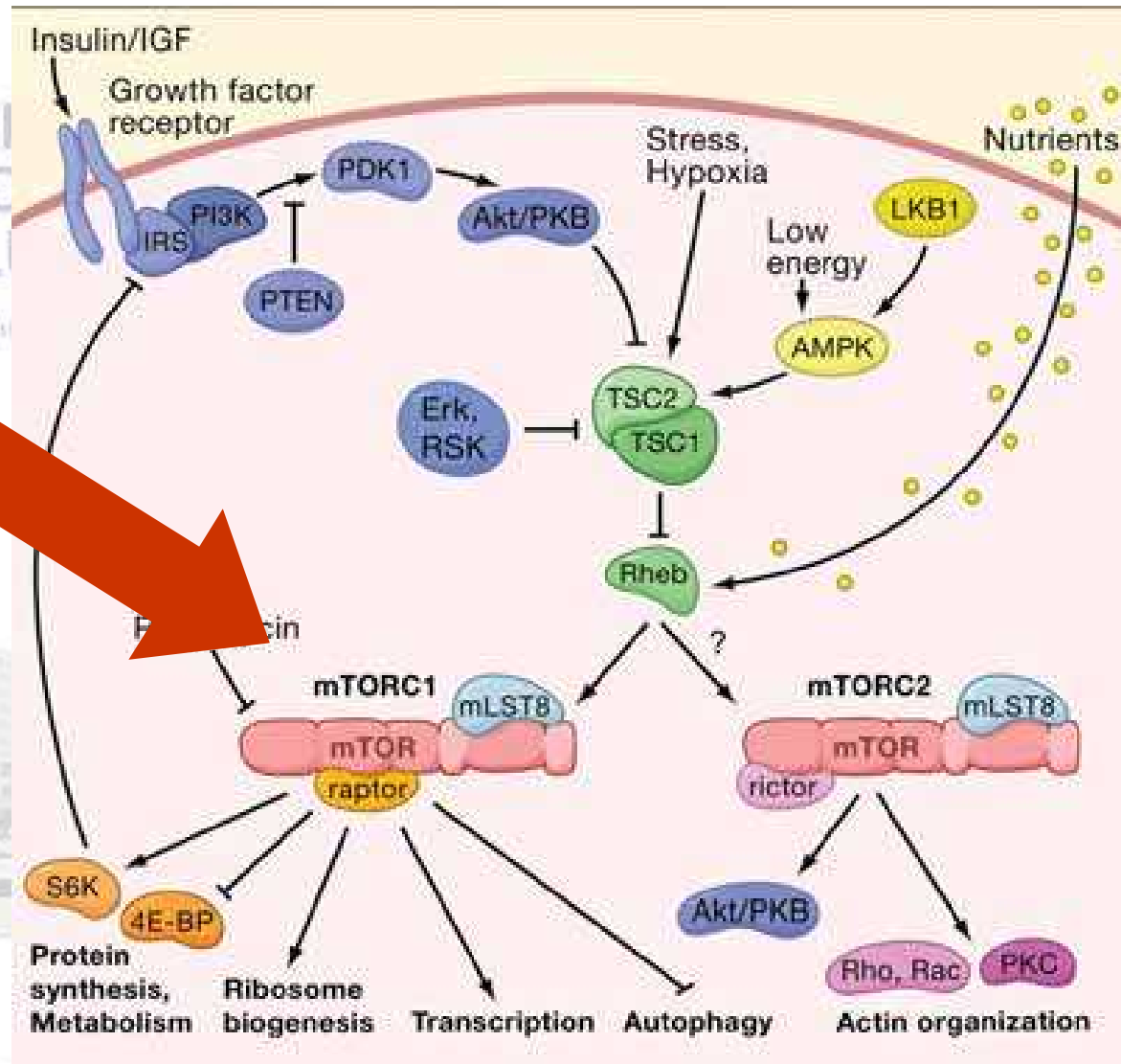
AKT



p-MAPK

mTOR

Rapamicina (Sirolimus)



Regresando a la px...

➤ Tto con sirolimus (Rapamune®)

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel

AG
VA
DE

Hospital Gral Universitari

AGÈNCIA
VALENCIANA

AG
VA

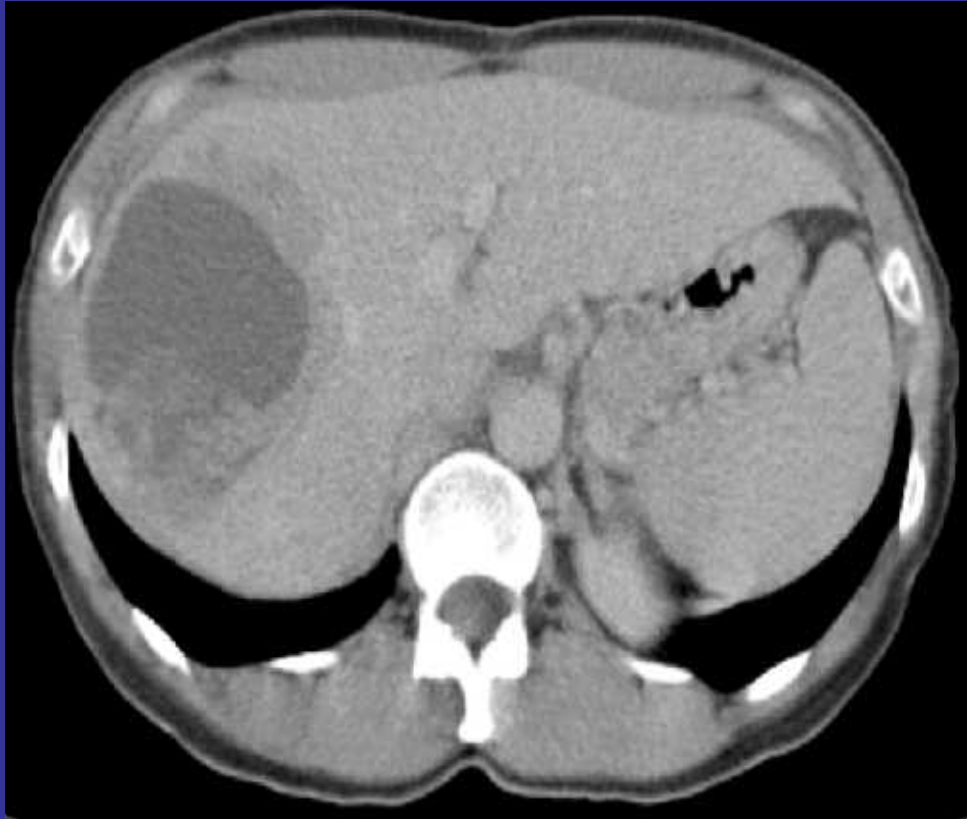
2004



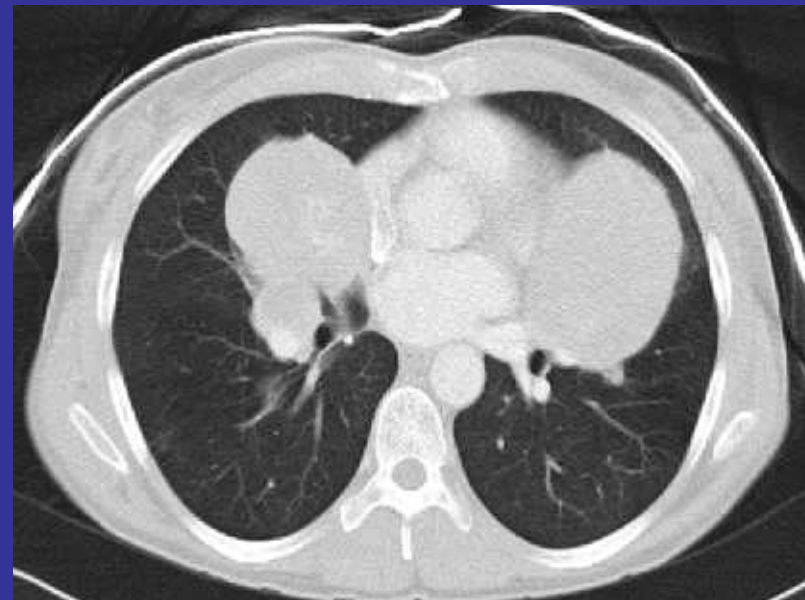
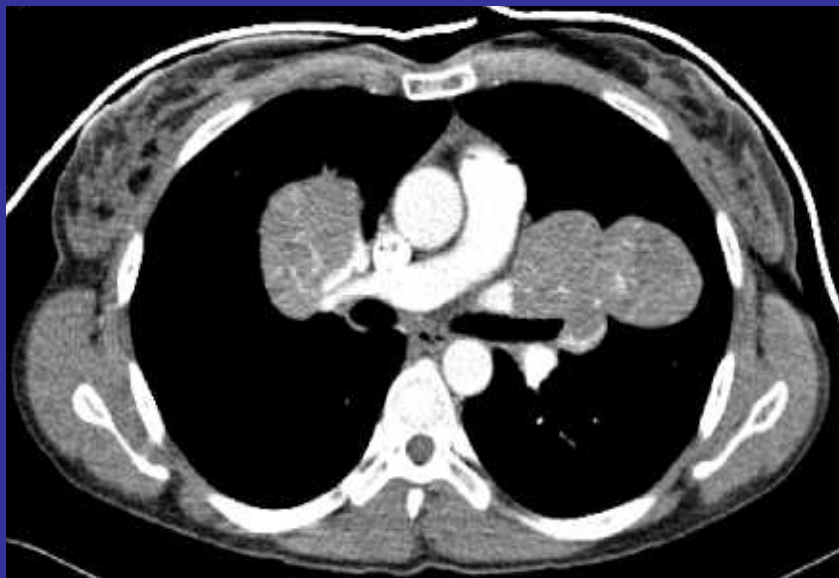
Noviembre 2009



Noviembre 2009



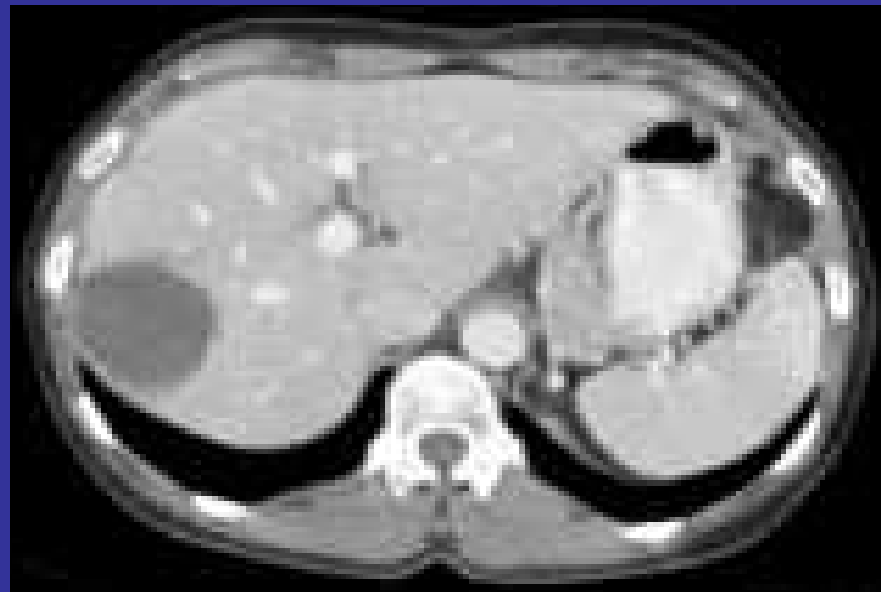
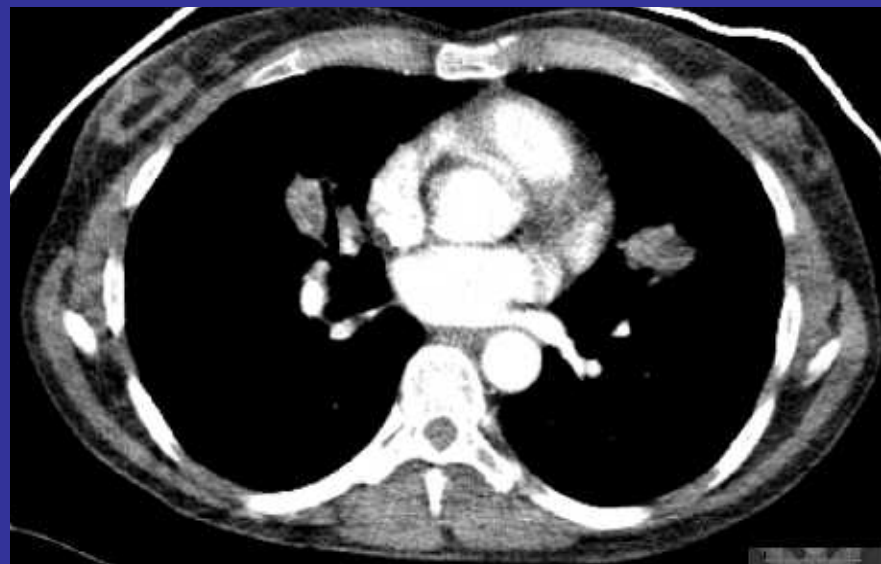
Noviembre 2009



Noviembre 2009



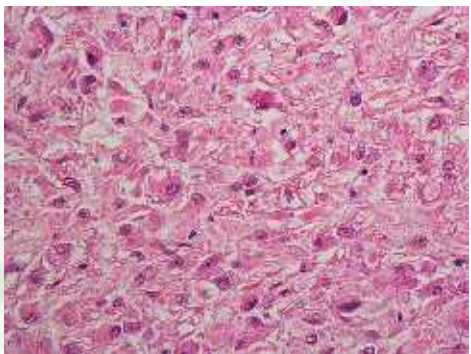
Noviembre 2010



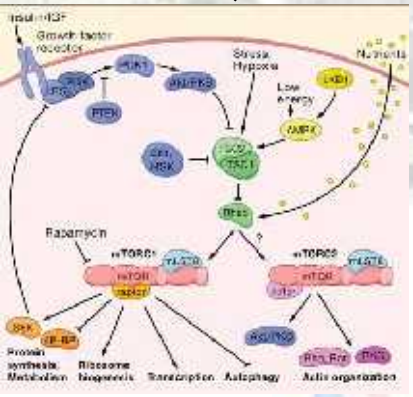
Conclusiones (1)



Carcinoma renal



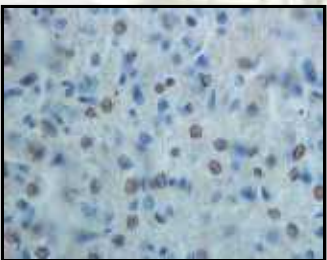
Angiomiolipoma
epiteliode (PEComa!!)



AKT



mTOR



Rapamicina

Conclusiones (2)

Otros ejemplos de terapia dirigida a vía molecular alterada

Neoplasia	Proteína alterada	Tto
GIST	C-KIT/PDGFR	Imatinib (Gleevec®)
Pulmón	EGFR	Gefitinib, erlotinib
Mama, estómago	ERB-B2 Topo2A	Trastuzumab Rta antraciclinas
PEComas	mTOR	Rapamicina
Linfoma B	CD20	Rituximab
Cáncer de colon	K-RAS	Rta a cetuximab

Conclusiones (3)

Niveles del dx anatomopatológico

Dx
patológico

Pronóstico

Predicción de rta
a l tto

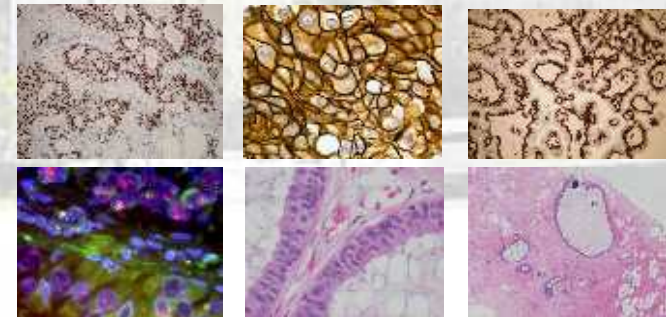
Dx macroscópico



Microscópico



Inmunohistoquímica
Molecular



Agradecimientos

- Andrés Meana (*Oncología*)
- Luis Pérez Llorca (*Urología*)
- Yanné Avilés Vistorte, Juan Arenas (*Radiología*)
- *Anatomía Patológica*: Artemio Payá, Gloria Peiró, Cristina Alenda, Miguel Trigueros, María Niveiro, Ignacio Aranda

