

Angiomiolipoma cutáneo.

J.A. ORTIZ-REY, L. VALBUENA-RUVIRA, M. BOUSO-MONTERO Y F. SACRISTÁN-LISTA.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

SUMMARY

Cutaneous angiomyolipoma.

We report a new case of cutaneous angiomyolipoma in a 63 year-old man, and all previous communications in the literature are reviewed.

Angiomyolipoma is a benign hamartomatous neoplasm composed of a mixture of blood vessels, smooth muscle and mature fat, that is usually found in the kidney and can be associated with tuberous sclerosis.

Extrarenal tumors have been reported but they are rare. Cutaneous angiomyolipoma presents as an asymptomatic nodule always acral in location, that occurs more commonly in men (mean age: 54,8 years). Of the 12 cases that have been reported none has been associated with tuberous sclerosis. The histologic differential diagnosis includes angioliopomas, vascular leiomyomas, hemangiomas and even cutaneous leiomyosarcomas. Treatment is local excision.

Key words: Angiomyolipoma. Angiolipoleiomyoma. Angioleiomyoma.

INTRODUCCION

El angiomiolipoma es un tumor benigno de asiento casi exclusivo en el riñón, que se asocia frecuentemente con esclerosis tuberosa(1). Recientemente, se ha descrito su presentación en piel(2). Esta localización es muy infrecuente y no parece coexistir con facomatosis. En los tumores renales se han descrito con alguna frecuencia rasgos de polimorfismo nuclear, que también se han encontrado recientemente en un caso situado en piel(3). Esta característica se debe tener en cuenta para evitar la confusión diagnóstica con el leiomioma cutáneo.

Presentamos un nuevo caso de angiomiolipoma cutáneo en un varón de 63 años sin esclerosis tuberosa ni tumor renal alguno.

DESCRIPCION DEL CASO

Varón de 63 años sin historia familiar o personal de esclerosis tuberosa ni tumor renal, que consultó por una tumoración en piel de región preauricular derecha,

que no producía dolor ni otros síntomas, y cuyo tiempo de evolución era incierto.

En la exploración física se observó una lesión nodular, subcutánea, de forma ovoide, de aproximadamente 1,5 cm. de diámetro, recubierta por piel normal. A la palpación, la tumoración era de consistencia sólida, no dolorosa y no parecía adherida a planos profundos.

Clínicamente se interpretó la lesión como un posible angioma.

Se practicó extirpación quirúrgica de la tumoración. El paciente se encuentra bien en la actualidad, 11 meses después de la intervención, sin que haya presentado recidiva.

ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

La pieza quirúrgica se fijó en formaldehído al 10%, y tras inclusión en parafina, se cortaron secciones que fueron teñidas con hematoxilina-eosina (H-E), tricrómico de Masson, tinción de PAS y orceína. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica mediante técnica habitual de avidina-biotina (complejo ABC) con anticuerpos monoclonales para vimentina (DAKO), desmina (DAKO), actina (Bio-Genex), antígeno asociado al Factor VIII (DAKO) y S-100 (DAKO).

Correspondencia: José A. Ortiz-Rey. Ronda de Outeiro 232-11º-B. 15010 La Coruña.



Fig 1: Visión panorámica del tumor, delimitado por una pseudocápsula fibrosa (*), y con un aspecto hamartomatoso, entremezclándose vasos, con luz irregular (flecha), músculo liso y tejido adiposo (estrella). (H-E, 40X).



Fig. 2: El componente más abundante, músculo liso, se dispone en fascículos entre los que se interponen vasos (flecha) e islotes de tejido graso. (H-E, 100X).

El examen microscópico mostró una tumoración circunscrita, delimitada por una pseudocápsula de tejido fibroso, que se localizaba en el espesor del tejido adiposo subdérmico, y que aparecía constituida por 3 componentes: músculo liso (el más abundante), tejido adiposo y vasos sanguíneos (fig. 1).

Los vasos eran predominantemente de calibre mediano y mostraban luces de forma irregular, frecuentemente en hendidura, y paredes generalmente gruesas, con una capa muscular prominente, ocasionalmente infiltrada por adipocitos, y con una lámina elástica interna en algunos casos patente pero que con frecuencia aparecía fragmentada o ausente. No se observaron trombos intraluminales, depósitos de hemosiderina ni presencia de cuerpos glómicos (fig. 2).

El músculo liso se disponía en haces entrelazados en diferentes direcciones, interponiéndose con el tejido adiposo y los vasos, cuya capa muscular con frecuencia se continuaba con el músculo liso inmediatamente adyacente. Las fibras musculares presentaban núcleos monótonos, sin mitosis ni rasgos de atipia (fig. 3).

El tejido adiposo, el menos abundante de los tres componentes del tumor, se presentaba como grupos dispersos de adipocitos maduros, con citoplasma de tamaño variable y núcleos sin atipias.

El tricómico de Masson tiñó de rojo el músculo

liso y demostró una discreta cantidad de tejido conectivo dispuesto difusamente en el tumor.

De forma focal se observó un mínimo componente inflamatorio formado por linfocitos y células plasmáticas. No se evidenció depósito de mucopolisacáridos.

Las células de músculo liso mostraron positividad para desmina y actina y el endotelio vascular y los fibroblastos del estroma presentaron reactividad con la vimentina. El antígeno relacionado con el Factor VIII fue intensamente positivo en las células endoteliales. La tinción con S-100 fue negativa, descartando la presencia de elementos neurales.

DISCUSION

El angiomiolipoma es un tumor mesenquimal benigno constituido por una proliferación hamartomatosa de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo. Se presenta habitualmente en el riñón asociándose en algunos casos con esclerosis tuberosa o, más raramente, con linfangiomiomatosis pulmonar (1).

La aparición de este tumor fuera del riñón resulta muy infrecuente. La tabla I recoge diferentes localizaciones de angiomiolipomas extrarrenales que se han comunicado hasta el momento en la literatura (4-17). En

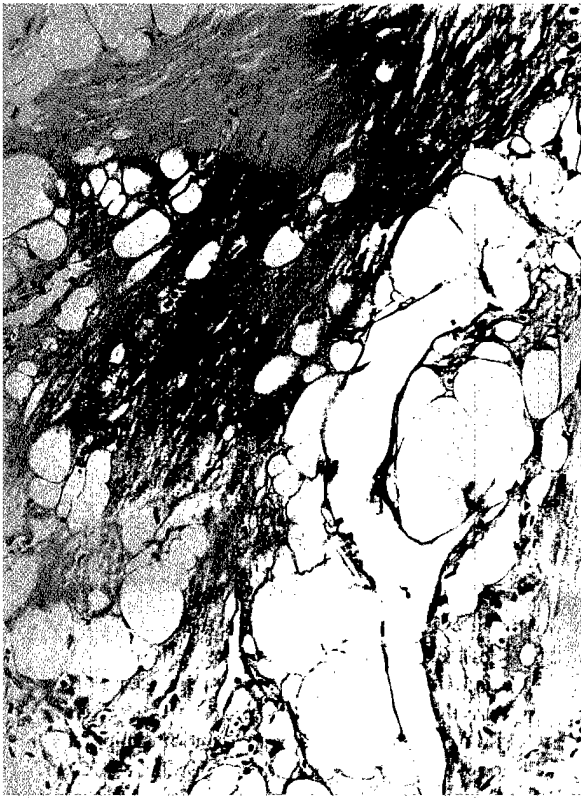


Fig. 3: Las fibras musculares muestran núcleos sin atipia y se entremezclan con adipocitos maduros. (H-E, 400X).

la piel fue descrito por primera vez en 1986 por Argenyi et al (2), y hasta el momento se han publicado un total de 11 casos (3, 18-20).

En todos ellos, y en el que aquí presentamos, el tumor se mostró clínicamente como una lesión única, no dolorosa, de localización acral (6 casos en la cabeza, 5 en extremidad superior y 1 en extremidad inferior). Afectó casi exclusivamente a varones (11 de los 12 casos), con una edad media de 54,8 años (rango:33-77).

Los diagnósticos clínicos más frecuentes ante la lesión fueron lipoma (3 casos, 25%) o quiste epidermoide (3 casos, 25%). En nuestro paciente se interpretó como un angioma, en otro caso como tumor de células gigantes de la vaina tendinosa, y en los 4 casos restantes no se pudo filiar desde el punto de vista clínico.

El diagnóstico se establece mediante el estudio histopatológico, que muestra una tumoración circunscrita y pseudoencapsulada formada por 3 componentes en proporciones variables: 1.- Vasos de paredes gruesas, generalmente carentes de lámina elástica interna y que presentan luz de tamaño y forma irregulares, sin trombos en su interior (sólo observados en 1 de los 12 casos revisados (18)). 2.- Haces de músculo liso dispuestos irregularmente y con frecuencia en continuidad con la pared de los vasos, y 3.- Tejido adiposo maduro íntimamente asociado a los anteriores componentes, dispo-

Tabla I. Localizaciones extrarrenales del angiomiolipoma.

-
- Cavity nasal (4).
 - Cavity oral (5).
 - Duramadre espinal (6).
 - Ganglios linfáticos (7-9).
 - Retroperitoneo (10).
 - Hígado (11-13).
 - Bazo (14).
 - Vagina (15-16).
 - Pene (17).
 - Piel (2, 3, 18, 20).
-

niéndose incluso algunos adipocitos en el espesor de las paredes vasculares.

La proporción relativa de los tres constituyentes del tumor es variable. Este aspecto se refiere en once de los doce casos revisados, siendo el elemento predominante el músculo liso (7 casos; 63,6%), y en segundo lugar el tejido adiposo (3 casos; 27,2%).

Histológicamente, las lesiones que más frecuentemente se confunden con el angiomiolipoma cutáneo son los angioliipomas con intensa fibrosis (18). Además de las características clínicas (los angioliipomas frecuentemente son múltiples y sensibles o dolorosos, y suelen presentarse en edades jóvenes) existen diferencias microscópicas, como son la ausencia de músculo liso y el tipo de vaso, capilar, y con frecuentes trombos hialinos intraluminales, en el caso de esta última lesión (18-22). Otros diagnósticos diferenciales que se pueden plantear en determinados casos son el leiomioma vascular, que, a diferencia del angiomiolipoma, predomina en mujeres, suele ser doloroso e histológicamente, no presenta tejido adiposo; hemangioma arteriovenoso (en el que no se reconoce músculo liso ni adipocitos, puede mostrar trombos intraluminales y no presenta pseudocápsula); y hemangioma cavernoso (frecuentemente múltiples y de aparición en la infancia, constituídos por vasos dilatados de pared fina y con frecuente calcificación) (18-22).

La existencia de polimorfismo nuclear, conocida desde antiguo en los angiomiolipomas renales (1), se puede producir también en casos localizados en la piel (3) y puede plantear el diagnóstico diferencial con el leiomiomasarcoma cutáneo y el fibrohistiocitoma maligno.

Se ha discutido acerca del nombre correcto de esta entidad, ofreciéndose como alternativa al término "angiomiolipoma", que algunos consideran debe reservarse exclusivamente para su localización renal, el nombre de "angioliipoleiomioma" (18), que describiría mejor una hipotética relación que existiría entre este tumor y el angioliipoma cutáneo. Al igual que otros autores (19-20), creemos innecesario acuñar un nuevo término para una lesión con idénticas características morfológicas y comportamiento biológico que la que originalmente se

describió en el riñón, y que posteriormente se ha ido demostrando en otras muchas localizaciones (3-20), entre las cuales estaría la cutánea. El polimorfismo nuclear, al que aludíamos anteriormente, ha sido tomado por algunos autores (18) como signo diferenciador entre los tumores renales, que podrían mostrarlo, y los cutáneos, que no lo presentarían. Esta diferencia no se sostiene a la luz del caso descrito por Rodríguez Fernández et al (3) en piel de extremidad superior, en el que refieren rasgos de pleomorfismo e hiper cromasia nuclear.

La diferencia que sí existe entre el angiomiolipoma renal y el cutáneo, y que constituye el aspecto más relevante de esta localización, se refiere a la asociación con esclerosis tuberosa, que se produce en un 30-40% de los casos localizados en riñón (1), mientras que no ha sido observada en ninguno de los doce tumores, incluido el nuestro, descritos hasta ahora en la piel. Quizás la casuística resulte todavía insuficiente para establecer conclusiones definitivas en ese sentido y, por ello, algunos autores siguen aconsejando investigar clínicamente la posibilidad de dicha asociación ante un paciente concreto (20).

Todos los casos referidos en la literatura fueron tratados mediante excisión quirúrgica y en ninguno de ellos se produjo recidiva del tumor. Tampoco en nuestro paciente se ha observado recurrencia tras 11 meses de seguimiento.

RESUMEN

Presentamos un nuevo caso de angiomiolipoma cutáneo en un varón de 63 años, y revisamos todos los casos comunicados previamente en la literatura.

El angiomiolipoma es un tumor benigno hamartomatoso, constituido por una proliferación de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo maduro, que se localiza habitualmente en el riñón y se asocia con cierta frecuencia con esclerosis tuberosa.

La presentación extrarrenal de este tumor ha sido descrita aunque resulta muy infrecuente. En la piel se presenta como una lesión asintomática de localización acral, que afecta casi exclusivamente a varones (edad media: 54,8 años), no habiéndose comprobado, en ninguno de los 12 casos comunicados hasta ahora en la literatura, asociación con esclerosis tuberosa.

El diagnóstico diferencial histológico se plantea con angioliomas, leiomiomas vasculares, hemangiomas e incluso con leiomiomas cutáneos. El Tratamiento recomendado es la excisión quirúrgica simple.

Palabras clave: Angiomiolipoma. Angiolipoleiomioma. Angioleiomioma.

BIBLIOGRAFIA

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis: C V Mosby Company 1983; 221-222.

2. Argenyi ZB, Piette WW, Goeken J. Cutaneous angiomyolipoma: A light microscopic, immunohistochemical, and electronmicroscopic study (Abstract). *J Cutan Pathol* 1986; 13: 434.
3. Rodríguez-Fernández A, Caro-Mancilla A. Cutaneous angiomyolipoma with pleomorphic changes. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 115-116.
4. Dawlatly EE, Anim JT, El-Hassan AY. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *J Laryngol Otol* 1988; 102: 1156-1158.
5. Gutman J, Cifuentes C, Vicuna R. Intraoral angiomyolipoma. *Oral Surg* 1975; 39: 945-948.
6. Pearson J, Stellar S, Feigin I. Angiomyolipoma: Long term cure following radical approach to malignant-appearing benign intraspinal tumor. *J Neurosurg* 1970; 33: 466.
7. Bloom DA, Scardino PT, Ehrlich RM. The significance of lymph nodal involvement in renal angiomyolipoma. *J Urol* 1982; 128: 1292.
8. Brecher ME, Gill WB, Strauss FH. angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum Pathol* 1986; 17: 962-963.
9. Sant GR, Ucci AA, Measures EM Jr. Multicentric angiomyolipoma, renal and lymph node involvement. *Urology* 1986; 28: 111-113.
10. Fri J, Hjortrup A. Extrarenal angiomyolipoma: diagnosis and management. *J Urol* 1982; 127: 528-529.
11. Pounder DJ. Hepatic angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 677-681.
12. Peters WM, Dixon MF, Williams NS. Angiomyolipoma of the liver. *Histopathology* 1983; 7: 99.
13. Goodman ZD, Ishak KG. Angiomyolipoma of the liver. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 745-750.
14. Hulbert JC, Graf R. Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma: Metastasis or multicentricity? *J Urol* 1983; 130: 328-329.
15. Peh SC, Sivanesaratnam V. Angiomyolipoma of the vagina, an uncommon tumor, case report. *Br J Obstet Gynaecol* 1988; 95: 820-823.
16. Chen KTK. Angiomyolipoma of the vagina. *Gynecol Oncol* 1990; 37: 302-304.
17. Chaitin BA, Goldman RL, Linker DG. Angiomyolipoma of penis. *Urology* 1984; 23: 305-306.
18. Fitzpatrick JE, Mellette JR Jr, Hwang RJ, Golitz LE, Zaim MT, Clemons D. Cutaneous angiolipoleiomyoma. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 1093-1098.
19. Argenyi ZB, Piette WW, Goeken JA. Cutaneous angiomyolipoma: a light microscopic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. *Am J Dermatopathol* 1991; 13: 497-502.
20. Mehregan DA, Mehregan DR, Mehregan AH. Angiomyolipoma. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 331-333.
21. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis: CV. Mosby Company 1983; 208-211 y 283-285.
22. Lever WF, Schamburg-Lever G. Histopathology of the skin. Philadelphia: JB Lippincott Company 1990; 691-694.