

Caso aislado

Dos nuevos casos de angiomiolipoma cutáneo

M. Castro-Forns, J. Carné¹ y S. Mayol²

*Servicios de Anatomía Patológica, ¹Otorrinolaringología y ²Cirugía General,
Hospital Residencia Sant Camil, Sant Pere de Ribes, Barcelona.*

SUMMARY

Angiomyolipoma is a benign hamartomatous neoplasm which is usually found in the kidney and can be associated with tuberous sclerosis. Extrarenal tumors have been reported but are rare. Cutaneous angiomyolipoma appears as an asymptomatic nodule which is always acral in location, and none have been associated with tuberous sclerosis. We report two new cases of cutaneous angiomyolipomas and review the histological differential diagnosis. We also comment on the low frequency of this localization and the differential diagnosis which includes angiomyolipoma. Rev Esp Patol 1998; 31(2): 147-150.

Key words: Angiomyolipoma - Angiolipoleiomyoma - Angioleiomyoma

RESUMEN

Los angiomiolipomas son neoplasias benignas hamartomatosas que usualmente se encuentran en el riñón y pueden asociarse a esclerosis tuberosa. La localización extrarrenal es rara. En la piel suelen ser nódulos asintomáticos, de localización acral y no se asocian a esclerosis tuberosa. Presentamos 2 casos de angiomiolipomas cutáneos, revisando el diagnóstico diferencial en la piel. Se comenta la baja frecuencia de presentación en dicha localización frente a la posibilidad de que dicha entidad morfológica haya sido catalogada como otra de las lesiones incluidas en el diagnóstico diferencial. Rev Esp Patol 1998; 31(2): 147-150.

Palabras clave: Angiomiolipoma - Angiolipoleiomioma - Angioleiomioma

INTRODUCCIÓN

En 1986 se publicó por primera vez la localización cutánea de un angiomiolipoma (1). En la actualidad se recogen un total de 12 casos publicados en la literatura (2). Se trata de un tumor mesenquimal benigno constituido por una proliferación hamartomatosa de vasos sanguí-

neos, músculo liso y tejido adiposo en diferentes proporciones. En la piel no se asocia a esclerosis tuberosa (3), aunque sí puede presentar atipias citológicas importantes y plantear el diagnóstico diferencial con el leiomioma cutáneo (4).

Recientemente ha sido publicado en esta misma revista un nuevo caso de angiomiolipoma cutáneo por el

últimos 5 años. La paciente no presentó dolor o secreción por el conducto auditivo externo. Una audiometría mostró una hipoacusia conductiva en el oído derecho. La radiografía de la zona mastoidea no evidenció alteraciones. Se realizó la resección quirúrgica de una masa redondeada de 1 cm de diámetro en la pared posterior del conducto auditivo externo.

Caso 2

Mujer de 65 años con pérdida progresiva de la audición en el oído izquierdo desde un año, no asociada a dolor o secreción. En el examen del conducto auditivo externo se observó una masa en la pared posterior. Se realizó la extirpación quirúrgica de una masa de 1,5 cm, redonda y de bordes bien definidos.

MATERIALES Y MÉTODOS

Ambas muestras fueron fijadas en formol al 10%, incluidas en parafina y coloreadas con hematoxilina-eosina. El estudio inmunohistoquímico fue realizado con anticuerpos monoclonales frente al antígeno epitelial de membrana (EMA; Dako, 1:50), antígeno carcinoembrionario (CEA; Novocastra, 1:100), S100 (Dako, 1:100), vimentina (Dako, 1:100), desmina (Novocastra, 1:50) y queratina AE1/AE3 (Dako, 1:100).

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

El tumor de la primera paciente medía 1 cm de diámetro y estaba bien circunscrito. Al corte era de consistencia elástica y de color rosado blanquecino.

El segundo caso presentaba un tumor de 1,5 × 0,7 cm bien circunscrito y de consistencia firme. Al corte era de color blanco grisáceo y elástico.

En el examen microscópico ambos tumores se hallan en la dermis y están bien delimitados aunque carecen de cápsula (Fig. 1). Están formados por ductos y túbulos, compuestos por células epiteliales y mioepiteliales. El estroma presenta focos mixoides (Fig. 2), ocasionales áreas condroides (Fig. 3) y tejido adiposo maduro (Fig. 4). Las glándulas ceruminosas están mezcladas entre los ductos y túbulos descritos, evidenciando una capa interna de



Figura 1. Se identifica una proliferación de túbulos y ductos en la dermis, con glándulas ceruminosas mezcladas. Obsérvese el estroma mixoide en sectores (original, HE ×40).

células cuboidales, con citoplasma eosinófilo, con las características "narices" apocrinas producto de la secreción por decapitación, y una capa externa de células mioepiteliales (Fig. 2). Se observa un leve pleomorfismo celular en ausencia de mitosis.

Los marcadores inmunohistoquímicos demostraron positividad para S100 en células del adenoma pleomorfo y en las mioepiteliales de las glándulas ceruminosas, así como en las áreas condromixoides de ambos tumores (Fig. 5). La vimentina fue positiva en el componente ductal, en el estroma y en las células mioepiteliales de las glándulas ceruminosas. El EMA fue positivo en las células luminales de las glándulas ceruminosas y focalmente positivo en los ductos del primer caso y negativo

aspecto era predominantemente de tejido adiposo. La morfología de la imagen microscópica era similar a la del caso 1, con un claro predominio del componente adiposo en todas las secciones (Fig. 2).

COMENTARIO

La localización extrarrenal del angiomiolipoma es muy infrecuente. Los diferentes órganos de la economía en que se puede presentar, publicados, son 10: la cavidad nasal (6), la cavidad oral (7), la duramadre espinal (8), los ganglios linfáticos (9), el retroperitoneo (10), el hígado (11), el bazo (12), la vagina (13), el pene (14), la piel (3) y el útero (17). Hasta la actualidad en la piel se han publicado 12 casos. El diagnóstico es histológico y se plantea el diagnóstico diferencial con angioliomas con intensa fibrosis (15), leiomioma vascular (16), hemangioma arteriovenoso, hemangioma cavernoso y leiomiomasarcoma cutáneo cuando existen atipias citológicas (3). Si predomina el componente adiposo en el tumor, es probable que el componente leiomiomatoso pase desapercibido y sea diagnosticado como angiolioma. El caso 2 es un ejemplo de ello, en el cual predomina el tejido adiposo sobre el muscular. La íntima relación entre el endotelio y el tejido adiposo implica descartar la presencia de músculo liso, como ocurrió en este caso.

En relación a los términos para describir dicha entidad, se discute entre angiomiolipoma y angioliopoleiomioma. Revisando la literatura parece que es una entidad de comportamiento distinto al del angiomiolipoma renal. Este último se asocia a esclerosis tuberosa e incluso se le ha atribuido poder metastatizante (18), hecho que no se presenta cuando la localización es cutánea. Por tanto, a pesar de que el angiomiolipoma renal es una entidad clínica de comportamiento biológico distinto, creemos que el término angiomiolipoma es el más clásico, adecuado y descriptivo.

Aportamos dos nuevos casos a la literatura con la particularidad de la localización no acral de uno de ellos (caso 2) y con predominio del componente adiposo. Hasta la actualidad no se han descrito en la literatura casos de angiomiolipoma cutáneo de localización no acral, pero no creemos que este hecho sea excluyente en la orientación diagnóstica, pues ésta debe basarse en la presencia de los tres elementos morfológicos que pueden ser difíciles de identificar, como en este caso. Re-

cientemente se ha publicado un artículo de Val-Bernal (19) de angiomiolipomas cutáneos en el cual se comentan los rasgos morfológicos característicos. Los rasgos característicos clinicomorfológicos del angiomiolipoma cutáneo y que lo diferencian del angiomiolipoma renal son el predominio en el sexo masculino, el tamaño tumoral pequeño, la buena delimitación, la ausencia de asociación con la esclerosis tuberosa y la inmunorreactividad negativa para HMB-45. Se ha descrito positividad para HMB-45 en los angiomiolipomas renales y hepáticos (19).

El angiomiolipoma cutáneo es, pues, una entidad de presentación poco frecuente, pero que tampoco puede pasar desapercibida, y debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas hamartomatosas que presentan proliferación de uno o más componentes (vasos, músculo liso o tejido adiposo), sobre todo cuando predomina uno de ellos. A pesar de que la localización más frecuente es la acral, este dato no es imprescindible para su diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Argeyi ZB, Piette WW, Goeken J. *Cutaneous angiomyolipoma: A light microscopic, immunohistochemical, and electronmicroscopic study (Abstract)*. J Cutan Pathol 1996; 13: 434.
2. Argeyi ZB, Piette WW, Goeken J. *Cutaneous angiomyolipoma: A light microscopic, immunohistochemical and electronmicroscopic study*. Am J Dermatopathol 1991; 13: 497-502.
3. Mehregan DA, Mehregan DR, Mehregan AH. *Angiomyolipoma*. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 331-333.
4. Rodríguez Fernández A, Caro Mancilla A. *Cutaneous angiomyolipoma with pleomorphic changes*. J Am Dermatol 1993; 29: 115-116.
5. Ortiz-Rey JA, Valbuena-Rovira L, Bouso-Montero M, Sacristán-Lista F. *Angiomiolipoma cutáneo*. Patología 1996; 29: 115-118.
6. Dawla Hy EE, Anim JT, El-Hassan DY. *Angiomyolipoma of the nasal cavity*. J Laryngol Otol 1988; 102: 1156-1158.
7. Gutman J, Cifuentes C, Vierna R. *Intraoral angiomyolipoma*. Oral Surg 1975; 39: 945-948.
8. Pearson J, Stellar J, Feigin L. *Angiomyolipoma long term cure following radical approach to malignant-appearing benign intraespinal tumor*. J Neurosurg 1970; 33: 466.
9. Brecher ME, Gill WB, Strauss FH. *Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long term followup study*. Hum Pathol 1986; 17: 962-963.
10. Friis J, Hjortrup A. *Extrarrenal angiomyolipoma: Diagnosis and management*. J Urol 1982; 127: 528-529.
11. Goodman ZD, Ishak KG. *Angiomyolipoma of the liver*. Am J Surg Pathol 1984; 8: 745-750.
12. Hulbert JC, Graf R. *Involvement of the spleen by renal angiomyolipoma. Metastatic or multicentric?* J Urol 1983; 130: 328-329.



Figura 4. Focos de tejido adiposo maduro (original, HE x100).



Figura 5. Inmunomarcage con S100 que muestra positividad en las células mioepiteliales de las glándulas ceruminosas y en el estroma condromixoide.

lan la similitud del perfil inmunohistoquímico del adenoma pleomorfo del conducto auditivo externo con el adenoma pleomorfo de las glándulas salivales. Además destacan la participación de las células mioepiteliales en la génesis de la neoplasia. En la Tabla 1 se comparan los

hallazgos inmunohistoquímicos del caso hallado en la literatura con los casos comunicados.

Existe una controversia concerniente al origen del adenoma pleomorfo del conducto auditivo externo. Algunos autores postulan que se desarrolla a partir de glán-

Tabla 1. Resultados comparativos de las marcaciones inmunohistoquímicas.

	S100	Vimentina	AE1/AE3	EMA	CEA	Desmina
Collins y Yu (5)	+	+	+	L+	F+	-
Caso 1	+	+	+	L+	F+	-
Caso 2	+	+	+	L+	-	-

+ = positivo; - = negativo; L+ = positivo en células luminales de glándulas ceruminosas; F+ = focalmente positivo.