



Angiomiolipoma de pabellón auricular

Salomón Waizel-Haiat,**** Taniana Gabriela Bautista-Agonizante,*
Irma Adriana Cruz-Reyes, * Rodrigo Luengas-Capetillo,* Luz María Gómez-Jiménez**

* Servicio de Otorrinolaringología,

** Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS. México, D. F.

***Clínica para los Trastornos del Gusto y Olfato Centro Neurológico ABC. Hospital ABC.

Angiomiolipoma of the auricle

RESUMEN

El angiomiolipoma es un tumor benigno con frecuencia localizado en el riñón, la presentación en cabeza y cuello es rara en extremo. Se presenta el caso de un paciente masculino de 58 años de edad con tumoración en pabellón auricular derecho de un año de evolución, sin causa aparente desencadenante, de crecimiento progresivo, no doloroso, sin sintomatología cocleovestibular agregada. En los estudios de imagen se apreció imagen de densidad heterogénea, a nivel de hélix, cuantificada en 85 UH, que reforzó parcialmente al medio de contraste, resto normal. Resección quirúrgica de la lesión; el estudio histopatológico reportó lesión redonda, lobulada, blanda, cubierta por tejido fibroso, blanco; al corte se observó de color amarillo con áreas violáceas, reporte histopatológico definitivo de angiomiolipoma. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

Palabras clave: Pabellón auricular, angiomiolipoma.

ABSTRACT

The angiomyolipoma is a benign tumor usually located in kidney, being the head and neck presentation extremely rare. We report a case in a 58 years old male patient, who presents a lump in the right ear with a year of evolution, without apparent cause, not painful, progressive growth without added cochlear or vestibular symptomatology. Image studies shows a heterogeneous density lesion, quantified in 85 UH, which reinforces partially to dye, rest of the study normal. The patient undergo surgical resection of the lesion, histopathology study reports round-lobed, soft, tumor covered by white fibrous tissue, after cut notes yellow color with violet areas, final histopathology report of angiomyolipoma. The treatment of choice is surgical removal.

Key words: Pinna, angiomyolipoma.

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma es un tumor benigno hamartomoso localizado habitualmente en riñón, es posi-

ble encontrarlo con localización extrarrenal; sin embargo, su presentación en cabeza y cuello es rara en extremo.^{1,2}

Stout (1953) propuso el término mesenquimoma benigno para indicar la composición benigna de una lesión formada por dos o más componentes de origen mesenquimatoso.³

Shumizu (1994) y Van Bernal (1996) establecieron el término angiomiolipoma, ya que provee mayor información sobre la naturaleza morfológica de la lesión.^{4,5}

Por su parte, Zamboni (1996) introdujo el término PEComa, este grupo incluye tumores mesenquimales compuestos por células epitelioides peri-

Correspondencia:

Dr. Salomón Waizel-Haiat
Av. Carlos Grae., Núm. 154, Int. 154
Col. Tlaxala, Deleg. Cuajimalpa
C.P. 05300, México, D.F.
Tel.: 1664-7078, 1664-7079
Correo electrónico: drwaizel@otorrino.com mx





vasculares.⁶ Esta familia de tumores incluye un espectro de neoplasias de diferentes órganos, incluyendo angiomiolipoma renal, linfangiomatosis y linfangiomioma.⁷

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 58 años de edad, sin antecedentes de importancia, acudió por presentar tumoración en pabellón auricular derecho, de un año de evolución, sin causa aparente desencadenante, a nivel de cara anterior de hélix, de crecimiento progresivo, no doloroso, sin sintomatología cocleovestibular agregada.

A la exploración física se observó tumor en cara anterior de hélix de aproximadamente 5 x 4 cm, consistencia blanda, bordes regulares, no doloroso a la palpación, coloración violácea, no fijo a planos profundos, conducto auditivo externo amplio y permeable, membrana timpánica íntegra con aspecto normal, cuello y resto de exploración física sin alteraciones (Figura 1).

Acuametría umbral simétrico, Weber central, Rinne positivo bilateral.

Se realizaron las siguientes pruebas: audiometría tonal con audición normal bilateral y logoaudiometría acorde con umbrales tonales.



Figura 1. Fotografía clínica.

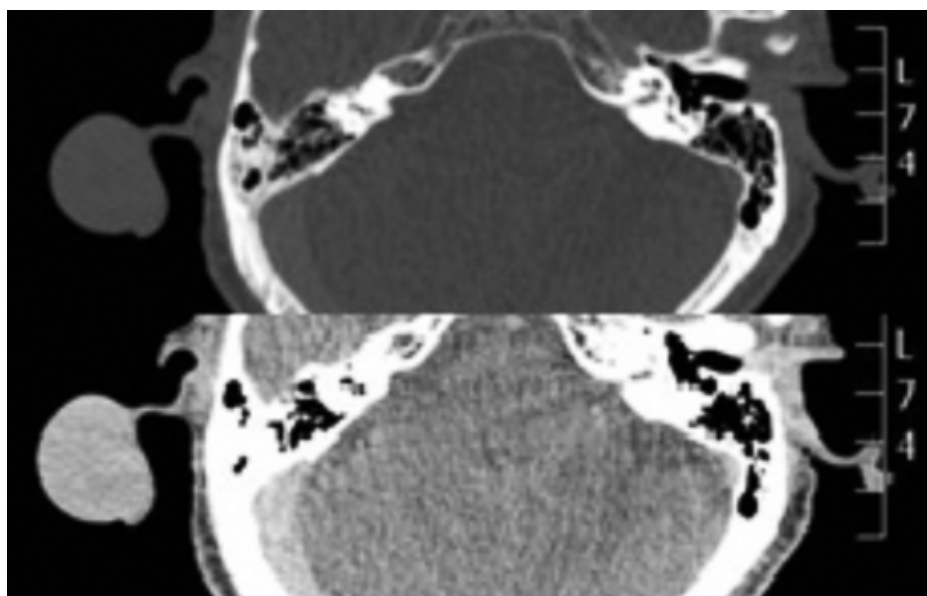


Figura 2. Tomografía computada de oídos. Corte axial simple y contrastado.





Radiografía de tórax, biometría hemática, química sanguínea, pruebas de función hepática y renal dentro de límites normales.

Tomografía computada de oídos en cortes axiales y coronales, contrastada; en pabellón auricular derecho se observó imagen de densidad heterogénea, a nivel de hélix, cuantificada en 85 UH, que reforzó parcialmente al medio de contraste, conducto auditivo externo y resto de estructuras de aspecto normal (Figura 2).



Figura 3. Pieza quirúrgica. Vista superior e inferior.

Se realizó biopsia excisional de tumor de pabellón auricular derecho; los hallazgos: tumor en hélix de 5 x 4 cm, bordes regulares, blando, no fijo a planos profundos, sin cambios tróficos en piel, que disminuye de tamaño tras la infiltración con lidocaína más epinefrina (Figura 3).

Descripción histopatológica: tumor en pabellón auricular de 2.5 x 2.5 x 1.5 cm, cubierto de piel con epidermis, café, aspecto rugoso; por debajo de la misma se encontró lesión de 2 cm en su eje mayor, redonda, lobulada, blanda, cubierta por tejido fibroso, blanca. Al corte se observó amarillo con áreas violáceas, reporte histopatológico definitivo de angiomiolipoma (Figura 4).

DISCUSIÓN

Las angiomiolipomas generalmente son asintomáticos, aunque tienen gran tendencia a hemorragia espontánea debido a la falta de tejido elástico en sus vasos. El tamaño tumoral es importante, los > 4 cm de diámetro tienen mayor tendencia a ser sintomáticos, con dolor por efecto de masa y mayor facilidad para el sangrado.² Estos tumores pueden originarse de las paredes vasculares, basados en la observación de que estas células con frecuencia se relacionan con estructuras vasculares.⁸

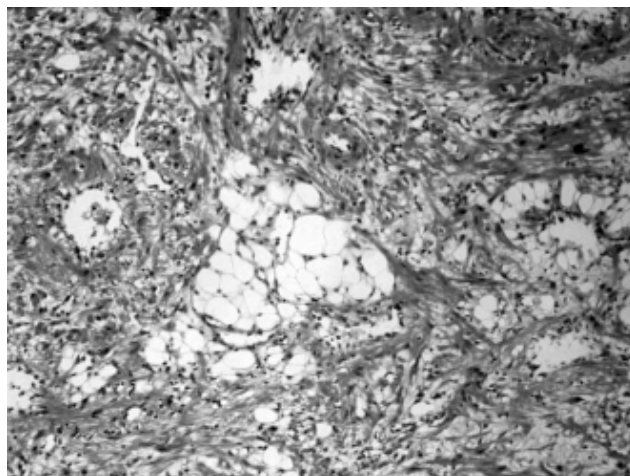
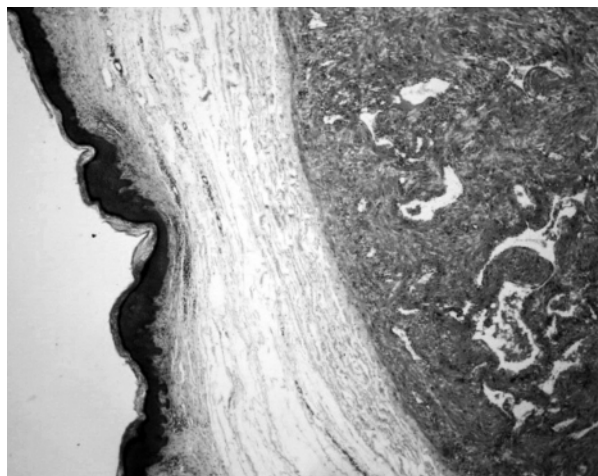


Figura 4. A. Lesión subdérmica no encapsulada bien delimitada. B. 10X HyE. Tumor formado por músculo liso, vasos sanguíneos y tejido adiposo.



Histológicamente se constituye por tres componentes mesenquimales principales: fibras musculares lisas agrupadas en haces, adipocitos maduros y vasos tortuosos gruesos sin capa elástica, dispuestos de forma irregular.² Otras variantes histopatológicas encontradas son oncocitos, quistes y células epitelioides.⁹ Los PEComas contienen un citoplasma eosinofílico con un perfil inmunohistoquímico positivo para HMB-45 (marcador de melanocitos Human Melanoma Black) debido a la presencia de premelanosomas y evidencia de músculo liso en diferenciación.⁷

El HMB-45 es el marcador melanocítico más sensible. La proteína S-100 es usualmente negativo en los PEComas y es útil para distinguirlos de lesiones melanocíticas.⁷

Los angiomiolipomas extrarrenales generalmente están bien delimitados y son resecados fácilmente, presentan inmunohistoquímica negativa para HMB-45; sin embargo, los angiomiolipomas renales asociados a esclerosis tuberosas son positivos para HMB-45.

Asimismo, los angiomiolipomas pueden ser positivos para vimentina, actina alfa de músculo liso y desmina, los cuales usualmente se expresan en tumores de origen mesenquimal con diferenciación muscular.¹⁰

Los angiomiolipomas son tumoraciones renales poco frecuentes (1% de los tumores renales) que raramente aparecen fuera de esta localización; por lo general son hepáticos, aunque se han descrito en otras localizaciones como piel, útero, vagina, cordón espermático, colon y corazón.²

Se les relaciona con ciertas enfermedades hereditarias como la esclerosis tuberosa, una alteración autosómica dominante asociada a mutaciones en los cromosomas 9 (gen TSC 1) y 16 (gen TSC 2). Pero esto sólo se ha descrito en la formas renales a la que se asocia en 25-50%.^{11,12}

En la región de la cabeza y cuello pueden afectarse el paladar duro, labio inferior, borde lateral de lengua, parótida y mucosa bucal. Estas lesiones afectan a adultos entre la cuarta y sexta década de la vida, predomina en mujeres.

Por otro lado, un tercio de los pacientes con angiomiolipoma cursan con manifestaciones de escler

osis tuberosa; el paciente de este estudio no presentó ningún signo o síntoma de ésta.¹⁰

No se han descrito casos de malignización en formas extrarrenales de angiomiolipoma.¹³

Se han utilizado diversos criterios para predecir la malignidad en angiomiolipoma que incluyen tamaño de tumor, necrosis y figuras mitóticas atípicas.¹²

Los criterios de malignidad de PEComas fueron propuestos por Folpe y cols.¹⁴ Establecen como factores de riesgo para recurrencia local y potencial metastásico a los tumores > 5 cm, patrón de crecimiento infiltrante, necrosis, actividad mitótica > 1/50 en microscopia de alto poder y comportamiento clínicamente agresivo.

CONCLUSIONES

Los angiomiolipomas en cabeza y cuello son tumores extremadamente raros, el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica. No es un tumor radio-sensible y no se han reportado casos de transformación maligna en las formas extrarrenales.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Samaniego B, Pantoja C, Trinidad G, Rejas E. Angiomiolipoma: a propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010. Doi: 10.1016/j.otorri.2010.02.014.
2. Coscarón Blanco E, Gómez González J, Blanco Pérez P, Cañizo Álvarez A, et al. Angiomiolipoma cervicotorácico: una tumoración inusual en una localización de difícil abordaje quirúrgico. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55: 148-51.
3. Stout AP. Tumors of the tissue. In: Atlas of tumors pathology. Section II. Fascicle 5. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1953, p. 61.
4. Shimizu M, Manabe T, Tazelaar HD, Hirokawa M, Moriya T, Ito J, et al. Intramyocardial angiomyolipoma. *Am J Pathol* 1994; 18: 1164-9.
5. Val-Bernal JF, Mira C. Cutaneous angiomyolipoma. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 364-8.
6. Zamboni G, Pea M, Martignoni G. Clear cell "sugar" tumor of the pancreas. A novel member of the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 722.
7. Chaplin A, Conrad D, Tatlidil C, Jollimore J, Walsh N, Covert A, Pasternak S. Primary cutaneous PEComa. *Am J Dermatopathol* 2010; 32(3): 310-12.
8. Bernadette L, Hornick J, Fletcher C. Primary cutaneous PEComa: distinctive clear cell lesions of skin. *Am J Surg Pathol* 2008; 32(4): 608-14.
9. Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane B, Sercia L, López J, Rini B, Zhou M. Renal angiomyolipoma. Clinicopathologic study of





- 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol* 2009; 33(2): 289-96.
10. Aparecida da Silva A, Carlos R, Contreras E, Paes de Almeida O, Ajuarte M, Vargas P. Angiomyolipoma of the upper lip: case report and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007; 12: E101-E104.
11. Sola JE, Pierre-Jerome F, Sitzmann JV, Wheeler J, Bizzi A. Multifocal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis. *Clinical Imaging* 1996; 20: 99-102.
12. Khallouk A, Ahallal Y, Doublali M, Fadl Tazi M, Mellas S, Jamal el Fassi M, Farih M. Concurrent bilateral renal angiomyolipoma and renal cell carcinoma in a patient with tuberous sclerosis complex. *Reviews in urology* 2009; 11(4): 216-8.
13. Randazzo RF, Neustein P, Koyle MA. Spontaneous perinephric hemorrhage from extrarenal angiomyolipoma. *Urology* 1987; 29(4): 428-31.
14. Folpe AL, Mentzel T, Lehr H. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1558.
-

