

NOTA CLÍNICO QUIRÚRGICA

ANGIOMIOLIPOMA CERVICOTORÁCICO: UNA TUMORACIÓN INUSUAL EN UNA LOCALIZACIÓN DE DIFÍCIL ABORDAJE QUIRÚRGICO

E. COSCARÓN BLANCO¹, J. L. GÓMEZ GONZÁLEZ¹, P. BLANCO PÉREZ¹, A. CAÑIZO ÁLVAREZ¹,
F. BENITO GONZÁLEZ¹, T. FLORES CORRAL²

¹SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA Y PATOLOGÍA CÉRVICO-FACIAL. ²SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA.
HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA.

RESUMEN

El angiomiolipoma es un raro tumor hamartomatoso con asiento predominantemente en el riñón, con marcada tendencia al sangrado espontáneo. Sin embargo, es posible encontrarlo con localización extrarrenal, siendo en este caso el hígado su principal lugar de asiento. El resto de localizaciones descritas son excep-

cionales. De hecho, hasta dónde conocemos, éste es el primer caso descrito en la literatura médica de angiomiolipoma cervicotorácico. Esta peculiar localización, unida a su marcada tendencia al sangrado, determinan un complicado diagnóstico y un difícil abordaje quirúrgico.

PALABRAS CLAVE: Angiomiolipoma. Esclerosis tuberosa. Angiomiolipoma extrarrenal. Cervical. Hamartoma. Angiomiolipoma cervicotorácico.

ABSTRACT

CERVICOTHORACIC ANGIOMYOLIPOMA: AN UNUSUAL TUMOR IN A SITE WITH DIFFICULT SURGICAL APPROACH

Angiomyolipoma is an uncommon hamartomatous renal tumor very prone to spontaneous bleeding. However it is possible to find it in extrarenal sites, being the liver the most frequent one. The rest of sites recorded in literature are exceptional. In fact,

to our knowledge, this is the first case reported of cervicothoracic settlement of an angiomyolipoma. This rare location, together with its marked tendency to bleed bleeding determinate a complicated diagnoses a difficult surgical approach.

KEY WORDS: Angiomyolipoma. Tuberous sclerosis. Extrarenal angiomyolipoma. Cervical. Hamartoma. Cervicothoracic angyomiolipoma

Correspondencia: E. Coscarón Blanco. Plaza San Justo, 1 - Portal 2-2ºB. 37001 Salamanca.

Fecha de recepción: 8-1-2003
Fecha de aceptación: 28-8-2003

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma es un tumor benigno raro que histológicamente está formado por tres componentes mesenquimales principales: vasos, tejido adiposo y tejido muscular liso. Aparecen casi siempre en el riñón, siendo muy rara su localización extrarrenal. Cuando esto ocurre, su principal lugar de asiento es el hígado. Son excepcionales los casos descritos de angiomiolipoma en cabeza y cuello y, hasta donde conocemos, éste es el primer caso descrito de angiomiolipoma cervical con afectación del estrecho cervicotorácico superior. La gran tendencia de este tipo de tumor a la hemorragia, tanto espontánea como durante la cirugía, junto con su localización en el caso que presentamos, próxima a la pleura apical y vasos supraaórticos e introduciéndose en el estrecho torácico superior, dificultan una exéresis quirúrgica que debe ser completa para evitar recidivas.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 41 años con tumoración cervical posterior derecha (nivel V), asintomática, de crecimiento lento, blanda, de límites precisos, adherida a planos profundos, sin latido ni pulsatilidad ni circulación venosa colateral visible en piel, de unos 8 x 10 cm de diámetro y sin adenopatías cervicales asociadas. El estudio por imagen mediante RMN reveló una masa fusiforme heterogénea hiperintensa con áreas hipointensas en unión cervicotorácica posterior izquierda bien delimitada sin signos de infiltración tisular (Fig. 1). Un estudio ar-

teriográfico reveló a la masa como de naturaleza no vascular e irrigada por ramas cervicales laterales y supraclaviculares de la arteria subclavia, que son desplazadas por efecto masa, sin evidenciarse participación de la arteria carótida en su irrigación (Fig. 2). Practicados estudios por punción-aspiración con aguja fina se obtuvo frotis hemorrágico (en 4 ocasiones, incluyendo PAAF guiada por TAC).

Todos estos estudios no fueron concluyentes para filiar la tumoración pero sí demostraban una localización que hacía prever un complicado abordaje quirúrgico de la misma implicando al estrecho torácico superior (Figs. 3 y 4) que, sin embargo, fue llevado a cabo sin incidencias mediante cervicotomía baja prolongada con incisión paralela a clavícula y a 2 centímetros de su borde y con disección muy cuidadosa de la tumoración de las estructuras adyacentes (pleura, vasos, etc), dado el comportamiento sangrante objetivado durante la intervención. El paciente siguió una evolución postoperatoria exenta de incidencias y hasta la fecha no se han constatado complicaciones ni recidiva en las sucesivas revisiones realizadas.

El estudio anatomopatológico de la pieza informó la tumoración como lesión neoplásica benigna bien delimitada, cavitada, con contenido hemorrágico y seroso constituida por tejido adiposo, músculo liso y estructuras vasculares tortuosas sin capa elástica de pequeño y mediano calibre de elementos celulares maduros (Fig. 5). Se concluyó el estudio de la pieza con el diagnóstico de angiomiolipoma cervicotorácico.

Figura 1. RMM: Masa fusiforme hiperintensa en unión cervicotorácica.



Figura 2. Estudio arteriográfico: Masa no vascular que desplaza los elementos vasculares.

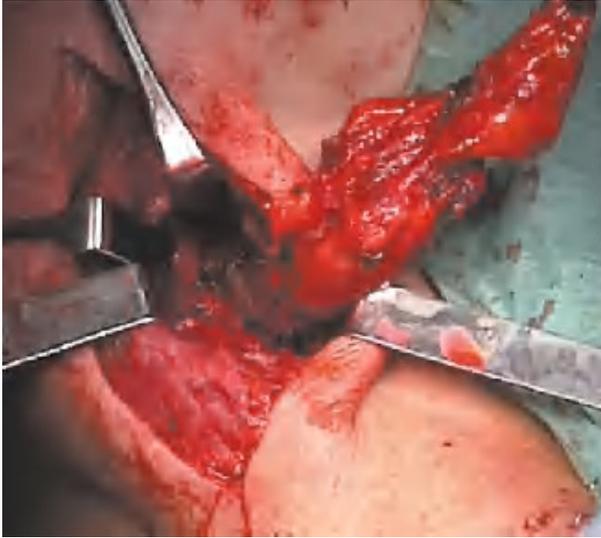


Figura 3. Imagen intraoperatoria de la tumoración y su lecho.

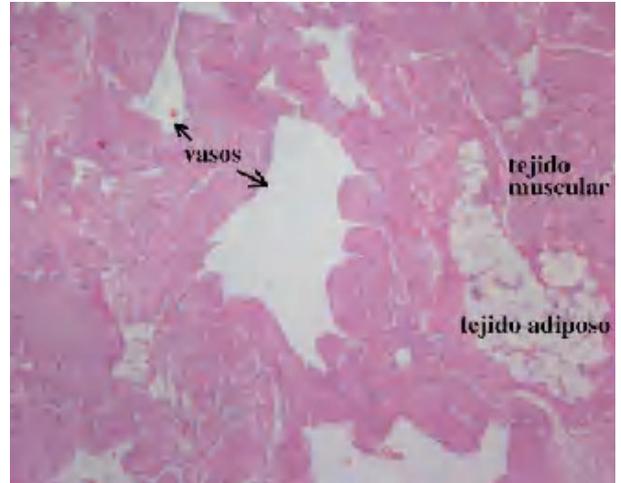


Figura 5. Estudio microscópico de la pieza en el que podemos diferenciar los tres componentes mesenquimales de la tumoración.



Figura 4. Aspecto macroscópico de la pieza.

DISCUSIÓN

El angiomiolipoma es una tumoración benigna constituida por proliferación de fibras musculares lisas agrupadas en haces, adipocitos maduros y vasos tortuosos gruesos sin capa elástica^{1,11}. Son tumoraciones renales poco frecuentes (alrededor de un 1% de los tumores renales) que muy raramente aparecen fuera de esta localización, siendo entonces generalmente hepáticos, aunque también se han descrito en otras localizaciones como piel, útero, vagina, cordón espermático, pene, colon, corazón, etc²⁻¹⁰. Sólo se ha documentado un escaso número en áreas ORL^{8,11-13}. Se les ha relaciona-

do con ciertas enfermedades hereditarias, entre las que destaca la esclerosis tuberosa, pero este extremo sólo se ha descrito en las formas renales a la que se asocia en un 25-50%¹⁴; de hecho nuestro paciente no presentaba ninguno de los estigmas o signos que habitualmente se relacionan con esta enfermedad como son los adenomas sebáceos, despigmentaciones, piel de chagrón, crisis convulsivas, oligofrenia, etc. Generalmente son asintomáticos aunque tienen gran tendencia a la hemorragia espontánea por la falta de tejido elástico de sus vasos. El tamaño tumoral es importante. Así, tumores de más de 4 cm de diámetro tienen mayor tendencia a ser sintomáticos, produciendo dolor por efecto masa, y mayor facilidad para ser hemorrágicos^{8,16,17}.

Su diagnóstico, sencillo cuando aparece en el riñón, es muy difícil de establecer prequirúrgicamente cuando lo hace en otras localizaciones.

Por esta razón y por su tendencia al sangrado y a la recidiva, el tratamiento debe ser quirúrgico⁷, especialmente en aquellos superiores a 4 cm, mediante exéresis cuidadosa y completa de la tumoración, que puede verse extraordinariamente dificultada en ocasiones por las condiciones anatómicas, como ocurría en nuestro caso, aunque habitualmente las formas extrarrenales están mejor delimitadas y son más fácilmente resecables que las formas renales^{5,6,14-16}.

La extirpación total de la tumoración es generalmente curativa, sin requerir otros tratamientos⁶, si bien en tumores de gran tamaño se podría valorar la embolización selectiva bien preoperatoria

bien como único tratamiento cuando no se puede intervenir quirúrgicamente al enfermo.

Hasta donde llega nuestro conocimiento, no se han descrito casos de malignización en las formas extrarrenales de angiomiolipoma^{7,15}, por lo que no son necesarios tratamientos complementarios.

La poca precisión de las pruebas diagnósticas para determinar su naturaleza, la ubicación tumoral en una zona de complicado acceso quirúrgico que dificultaba tanto su manipulación como su exéresis completa, unidas a la peculiar histología de la misma, configuran el interés de este caso.

REFERENCIAS

- 1.- Enzinger FM, Weiss SW. Angiomyolipoma in "Soft tissue tumors" 3rd edition. St Louis. Mosby 1995; 405-9.
- 2.- Insabato L, De la Rosa G, Terracciano LM, Fazioli F, Di Santo F, Rosai J. Primary monotypic epithelioid angiomyolipoma of bone. *Histopathology* 2002; 40: 286-90.
- 3.- Maesawa C, Tamura G, Sawada H, Kamioki S, Nakajima Y, Satodate R. Angiomyolipoma arising in the colon. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 1852-4.
- 4.- Watanabe K, Suzuki T. Mucocutaneous angiomyolipoma. A report of 2 cases arising in the nasal cavity. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123: 789-92.
- 5.- Guinee DE, Thomberry DS, Azumi N, Przygodzki RM, Koss MN, Travis WD. Unique pulmonary presentation of an angiomyolipoma. Analysis of the clinical, radiographic and histopathologic features. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 476-80.
- 6.- Castillenti TA, Bertin AP. Angiomyolipoma of the spermatic cord: case report and literature review. *J. Urol* 1989 142(5): 1308-9.
- 7.- Friis J, Hjortrup A. Extrarenal angiomyolipoma: diagnosis and management. *J Urol* 1982; 127(3): 528-9.
- 8.- Val-Bernal JF, Mira C. Cutaneous angiomyolipoma. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 354-68.
- 9.- Fegan JE, Shah HR, Mukun-yadzy P, Schutz MJ. Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma. *South Med J* 1997; 90: 59-62.
- 10.- Shimizu M, Manabe T, Tazelaar HD, Hirokawa M, Moriya T, Ito J, Hamanaka S, Hata T. Intramiocardial angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol* 1994; 18(11): 1164-9.
- 11.- Gatalica Z, Lowry LD, Petersen RO. Angiomyolipoma of the nasal cavity: case report and review of the literature. *Head Neck* 1994; 16(3): 278-81.
- 12.- Foschini MP, Corti B, Da Col M, Cenzi M, Zanella F, Barbazza R. Angiomyolipoma of the parotid gland: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 87(6): 738-41.
- 13.- Ide F, Shimoyama, Horie N. Angiomyolipomatous hamartoma of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 85(5): 581-4.
- 14.- Sola JE, Pierre-Jerome F, Sitzmann JV, Wheeler J, Bizzi A, Terotola SO. Multifocal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis. *Clinical Imaging* 1996; 20: 99-102.
- 15.- Randazzo RF, Neustein P, Koy-le MA. Spontaneous perinephric hemorrhage from extrarenal angiomyolipoma. *Urology* 1987; 29(4): 428-31.
- 16.- Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, Marshall FF. The management of renal angiomyolipoma. *J Urol* 1986; 135: 1121-4.
- 17.- Bragagnolo J, Damiani H, Ferrer J, Sánchez Mazafferri F, Yunes J. Renal cell carcinoma associated with renal angiomyolipoma and renal cortical adenoma. *Archivos Españoles de Urología* 2000; 53(2): 164-7.