

Presentación de Caso

104

Angiomiolipoma Pulmonar. Presentación de un caso

Pulmonar angiomiolipoma. Case presentation

Vicente Raúl González González¹, Reina Amelia Céspedes González², Alfredo Pérez Peraza¹, Manuel Carriles Picazo¹

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas “General Calixto García”, ²Universidad de La Habana.

Contacto: revistacg@infomed.sld.cu

Recibido: 30 de marzo de 2018

Aceptado: 4 de junio de 2018

RESUMEN

Los angiomiolipomas de origen pulmonar constituyen una variante muy infrecuente de los angiomiolipomas tradicionales, con la peculiaridad de poder presentar malignidad potencial. Su diagnóstico suele ser postoperatorio, puesto que este tumor simula un proceso oncoproliferativo de pulmón, tanto por la clínica como por los estudios imagenológicos.

Presentamos el caso clínico de un paciente masculino de 52 años de edad con antecedente patológico personal de Angioma Congénito, que fue diagnosticado incidentalmente con esta patología, y que tras ser sometido a una intervención quirúrgica hace 6 meses, se encuentra asintomático y sin signos de recidiva de la enfermedad.

Palabras clave: Angiomiolipoma; Esclerosis Tuberosa; Hamartoma; pulmonar; Cirugía General; Cirugía Torácica.

SUMMARY

Our work is a literature review on the use of autologous serum in ophthalmology. We reviewed the properties, indications for use on the ocular surface, their biological effects, and adverse effects may appear as well as contraindications to use. We raised the literature investigate whether the use of this autologous serum is considered as a regenerative medicine in ophthalmology and strategies of this medicine in the specialty.

Key words: Angiomyolipoma; Tuberous Sclerosis; Hamartoma; pulmonary; General Surgery; Thoracic Surgery.

INTRODUCCIÓN

Los angiomiolipomas (AML) son tumores benignos raros, compuestos de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo maduro, que pueden presentar un origen renal, hepático, esplénico, uterino, dermatológico o pulmonar, cuya etiología aún

no está esclarecida totalmente, ya que son muy infrecuentes.

Los angiomiolipomas del parénquima pulmonar por lo común, son masas tumorales periféricas, compuestas de algunos elementos normales como músculo liso y colágeno. Los mismos constituyen la tumoración benigna menos frecuente en el pulmón. Suelen ser de

pequeño tamaño, generalmente entre 1 y 2 cm, habitualmente no provocan síntomas. En casos excepcionales alcanzan tamaños considerables de hasta 9 cm de diámetro.

Afectan con mayor frecuencia a varones que a mujeres y su incidencia máxima se sitúa en el decenio de los 60 años. Sus localizaciones más frecuentes son en el hilio renal. El escaso conocimiento sobre esa patología es el motivo que ha promovido el impulso a investigaciones con el propósito de tener una mayor aproximación a los factores etiológicos para actuar en consecuencia.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 52 años de edad, exfumador hasta hace 16 años. Con etilismo diario durante 5 años y antecedentes patológicos personales de Angioma Congénito de miembro superior derecho, que acude refiriendo falta de aire, intensificada con la actividad física, asociada a dolor en región esternal de aparición insidiosa que se alivia a los cambios de posición, y que se irradia a base del hemitórax derecho; además refiere tos húmeda con expectoración blanquecina, decaimiento y pérdida de peso.

Antecedentes patológicos del paciente: Operado con amputación de miembro superior derecho por complicaciones de un Angioma Congénito. Resto de antecedentes niega o desconoce. Al examen físico se evidencia que el mismo presenta mal estado general. Pulsos presentes y sincrónicos, de buena amplitud y rítmicos. F.C: 89 /min, tensión arterial de miembro superior izquierdo en posición acostada 120/80mm/ Hg. Peso actual: 60 kg. Talla: 182 cm, Índice de Masa Corporal (IMC): 18,1 Kg/m². VN: desnutrición ligera. Temperatura: 36,5°C. Se revelan mucosas orales: Normohídricas y normocoloreadas. Cabello: color, pigmentación, distribución,

cantidad y textura de acuerdo a edad y sexo. No alopecia. Expresión facial normal.

Exámenes complementarios:

Durante el ingreso del paciente se realiza hemograma:

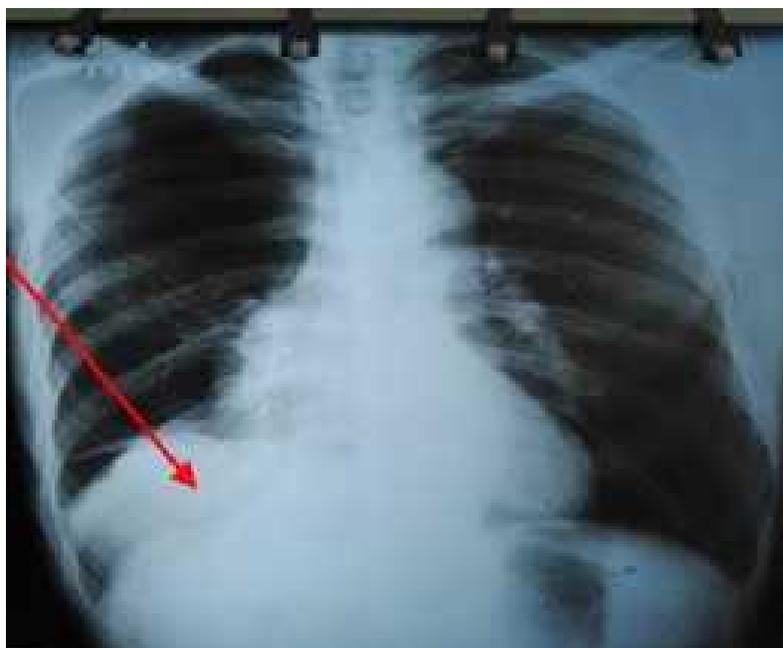
Hb 14,2g/l, Hto: 044, VCM 93,4fl., HCM: 32,2 pg. %, VSG: 5mm/h, Glucemia: 5,1mmol/L, Creatinina: 77mm/l Urea: 7,1 mm/l, Triglicéridos: 0,66 mmol/L, Albúmina: 46,3, Plaquetas: 183x10 /L, Ácido úrico: 256mmol / L, White Blood Count: 6,4x10 /L, TGP: 25u.i., TGO: 25u.i., GGT: 18u.i., FAL: 61u.i. PT: 67.1g/L, Gran.:69,9 %, Lymphocitos: 24,2 %, CHCM: 345 g/l.

Se realiza radiografía de tórax que mostró derrame pleural derecho. Ultrasonido abdominal, donde se constata: Derrame pleural derecho, hígado de tamaño normal con aumento de su ecogenicidad, no lesión focal. Vesícula con paredes finas, no dilatación de vías biliares, no litiasis. Páncreas normal, riñones normales. Bazo de tamaño normal, Vejiga y próstata normal. Líquido libre intrabdominal escaso. La tomografía con contraste confirma hígado sin lesión nodular. En la tomografía computadorizada (TC) torácica se observó: hígado sin lesión nodular, bazo con múltiples lesiones nodulares hipodensas, múltiples bulas enfisematosas en ambos campos pulmonares, en lóbulos superiores se observa una gran masa en el espacio extrapulmonar en región anterior y media del hemitórax derecho y mediastinal que se extiende desde el tórax posterior hasta la región tóraco abdominal, heterogénea, polilobulada con calcificaciones hipodensas en su interior, extendiéndose hasta la cara anterior del hígado; impresiona estar en relación con lesión de aspecto tumoral, que ocupa espacio o herniaciones de órgano abdominal hacia cara anterior y medial del tórax, no desplazamiento contralateral del mediastino.

En el estudio histológico, la descripción macroscópica destacó una lesión de aspecto irregular con áreas grisáceas, alternando con zonas parduzcas y amarillentas, mientras que

en la descripción macroscópica se apreció una tumoración bien delimitada constituida por tejido adiposo, muscular liso con vasos engrosados, destacando áreas más sólidas.

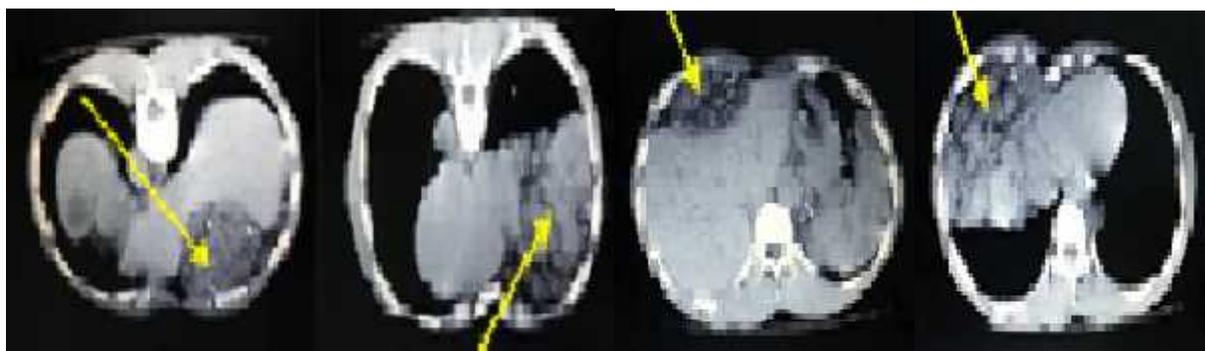
ESTUDIOS IMAGENOLÓGICOS



Rayos X Tórax

(5 de noviembre de 2017)

Imagen radiopaca homogénea en hemitórax derecho con derrame pleural.



Evidencias de la magnitud del angioliipoma pulmonar en TAC de pulmón.

(7 de noviembre de 2017)

En las imágenes de la TAC se observa gran masa de aspecto tumoral en el espacio extrapulmonar, en región anterior y media del hemitórax derecho y mediastinal.

PIEZA QUIRÚRGICA



En la pieza quirúrgica correspondiente a la masa tumoral localizada en el hemitórax derecho se observa que la superficie externa es irregular, poli lobulada de color amarillenta y pardo-oscura, que mide 25 x 13 cm localizada entre el nivel del lóbulo medio e inferior.



En esta pieza se observan grupos y nidos de adipocitos típicos, maduros, regulares en forma y tamaño, agrupados en pseudolóbulos (indicadas por las flechas), alternando con bandas de tejido fibroconectivo vascularizado, haces de fibras musculares lisas, con una disposición irregular y proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño.

DISCUSIÓN

Los angiomiolipomas son tumores de origen mesenquimal benigno, constituidos por una proliferación hamartomatosa de vasos sanguíneos, músculos lisos y tejido adiposo, que se presenta habitualmente en el riñón asociándose en algunos casos con esclerosis tuberosa o, más con linfangiomatosis pulmonar.¹

El diagnóstico se establece mediante el estudio histopatológico, que muestra una tumoración circunscrita y pseudoencapsulada formada por tres componentes en proporciones variables:

1. Vasos de paredes gruesas, sin trombos en su interior.
2. Haces de músculo liso dispuestos irregularmente y con frecuencia en continuidad con la pared de los vasos.
3. Tejido adiposo maduro íntimamente asociado a los anteriores componentes.

La presentación del angiomiolipoma pulmonar es muy infrecuente, los mismos suelen localizarse con mayor frecuencia a nivel renal y muy pocas veces causan síntomas, pero pueden sangrar cuando son suficientemente grandes, como en el caso nuestro que medía 23 x 13 cm. El pulmón circundante se halla separado de la masa tumoral, que está bien delimitada y muestra una apariencia variopinta amarilla y blanca, la cual corresponde respectivamente a grasa y cartílago. Estos tumores son comunes en pacientes con esclerosis tuberosa (trastorno genético en el que crecen tumores benignos en los riñones, el cerebro, los ojos, el corazón, los pulmones y la piel, que causan convulsiones, problemas mentales y otras lesiones) mostrándose como una manifestación secundaria, siendo su tamaño variable desde unos milímetros hasta varios centímetros.

El caso que referimos fue localizado a nivel pulmonar, y por sus dimensiones pudiera constituir un caso muy interesante de localización intratorácica y con derrame asociado. Dada la dificultad para realizar los diagnósticos pre - quirúrgicos, son esenciales los estudios imagenológicos, la Tomografía Axial Computadorizada y la Resonancia Magnética Nuclear, que son los de mayor especificidad y sensibilidad entre las pruebas de imagen.

La tomografía realizada muestra hacia la base del pulmón derecho una gran masa de aspecto tumoral, heterogéneo, polilobulada, con calcificaciones hipodensas en su interior, que se extiende hasta la cara anterior del hígado, que borra los contornos de la silueta cardíaca así como el hemidiafragma del hemitórax derecho. (Indicado por las flechas).

Histológicamente es importante establecer el diagnóstico diferencial con otros procesos oncoproliferativos de pulmón, dado el mejor pronóstico del AML, que se establece en base al estudio exhaustivo del tumor, intentando encontrar áreas atípicas de AML clásico. Por el estudio inmunohistoquímico (característica positividad de marcadores inmunohistoquímicos melanocíticos como HMB45, negatividad con citoqueratinas y S100).² Macroscópicamente, representan tumores de mediano a gran tamaño, de color amarillento anaranjado con extensas áreas de hemorragia y necrosis. Microscópicamente, se trata de una lesión de carácter infiltrativo, muy celular, constituida fundamentalmente por células epitelioides, acompañadas de células fusocelulares.³ Aunque las características radiológicas están bien descritas en la literatura, solo hay unos pocos informes de casos que describen la apariencia de imágenes de angiomiolipoma de naturaleza maligna primaria. Esta tumoración admite tanto las particularidades clínicas como radiológicas de otros procesos descritos

previamente y su diagnóstico suele ser postoperatorio.

Ante la sospecha diagnóstica de esta patología, el tratamiento debe ser siempre quirúrgico, mediante la resección quirúrgica de la masa tumoral que en ocasiones, como en el caso que nos ocupa fue parcial, atendiendo al desarrollo de complicaciones transoperatorias como consecuencia del sangrado difuso de los vasos que la componían. No obstante, al tratarse de un tumor de muy baja incidencia, no es posible establecer claros criterios para su manejo clínico y tratamiento coadyuvante, por lo que es necesario contribuir con nuevas investigaciones que permitan enriquecer el conocimiento sobre esta entidad con el propósito de realizar una conducta consecuente y efectiva.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-A. Hamano,K. Suzuki,T. Saito,R. Kuwatsuru,S. Oh,K. Suzuki Infiltrating angioliopoma of the thoracic wall: A case report. *Open J Clin Diag*, 3 (2013), pp. 19-22.
- 2.-Acikalin MF, Tel N and Oner U. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *Int. J Urol*. 2005; 12(2): 204-207.
- 3.-Amin MB. Epithelioid angiomyolipoma. En *Tumours of the urinary system and male genital organs*. Lyon France. WHO IARC; 2004: 68-69.
- 4.-Astigueta JC, Abad MA, Pow-Sang R, Morante C, Meza L, Destefano V, et al. Angiomiolipoma epitelioid: Una variante rara del angiomiolipoma renal. *Arch Esp Urol*. 2009; 62: 493.
- 5.-Bharwani N, Christmas TJ, Jameson C, Moat N, Sohaib SA.Epithelioidangiomyolipoma: imaging appearances. *Br J Radiol*. 2009; 82: 249-52.
- 6.-Bjornsson J, Short MP, Kwiatkowski DJ and Henske EP. Tuberous sclerosis associated renal cell carcinoma, clinical, pathological and genetic features. *Am J Surg Pathol*. 1996; 149: 1201-1208.
- 7.-Brecher ME, Gill WB, Straus FH. Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum Pathol*. 1986; 17: 962-3.
- 8.-Delworth, M.G.; Pisters, L.L.; Fornage, B.D. y cols. "Cryotherapy for renal cell carcinoma and angiomyolipoma." *J. Urol.*, 156: 252, 1996.
- 9.-Faraji H, Nguyen BN, Mai K. Renal epithelial angiomyolipoma: a study of six cases and a metanalytic study. Development of criteria for screening the entity with prognostic significance. *Histopathology* 2009; 55: 525-34.
- 10.-Heywood G, Smyrk TC, Donohue JH. Primary angiomyolipoma of the pancreas. *Pancreas* 2004; 28(4):443-5.
- 11.-Hiromura T, nishioka T, Tomita K. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma: value of multidetector CT angiography for interventional therapy. *Emerg Radiol* 2005; 12: 53-4.
- 12.-Heywood G, Smyrk TC, Donohue JH. Primary angiomyolipoma of the pancreas. *Pancreas* 2004; 28(4):443-5.
- 13.-Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, Saito T, Tamiya S, Nakahara K et al: Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 523-529.
- 14.-Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, Saito T, Tamiya S, Nakahara K et al: Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 523-529.
- 15.-Kosciesza S, Möhring C, Kirchner J, Rühl G, Goepel M. Spontaneous renal angiomyolipoma rupture rare differential diagnosis of renal ruptures. *Urologe A*. 2007; 46: 923-6.
- 16.-Lane BR, Aydin H, Danforth T, Zhou M, Remer E, Novick AC and Campbell SC: Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *J Urol* 2008; 180: 836-843.

17.- Li G, Cuilleron M, Gentil-Perret A, Tostain J. Characteristics of image-detected solid renal masses: Implication for optimal treatment. *International J Urology* 2004; 11: 63-7.

18. L. Jiang, Y.L. Wang, Y.M. Zhou, B.X. Xie, L. Wang, J.A. Ding, G.N. Jiang. Bronchial angioliipoma. *Ann Thorac Surg*, 88 (2009), pp. 300
<http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008>.

19.-Miravet, R. Lázaro, M. Palomo, P. García, P. Cortés: Hamartoma pulmonar de gran tamaño.

Revista de Patología Respiratoria, Volume 13, Issue 2, pag 79-81. Consultado el 18 de diciembre de 2012.

20.-Ramon J, Rimon U, Garniek A, Golan G, Bensaid P, Kitrey ND et al. Renal angiomyolipoma: Long term results following selective arterial embolization. *Eur Urol*. 2009; 55: 1155-61.

21.- Rubinas T, Flanigan R, Picken M. Pathologic quiz case: Renal mass in an otherwise healthy man. *Arch Pathol Lab Med*. 2004; 128: e19-20.