

Angioleiomioma de la glándula suprarrenal Un tumor benigno poco frecuente en un sitio anatómico previamente no descrito

Angioleiomyoma of the adrenal gland. Report of an unusual benign tumor in an anatomical location not previously described

Maribel Macías-López¹, María del Socorro Chávez-García², Carlos Ortiz-Hidalgo^{3,4}

RESUMEN

El angioleiomioma es un tumor benigno, raro, originado en las fibras musculares lisas de los vasos en dermis y tejido subcutáneo. Su sitio más común son las extremidades inferiores. Se presenta el caso de una mujer de 37 años de edad con un tumor delimitado a la glándula suprarrenal derecha. Histológicamente consistía de proliferación de células fusiformes, que fueron positivas a la actina y desmina, con vasos irregulares, positivos con CD31 y CD34. El HMB-45 fue negativo. La importancia del caso radica en su localización no descrita anteriormente y su diagnóstico diferencial con angiomiolipoma.

Palabras Clave: Angioleiomioma, glándula suprarrenal, inmunohistoquímica.

SUMMARY

Angioleiomyoma is a rare benign tumor, arising from the vessel wall smooth muscle and subcutaneous fat. Its commonest location is the lower extremity. We present a 37 year-old woman with a well circumscribed lesion in right adrenal gland. Histologically it consists of a proliferation of smooth muscle cells positive for actin and desmin, with irregular vascular vessels positive for CD31 and CD34. The HMB-45 was negative. The importance of this case lies in its location not previously reported, and its differential diagnosis with angiomyolipoma.

Keywords: Angioleiomyoma, adrenal Gland, immunohistochemistry.

Rev Esp Patol 2008; 41 (4): 307-310

INTRODUCCIÓN

El angioleiomioma o angiomioma es un tumor benigno poco común, que surge del músculo liso vascular en dermis y tejido celular subcutáneo (1-3). Se le considera una variante del leiomioma y constituye el 5% de todas las neoplasias benignas de tejidos blandos (3). Se localiza más comúnmente en las extremidades inferiores (1-3), le siguen la cabeza y cuello, pero se ha informado en sitios como amígdala (4), lengua (5), espacio retrofaringeo (6), tendón de Aquiles (7), laringe (8), seno cavernoso (9) y hay un informe con localización intravascular en un vaso venoso (2). En este

informe documentamos un caso de angioleiomioma en la glándula suprarrenal, lo cual hasta ahora no ha sido descrito.

INFORME DE CASO

Se trató de una mujer de 37 años de edad, que presentó como única manifestación clínica, pesantez abdominal de larga evolución. Radiológicamente se encontró lesión tumoral localizada en la glándula suprarrenal derecha de 9,0 cm diámetro mayor, la cual fue extirpada quirúrgicamente en su totalidad. Tanto radiológica como

Recibido el 21/8/07. Aceptado el 7/10/07.

¹ Departamento de Patología. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, México D. F.

² Hospital Regional ISSSTE Culiacán, Sinaloa, México.

³ Centro Médico ABC, México D. F. México.

⁴ Departamento de Biología Celular y Tisular. Universidad Panamericana, México.

Correspondencia:

Dr. Carlos Ortiz-Hidalgo
Departamento de Patología
Centro Médico ABC
Sur 136#116 Col Las Américas
México DF 01120
cortiz@abchospital.com

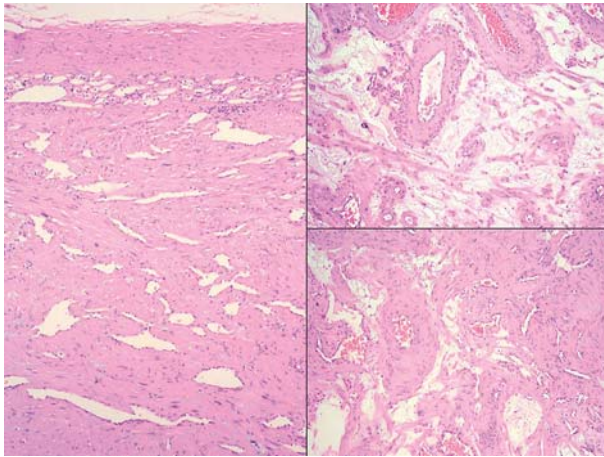


Fig. 1: Angioleiomioma celular de la glándula suprarrenal. Las imágenes muestran la proliferación irregular de células fusiformes con vasos de morfología diversa, pequeños y ramificados, con paredes delgadas a gruesas. Tinción con H&E Figura izquierda x40. Figura derecha x100.

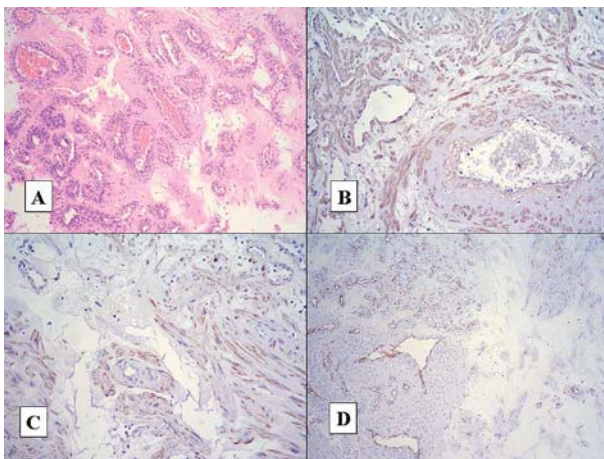


Fig. 2: A) Angioleiomioma H&E, B) Actina, C) Desmina, D) CD34. Aumentos x100.

macroscópicamente el riñón subyacente era normal. El tumor pesó de 179 g y midió 9 × 7,5 × 6 cm. La superficie externa de la lesión era amarillenta blanquecina y de

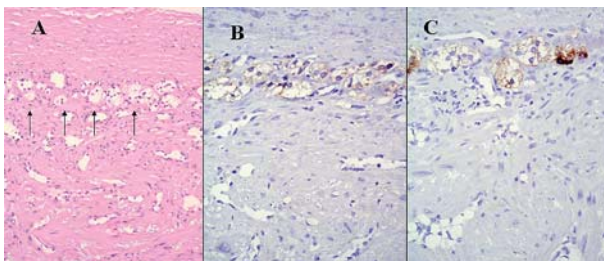


Fig. 3: A) Corte de angioleiomioma donde se hace evidente un fragmento de corteza suprarrenal (Flechas). B) Inhibina, C) Melan A. Nótese que la reacción del Melan-A es negativa en el tumor, importante en el diagnóstico diferencial con angiomiolipoma. Aumentos x100.

consistencia blanda. Al corte, la superficie era homogénea, rojiza y de aspecto esponjoso.

Histológicamente se encontró lesión circunscrita, no encapsulada constituida por proliferación de células fusiformes distribuidas en forma irregular (fig. 1), que fueron positivas a actina (Cell Marque, HHF35/1:10) y desmina (Dako, MUO72-UC/1:20) (fig. 2). Había en toda la neoplasia numerosos vasos congestivos de morfología diversa, algunos pequeños y ramificados, con paredes irregulares delgadas a gruesas. Estos vasos fueron resaltados por medio de inmunomarcación con CD31 (Bio SB, JC70A/1:600) y CD34 (Bio SB, QBEND/10/1:50). El HMB-45 (Dako/1:50) fue homogéneamente negativo. Además se identificaron áreas de estroma mixoide y escaso tejido adiposo distribuido de forma irregular en la neoplasia. En la periferia de la lesión, se encontraron restos de corteza de glándula suprarrenal, que se hicieron evidentes por medio de inmunomarcación con Inhibina (Cell Marque, R1/1:25) y Melan-A (Cell Marque, 2-7C10/1:100), que únicamente marcó esta zona (fig. 3); el angioleiomioma fue negativo a estos dos últimos marcadores.

DISCUSIÓN

Los angioleiomiomas son variantes poco frecuentes de leiomiomas, constituidos por mezcla de músculo liso maduro y vasos sanguíneos, que se presentan con mayor frecuencia en tejidos blandos de extremidades inferiores.

Informamos en este estudio, el caso de un angioleiomioma localizado en la glándula suprarrenal en una mujer de 37 años. La lesión era bien delimitada, homogénea, y se pudo comprobar la presencia de tejido de corteza suprarrenal residual periféricamente por medio de los marcadores Inhibina y Melan-A. Tanto por estudios de imagenología como por la exploración quirúrgica, el riñón subyacente fue normal.

Los angioleiomiomas tienen una incidencia mayor entre la 3.^a y 5.^a década de la vida, siendo más frecuente en mujeres, con una relación de 1.7:1 (1-3). La típica lesión es un nódulo subcutáneo, móvil, firme, pequeño, de lento crecimiento y solitario que mide habitualmente menos de 2 cm (2,3). Hay un informe de dos casos de «angioleiomiomas gigantes» en tejidos blandos de 6 y 12 cm respectivamente (10). Nuestro caso midió 9 cm de eje mayor, este tamaño quizá fue debido a la ubicación anatómica, que no permitió su detección temprana, contrariamente a lo que ocurre en otro sitio.

El angioleiomioma, cursa típicamente con dolor hasta en el 60% de los casos, lo cual es un rasgo clínico llamativo que se acentúa con la actividad física de la parte afectada (1,3). Los angioleiomiomas son de superficie lisa, violácea o azulosa e histológicamente son lesiones

bien circunscritas, (no encapsuladas), compuestas por células fusiformes, con citoplasma pálido, mal definido y núcleo alargado, de cromatina dispersa, inmersos en un estroma formado por bandas de colágena densa (11). Una característica distintiva es la presencia de numerosos canales vasculares rodeados por pared de músculo liso (2,12,13) Se pueden identificar cambios degenerativos, como hialinización, estroma mixoide y calcificaciones (3,11). Nuestro caso presentó áreas mixoides con escaso tejido adiposo maduro distribuido de forma irregular, sin calcificaciones.

Los angioleiomiomas se clasifican en tres tipos (3,12,13) 1) *Sólido*: variante más común, caracterizado por fibras de músculo liso compacto con pequeños canales vasculares; 2) *Venoso*: con paredes musculares gruesas fácilmente identificables y 3) *Cavernoso*: donde los canales vasculares son dilatados, con poca cantidad de músculo liso. Se ha usado el término de «pleomórfico» a aquellos angioleiomiomas con presencia de células atípicas distribuidas entre la proliferación fusocelular, sin que esto tenga algún significado en cuanto a su pronóstico (14). En el caso que informamos aquí, no había células atípicas o pleomórficas.

Posiblemente exista cierto parentesco con el mioepicitoma, ya que, histológicamente, se ha encontrado focalmente distribución celular concéntrica perivascular (característica de mioepicitoma) en angioleiomiomas, y áreas semejantes a angioleiomioma con células fusiformes eosinófilas y vasos irregulares, en algunos mioepicitomas (12). Por inmunohistoquímica los angioleiomiomas son intensa y difusamente positivos a actina de músculo liso alfa (SMA), Actina de músculo específico (HHF35) y calponina (CALP) y hay positividad en 100% de los casos para h-Caldesmon (aunque en un 18% es de forma parcial) (15). La desmina es positiva intensa y difusa en un 63%, parcial en 19,7% y negativa en 17,2%. Nuestro caso fue positivo de forma difusa e intensa a actina y desmina, y morfológicamente no mostró ninguna zona histológicamente parecida al mioepicitoma.

Consideramos en el diagnóstico diferencial el angiomiolipoma (AML) primario o extensión de uno originado en riñón. Este tumor mesenquimatoso clonal, miembro de la familia de los llamados tumores perivasculares de células epitelioides (PEComas), está constituido por tres componentes que incluyen; 1) tejido adiposo maduro, 2) vasos sanguíneos irregulares con hialinización frecuente de la capa media y 3) fascículos irregulares de músculo liso con distribución perivascular. (16). Estos tres elementos pueden variar en distribución y predominancia; así cuando el componente de vasos sanguíneos es el dominante, el diagnóstico diferencial obligado es con tumores vasculares (16). Llama la atención en nuestro caso la presencia aunque escasa, de tejido adiposo distribuido irregularmente. Este com-

ponente adiposo aunque poco frecuente, puede estar presente en los angioleiomiomas (13,17). Por inmunohistoquímica hay diferencias importantes entre ALM y AML. Los AML expresan constantemente HMB45 y otros marcadores de diferenciación melanocítica como Melan-A (MART-1), MiTF y tirosinasa. Nuestro caso resultó homogéneamente negativo para le HBM45 y el Melan A.

El tratamiento de los angioleiomiomas es mediante escisión quirúrgica completa, su curso clínico es favorable y solo se presentan pocas recidivas (hasta 5%) (3,7). El angioleiomioma, aunque infrecuente, podría ser considerado dentro de las posibilidades diagnósticas de tumores vasculares en varias partes del cuerpo, incluyendo órganos internos, y no solamente ser una entidad confinada a lesiones de tejidos blandos (15). Nuestra paciente ha evolucionado bien, con seguimiento de 7 meses después de la cirugía. No encontramos informe alguno, en la literatura mundial, sobre angioleiomioma localizados en la glándula suprarrenal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramesh P, Annapureddy SR, Khan F, Sutaria P. Angioleiomyoma: a clinical, pathological and radiological review. *Int J Clin Prac* 2004; 58: 587-91.
2. Kilmurray LG, Saiz-Pardo Sanz M, Ortega L, Sanz Espinera J. Angioleiomioma Intravascular. *Rev Esp Patol* 2004; 37: 1-3.
3. Dramis A, Grimer RJ. Angioleiomyoma: a rare cause of fixed flexion contracture of the elbow. *Sarcoma* 2006; 93569: 1-2.
4. Shetty SC, Kini U, D'Cruz MN, Hasan S. Angioleiomyoma in the tonsil: an uncommon tumor in a rare site. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2002; 40: 169-71.
5. Brooks JK, Ricalde P, Nikitakis NG, Levy BA. Angioleiomyoma of the tongue. *Gen Dent* 2004; 52: 52-4.
6. Martínez Ferreras A, Rodrigo Tapia JP, Fresno MF, Suárez Nieto C. Angioleiomyoma of the retropharyngeal space. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55: 488-90.
7. Barnes SJ, van Pettius G, Maffulli N. Angioleiomyoma of the Achilles Tendon. *Bull Hosp Jt Dis* 2003; 61: 137-9.
8. Shibata K, Komune S. Laryngeal Angioleiomyoma: Clinicopathological findings. *Laryngoscope* 1980; 90: 1880-6.
9. Figueiredo EG, Gomes M, Vellutini E, Rosemberg S, Marino R. Angioleiomyoma of the cavernous sinus: case report. *Neurosurgery* 2005; 56: E411.
10. Nagata S, Nishimura H, Uchida M, Hayabuchi N, Zenmyou M, Fukahori S. Giant angioleiomyoma in extremity: report of two cases. *Magn Reson Med Sci* 2006; 5: 113-8.
11. Domanski H. Cytologic Features of Angioleiomyoma: Cytologic-Histologic study of 10 cases. *Diagn Cytopathol* 2002; 27: 161-6.
12. Matsuyama A, Hisaoka M, Hashimoto H. Angioleiomyoma: a clinicopathologic and immunohistochemical reap-

- praisal with special reference to the correlation with myopericytoma. *Hum Pathol* 2007; 38: 645-51.
13. Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma: a clinicopathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984; 54: 126-30.
 14. Kawagishi N, Kashiwagi T, Ibe M, Manabe A, Ishida-Yamamoto A, Hashimoto Y, Izuka H. Pleomorphic Angioleiomyoma: report of two cases with immunohistochemical studies. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 268 -71.
 15. McCluggage WG, Boyde A. Uterine angioleiomyomas: A report of 3 cases of a distinctive benign leiomyoma variant. In *J Surg Pathol* 2007; 15: 262-5.
 16. Hornick JL, Fletcher CD. PEComas; what do we know so far?. *Histopathology* 2006; 48: 76-82.
 17. Beer TW. Cutaneous angiolipomas are HMB45 negative, not associated with tuberous sclerosis and should be considered angioleiomyomas with fat. *Am J Dermatopathol* 2005; 27: 418-21.