

# Angiomiolipoma subaponeurotico en región posterior de muslo izquierdo: a propósito de un caso

Angiomyolipoma subaponeurotic on the posterior left thigh: report of a case

Dr. Renny Cárdenas Q. \*, Dra. Ingrid Sepúlveda\*\*

## RESUMEN

Se trata de una paciente de 38 años de edad, quien acude por presentar tumoración de aparición progresiva, de 2 años de evolución, circunscrita, a nivel de cara posterior del tercio medio del muslo izquierdo de aproximadamente 15 cm de longitud, dolorosa a la palpación, y adherida a planos profundos. Se practicó extirpación quirúrgica de la lesión, a través de resección marginal de la misma, evidenciándose tumoración bien delimitada, ovoide, que mide 15 x 10,5 X 6,4 cm, con un peso de 560 gr, que se extiende a fascia aponeurótica pero no compromete tejido muscular ni óseo. Se somete la tumoración a estudio anatomopatológico, el cual reporta una proliferación neoplásica, constituida por tres componentes: vasos sanguíneos de calibre mediano, con luz de forma irregular, paredes gruesas, capa muscular voluminosa, sin trombos intraluminales; tejido muscular liso, prominente que se dispone formando haces entrelazados en diferentes direcciones, cuyas células presentan núcleos monótonos sin rasgos de atipias; el tejido adiposo se presenta como grupos dispersos de adipocitos maduros con citoplasma de tamaño variable y núcleos sin atipias. Clínicamente esta entidad se presenta como una tumoración profunda, solitaria y asintomática. El diagnóstico se establece mediante el estudio histopatológico, que muestra una tumoración encapsulada y circunscrita formada por 3 componentes en proporciones variables, siendo el elemento dominante el músculo liso. El tratamiento es la excisión quirúrgica; en nuestra paciente no se ha observado recurrencia después de 4 años de seguimiento.

**Palabras clave:** Condrosarcoma Mesenquimal, Esclerosis Tuberosa, Angiolipoma, Venezuela.

## ABSTRACT

We report the case of a female patient aged 38, who comes to present 2 years of evolution, progressive tumor onset, circumscribed, located at the back face of the middle third of the left thigh about 15 cm in length, painful on palpation, not mobile adhered to deep planes. They underwent surgical excision of the lesion through marginal recession thereof, showing well-defined tumor, ovoid, measuring 15 x 10.5 x 6.4 cm in their major axes, weighing 560 gr, which is aponeurotic fascia stretches but does not compromise muscle tissue or bone. The tumor was subjected to histopathological study. Histological examination corresponds to a neoplastic proliferation consists of three components: Blood vessels of medium caliber, with lights irregularly thick walls bulky muscular layer without intraluminal thrombus; Prominent smooth muscle tissue is formed into interlaced beams in different directions, which cells exhibit monotonous cores without atypical features; Adipose tissue that occurs as scattered groups of mature adipocytes, with cytoplasm and nuclei of variable size without atypia. Clinically this entity is presented as a tumor deep, solitary and asymptomatic. Diagnosis is made by histopathology, showing a circumscribed encapsulated tumor composed of three components in varying proportions, being the dominant element smooth muscle. The treatment is surgical excision in our patient recurrence was not observed after 4 years of follow up.

**Key words:** Mesenchymal Chondrosarcoma, Tuberous Sclerosis, Angiolipoma, Venezuela.

\* Adjunto del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Central de San Cristóbal. Edo. Táchira. Venezuela.

\*\* Residente del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Central de San Cristóbal. Edo. Táchira. Venezuela.

## INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma es un tumor mesenquimal benigno, hamartomatoso, constituido por la proliferación de tres elementos tisulares: Músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos, que se localiza en un 70 a 80% en el riñón, cuando se asocia a la esclerosis tuberosa<sup>(1)</sup>. La presentación extrarenal de este tumor es muy infrecuente, encontrándose en cavidad nasal y oral, duramadre espinal, ganglios linfáticos, retroperitoneo, hígado y bazo. A nivel de la fascia aponeurótica del músculo esquelético, se presenta como una lesión tumoral profunda, solitaria y asintomática, que afecta casi exclusivamente a varones durante la edad media de la vida, asociada en un 10% a historia familiar.

En cuanto a la biología molecular de este tipo de tumoración existe translocación cromosómica dada por fusión, truncación o activación transcripcional del gen HMGA2 (high mobility group A2) una familia de factores de transcripción arquitecturales. Estudios de ingeniería genética han demostrado que la recombinación de los segmentos cromosómicos 12q, 13q y 15 con otras bandas cromosómicas diferentes, han sido reportadas en esta tumoración<sup>(6)</sup>.

Hasta los momentos solo se ha registrado en la literatura mundial 5 casos de angiomiolipoma subaponeurótico e intramuscular, ubicados respectivamente en la región anterior del muslo (músculo vasto externo y vasto intermedio), pie (músculos ínter óseos dorsales), cabeza (vientre occipital del músculo occipitofrontal) y rodilla<sup>(5, 7, 8)</sup>. En Venezuela no hay casos reportados de esta patología.

El diagnóstico diferencial se establece con Leiomomas vasculares, Lipomatosis múltiple, Síndrome de Cowden, Síndrome de Gardner y Richards, hemangiomas e incluso con leiomiomasarcoma cutáneo<sup>(2, 6)</sup>. El tratamiento es la escisión quirúrgica y el posterior estudio anatomopatológico para llegar a un diagnóstico certero.

Se presenta el caso de una mujer de 38 años de edad con una tumoración localizada en región posterior de

muslo izquierdo cuyo estudio histológico mostró los componentes que lo definen para clasificarlo como angiomiolipoma.

## OBJETIVOS

- Presentar el angiomiolipoma subaponeurótico como una tumoración benigna infrecuente de origen mesenquimal.
- Dar a conocer las características histopatológicas del angiomiolipoma y sus principales diagnósticos diferenciales.
- Describir las manifestaciones clínicas y principal método para diagnóstico.
- Determinar el tratamiento y la posibilidad de recidivas luego de su extirpación quirúrgica.

## RESUMEN DEL CASO CLINICO

Se trata de paciente femenina de 38 años de edad, quien acude a la consulta externa de Ortopedia y Traumatología del Hospital Central de San Cristóbal, Estado Táchira, Venezuela, por presentar desde hace 2 años, tumoración de aparición progresiva, circunscrita, localizada a nivel de cara posterior de tercio medio de muslo izquierdo, dolorosa a la palpación, que limita la posición sedente.

Al examen físico de las extremidades inferiores, se evidencia tumoración de aproximadamente 15 cm de longitud y 6 cm de diámetro, localizado en la cara posterior de tercio medio de muslo izquierdo, de consistencia sólida, bordes circunscritos bien delimitados, doloroso a la palpación, no móvil y adherida a planos profundos, además evidencia de cicatriz por toma de biopsia anterior que según informe reportó lipoma (ver Figura N° 1).

La resonancia magnética de muslo izquierdo, tanto en el corte coronal como en el corte sagital, evidencia tumoración circunscrita, encapsulada que comprime las estructuras del compartimiento posterior del muslo izquierdo, con aspecto de lesión ocupante de espacio (ver Figura N° 2).

Bajo anestesia general, se realiza abordaje a nivel de cara posterior de 1/3 medio de muslo izquierdo, disección por planos hasta llegar a tejido celular subcutáneo donde se evidencia tumoración blanda que corresponde a tejido adiposo, de aproximadamente 13 cm de diámetro. Se realiza exceresis total de la tumoración y se envía para estudio anatomopatológico. Al escindir la fascia subaponeurótica de los músculos de la región posterior del muslo (semimembranoso y semitendinoso) se evidencia tumoración circunscrita, ovoide de aproximadamente 15cm de longitud, de bordes lisos, capsula brillante, que no compromete tejido muscular ni se extiende a tejido óseo. Se extirpa en su totalidad, y se en-

vía para estudio anatomopatológico en un envase con formol etiquetado bajo el nombre de "Tumor profundo a nivel de fascia muscular" (Foto N° 3).

### ESTUDIO ANATOMOPATOLOGICO

Fueron tomadas dos muestras, una superficial reportada como lipoma y otra profunda de aspecto fibroso 15x10,5x6,4 cm de 560 gr. de peso reportada como angioliipoma (ver Figuras N° 4 y 5).

**Figura N° 1.**  
Consulta externa de traumatología, 2 de diciembre /2008 HCSC.



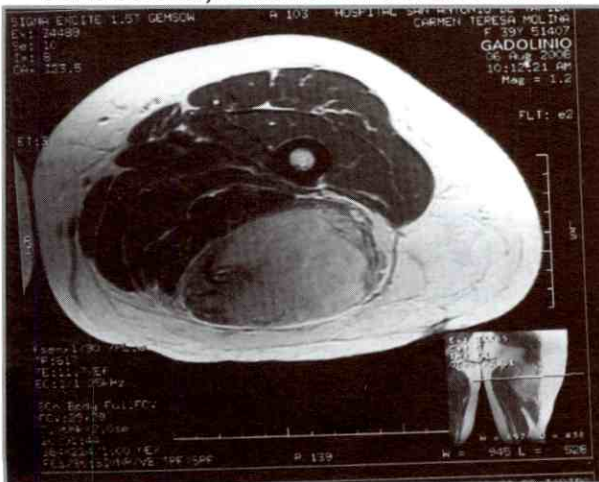
**Figura N° 3.**  
Acto quirúrgico 2 de diciembre /2008 HCSC.



**Figura N° 4.**  
Aspecto macroscópico: tumoración circunscrita, de forma alargada que pesa 560 gr. Mide 15 x 10,5 X 6,4 cm de ejes mayores, tumor de aspecto fibroso con capsula lisa y brillante.



**Figura N° 2.**  
Corte coronal; 11 de noviembre/2008 HCSC.



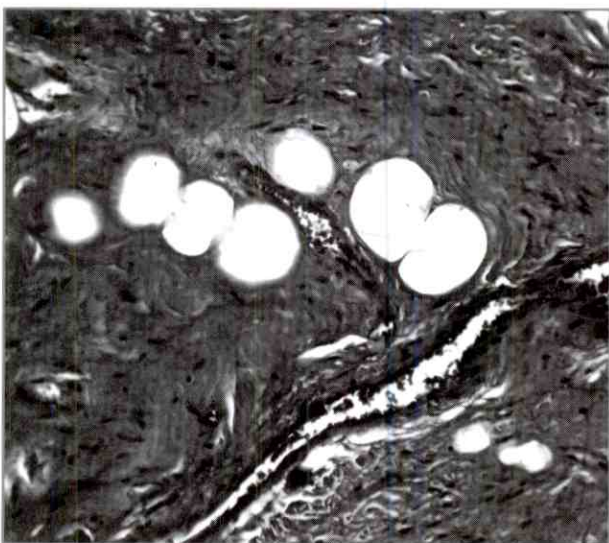
## DISCUSIÓN

El angiomiolipoma es un tumor mesenquimal benigno constituido por una proliferación hamartomatosa de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo. Se presenta en un 70 a 80% en el riñón, cuando se asocia a la esclerosis tuberosa<sup>(2)</sup>. La aparición de esta tumoración fuera del riñón resulta muy infrecuente. Tumoraciones con similares componentes constitutivos han sido descrito en número creciente de localizaciones extrarenales, algunos de ellos ocasionalmente clasificados como mesenquimomas benignos<sup>(2)</sup>. La primera descripción de localización cutánea data de 1986, con menos de una veintena de casos publicados hasta la actualidad. Bajo el término de angiolipoleiomioma, Hwang presento el primer caso de tumoración cutánea en la que se asociaba a los componentes del angiomiolipoma<sup>(2)</sup>.

La literatura mundial reporta, que esta entidad afecta con mayor frecuencia a varones durante la edad media de la vida, asociada en un 10% a historia familiar. Clínicamente se presenta como una masa profunda, solitaria y asintomática que puede simular una tumoración

### Figura N° 5.

**04/12/2008 HCSC. Al corte, en el estudio histológico de la tumoración bajo tinción con hematoxilina y eosina, se evidencia los tres componentes del tejido: músculo liso, tejido adiposo y vasos sanguíneos; siendo el elemento dominante el tejido muscular liso.**



quística, vascular o un lipoma<sup>(3)</sup>. El diagnóstico se establece mediante el estudio histopatológico, que muestra una tumoración circunscrita y pseudoencapsulada formada por vasos de paredes gruesas, generalmente carentes de lámina elástica interna con luz de tamaño y forma irregular, sin trombos en su interior, haces de músculo liso dispuestos irregularmente frecuentemente en continuidad con la pared de los vasos y tejido adiposo maduro asociado a los anteriores componentes, con disposición de algunos adipocitos en el espesor de las paredes vasculares. La proporción relativa de los tres constituyentes del tumor es variable, siendo el elemento dominante el músculo liso (63,6%) y en segundo lugar el tejido adiposo (27,2%)<sup>(3)</sup>.

Histológicamente el diagnóstico diferencial es con angioliomas, hemangioma arteriovenoso, hemangioma cavernoso, leiomioma vascular, Síndrome de Cowden y el Síndrome de Gardner y Richards entre otros. En los angioliomas se observa extensa fibrosis, frecuentemente son múltiples, sensibles o dolorosos, y suelen presentarse en edades jóvenes. Por otro lado, microscópicamente hay ausencia de tejido muscular liso y los vasos sanguíneos, presentan trombos hialinos intraluminales<sup>(3)</sup>.

En el hemangioma arteriovenoso no se reconoce músculo liso ni adipositos, puede mostrar trombos intraluminales y no presenta pseudocápsula. El hemangioma cavernoso, frecuentemente es múltiple, de aparición en la infancia, constituido por vasos dilatados de pared fina y con calcificaciones. El leiomioma vascular, a diferencia del angiomiolipoma, predomina en mujeres, suele ser doloroso e histológicamente no presenta tejido adiposo<sup>(3)</sup>.

El Síndrome de Cowden, se asocia con hamartomas múltiples y tricoleomomas, además de sus lipomas, en cantidad variable, hasta en un 31% de los pacientes. Debemos destacar en esta patología, una queratodermia palmo-plantar (en un 40%) craneomegalia y una incidencia aumentada de enfermedad fibroquística de mama, adenoma de tiroides y poliposis del tracto gastrointestinal<sup>(6)</sup>. El Síndrome de Gardner y Richards, agrupa tumores mesenquimales, fibromas, leiomiomas,

quistes (epidérmicos, triquilémicos). Son considerados preneoplásicos cuando están asociados a poliposis rectocolónica<sup>(6)</sup>.

La existencia de polimorfismo nuclear, conocida en los angiomiolipomas renales, también se puede producir, en algunos de los casos localizados a nivel de la fascia aponeurótica, y puede plantear el diagnóstico diferencial con el leiomiosarcoma cutáneo y el fibrohistiocitoma maligno. El polimorfismo nuclear, al que se alude anteriormente, ha sido tomado por algunos autores como signo diferenciador entre los angiomiolipomas renales, que podrían mostrarlo y los subaponeuróticos, que no lo presentarían<sup>(3)</sup>. La diferencia más relevante que existe entre el angiomiolipoma renal y subaponeurótico, se refiere a la asociación con esclerosis tuberosa que se produce en un 70 a 80% de los casos localizados en riñón<sup>(1)</sup>, mientras que no ha sido observada en ninguno de los casos descritos hasta ahora, a nivel del músculo esquelético.

Quizás la casuística resulte todavía insuficiente para establecer conclusiones definitivas en ese sentido y por

ello algunos autores siguen aconsejando investigar clínicamente la posibilidad de dicha asociación (4).

Todos los casos descritos en la literatura fueron tratados mediante escisión quirúrgica y en ninguno de ellos se produjo recidiva del tumor. Tampoco, en nuestra paciente se ha observado recurrencia después de 4 años de seguimiento (ver Figura N° 6).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis: CV Mosby Company 1983: 221-222.
2. Argenyi ZB, Piette WW, Goeken J. Cutaneous angiomiolipoma: A light microscopic, immunohistochemical and electron microscopic study. 1986: 434.
3. Fitzpatrick JE, Mellette JR, Hwang RJ, Golitz LE, Zaim MT, Clemons D. Cutaneous angioliopoleiomyoma. *Academy of Dermatology* 1990. p. 1093-1098.
4. Mehregan DA, Mehregan DR, Mehregan AH. Angiomyolipoma. *Academy of Dermatology* 1992. p. 331-333.
5. Krzeszewski M, Godzinski J, Jelen M, Sulka W, Klempous R, Borecki P. Angiomyolipoma intramusculare. MEDLINE, a database of the U.S. National Library of Medicine. División de Cirugía Pediatría, Hospital de Dolnoslaski. Poland. Date of Publication 2004: 1105-1112.
6. Huczak I, Driban E. Lipoma y Lipomatosis. *Rev. Arg. Dermatol.* 2007: 56-66.
7. Kuroda S, Itoh H, Yamagami T, Kizu O, Murata H, Kusuzaki K, Yamano T, Maeda T. Angiomyolipoma arising in the thigh. Department of Radiology, Kyoto Prefectural University of Medicine, Japan. *Skeletal Radiol.* 2000: 293-297.
8. Hatori M, Watanabe M, Kokubun S. Angiomyolipoma in the knee a case report. MEDLINE, a database of the U.S. National Library of Medicine. Department of orthopedics Surgery, Tohoku University School of Medicine, Miyagi, Japan. Year of Publication 2005: 245-249.

**Figura N° 6.**

**Postoperatorio tardío 4 de Junio /2012 HCSC.**

