

Angiomiolipoma de cavidad nasal. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Angiomyolipoma of the nasal cavity. Case report and literature review

Miguel Cancino C¹, Jorge Castillo A², Daniel Cantero C¹.

RESUMEN

El angiomiolipoma de cavidad nasal es un tumor hamartomatoso extremadamente infrecuente compuesto por adipocitos maduros, espacios vasculares con escaso tejido elástico y la presencia de haces de células musculares lisas maduras. Se manifiesta principalmente por obstrucción nasal unilateral y epistaxis recurrente. Se presenta el caso de una paciente de 73 años con historia crónica de obstrucción nasal y epistaxis recurrente izquierda asociada a rinorrea y descarga posterior intermitente. La tomografía computarizada (TC) y resonancia nuclear magnética (RNM) demuestran una lesión vascular circunscrita en fosa nasal izquierda. La angiografía demostró irrigación exclusiva de la arteria esfenopalatina izquierda. Se realizó extirpación de la lesión por abordaje endonasal endoscópico previa embolización arterial. La revisión de la literatura mundial muestra que es el duodécimo caso de angiomiolipoma de cavidad nasal reportado.

Palabras clave: Angiomiolipoma, angiomiolipoma nasal, tumor nasal, epistaxis.

ABSTRACT

Angiomyolipoma of nasal cavity is an extremely rare hamartoma tumor composed of mature adipocytes, vascular spaces with lack of elastic tissue, and the presence of bundles of mature smooth muscle cells. It manifests itself mainly by unilateral nasal obstruction and recurrent epistaxis. We present the case of a 73-years-old woman with chronic history of left-sided nasal obstruction and recurrent epistaxis associated with rhinorrhea and intermittent post nasal drip. Computed tomography and magnetic resonance imaging demonstrate a vascular lesion inside the left nasal cavity. Angiography showed irrigation exclusively by the left sphenopalatine artery. Surgical excision was performed by endoscopic endonasal approach after arterial embolization. World literature review showed that this is the twelfth reported case of angiomyolipoma of the nasal cavity.

Key words: Angiomyolipoma, nasal angiomyolipoma, nasal tumor, epistaxis.

¹ Médicos Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau. Universidad de Chile.

² Médico Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Barros Luco Trudeau.

INTRODUCCIÓN

El angiomiolipoma es una lesión hamartomatosa compuesta por vasos sanguíneos, músculo liso y adipocitos maduros¹. Se ve con mayor frecuencia en los riñones, ya sea como lesión solitaria o múltiple²⁻⁴. Casi el 50% de los pacientes con angiomiolipoma tienen esclerosis tuberosa; enfermedad hereditaria autosómica dominante con penetrancia completa, consistente en el crecimiento de hamartomas y malformaciones en uno o varios órganos⁵. A su vez, la incidencia de desarrollar angiomiolipoma en presencia de esclerosis tuberosa es sobre 80%⁶⁻⁷. Después de la ubicación renal, el hígado es la segunda localización más frecuente⁸⁻¹⁰. Aunque este tumor puede ocurrir en sitios extrarrenales, esto es inusual¹¹. El compromiso de la cavidad nasal es extremadamente raro, existiendo sólo once casos reportados a la fecha.

El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica local, no reportándose recurrencias¹².

El objetivo del presente artículo es reportar un caso de localización nasal y revisar la literatura al respecto.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 73 años con antecedentes médicos de hipertensión arterial, dislipidemia e intolerancia a los hidratos de carbono. Sin esclerosis tuberosa. Sin antecedentes quirúrgicos. Sin hábito tabáquico ni alcohólico.

Refiere cuadro de 10 años de evolución caracterizado por obstrucción nasal y epistaxis recurrente unilateral izquierda asociado a rinorrea mucosa ipsilateral y descarga posterior. Dirigidamente no refiere hiposmia ni cuadros sinusíticos. Al examen físico de las fosas nasales destaca desviación septal hacia derecha. Se aprecia en fosa nasal izquierda tumor rojo violáceo mamelonado inmediatamente posterior al vestíbulo nasal izquierdo que ocupa completamente dicha fosa nasal y desplaza el tabique hacia contralateral. Sin rinorrea anterior. Escasa descarga posterior mucosa. Se realiza tomografía computarizada (TC) (Figura 1) y resonancia nuclear magnética (RNM) de cavidades paranasales con gadolinio (Figura 2) que informan tumor de 4,7 x 2,8 x 3,6 cm que realza intensa y heterogéneamente con el contraste endovenoso, comprometiendo solamente la fosa nasal izquierda desplazando el septum hacia derecha, de aspecto radiográfico no agresivo, sin signos de invasión regional ni diseminación perineural. Fue derivada con resultado de biopsia incisional que informaba hemangioma capilar. Dado la alta vascularización de la lesión, se decide realizar angiografía cerebral para definir con detalle la irrigación de este tumor vascular. La angiografía confirma la presencia de un tumor vascular de bajo flujo sólido de morfología redondeada y bien vascularizada de 4,5 cm de diámetro que muestra una opacificación lenta y progresiva, sin shunt arterio-venosos ni hipertrofia de vasos aferentes. Irrigación dependiente de ramas distales de la arteria esfenopalatina izquierda, sin aporte de vasos derechos. El tumor retenía el contraste en los tiempos tardíos, sin dilatación patológica de los colectores venosos. La conclusión



Figura 1. Tomografía computarizada de cavidades paranasales: a) corte coronal sin contraste, b) corte coronal con contraste. Se aprecia realce heterogéneo del contraste y las cavidades paranasales algo desplazadas, pero no ocupadas, c) corte axial con contraste.

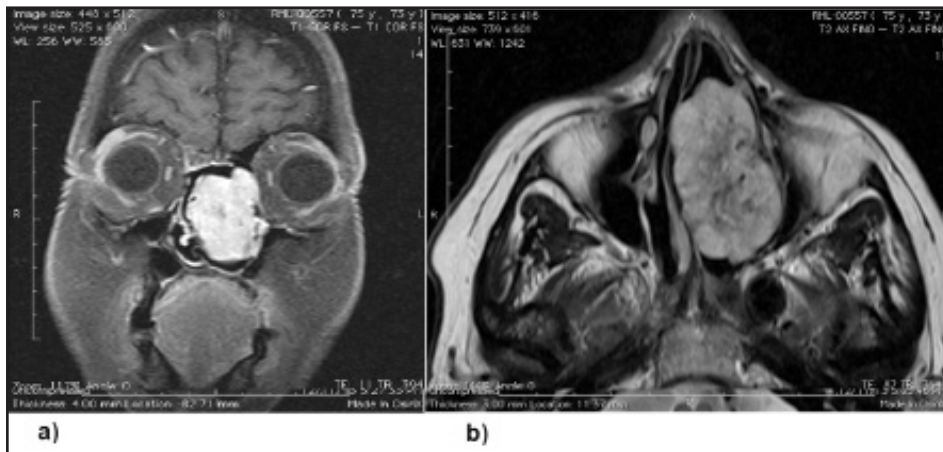


Figura 2. Resonancia nuclear magnética con gadolinio de cavidades paranasales. a) Secuencia T1 coronal. Se aprecia realce intenso y heterogéneo del contraste. b) Secuencia T2 axial. Se aprecia captación del contraste y mayor característica heterogénea del tumor.

angiográfica fue compatible con hemangioma cavernoso. Se decide realizar resección quirúrgica de la lesión por cirugía endoscópica previa embolización supraselectiva de ramas de la arteria esfenopalatina izquierda con microesferas de alcohol polivinílico de 250-300 μ M. Dicho procedimiento se efectúa 48 horas antes de la cirugía. Con endoscopio de 0° se aborda fosa nasal apreciando clara disminución del tamaño tumoral producto de la embolización. Es posible observar el plano de clivaje tumoral y ubicar su pedículo adherido al tercio medio del cornete

inferior izquierdo (Figura 3). Previa bipolarización del pedículo, se secciona con bisturí frío retirando el espécimen en su totalidad (Figura 4). El sangrado es mínimo. Como hallazgo se observa perforación septal en tercio medio alto en zona de apoyo tumoral (Figura 3).

La biopsia muestra un tumor constituido por una mezcla de músculo liso, estructuras vasculares y grasa, con amplio predominio de los dos primeros. El músculo y el tejido adiposo son de carácter

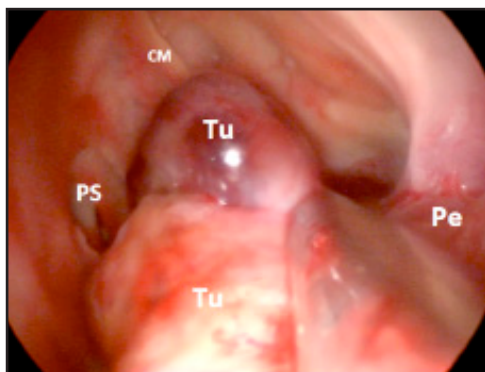


Figura 3. Fosa nasal izquierda. Imagen intraoperatoria con endoscopio de 0°. Disminución significativa del tamaño tumoral posembolización arterial. El tumor (Tu) consta de una porción vascularizada más profunda y otra blanquecina hacia el vestíbulo. (Pe) pedículo tumoral en cornete inferior. (PS) perforación septal y (CM) cornete medio atrófico secundario a la compresión tumoral.



Figura 4. Especimen quirúrgico. Nódulo de superficie abollonada, amarillo grisáceo de 3,5 cm de eje mayor de 12 gramos de peso. Al corte se observa amarillo, grisáceo y vascularizado.

maduro. En el componente vascular destacan vasos de tipo arterial, de paredes gruesas, los que carecen de elástica o ella se encuentra incompleta y distorsionada. Algunos vasos aparecen trombosados. Se concluye angiomiolipoma trombosado (Figura 5).

Seguimiento a los 14 meses poscirugía demuestra ausencia de recidiva a la inspección nasofibroscópica y paciente clínicamente asintomática.

DISCUSIÓN

Los angiomiolipomas son tumores benignos hamartomatosos por lo general derivados del riñón. Algunos casos han sido reportados en el hígado, el mediastino, corazón, cordón espermático, la pared vaginal, trompa de Falopio, cavidad oral, faringe, cavidad nasal y piel¹¹. Los angiomiolipomas ubicados en la cavidad nasal son infrecuentes y se distinguen clínica e histopatológicamente de los ubicados en el riñón en algunas características. En 1999, los autores Watanabe y Suzuki¹¹ propusieron que los tumores originados en la piel y mucosa de la cavidad nasal y nasofaringe deberían ser categorizados como angiomiolipomas mucocutáneos, diferentes a los del riñón e hígado. El angiomiolipoma de cavidad nasal,

a diferencia del renal, incluye solamente células de músculo liso maduras y es negativo para el antígeno específico de melanoma HMB-45 en la tinción inmunohistoquímica. El angiomiolipoma de cavidad nasal también tiende a presentarse en personas mayores, no se asocia a esclerosis tuberosa, como en este caso, y es de menor tamaño que el angiomiolipoma renal o hepático, los que tienden a ser mayores a 40 mm. Por lo general, los síntomas y los hallazgos radiológicos son inespecíficos. Los hamartomas más comúnmente encontrados en la cavidad nasal y nasofaringe son angiofibromas y hemangiomas¹³⁻¹⁴. El angioleiomioma es infrecuente¹⁵. El diagnóstico definitivo es histológico¹⁴. Las características histopatológicas de los casos reportados de angiomiolipoma de cavidad nasal incluyen vasos de diferente tamaño, células musculares lisas maduras, y adipocitos maduros. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, son positivos para SMA (*Smooth Muscle Actin*) actina de músculo liso, positivos para la proteína S-100 en adipocitos y negativos para el antígeno específico de melanoma HMB-45 (*Human Melanoma Black 45*). No se describen mitosis ni necrosis¹⁶. Once casos de angiomiolipoma de cavidad nasal han sido previamente reportados. La Tabla 1 muestra

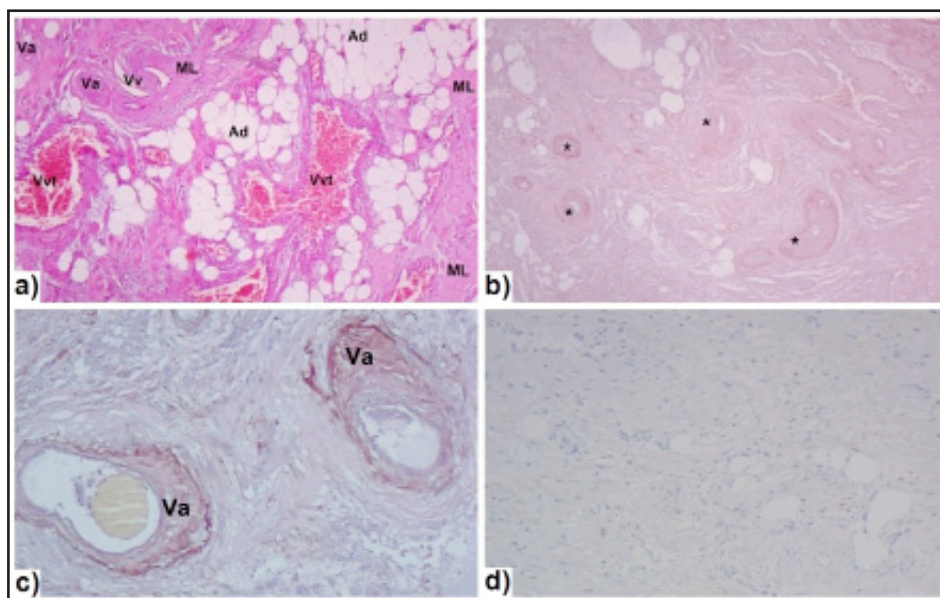


Figura 5. Histología del tumor. a) Tinción con hematoxilina-eosina (4x). Ad: adipocitos; ML: músculo liso; Vvt: vaso venoso trombosado; Vv: vaso venoso y Va: vaso arterial. b) Tinción con orceina (4x): Realce de fibras elásticas predominantes en vasos arteriales (*). c) Tinción con orceina (10x). Va: vaso arterial. d) Tinción HMB-45 negativo (4x).

Tabla 1 (Modificada de Ahn SH, y cols12).

Nº	Autor	Año	E	G	Sintomas	L	Ubicación	Impl	Enf	T	ET	S	HMB-45	Imágenes	Bp Inc	Tratamiento
1	Dawlatly, et al. ¹²	1988	52	M	Obstrucción Nasal Epistaxis recurrente	D	Plegue nasolabial	P	DM HTA	40x15	No	12	(*)	Rx CPN TC CPN Angiografía, prequir.	No	Extirpación intranasal
2	Gúezmes, et al.	1990	60	F	(*)	D	Cavidad nasal	(*)	DM	15	No	(*)	No	TC CPN	No	Extirpación intranasal
3	Gatalicá, et al. ¹⁷	1994	64	M	Obstrucción Nasal	D	Vestibulo nasal	S	No	20x17	No	24	No	TC CPN TC Abd-Pel	No	Extirpación intranasal
4	Watanabe and Suzuki ¹¹	1999	66	M	Masa nasal	D	Mesorrina	P	Linfoma	20	No	24	No	(*)	No	Polipectomía intranasal
5	Watanabe and Suzuki ¹¹	1999	88	F	Masa nasal	I	Vestibulo nasal	P	No	20	No	6	No	(*)	No	Polipectomía intranasal
6	Banerjee, et al. ¹⁸	2001	34	F	Obstrucción Nasal Epistaxis recurrente	I	Cavidad nasal	P	No	20	No	12	No	TC CPN TC Abd-Pel	Si	Polipectomía intranasal
7	Tardío and Martín-Fragueliro ¹⁹	2002	45	M	Obstrucción Nasal	D	Pared lateral	P	DM	15x13	No	1	No	TC CPN	No	Polipectomía intranasal
8	Erklic, et al. ¹⁶	2005	52	M	Obstrucción Nasal Ronquera	I	Cavidad nasal	P	No	35x25x15	No	(*)	No	TC CPN	No	Extirpación endoscópica y Cadwell-Luc
9	Moreira, et al. ¹³	2011	54	M	Epistaxis recurrente	I	Meato inferior	P	No	20	No	(*)	No	TC CPN	No	Polipectomía endoscópica
10	Ahn SH, et al. ¹²	2013	56	M	Obstrucción Nasal CE nasofaringeo	I	Coana	S	DM	24x15	No	2	No	TC CPN RNM Cuello TC Abd-Pel Angiografía Embolización prequir.	Si	Extirpación endoscópica
11	Ibáñez Rodríguez et al. ²⁰	2014	62	M	Obstrucción Nasal Epistaxis recurrente	D	Mesorrina	P	HTA Alergia AINES	25x15	No	12	No	TC CPN	No	Extirpación endoscópica
12	Presente Caso	2016	73	F	Obstrucción Nasal Epistaxis recurrente Rinorrea Descarga Posterior	I	Cavidad nasal	P	Int. HC HTA DLP	35x30	No	14	No	TC CPN RNM CPN Angiografía Embolización prequir.	Si	Extirpación endoscópica

Revisión de angiomiolipomas de cavidad nasal reportados en la literatura. E: edad; G: género; M: masculino; F: femenino; CE: cuerpo extraño; L: lateralidad; D: derecha; I: izquierda; Impl: implantación; P: pediculado; S: sésis; Enf: comorbilidades; DM: diabetes mellitus; HTA: hipertensión arterial crónica; DLP: displipemia; AINES: antiinflamatorios no esteroidales; Int: HC: intolerancia hidratos de carbono; T: tamaño en milímetros; ET: esclerosis tuberosa; S: seguimiento en meses; Rx: radiografía; TC: tomografía computada; RNM: resonancia nuclear magnética; CPN: cavidades paranasales; Abd-Pel: abdomen y pelvis; prequir.: prequirúrgica; Bp Inc: biopsia incisional; (*): dato no consignado.

resumidas las características clínicas de cada caso, incluyendo el nuestro. Los pacientes fueron ocho hombres y cuatro mujeres, con edades de 34 a 88 años (media 58 años). Los síntomas cardinales fueron obstrucción nasal en ocho casos y epistaxis recurrente en seis casos. Otros síntomas fueron sensación de masa nasal, cuerpo extraño rinofaríngeo y roncopatía. En nuestro caso, la paciente además de obstrucción nasal y epistaxis, presentaba rinorrea y descarga posterior.

Respecto a la localización en las fosas nasales en los casos reportados previamente, los tumores se describen desde el vestíbulo hasta la coana, la mayoría de ellos ocupando gran parte de la cavidad nasal. Sobre la implantación, diez fueron pediculados y 2 sésiles. Sin diferencias en la lateralidad (seis por fosa nasal). Sobre las comorbilidades, cinco no presentan patología, cuatro tienen diabetes mellitus y tres hipertensión arterial.

Si bien la literatura sobre el angiomiolipoma renal muestra que aproximadamente el 80% de los casos de esclerosis tuberosa lo presentan, y a su vez, la mitad de pacientes con angiomiolipomas renales presentan esclerosis tuberosa¹¹⁻¹⁶, ninguno de los casos de angiomiolipoma de cavidad nasal se relaciona con esclerosis tuberosa. Por otra parte, todos los casos en cavidad nasal fueron negativos para la tinción HMB-45; aunque al primer caso descrito no se le realizó esta prueba¹⁴. El tamaño del tumor es variable entre 15 a 40 mm en su eje mayor. El seguimiento fluctuó entre 1 y 24 meses, y ningún paciente tuvo evidencia de recidiva. Previo a nuestro caso, en dos se realizó angiografía preoperatoria. En uno de ellos, como la rama tributaria era de la arteria facial, se ligó la arteria a nivel de la mandíbula durante la cirugía¹⁴.

En el otro caso, la rama tributaria provenía de la maxilar interna, la cual fue embolizada previa a la cirugía¹². En diez de los casos se realizó tomografía computarizada de cavidades paranasales y solo en tres se efectuó tomografía de abdomen y pelvis para estudiar riñón e hígado que descartó compromiso de aquellos órganos¹⁷⁻¹⁸. Resulta interesante que en solo tres casos se realizó biopsia incisional^{12,18}. En dos de ellos, incluyendo el nuestro, el resultado preliminar fue erróneo, posiblemente por lo insuficiente de la muestra. El presente caso es el segundo reporte de una resección endoscópica con embolización arterial prequirúrgica¹². A pesar de ser una lesión altamente vascularizada, la embolización previa parece ser un procedimiento que asegura una extirpación sin riesgos de sangrado. No existen recidivas reportadas a la fecha.

CONCLUSIÓN

El angiomiolipoma de cavidad nasal es un tumor infrecuente que puede ser difícil de diferenciar clínica e imagenológicamente por su carácter inespecífico. A diferencia del angiomiolipoma renal no está relacionado con esclerosis tuberosa y es HMB-45 negativo en la inmunohistoquímica. La biopsia incisional puede llevar a error diagnóstico e incurre en un riesgo hemorrágico innecesario, por lo que la extirpación completa de la lesión, realizada en pabellón bajo anestesia general, permite el diagnóstico y el tratamiento en un solo paso. En caso de disponer del recurso, la embolización prequirúrgica es recomendable. No existen recidivas documentadas a la fecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. REUTER EV, TICKOO SK. Adult renal tumors. In: Mills SE, Carter D, Greenson JK, Oberman HA, Reuter V, Stoler MH, editors. Sternberg's diagnostic pathology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2004; 1955-2000.
2. FARROW GM, HARRISON EG JR, UTZ DC, JONES DR. Renal angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 32 cases. *Cancer* 1968; 22: 564-70.
3. McCULLOUGH DL, SCOTT R JR, SEYBOLD HM. Renal angiomyolipoma (hamartoma): review of the literature and report of 7 cases. *J Urol* 1971; 165: 32-44.
4. FOSCHINI MP, CORTI B, DACOL 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: 738-41.
5. HINTON RB, PRAKASH A, ROMP RL, KRUEGER DA, KNILANS TK. Cardiovascular manifestations

- of tuberous sclerosis complex and summary of the revised diagnostic criteria and surveillance and management recommendations from the International Tuberous Sclerosis Consensus Group. *J Am Heart Assoc* 2014; 3(6).
6. BERNSTEIN J, ROBBINS TO. Renal involvement in tuberous sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1991; 615: 36-49.
 7. STILLWELL TJ, GOMEZ MR, KELALIS PP. Renal lesions in tuberous sclerosis. *J Urol* 1987; 138: 477-81.
 8. GOODMAN ZD, ISHAK KG. Angiomyolipomas of the liver. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 745-50.
 9. TERRIS B, FLEJOU JF, PICOT R, BELGHITI J, HENIN D. Hepatic angiomyolipoma: a report of four cases with immunohistochemical and DNA-flow cytometric studies. *Arch Pathol Lab Med* 1996; 120: 68-72.
 10. NONOMURA A, MIZUKAMI Y, KADOYA M. Angiomyolipoma of the liver: a collective review. *J Gastroenterol* 1994; 29: 95-105.
 11. WATANABE K, SUZUKI T. Mucocutaneous angiomyolipoma. A report of 2 cases arising in the nasal cavity. *Arch Pathol Lab Med* 1999; 123(9): 789-92.
 12. AHN SH, LEE YJ, KIM CH, CHANG JH. Angiomyolipoma of the Nasal Cavity Resected with Preoperative Angio-Embolization. *Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg* 2013; 56: 528-31.
 13. MOREIRA MD, LESSA MM, LIMA CM, LESSA HA, FONSECA JÚNIOR LE. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *Braz J Otorhinolaryngol* 2011; 77(2): 269.
 14. DAWLATLY EE, ANIM JT, EL-HASSAN AY. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *J Laryngol Otol* 1988; 102(12): 1156-8.
 15. McCaffrey TV, McDonald TJ, Unni KK. Leiomyoma of the nasal cavity. Report of a case. *J Laryngol Otol* 1978; 92(9): 817-9.
 16. ERKILIC S, KOCER NE, KANLIKAMA M. Nasal angiomyolipoma. *Acta Otolaryngol* 2005; 125: 446-8.
 17. 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.
 18. BANERJEE SS, EYDEN B, TRENHOLM PW, SHEIKH MY, WAKAMATSU K, ANCANS J, ET AL. Monotypic angiomyolipoma of the nasal cavity: a heretofore undescribed occurrence. *Int J Surg Pathol* 2001; 9(4): 309-15.
 19. TARDÍO JC, MARTÍN-FRAGUEIRO LM. Angiomyolipoma of the nasal cavity. *Histopathology* 2002; 41(2): 174-5.
 20. IBÁÑEZ RODRÍGUEZ JA, SEGURA SÁNCHEZ J, GÓMEZ GALÁN MJ, GARCÍA-ELOY CARRASCO C. Angiomiolipoma nasal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2014; 65(3): 205-7.