

# Angiomixoma agresivo: lo que el radiólogo debe saber

Alejandro Eduardo Vega-Gutiérrez\* y Magdalena Ramírez-Arellano\*

## RESUMEN

**Introducción.** El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal mixoide con la característica de crecimiento lento, que emerge de la región pélvica, genital o perineal, predominantemente en mujeres. El término agresivo es debido a su componente vascular y a su comportamiento local, no indica potencial de diseminación a distancia. Su tratamiento de elección es la resección quirúrgica que, cuando se realiza completa, es curativa en todos los casos.

**Material y método.** Paciente femenina de 40 años remitida a imagenología con diagnóstico de hernia perianal. Por vaginografía se descartó la presencia de fistula. Posteriormente se realizaron ultrasonido, tomografía computada y resonancia magnética.

**Resultados.** Se identificó tumor sólido, de gran tamaño, que dependía del tejido del periné y en íntimo contacto tanto con la pared posterior del útero como con la pared anterior del recto (pero con claro plano de separación con éstos); no se observó infiltración alguna. Mediante el análisis patológico se obtuvo el diagnóstico de angiomixoma agresivo.

**Discusión.** Lo que se observa en todas las técnicas de imagen es la característica del tumor de crecer alrededor de las estructuras del piso pélvico sin penetrar la capa muscular de la vagina o el recto; sólo desplazando las estructuras adyacentes.

**Conclusión.** El angiomixoma agresivo es un tumor de baja prevalencia que debe de ser considerado entre los diagnósticos diferenciales principales de los tumores pélvicos.

**Palabras clave:** angiomixoma agresivo, tumores pélvicos.

## ABSTRACT

**Introduction.** Aggressive angiomyxoma is a myxoid mesenchymal tumor with the characteristic of slow growth, which emerges from the pelvic, genital, or perineal region, predominantly in women. The term aggressive is due to their vascular component and their local behavior, and does not indicate potential for remote dissemination. Their treatment of choice is surgical resection which, when complete, is curative in all cases.

**Material and method.** Female patient age 40 years referred to imaging with diagnosis of perianal hernia. Vaginography ruled out the presence of fistula. Subsequently ultrasound, computed tomography, and magnetic resonance were performed.

**Results.** A large solid tumor was identified, hanging from the perineal tissue and in intimate contact with both the posterior wall of the uterus and the anterior wall of the rectum (but with clear plane of separation from them); no infiltration was observed. A diagnosis of aggressive angiomyxoma was obtained by pathological analysis.

**Discussion.** The observations reported in all the imaging techniques used confirm the tumor's characteristic of growing around the structures of the pelvic floor without penetrating the muscular layer of the vagina or the rectum, only displacing the adjacent structures.

**Conclusion.** Aggressive angiomyxoma is a tumor of low prevalence which should be considered among the principal differential diagnoses of pelvic tumors.

**Key words:** aggressive angiomyxoma, pelvic tumors.

## INTRODUCCIÓN

El término angiomixoma agresivo (AA) fue propuesto por Steeper y Rosai en 1983<sup>1</sup> para definir una neoplasia mesenquimal mixoide de crecimiento lento que aparece

fundamentalmente en la región pélvica, genital y/o perineal de mujeres adultas.<sup>2</sup> Este tumor mesenquimal surge del tejido conectivo de la pelvis menor o del periné y tiene un curso localmente agresivo. No existe una estadística reciente sobre la incidencia de este raro tumor pero en la bibliografía se han reportado cerca de 140 casos.<sup>3</sup>

El AA está integrado histológicamente por fibroblastos y miofibroblastos fusiformes, algunos estelares con un estroma mixoide, además de proliferación de vasos sanguíneos, algunos con engrosamiento de la pared. Por inmunohistoquímica las células son positivas a vimentina, actina y desmina.<sup>4</sup>

\* Servicio de Radiología e Imagen del Hospital General de México, Dr. Balmis 148, Col. Doctores, 06726, México, D. F.

Correspondencia: Dr. Alejandro Eduardo Vega Gutiérrez. Correo electrónico: alejandrovega\_99@yahoo.com

Recibido para publicación: 13 noviembre 2012

Aceptado para publicación: 23 noviembre 2012

El adjetivo “agresivo” enfatiza el carácter neoplásico de los vasos sanguíneos, su naturaleza infiltrativa local y el alto riesgo de recurrencia también local, no indica potencial maligno de la lesión,<sup>5</sup> dato importante para la limitación de los estudios de extensión así como para los estudios de control posteriores al tratamiento. La relación mujer/hombre es de 6:1 siendo más frecuente durante la edad reproductiva aunque muestra un rango de edad de presentación muy amplio, oscila entre los 11 y 82 años<sup>2</sup> con un pico de incidencia entre la tercera y quinta décadas de la vida.<sup>6</sup>

El AA ha sido descrito también en vagina, cavidad uterina, vejiga, retroperitoneo, espacio isquierdo rectal, recto y extremidades inferiores. En los varones aparece en escroto, cordón espermático, epidídimo y región inguinal (parafuncicular).<sup>2</sup>

En el AA se ha demostrado relación con los receptores de estrógenos y progesterona en las mujeres y de andrógenos en el hombre, lo que favorece la utilización de una terapia hormonal adicional al tratamiento quirúrgico de elección.<sup>7</sup> Sólo existe en la literatura un caso reportado de metástasis pulmonares y mediastínicas, así como otro con extensión a cavidades cardíacas pero por invasión a vena cava inferior y progresión hacia cavidades cardíacas.<sup>8</sup>

El cuadro clínico del AA es variable dado que son tumores grandes con crecimiento lento. Los síntomas son inespecíficos y pueden incluir la sensación de masa palpable (que los pacientes refieren como “pesadez”) o de incomodidad en pelvis.<sup>3</sup>

El tratamiento de elección del AA es la resección quirúrgica; si se realiza completa es curativa en 100% de los casos. Sin embargo, y debido al carácter agresivo y a las dificultades técnicas quirúrgicas debido a su morfología y su naturaleza infiltrativa local se han reportado tasas de recurrencia de entre 9% y 72%.<sup>4</sup>

Las características por imagen del AA han sido ampliamente descritas, principalmente en la tomografía computada (TC) y en la resonancia magnética (RM). En la TC el tumor tiene un margen bien definido y un patrón de atenuación menor a la del músculo. Por otro lado, en la RM, en secuencia T1, el tumor es isointenso comparado con el músculo, con moderado realce con la aplicación de medio de contraste. En secuencia T2 el tumor es hiperintenso. Esto está relacionado con la matriz mixoide libre y con el alto contenido de agua.<sup>9</sup> El AA tiene una apariencia

característica arremolinada o en capas y su tejido es de menor intensidad en T2 pero realza con gadolinio. Por TC la apariencia arremolinada sólo es evidente en estudios contrastados. Esta apariencia está relacionada con el estroma fibrovascular.<sup>9</sup>

Hay pocos reportes de imagen del angiomixoma. Por ultrasonido no hay actualizaciones recientes, sólo breves descripciones del tumor como masa hipoeocoica o franca mente quística.<sup>10,11</sup>

Lo que se observa en todas las técnicas de imagen es la característica tendencia a crecer alrededor de las estructuras del piso pélvico sin penetrar la capa muscular de la vagina o el recto, únicamente desplazando las estructuras adyacentes.<sup>9</sup>

## MATERIAL Y MÉTODO

Se trata de una paciente de 40 años con 10 años de sensación de tumor perineal. Fue sometida a dos cirugías con diagnóstico de hernia perianal en un hospital privado y por aparente recurrencia acudió al Hospital General de México. Ante la sospecha de probable fistula recto vaginal se envió a nuestro servicio para estudio de vaginografía debido a la salida de líquido fétido de aspecto hemático. A la exploración física se observó crecimiento de pared lateral izquierda.

Por imagen se descartó fistula rectovaginal. El tumor se evaluó entonces por imágenes multiplanares de ultrasonido (USG), tomografía computada y resonancia magnética utilizando ultrasonido Acuson Antares 1000, tomógrafo Somaton Sensation 64 y resonador Avanto Magnetom de 1.5 Teslas, todos de la marca Siemens®.

Se le realizó resección parcial en febrero 2011 y análisis histopatológico e inmunohistoquímico posteriores. El diagnóstico final fue angiomixoma agresivo. Se le realizó nueva RM simple de control (01.07.11) donde se identificó remanente tumoral, con disminución aproximada de 50% con respecto al tamaño original y menor compresión a recto y vagina.

Se planeó y realizó una nueva intervención para extraer el resto de tumor así como para histerectomía y ooforectomía bilateral el 12.07.11. Se realizó estudio de control el 25.05.12 en el que ya no se identificó tumor, únicamente se observaron cambios posquirúrgicos.

Finalmente se realizó una revisión de la base de datos digital del Departamento de Patología del Hospital General de México (que abarca del año 2000 a la fecha) y sólo se encontraron cinco casos comprobados de AA que este hospital. Se hace énfasis en la revisión de éste caso en particular ya que contó con evaluaciones de la lesión mediante múltiples métodos de imagen.

## RESULTADOS

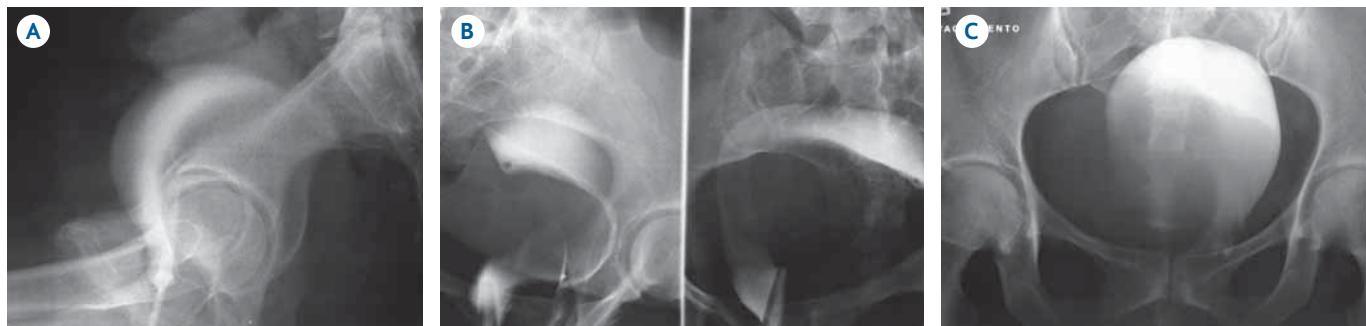
El 10.11.10 se le realizó a la paciente vaginografía instilando medio de contraste hidrosoluble a través de cánula por conducto vaginal observando que el contraste se distribuyó de manera uniforme y circunscribió una lesión de morfología ovoidea, de bordes lisos y que aparentemente se origina en la pared posterior de la vagina; no se logró observar trayecto fistuloso hacia la ampolla rectal. Después del retiro de la cánula se observó que existía retención del medio de contraste en el contorno superior, en la región correspondiente al fórnix vaginal posterior (imagen 1). El mismo día se realizó ultrasonido pélvico del canal vaginal ampliado, por colección de aspecto turbio, que delimitaba

con claridad el contorno de los labios anterior y posterior del cérvix, así como del fórnix anterior y posterior de la vagina (imagen 2).

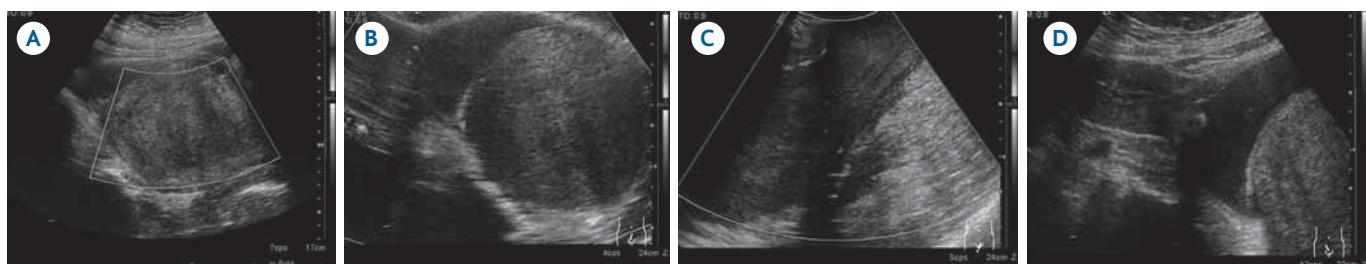
Se identificó un tumor sólido de  $14.93 \times 10.21 \times 12.6$  cm con un volumen aproximado de  $1002.49$  cm $^3$ . Su aspecto ecográfico era semejante al del miometrio ligeramente hipoeccogénico y, a la aplicación del Doppler color, se observó escasa vascularidad periférica. El tumor, por este método de imagen, tuvo una morfología bilobulada, con componente dominante por encima del nivel del diafragma urogenital (cuerpo del periné) y otro menor que protrusión a través del introito vaginal.

Se realizó complemento con TC en fase simple después del USG y se observó un tumor hipodenso en comparación con tejido muscular, de morfología bilobulada, entre recto y vagina; ésta última se encontraba distendida con medio de contraste. Se observó al útero desplazado superiormente (imagen 3).

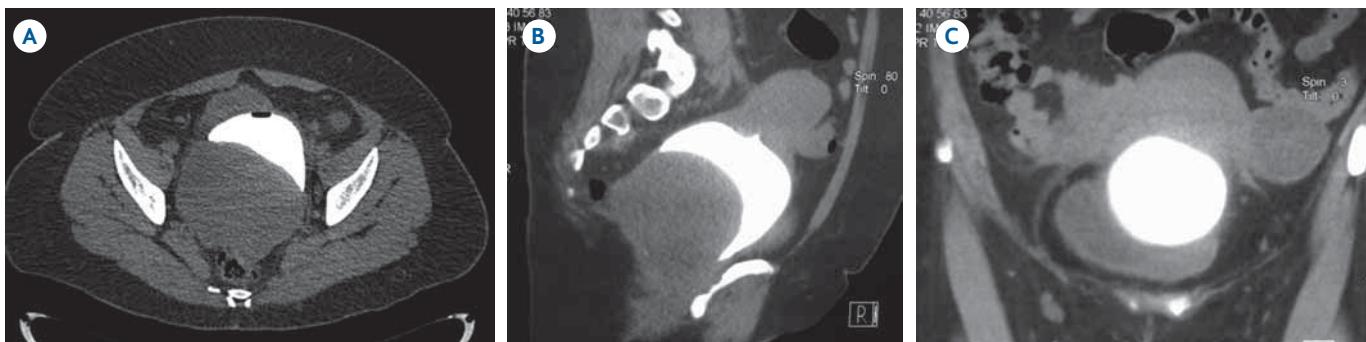
El 19.11.10 se realizó RM utilizando secuencias T1 y T2 y se observó, en T1, tumoración isointensa en relación con



**Imagen 1.** Vaginografía en diferentes proyecciones: el contraste se distribuye de manera uniforme y circumscribe una lesión de morfología ovoidea de bordes lisos que aparentemente se origina en la pared posterior de la vagina y no se logra observar trayecto fistuloso hacia la ampolla rectal. Posterior al retiro de la cánula se observa que existe retención del medio de contraste en su contorno superior en la región correspondiente con el fórnix vaginal posterior.



**Imagen 2.** Ultrasonido: A), B) y C) con aplicación de Doppler color. D) Escala de grises. Se observa canal vaginal ampliado, por colección de aspecto turbio B), D) que delimita con claridad el contorno de los labios anterior y posterior del cérvix, así como del fórnix anterior y posterior de la vagina. Se identifica un tumor sólido ecográficamente semejante al del miometrio, con vascularidad de predominio periférico.



**Imagen 3.** Tomografía computada en fase simple con reconstrucción axial **A)** sagital **B)** y coronal **C)** donde se observa tumor hipodenso, de morfología bilobulada, ubicado entre el recto y la vagina, misma que se encuentra distendida con medio de contraste. Se observa el útero desplazado superiormente.

el músculo. En las diferentes secuencias T2 se pudo observar la arquitectura característica arremolinada del tumor, heterogéneamente hiperintensa. Se observó cómo el útero se encontraba desplazado anteriormente y los anexos eran de aspecto endometriósico; la vagina se encontraba distendida con líquido en su interior (Imagen 4). Se obtuvo el reporte posquirúrgico de histología con el diagnóstico definitivo de angiomixoma agresivo (Imagen 5, cuadro I). El 01.07.11 se realizó una RM de control posquirúrgico en la que se distinguió un remanente tumoral de aproximadamente 50% del volumen del tumor original (Imagen 6). Posterior a segundo período quirúrgico se analizaron de nuevo, macro y microscópicamente, las piezas quirúrgicas confirmando el diagnóstico de AA (Imagen 7). El 25.05.12 se realizó seguimiento del caso con RM donde sólo se observaron cambios posquirúrgicos sin evidencia de actividad tumoral.

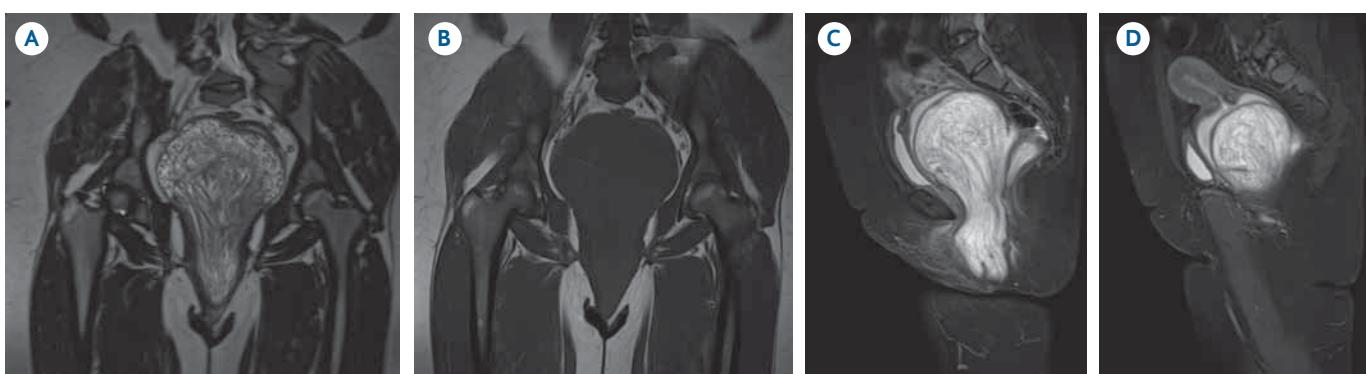
## DISCUSIÓN

El AA es un tumor de crecimiento lento y, al momento del examen, generalmente se encuentran tumores de gran tamaño,

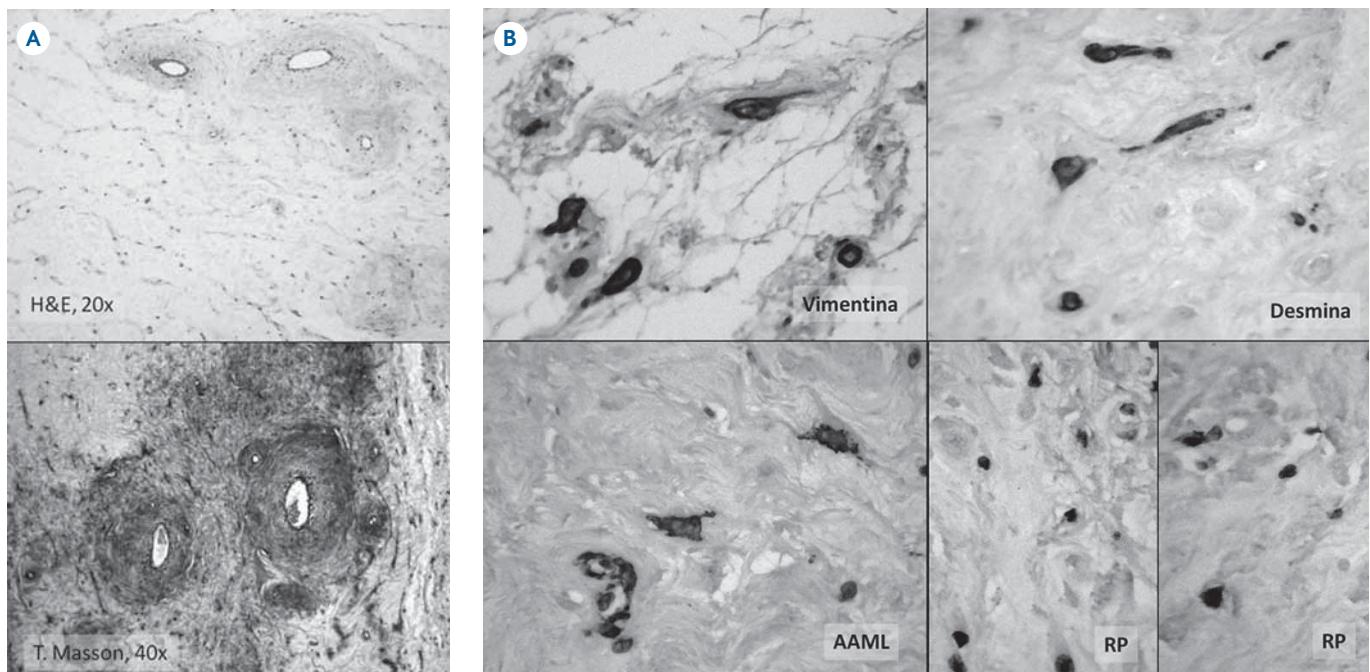
ño, difíciles de evaluar por cualquier método y que suelen ser indoloros o con síntomas inespecíficos; pero, sobre todo, no tienen potencial invasivo, así que los estudios de imagen que se realizan muestran un tumor que desplaza o comprime a las estructuras pero con planos de separación visibles.

Los hallazgos por ultrasonido concuerdan con lo que ya se había comentado previamente, una variedad completamente sólida que a la aplicación del Doppler color demuestra prevalencia de vascularidad periférica, con poca señal vascular central siendo mayor en el sitio de inserción del tumor, esto llama la atención debido a la angiogénesis característica del tumor con la que se esperaría una mayor actividad vascular a la aplicación del Doppler color, por esto se debe de tener cuidado pues los diagnósticos diferenciales pueden variar debido a la apariencia similar que se comparte con un leiomioma.

Tanto por tomografía como por resonancia magnética la apariencia del tumor es típica: isodensa al tejido muscular y con apariencia característica en remolino debido al componente vascular.

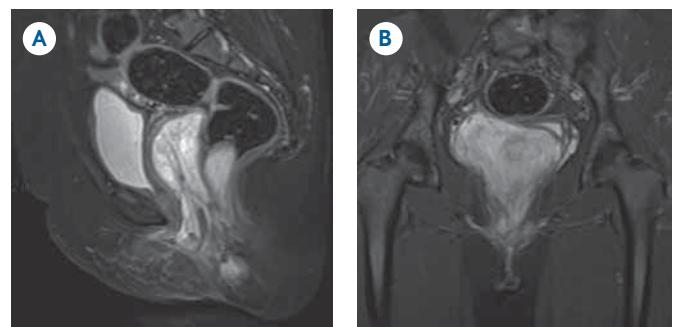


**Imagen 4.** Resonancia magnética, **B)** T1: tumor isointenso en relación con el músculo. **A), C)** y **D)** T2: arquitectura arremolinada característica del tumor, heterogéneamente hiperintenso y con líquido en la vagina.

**Cuadro I.** Inmunohistoquímica

Anticuerpo	Resultado
Vimentina	+ Citoplasma
Desmina	+ Citoplasma
AAML	+ Citoplasma
RE	+ Nuclear
RP	+ Nuclear
CD34, CD31	+ Vascular
S-100	Negativo
CD117	Negativo
CKAE1/3	Negativo

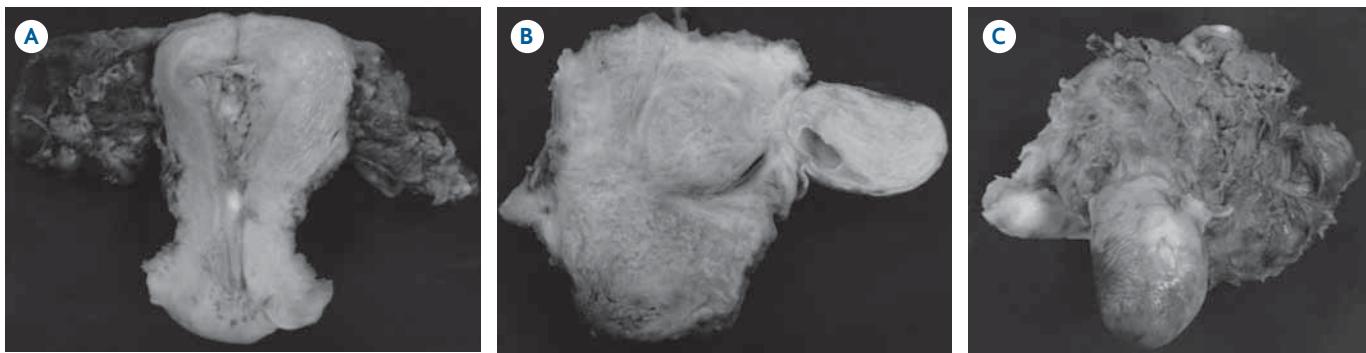
Los estudios de seguimiento o control deberán realizarse dependiendo de los resultados de la cirugía. Una cirugía con resección total es curativa pero, debido a la inserción del tumor que puede ser a planos profundos o de difícil acceso, una resección completa es sumamente difícil. Los estudios de seguimiento son necesarios para planear una nueva intervención quirúrgica en caso necesario y no por la sospecha de actividad metastásica a distancia. Como ya se señaló las probabilidades de que esto suceda son muy remotas. Los estudios de control se deberán de realizar en al área afectada, lo que conlleva a menor exposición a radiación en el caso de la TC o a menor tiempo de adquisición en el caso de la RM.

**Imagen 6.** Resonancia en secuencia T2, en planos A) sagital y B) coronal donde se observa remanente tumoral de aproximadamente 50%.

El uso del USG es importante debido a su accesibilidad y bajo costo, pero tomando en cuenta que el diagnóstico de AA será principalmente diferencial dado que, por imagen, comparte similitudes con otras afecciones. En nuestro hospital históricamente el diagnóstico principal sería leiomioma (antes del angiomixoma agresivo).

## CONCLUSIÓN

El angiomixoma agresivo es un tumor de baja prevalencia que, como tal, debe diferenciarse de afecciones afines. Tiene características específicas por imagen y un compor-



**Imagen 7.** Piezas macroscópicas: **A)** útero, **B)** angiomixoma agresivo y **C)** quiste endometriósico de anexo izquierdo (fotografías cortesía de los doctores Trillo y González, Departamento Anatomía Patológica, HGM).

tamiento típico y deberá considerarse entre las primeras posibilidades de diagnóstico entre los tumores pélvicos.

## Referencias

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Am J Surg Pathol 1983;7:463-75.
2. Abdulkader I, Cameselle J, Forteza J. Angiomixoma agresivo de vulva. Rev Esp Patol 2003;36(4):441-446.
3. Rudra S, et al. Aggressive Angiomyxoma. MJAFI 2007;63:386-387.
4. Castillo-Pinto F et al. Angiomixoma agresivo vulvoperineal: estudio clínico e inmunohistoquímico en cuatro mujeres mexicanas. GAMO 2009;8(4):166-171.
5. Takeshi Kondo. Aggressive angiomyxoma in the inguinal region: a case report. Journal of Medical Case Reports 2010;4:396.
6. Rakesh S and Ratan V. Case 106: Aggressive Angiomyxoma. Radiology 2007;242:625-627.
7. Cruz J et al. Angiomixoma agresivo. Presentación de 2 casos. Ponencia presentada en el 7º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica, Castilla España (2005, octubre).
8. Rilo I et al. Angiomixoma agresivo de pelvis con afectación cardiaca. Rev Esp Cardiol. 2006;59(11):1202-5.
9. Outwater E et al. Aggressive Angiomyxoma: Findigs on CT and MR imaging. AJR 1999;172:435-438.
10. Yaghoobian J, Zinn D, Ramanathan K, Pinck RI, Hilfer J. Ultrasound and computed tomographic findings in aggressive angiomyxoma of the uterine cervix. J Ultrasound Med 1987;6:209-212.
11. Catalano O. Case report: aggressive angiomyxoma of the pelvic soft tissues—US and CT findings. Clin Radiol 1998;53:782-783.