

# Angiomiofibroblastoma de fosa isquiorrectal derecha

Pablo Menéndez-Sánchez, \* Pedro Villarejo-Campos, \* David Padilla-Valverde, \* Virginia Muñoz-Atienza, \* Lucía González-López, \*\* Jesús Martín-Fernández \*

## Resumen

**Introducción:** El angiomiofibroblastoma es una lesión de los tejidos blandos que se presenta casi exclusivamente en mujeres de mediana edad. Se caracteriza por ser una lesión subcutánea bien delimitada, localizada en la vulva y zona perineal, de crecimiento lento y doloroso. Frecuentemente la primera impresión diagnóstica es la de un quiste de Bartholino. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica.

**Caso clínico:** Mujer de 49 años de edad con una tumoración en el lado derecho de la vulva, en crecimiento durante dos años. La ecografía, tomografía computarizada y la resonancia magnética mostraron una lesión en la fosa isquiorrectal derecha. El diagnóstico tras la exéresis quirúrgica fue angiomiofibroblastoma.

**Conclusiones:** El angiomiofibroblastoma debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores vulvovaginales porque su tratamiento difiere del requerido en otras lesiones en esa región.

**Palabras clave:** Angiomiofibroblastoma, tumores vulvares, tumores de tejidos blandos, tumores vulvovaginales.

## Abstract

**Background:** Angiomyofibroblastoma is a soft-tissue lesion. The vulvovaginal region of middle-aged females is the most frequent localization. Angiomyofibroblastoma is a well-circumscribed subcutaneous tumor at the vulva and perineum region. It is a painful and slow-growing tumor. It is often thought to represent a Bartholin's gland cyst. Treatment of choice is surgical excision.

**Clinical case:** We describe the case of a 49-year-old female with a right vulvar tumor that had been growing for 2 years. Ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance revealed a tumor at the right ischiorectal fossa. Diagnosis after surgical excision was angiomyofibroblastoma.

**Conclusions:** Angiomyofibroblastoma must be considered in the differential diagnosis of vulvovaginal tumors because its treatment differs from others lesions of that region.

**Key words:** Angiomyofibroblastoma, vulvar tumors, soft tissue tumors, vulvovaginal tumors.

## Introducción

El angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimal descrito recientemente por Fletcher como una lesión de tejidos blandos que ocurre casi de forma exclusiva en la región vulvovaginal de mujeres de edad media; aparece como una lesión

quística solitaria que suele ser diagnosticada clínicamente como un quiste de las glándulas de Bartholino.<sup>1</sup> Las diferencias en el comportamiento clínico de los distintos tumores de los tejidos blandos hacen necesario el diagnóstico anatomo-patológico preciso para garantizar el tratamiento adecuado.<sup>2</sup>

## Caso clínico

Mujer de 49 años de edad con antecedentes personales de miomatosis uterina, úlcera péptica y apendicectomía, que presentaba una tumoración perineal dolorosa de dos años de evolución y de crecimiento progresivo. A la exploración física se identificó una tumoración en el labio mayor derecho, blanda, dolorosa a la palpación y no reductible. En la ecografía se observó una lesión isoecogénica bien delimitada de 4 cm de diámetro. Por una tomografía computarizada se apreció una lesión sólida en el espacio pararrectal derecho, heterogénea, que se extendía hasta nivel subcutáneo, de 4.2

\* Servicio de Cirugía General y de Aparato Digestivo.

\*\* Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General de Ciudad Real, España.

### Correspondencia:

Pablo Menéndez-Sánchez,

Hospital General de Ciudad Real,

Obispo Rafael Torija s/n, 13005 Ciudad Real, España.

Tel.: (34 26) 660 333 554.

E-mail: pablomensan@hotmail.com; pablo.menendez.sanchez@gmail.com

Recibido para publicación: 22-01-2010

Aceptado para publicación: 30-03-2010

× 2.6 × 3.1 cm (figura 1). En la resonancia magnética se evidenció una lesión caracterizada por la captación heterogénea del medio de contraste (figura 2).

Se procedió a la exéresis quirúrgica de una tumoración sólido-quística de 5.5 × 4.3 × 2 cm, de consistencia blanda y de color grisáceo. Al examen microscópico, estructuras vasculares en el seno de una matriz mixoide rodeadas por células epiteloides y musculares (figura 3); la tinción inmunohistoquímica fue positiva a desmina, lo que puso de manifiesto la existencia de células musculares (figura 4). El diagnóstico anatomo-patológico fue angiomiofibroblastoma.

El periodo posoperatorio transcurrió sin complicaciones. A 12 meses de la cirugía, la paciente se encontraba asintomática y sin signos de recidiva.

## Discusión

El angiomiofibroblastoma es una lesión mesenquimal que frecuentemente se origina en los tejidos blandos vulvovaginales de mujeres de mediana edad, aunque también se ha descrito en la región inguinoescrotal.<sup>1,2</sup>

Clínicamente se presenta como una tumoración subcutánea bien delimitada en la vulva y periné.<sup>3</sup> Se caracteriza por un crecimiento lento y doloroso, por lo que inicialmente suele diagnosticarse como quiste de Bartolino, hemangioma, lipoma o neurofibroma.<sup>3-5</sup>

Los estudios de imagen, como la ultrasonografía y la tomografía computarizada, muestran una lesión homogénea bien delimitada que debido a su naturaleza hipervasicular se caracteriza por la captación del medio de contraste en la resonancia magnética.<sup>6,7</sup>

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica sin terapia adyuvante, aunque Saleh y colaboradores identificaron una recidiva de angiomiofibroblastoma en la vagina.<sup>8</sup>

Histológicamente se caracteriza por ser una lesión bien delimitada en la que alternan zonas hipercelulares con zonas de hipocelularidad, formada por una proliferación de células fusiformes y epiteloides sin atipia, dispuestas alrededor de vasos sanguíneos de mediano y pequeño calibre, en el seno de un estroma fibroso o fibromixoide, entremezcladas con fibras de músculo liso. Debido a su origen miofibroblástico, la tinción inmunohistoquímica es positiva para vimentina, desmina y actina, y negativa para citoqueratinas y CD34.<sup>1,2</sup>

El diagnóstico diferencial se debe realizar con angiomixoma agresivo, angiofibroma celular, leiomioma epitelioide mixoide, tumor glómico, angiomixoma superficial, tumor de la vaina nerviosa, histiocitoma fibroso maligno y liposarcoma mixoide.<sup>7</sup> En contraste con el angiomiofibroblastoma, el angiomixoma es de crecimiento rápido, con

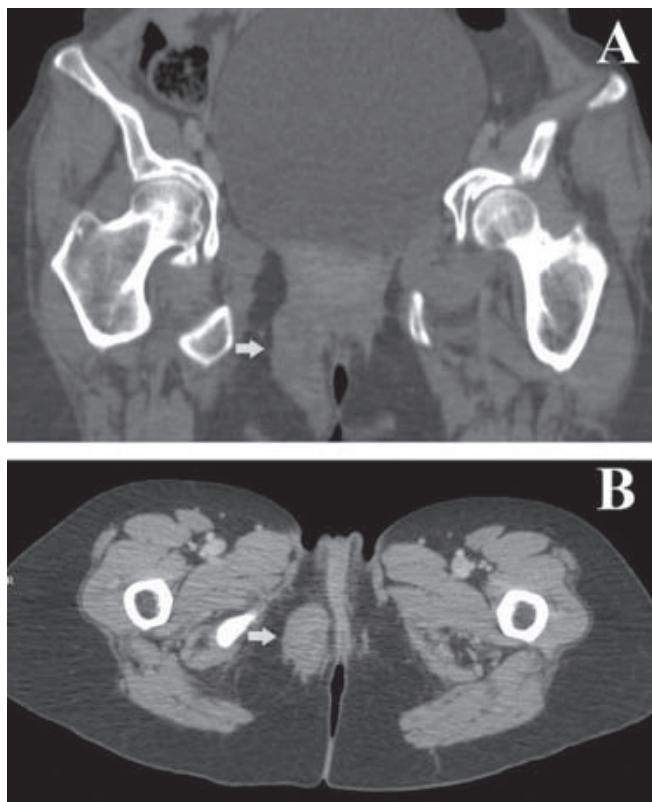


Figura 1. A) Tomografía computarizada coronal. B) Tomografía computarizada axial. En ambas imágenes se puede observar el tumor en la fosa isquiorrectal derecha (flechas).

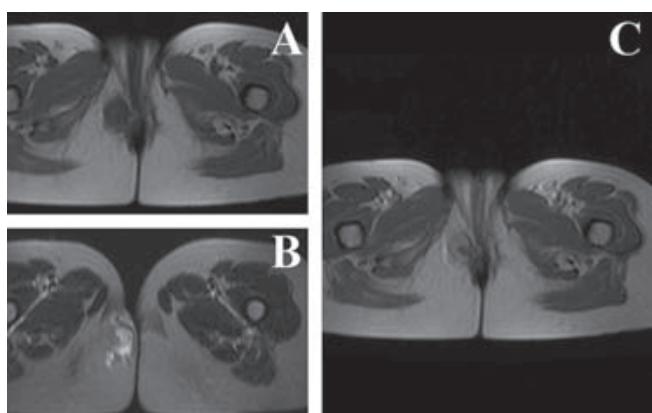
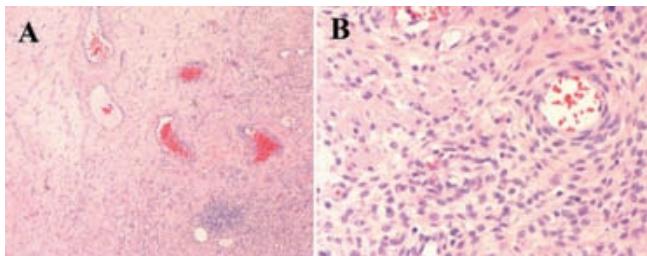
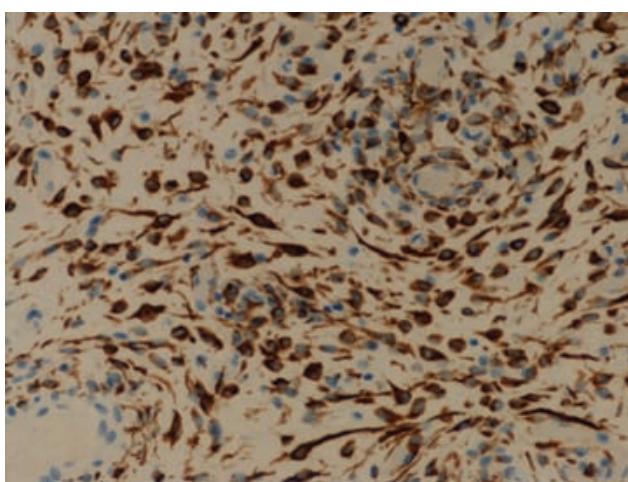


Figura 2. A) Resonancia magnética que muestra hipointensidad de la lesión en fosa isquiorrectal derecha (secuencias en T1). B) Secuencias en T2 en las que se aprecia hiperintensidad de la lesión. C) Puede identificarse la captación de gadolinio por parte de la lesión.

tendencia a la recidiva y en su progresión puede afectar órganos vecinos como la vagina, el periné y los tejidos blandos de la pelvis;<sup>3</sup> la tasa de recurrencia del angio-



**Figura 3.** Con la tinción con hematoxilina-eosina se resaltaron vasos en el seno de una matriz mixoide rodeados por células epitelioideas y musculares.



**Figura 4.** La tinción inmunohistoquímica positiva a desmina evidenció células musculares.

mixoma es de 70% en los dos primeros años posteriores a la cirugía,<sup>9</sup> por lo tanto, es importante establecer el diagnóstico diferencial (histológico e inmunohistoquímico) del angiomioblastoma, ya que su evolución difiere con la de otras lesiones en la misma localización. En estas patolo-

gías el seguimiento dependerá del grado de agresividad del tumor primario.

## Conclusión

En el proceso diagnóstico de una masa perineal se debe considerar el angiomioblastoma porque su tratamiento y pronóstico difieren a los de otras patologías, ya sean benignas o malignas.

## Referencias

1. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992;16:373-382.
2. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000;36:97-108.
3. Hernández-Monge A, Estrada-Moscoso I, Márquez-Iribar P, Alanís-Fuentes J, Pacheco-Pineda R. Vulvar cellular angiomyxoma. A report of a case and bibliographic review. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74:499-502.
4. Ducarme G, Valentín M, Davitian C, Felce-Dachez M, Luton D. Angiomyofibroblastoma: a rare vulvar tumor. *Arch Gynecol Obstet* 2010;281:161-162.
5. Kavak ZN, Başgül A, Eren F, Ceyhan N. Angiomyofibroblastoma of the vulva: a rare but distinct entity. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000;79:612-613.
6. Koo PJ, Goykhman I, Lembert L, Nunes LW. MRI features of cellular angiomyofibroblastoma with pathologic correlation. *J Magn Reson Imaging* 2009;29:1195-1198.
7. Wang J, Sheng W, Tu X, Shi D, Zhu X, Zhang R. Clinicopathologic analysis of angiomyofibroblastoma of the female genital tract. *Chin Med J* 2000;113:1036-1039.
8. Saleh MM, Yassin AH, Zakkala MS. Recurrent angiomyofibroblastoma of the vagina: a case report. *Eur J Gynaecol Oncol* 2007;28:324.
9. Kim SW, Lee JH, Han JK, Jeon S. Angiomyofibroblastoma of the vulva: sonographic and computed tomographic findings with pathologic correlation. *J Ultrasound Med* 2009;28:1417-1420.