



## Angiofibroma celular de la vulva. Comunicación de un caso y revisión de la bibliografía

Alejandro Hernández Monge,\* Isaías Estrada Moscoso,\*\* Patricia Márquez Iribe,\*\*\* José Alanis Fuentes,\*\*\*\* Ruth Pacheco Pineda<sup>1</sup>

Nivel de evidencia: III

### RESUMEN

El angiofibroma celular es un tumor de origen mesenquimatoso que suele tener múltiples localizaciones, pero la vulva es donde se manifiesta con mayor frecuencia. Es un tumor benigno, cuyo crecimiento, por lo general, es lento; crece de manera superficial y son muy raras las recidivas. Nucci lo describió en 1997 y se han reportado 51 casos en el mundo, de los cuales 18 son de localización vulvar. Éste es el primer caso que se reporta en México. Se trata de una mujer de 36 años de edad, a quien se le hizo un análisis estructural e inmunohistoquímico. Es común diagnosticarlo de forma errónea y confundirlo, por su aspecto, con lipomas de células fusiformes, quistes del canal de Nuck, fibromas, angiomioblastomas y con otros tumores mesenquimáticos. Es importante diferenciarlo del angiomixoma agresivo, ya que su comportamiento clínico es totalmente diferente. Deben tenerse en mente estas enfermedades relativamente nuevas para poder diagnosticarlas de forma clínica, con mayor eficiencia, y así poder plantear un tratamiento adecuado para cada una de ellas.

**Palabras clave:** angiofibroma celular, vulva, lipoma, angiomioblastoma, angiomixoma agresivo, diagnóstico, tratamiento.

### ABSTRACT

The vulvar cellular angiofibroma is a rare mesenchymal tumor. It can be located in many places, but it is more frequent in the vulvar area. It is characterized for being of superficial and slow-growth and for having low propensity of local recurrence. It was described in 1997 by Nucci and it had been reported 51 cases worldwide, from which 18 had vulvar location. This is the first case in Mexico City. It was found in a 36 years-old woman. The specimen was processed by structural and immunohistochemical analysis. Misdiagnosis is common and it can be confounded with spindle cell lipoma, hydrocele of the canal of Nuck, fibromas, angiomyofibroblastoma and many other mesenchymal tumors. It should be distinguished from the aggressive angiomixoma. To improve the clinical diagnosis and treatment, it is very important to have in mind this relatively new entity.

**Key words:** cellular angiofibroma, vulva, lipoma, angiomyofibroblastoma, aggressive angiomixoma, diagnosis, treatment.

### RÉSUMÉ

L'angiofibrome cellulaire est une tumeur d'origine mésoenchymateuse qui d'habitude a de multiples localisations, mais c'est à la vulve où il se manifeste le plus souvent. C'est une tumeur bénigne, dont la croissance, généralement, est lente ; elle croît de manière superficielle et les récives sont bien rares. Nucci l'a décrit en 1997 et on a rapporté 51 cas dans le monde, dont 18 sont à localisation vulvaire. Ceci est le premier cas rapporté au Mexique. Il s'agit d'une femme de 36 ans, à qui on a fait une analyse structurale et immunohistochimique. Il est habituel d'en faire le diagnostic de façon erronée et le confondre, par son aspect, avec des lipomes de cellules fusiformes, kystes du canal de Nuck, fibromes, angiomyofibroblastomes et avec d'autres tumeurs mésoenchymateuses. Il est important de le différencier de l'angiomixome agressif, puisque son comportement clinique est totalement différent. On doit prendre en considération ces maladies relativement nouvelles afin de pouvoir les diagnostiquer cliniquement, avec une majeure efficacité, et pouvoir ainsi proposer un traitement adéquat pour chacune d'elles.

**Mots-clé :** angiofibrome cellulaire, vulve, lipome, angiomyofibroblastome, angiomixome agressif, diagnostic, traitement.

### RESUMO

O angiofibroma celular é um tumor de origem mesenquimatoso que comumente tem várias localizações, mas a vulva é onde manifesta-se com maior frequência. É um tumor benigno, cujo crescimento, geralmente, é lento, cresce de maneira superficial e as recidivas são muito raras. Nucci o descreveu no ano de 1997 e se têm reportado 51 casos no mundo dos quais 18 são de localização vulvar. Este é o primeiro caso que se reporta no México. Trata-se duma mulher de 36 anos de idade, à qual lhe foi feito um análise estrutural e imunohistoquímico. É comum o diagnosticar de forma errada e confundi-lo pelo seu aspecto, com lipomas de células fusiformes, cistos do canal de Nuca, fibromas, angiomioblastomas e com outros tumores mesenquimáticos. É importante diferencia-lo do angiomixoma agressivo, pois seu comportamento clínico é completamente diferente. Devem se considerar essas doenças relativamente novas para poder diagnosticá-las de forma clínica, com maior eficiência, e assim poder planejar um tratamento conveniente para cada uma delas.

**Palavras chave:** angiofibroma celular, vulva, lipoma, angiomioblastoma, angiomixoma agressivo, diagnóstico, tratamento.

El angiofibroma celular es un tumor de origen mesenquimatoso que suele tener múltiples localizaciones, pero la vulva es donde se manifiesta con mayor frecuencia.<sup>1</sup> Nucci la describió por primera vez en 1997<sup>2</sup> y se han reportado 51 casos en todo el mundo, de los cuales 18 son de localización vulvar.<sup>3</sup> La edad de manifestación más frecuente es entre los 40 y 60 años de edad. Por lo regular, mide 3 cm en promedio; sólo se ha reportado un caso de 12 cm. Suelen ser tumores bien delimitados y de crecimiento lento.<sup>3</sup> Se comunica el primer caso en México y se realiza una revisión de la bibliografía mundial. Se trata de una mujer de 36 años de edad, a quien inicialmente se le diagnosticó un lipoma. El diagnóstico preoperatorio fue de probable fibroma vulvar y el servicio de patología reportó angiofibroma celular vulvar. Como en otros casos, el médico general, el cirujano y el mismo ginecólogo tienden a confundir este tipo de neoplasias con quistes de Nuck o de la glándula de Bartolino, hemangiomas, lipomas, neurofibromas o schwannomas, aunque son más comunes el angiomiofibroblastoma, el angiomixoma y el angiofibroma celular.<sup>4,5</sup> Desde el punto de vista clínico, es difícil diferenciarlos, por lo que el diagnóstico debe realizarse mediante microscopía y estudios de inmunohistoquímica.<sup>6</sup>

### COMUNICACIÓN DEL CASO

Mujer de 36 años de edad, quien acudió a la consulta externa de ginecología del Hospital General Dr. Manuel Gea González por manifestar tumoración genital externa de un año de evolución. Refirió dolor durante diez días, hasta una semana previa a su consulta, el

cual cedió de manera espontánea. A la exploración general no se apreciaron alteraciones aparentes. En los genitales se encontró una tumoración de 8 x 5 cm en el labio mayor izquierdo, la cual era de consistencia blanda, no dolorosa, móvil y sin lesiones en la piel. Los resultados de los estudios paraclínicos fueron normales. El diagnóstico inicial fue de lipoma y el diagnóstico preoperatorio fue de probable fibroma vulvar. Se le trató mediante un procedimiento quirúrgico de tipo escisional simple por enucleación, con anestesia regional (bloqueo peridural), sin complicaciones. La evolución fue satisfactoria y egresó dos días después de la operación (figuras 1 y 2).



Figura 1. Angiofibroma celular vulvar.



Figura 2. Después de la intervención quirúrgica.

\* Médico adscrito a la subdirección de ginecología y obstetricia.

\*\* Médico adscrito a la subdirección de patología.

\*\*\* Médica residente de cuarto año en ginecología y obstetricia.

\*\*\*\* Jefe del Departamento de Medicina Reproductiva.

<sup>1</sup> Ginecóloga egresada.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, SSA.

Correspondencia: Dr. Alejandro Hernández Monge. Subdirección de ginecología y obstetricia. Hospital General Dr. Manuel Gea González. Calzada de Tlalpan 4800, colonia Toriello Guerra, CP 14000, México, DF.

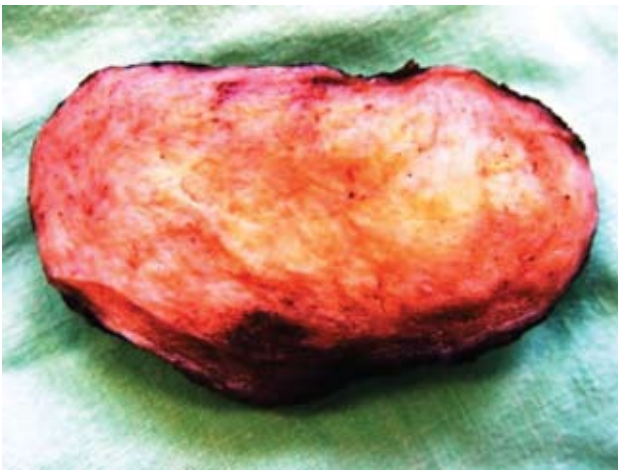
Recibido: mayo, 2006. Aceptado: mayo, 2006.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: [www.revistasmedicasmexicanas.com.mx](http://www.revistasmedicasmexicanas.com.mx)

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

### Descripción macroscópica

El espécimen pesó 150 g y midió 9 x 5 x 4 cm de superficie irregular, tenía forma ovoide y era de color marrón claro. Se apreciaron vasos aparentes, escaso tejido color amarillo claro, de aspecto adiposo, que rodeaba al tumor, el cual estaba bien delimitado y encapsulado. Al corte tenía aspecto carnoso y fibroso. A los múltiples cortes seriados no se identificaron áreas de aspecto diferente (figura 3).



**Figura 3.** Descripción macroscópica: neoplasia bien circunscrita, no encapsulada, color marrón amarillento y de apariencia elástica.

### Descripción microscópica

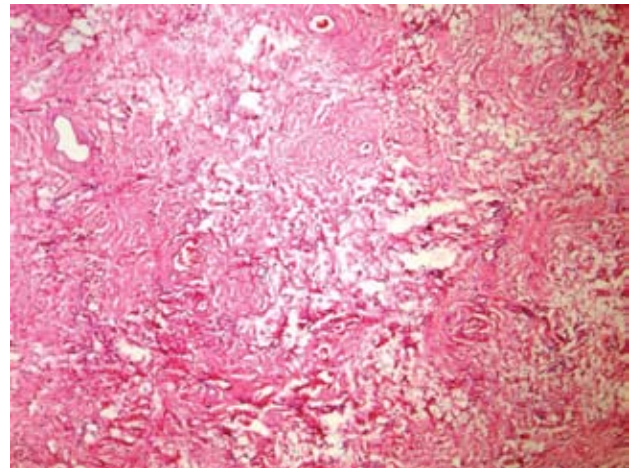
Se apreció una neoplasia con celularidad elevada, que a objetivo de mediano poder tenía la apariencia típica de células fusiformes, bien diferenciadas y entremezcladas con adipocitos, fibras de colágeno bien vascularizadas, vasos hialinizados y frecuentes mitosis (figuras 4, 5 y 6).

### Inmunohistoquímica

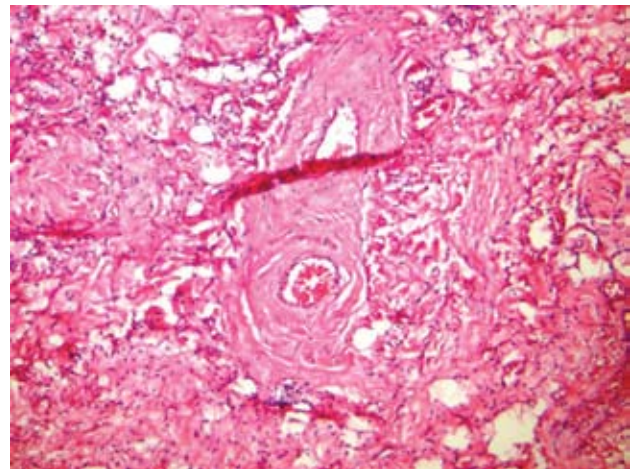
Vimentina positiva (figura 7), actina músculo liso específica 1A4, desmina, CD 34 negativa y vasos sanguíneos positivos (figura 8), receptores estrogénicos y de progestágenos (90%).<sup>3,4,6</sup> Fue negativa para las panqueratinas AE1 y AE3 y para la actina músculo específica HHF-35 y S-100.<sup>3,6</sup>

### Diagnóstico

Angiofibroma celular vulvar.



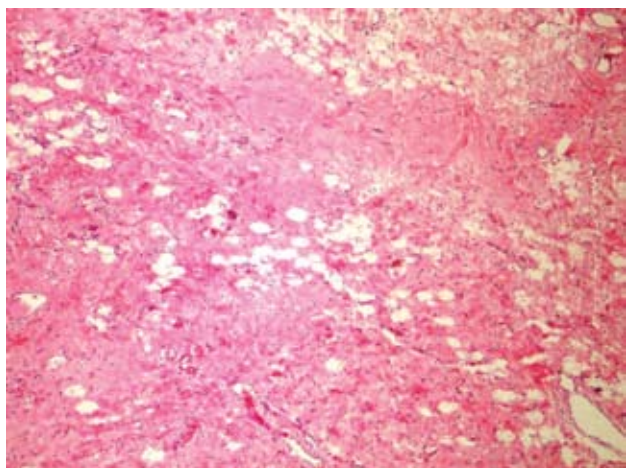
**Figura 4.** Descripción microscópica: neoplasia celular, que a objetivo de mediano poder muestra la apariencia típica de células fusiformes y vasos sanguíneos.



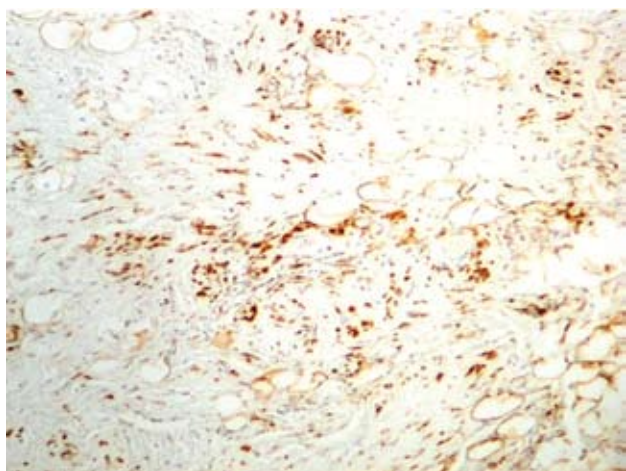
**Figura 5.** Descripción microscópica: vasos sanguíneos con pared hialinizada.

### COMENTARIO

Los adelantos en los últimos 10 a 15 años en los campos de la biología celular y molecular han hecho posible un progreso extraordinario en el área de la enfermedad tumoral ginecológica vulvar. En el caso de los tumores vulvares de origen mesenquimático, el aspecto clínico y macroscópico es tan semejante que es indispensable realizar un análisis microscópico e inmunohistoquímico para diferenciarlos entre sí. Es importante diferenciarlo del angiomixoma agresivo,

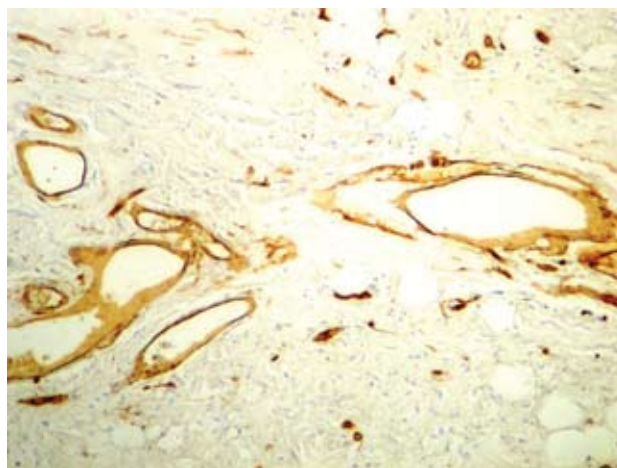


**Figura 6.** Descripción microscópica: adipocitos maduros distribuidos en la periferia del tumor.



**Figura 7.** Descripción microscópica: tinción de inmunohistoquímica, vimentina +.

el cual tiende a recidivar mucho.<sup>1,5</sup> El angiofibroma celular es un tumor de crecimiento superficial para el cual se han descrito muy pocas recidivas; crece poco a poco y el tamaño varía de 3 a 12 cm. El angiomixoma agresivo crece rápido, recidiva 70% de las veces en los primeros dos años, puede crecer hasta 60 cm en su diámetro mayor, crece hacia la profundidad y puede extenderse hacia la vagina, el perineo y demás tejidos



**Figura 8.** Descripción microscópica: tinción de inmunohistoquímica, CD34 (-), vasos sanguíneos (+).

blandos de la pelvis.<sup>1,5</sup> La enfermedad vulvar ha sido terreno de nadie, ya que no la ven integralmente los dermatólogos, ni los cirujanos y, lo que es peor, a veces tampoco los ginecólogos, por lo que tal vez valdría la pena implantar clínicas multidisciplinarias para tratarla de mejor modo y de manera más eficiente, con ventajas obvias para las pacientes.

#### REFERENCIAS

1. Hernández-Monge A, Estrada-Moscoso I, Alanis-López P, Villanueva LA. Angiomiofibroblastoma vulvar, informe de un caso y revisión de la literatura. *Ginecol Obstet Mex* 2000;68:31-34.
2. Nucci MR, Granter SR, Fletcher CDM. Cellular angiofibroma: a benign neoplasia distinct from angiomiofibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 1997;21:636-44.
3. Iwasa Y, Fletcher CD. Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. *Am J Surg Pathol* 2004;28(11):1426-35.
4. Kerkuta R, Kennedy CM, Benda JA, Galask RP. Vulvar cellular angiofibroma: a case report. *Am J Obstet Gynecol* 2005;193(5):1750-2.
5. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, et al. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts. A clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985;16:621-8.
6. Micheletti AM, Silva AC, Nascimento AG, Da Silva CS, et al. Cellular angiofibroma of the vulva: case report with clinicopathological and immunohistochemistry study. *Sao Paulo Med J* 2005;123(5):250-2.