



## Angiomixoma agresivo de la vulva. Informe de un caso y revisión de la bibliografía

Elda Lizeth Nava Flores,\* Mario A Álvarez Blanco,\*\* Jazmín Figueroa Vadillo,\*\*\* Humberto Cruz Ortiz \*\*\*

Nivel de evidencia: III

### RESUMEN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia mesenquimatosa vulvo-vaginal, perineal y pélvica no encapsulada de bordes infiltrantes, poco frecuente, con tendencia marcada a la recurrencia local y muy ocasionalmente con metástasis a distancia. Se comunica el caso de una mujer de 39 años de edad, con padecimiento de un año de evolución manifestado por aumento de volumen en la región vulvar izquierda, progresivo, sin cortejo sintomático acompañante. Al examen físico se le encontró un tumor piriforme de 15x10 cm situado en el labio mayor izquierdo, dependiente de los tejidos blandos. Se realizó resección amplia del tumor. El reporte histopatológico fue de un angiomixoma agresivo de la vulva, con tumor en los bordes quirúrgicos, con receptores hormonales positivos. Se trató con radioterapia postoperatoria a dosis de 65 Gy y goserelina 3.6 mg mensuales durante seis meses. Después de tres años de seguimiento no hay evidencia de recurrencia local. El angiomixoma es una neoplasia poco frecuente, localmente agresiva, casi exclusiva de la mujer, aunque se han descrito casos en el área genital masculina y en el retroperitoneo. El tumor muestra una alta tendencia a la recurrencia local y expresa receptores hormonales. En la bibliografía están reportados alrededor de 150 casos. El tratamiento es, principalmente, quirúrgico. El papel de la radioterapia y del tratamiento hormonal aún no está establecido.

**Palabras clave:** angiomixoma agresivo, vulva.

### ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma is a rare vulvovaginal, perineal or pelvic mesenchymal neoplasm with a marked tendency to local recurrence but does not metastasize. A case of an aggressive angiomyxoma of vulva in a 39 years-old women with an illness of one year prior to examination, with a slow and progressive growth of the left vulvar region, without other symptoms. During physical examination, a piriform tumor of 15x10cm was found, located on the left labia majora, soft tissue dependent. Wide resection of the tumor were performed. Hystopathology reported an aggressive angiomyxoma of the vulva, with tumor in resection margins. The patient was treated with a 65Gy postsurgical radiotherapy and gosereline 3.6mg monthly, during 6 cycles. Aggressive angiomyxoma is a rare neoplasm 150 cases has been reported. The treatment is surgical resection. Radiotherapy and hormonal adjuvant is not fully established.

**Key words:** aggressive angiomyxoma, vulva.

### RÉSUMÉ

Angiomixoma agressive est une tumeur mésoenchymateuse vulvo-vaginale, périnéale et pelvienne non encapsulée bords infiltrante, rare, avec une tendance marquée à la récidence locale et très rarement des métastases. Nous rapportons le cas d'un 39-year-old avec une année d'évolution de la maladie le montre l'augmentation du volume dans la région vulvaire gauche, progressiste, sans compagnon symptômes concomitants. L'examen physique lui a trouvé un en forme de poire, 15x10 cm tumeurs situées dans la grande lèvre gauche, dépendant sur les tissus mous. Nous avons effectué une résection large de la tumeur. Le rapport histopathologique a été d'une vulve Angiomixoma agressive, avec une tumeur de la marge chirurgicale, des récepteurs hormonaux positifs. Il a été traité avec la dose de radiothérapie postopératoire de 65Gy et 3.6 mg goséréline par mois pendant 6 mois. Après trois ans de suivi aucune preuve d'une récidence locale. Angiomixoma est une tumeur rare, localement agressive, presque exclusivement des femmes, bien que des cas ont été signalés dans la région génitale masculine et dans le rétropéritoine. La tumeur montre une forte tendance à la récidence locale et exprime des récepteurs hormonaux. Ont été rapportés dans la littérature sur 150 cas. Le traitement est essentiellement chirurgical. Le rôle de la radiothérapie et le traitement hormonal n'est pas encore établie.

**Mots-clés:** Angiomixoma vulve agressif.

### RESUMO

Angiomixoma agressiva é uma neoplasia mesenquimal vulvovaginal, perineal e pélvica unencapsulada bordas infiltrativas, rara, com marcada tendência a recidiva local e só raramente com metástases distantes. Nós relatamos o caso de um 39-year-old com um ano de evolução da doença demonstrado pelo aumento de volume na região vulvar esquerda, progressista, sem companheiro sintomas concomi-

tantes. Ao exame físico, encontrou-se um oval, 15x10 centímetros tumor localizado no lábio esquerdo, dependente dos tecidos moles. Foi realizada ampla ressecção do tumor. O relatório histopatológico foi de uma vulva Angiomixoma agressiva, com um tumor nas margens cirúrgicas, receptor hormonal positivo. Ele foi tratado com a dose de radioterapia pós-operatória de 65Gy e 3,6 mg goserelin mensal por 6 meses. Após três anos de seguimento sem evidência de recidiva local. Angiomixoma é uma neoplasia rara, localmente agressivo, quase exclusivamente por mulheres, embora os casos foram relatados na área genital masculino e no retroperitônio. O tumor mostra uma alta tendência à recidiva local e expressa receptores hormonais. Foram relatados na literatura cerca de 150 casos. O tratamento é essencialmente cirúrgico. O papel da radioterapia e tratamento hormonal ainda não está estabelecida.

**Palavras-chave:** Angiomixoma vulva agressivo.

**E**l angiomixoma agresivo es un tumor raro de los tejidos blandos pélvicos, perineales y vulvovaginales. Lo describieron Steeper y Rosai en 1983. Aparece en mujeres entre 6 y 77 años de edad. Las características clínicas sobresalientes son: tumor sólido, de consistencia blanda y límites imprecisos. Es de crecimiento lento y, a pesar de no asociarse con metástasis distantes, tiene elevada tendencia a la recurrencia local. Esta lesión expresa receptores para estrógenos y progesterona.<sup>1-4</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con quiste de la glándula de Bartholin, leiomiomas, angiomiofibrosarcoma, lipomas vulvares, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno, rhabdomyosarcomas o sarcoma botrioides. Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse de tumores benignos y malignos con cambios mixoides.

El tratamiento de elección es quirúrgico, con límites libres de tumor. La quimioterapia y radioterapia son de poca utilidad en virtud del escaso número de mitosis. El tratamiento con análogos de la hormona liberadora de hormona luteinizante (RH-LH), como el acetato de leuprolide y la goserelina, parece disminuir el índice de recurrencias locales. La duración óptima de esta terapia aún no se ha establecido.<sup>5-11</sup>

\* Residente de Oncología Médica.  
\*\* Médico adscrito a la Unidad de Quimioterapia.  
\*\*\* Jefatura de la Unidad de Quimioterapia.  
\*\*\*\* Servicio de Anatomía Patológica.  
División de Medicina, Hospital General de México, OD.

Recibido: abril, 2009. Aceptado: mayo, 2009.  
Correspondencia: Dr. Mario A Alvarez Blanco. Tepic 139-608. México 06760, DF.  
Este artículo debe citarse como: Nava FEL, Alvarez BMA, Figueroa VJ, Cruz OH. Angiomixoma agresivo de la vulva. Informe de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2009;77(10):587-90

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

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 39 años de edad, originaria y residente de la Ciudad de México. Sin antecedentes médicos relevantes. El padecimiento se inició un año antes de acudir con un médico oncólogo, con aumento de volumen en el labio mayor izquierdo, mismo que se consideró bartolinitis y se trató con antibióticos. Cuatro meses después advirtió aumento de volumen en la misma región, de crecimiento lento y progresivo, sin síntomas acompañantes. En el examen físico, en el labio mayor izquierdo, se le encontró un tumor piriforme de 15x10 cm, dependiente de los tejidos blandos, desplazable, que afectaba incluso la región glútea, sin infiltración cutánea. Ninguna de las regiones inguinales tenía adenopatías palpables. Se le tomó una biopsia con estudio transoperatorio que informó la existencia de un sarcoma de bajo grado de malignidad. Se le realizó resección amplia. El reporte histopatológico definitivo fue de un tumor de 15x10 cm, blando, multilobulado, recubierto por piel, con límites quirúrgicos positivos. Al corte, la neoplasia era de color blanco-rosáceo, de apariencia mixoide, bien delimitada y no estaba encapsulada. (Figura 1)

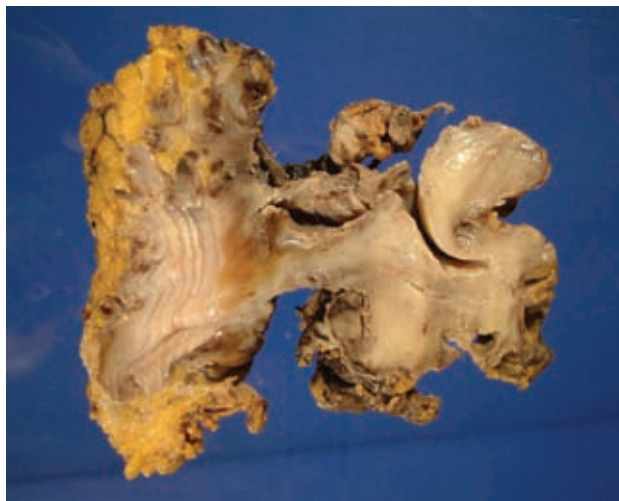
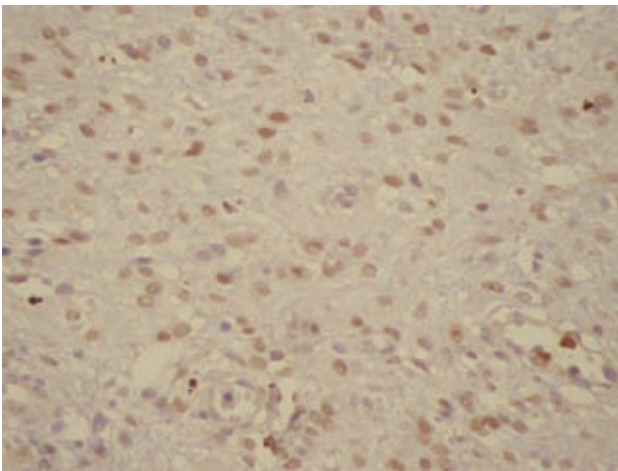


Figura 1. Pieza quirúrgica.

Los cortes del tumor mostraron una lesión mesenquimatoso laxa y celular, compuesta por células alargadas o poligonales de núcleo basofílico y citoplasma escaso, sin mitosis anormales y con una trama vascular compuesta por vasos de tipo capilar y paredes delgadas o ligeramente engrosadas. La tinción por inmunohistoquímica, para receptores de estrógenos y progesterona, fue positiva en el núcleo, de aproximadamente 90% de las células analizadas. (Figuras 2 y 3) También mostraron positividad para vimentina y negatividad para proteína S-100 y citoqueratinas. Los hallazgos fueron consistentes con el diagnóstico de angiomixoma agresivo.

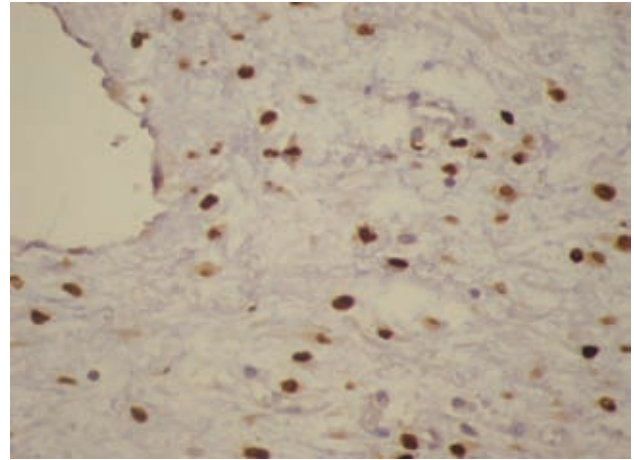
El tratamiento posoperatorio consistió en radioterapia a dosis de 65 Gy, además de goserelina 3.6 mg mensuales en seis ciclos. El tratamiento finalizó en el mes de mayo de 2005. Después de un seguimiento de 36 meses, la paciente se encuentra sin evidencia de recurrencia del tumor.



**Figura 2.** Receptores de estrógenos positivos.

## DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es un tumor que desde el punto de vista histológico es benigno, pero localmente invasor. En algunos estudios se ha sugerido una relación con mutaciones en HMGA2 (factor de transcripción expresado en la embriogénesis). Se consideran células de origen al fibroblasto y al miofibroblasto, en un patrón mixoide y vascular marcado, carente de atipias y con escasas mitosis. Con frecuencia muestran positividad para receptores de estrógenos y progesterona, tinción positiva para CD34, vimentina, ligeramente a desmina y actina músculo específica.



**Figura 3.** Receptores de progesterona positivos.

El crecimiento tumoral durante el embarazo y la existencia de receptores nucleares de progesterona sugieren una posible dependencia hormonal.<sup>1,2,12-15</sup>

Debe realizarse diagnóstico diferencial con los tumores benignos y malignos de esa región, como el angiomiofibroblastoma, angiomixoma superficial, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno y el sarcoma botrioides.

El estudio de imagen que proporciona la información más detallada es la resonancia magnética nuclear, que permite planear el tratamiento quirúrgico y en el posoperatorio identificar recaídas, que van de 30 a 70% y que pueden aparecer varios años después.<sup>6,8,10,11,16</sup>

Hasta el momento se han reportado casos tratados con radioterapia, quimioterapia, hormonoterapia, embolización y cirugía radical. Esta última es la piedra angular, aunque técnicamente es difícil por la infiltración a los tejidos adyacentes y su alta morbilidad.

La quimioterapia y radioterapia son de escasa utilidad por el mínimo índice mitótico. Se ha planteado, además, el tratamiento hormonal con análogos de la hormona liberadora de hormona luteinizante (RH-LH), como la goserelina que se utilizó en este caso y el acetato de leuprolide. Estos fármacos también se han utilizado en el tratamiento de las recurrencias y se han asociado con efectos colaterales leves. La duración óptima del tratamiento aún no se establece. Para la enfermedad recurrente se ha intentado el tratamiento con tamoxifeno; sin embargo, la respuesta es nula a pesar de tener receptores de estrógenos y receptores de progesterona positivos.

En cuanto al tratamiento de esta neoplasia, se carece de evidencia acerca del valor de otros métodos de bloqueo

hormonal. Así mismo, hay reportes de pacientes tratados con radioterapia y embolización, sin efectividad.<sup>5-9</sup>

## CONCLUSIONES

El angiomixoma agresivo es una neoplasia poco frecuente; en la bibliografía se encuentran reportados sólo 150 casos. El diagnóstico debe considerarse en toda mujer con tumor vulvo-vaginal. Este tumor tiene como características sobresalientes la infiltración profunda de los tejidos blandos perineales y alta propensión a la recurrencia local.

Se han descrito casos tratados con agonistas de la hormona liberadora de gonadotropina con resultados benéficos y pocos efectos colaterales. La paciente del caso que aquí se reporta se trató con goserelina y, hasta el momento, no ha mostrado recidiva local. Sin embargo, requiere vigilancia periódica, debido a que se han reportado recurrencias tardías varios años después del tratamiento.<sup>16</sup>

## REFERENCIAS

1. Pinedo R. Angiomixoma agresivo. Informe de casos y revisión de la literatura. *Colomb Med* 1995;26:86-8.
2. Hurel E. Angiomixoma de la vulva. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2003;68:5.
3. Mittal S, Kumar S, Baurasi P, Sharma MC. Aggressive angiomixoma of the vulva. A case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;81:111-13.
4. McCluggage WG, Jamieson T, Dobbs SP, Grey A. Aggressive angiomixoma of the vulva: Dramatic response to gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol* 2006;100:23-5.
5. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual abdominal and pelvic tumors aggressive angiomixoma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *J Clin Oncol* 2003;21:3535-41.
6. Fine BA, Muñoz AK, Litz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomixoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol* 2001;81:120-22.
7. Gómez-Rodríguez A. Angiomixoma agresivo de la vulva. Reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Venez Oncol* 2004;16;(3):164-68.
8. Ding DC, Hsu S, Hsu YS, Chen HT. Aggressive angiomixoma of the vulva in a young female: a brief case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2008;140(1):128-9.
9. Güngör T, Zengeroglu S, Kaleli A, Kuzey GM. Aggressive angiomixoma of the vulva and vagina A common problem: misdiagnosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2004;112:114-6.
10. Montoya-Martínez G. Angiomixoma agresivo de la vulva. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Col Mex de Urol* 2006;21(2):51-56
11. Dierickx I, Deraedt K, Poppe W, Veguts J. Aggressive angiomixoma of the vulva: a case report and review of literature. *Arch Gynecol Obstet* 2008; 277(6):483-7.
12. Behranwala KA, Thomas JM. Aggressive angiomixoma: a distinct clinical entity. *Eur J Surg Oncol* 2003;29:559-63.
13. Abdulkader I. Angiomixoma agresivo de vulva. *Rev Esp Patol* 2003;36:441-6
14. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum: Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1983;7:463-75.
15. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000;36:97-108.
16. Salman MC, Kuzey GM, Dogan NU, Yuce K. Aggressive angiomixoma of vulva recurring 8 years after initial diagnosis. *Arch Gynecol Obstet*. Published online 20 January 2009.