

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen
Volume 66

Número
Number 1

Enero-Marzo
January-March 2003

Artículo:

Angiomiofibroblastoma de vulva. Informe de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com



Angiomiofibroblastoma de vulva. Informe de un caso y revisión de la literatura

Álvaro L Padilla-Rodríguez,*

Mercedes Hernández-González,* Avisaí Alcántara-Vázquez*

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 45 años, quien presentó un tumor vulvar en el labio mayor izquierdo que fue resecado completamente. La pieza medía 4 x 4 x 3.5 cm, estaba recubierta por piel de la región, al corte era bien delimitada, homogénea, de color blanco amarillo y aspecto mixoide. Al estudio histopatológico, el tumor estaba bien delimitado, formado por tejido conectivo laxo edematoso con áreas hipocelulares e hiper celulares de células estromales fusiformes a plasmocitoides de características benignas y dispersas al azar entre fibras onduladas de colágena, con abundantes vasos sanguíneos irregulares de paredes delgadas, algunos de los cuales mostraban concentración perivascular de las células estromales; mediante inmunohistoquímica, las células estromales fueron positivas para vimentina. Estos hallazgos anatomopatológicos son congruentes con el diagnóstico de angiomiofibroblastoma. El angiomiofibroblastoma es un tumor poco frecuente de curso benigno que se localiza principalmente en la vulva, no recurre ni metastatiza después de la resección quirúrgica simple, pero es importante establecer el diagnóstico diferencial con otras neoplasias como el angiomixoma agresivo, el cual tiene alta capacidad de recurrencia y requiere resección con márgenes amplios; por lo tanto su reconocimiento es trascendente para establecer el pronóstico y un adecuado tratamiento.

Palabras clave: Angiomiofibroblastoma, fibroblastos y miofibroblastos, vulva.

ABSTRACT

We present the case of a 45 year-old woman with a tumor completely removed from the left major lip of the vulva. The tumor was 4 x 4 x 3.5 cm., with very well defined edges. It was covered by surrounding skin and showed a white to yellow color with a myxoid appearance. The histopathological study showed a very well defined tumor composed of edematous loose connective tissue with hipo- and hiper cellular areas of fusiform to plasmacitoid stromal cells; these cells showed benign characteristics. They were randomly distributed between wavy collagen fibers with abundant thin walled blood vessels; some of them showing perivascular irregular stromal cells. Immunohistochemistry showing the stromal cells to be positive for vimentin. All these findings are consistent with the diagnosis of angiomiofibroblastoma. The angiomiofibroblastoma is a low frequency with a benign course. It is mainly located in the vulva, and does not recur nor metastatize after resection. Among others the aggressive angiomixoma is the main differential diagnosis; the latter has the capability to recur and requires wide border resections therefore the correct differentiation is important to establish a prognosis and the correct treatment.

Key words: Angiomiofibroblastoma, fibroblast, miofibroblast, vulva.

INTRODUCCIÓN

El angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimatoso benigno compuesto por células con característi-

cas de fibroblastos y miofibroblastos en un estroma laxo con abundantes vasos. Fue descrito por primera ocasión por Fletcher como una entidad distinta en 1992.¹ Se presenta como una masa de crecimiento lento en región vulvar,² aunque también se han descrito a lo largo del canal cervicovaginal; es de curso benigno sin recurrencia después de la resección simple y sin capacidad de metástasis.³ Esta neoplasia,

* Unidad de Patología del Hospital General de México. Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México.

poco frecuente, debe ser reconocida ya que comúnmente se confunde con otras entidades como el angiomixoma agresivo, cuyo curso, tratamiento y evolución son totalmente diferentes.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trató de una mujer de 45 años de edad, sin antecedentes gineco-obstétricos de importancia, que acudió a consulta por presentar una masa en región vulvar. A la exploración física se encontró un tumor colgante en el labio izquierdo, se efectuó resección simple y fue enviada para su estudio histopatológico con el diagnóstico clínico de quiste del canal de Nuck.

Características macroscópicas. La pieza remitida era irregularmente esférica, midió 4 x 4 x 3.5 cm; estaba cubierta por completo por piel de la región vulvar de color café grisáceo, con una cicatriz retráctil central ulcerada de color blanco grisácea y de consistencia blanda. La superficie de corte era homogénea, de márgenes bien circunscritos, color blanco amarillenta, lisa y brillante con aspecto mixoide (Figura 1).

Características microscópicas. Los cortes histológicos, teñidos con tinción de hematoxilina-eosina, mostraron una lesión bien delimitada y de márgenes precisos, compuesta por áreas hipocelulares que alternaban con otras de mayor celularidad; las células

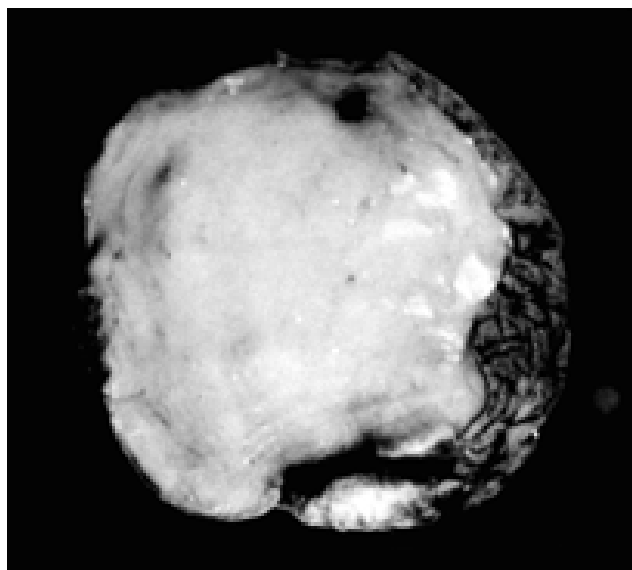


Figura 1. Angiomiofibroblastoma de vulva, superficie de corte. El tumor está bien delimitado y cubierto por piel de la región, es homogéneo, liso brillante y de aspecto mixoide.

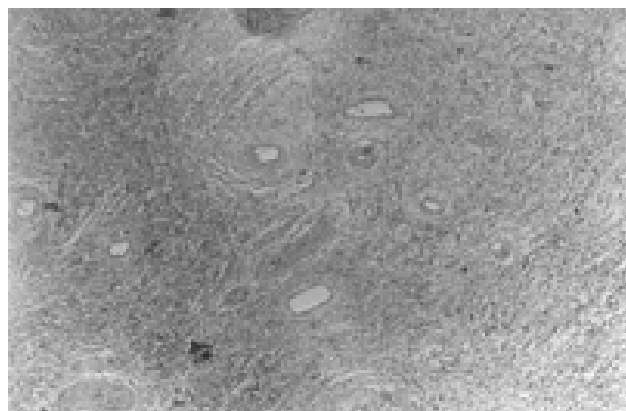


Figura 2. Microfotografía en donde se observan gran cantidad de vasos sanguíneos de diverso calibre sobre una matriz de tejido conectivo laxo, con células estromales sin un patrón específico. (HE, 100x).

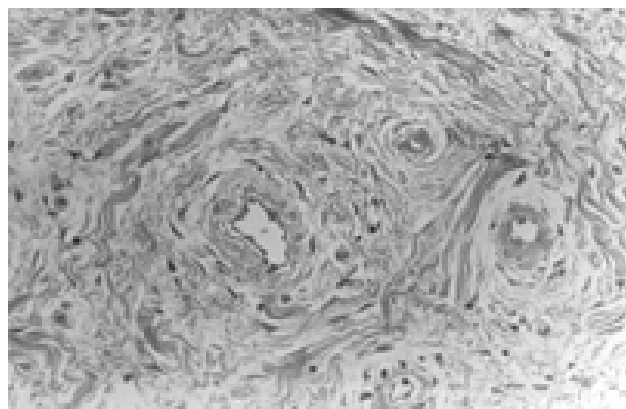


Figura 3. Microfotografía a mayor aumento. Se observa concentración perivascular de las células estromales, el tejido conectivo es laxo edematoso. (HE, 400x).

que conformaban el estroma eran alargadas y fusiformes, de características benignas, con un núcleo alargado, cromatina finamente dispersa, citoplasma eosinófilo, sin actividad mitótica, las cuales se disponían al azar sin un patrón ordenado, en una matriz de tejido conectivo laxo edematoso, sin componente mixoide con la tinción de PAS/azul alciano, y con delgados fascículos de fibras colágenas dispersas entre las áreas hipocelulares, que resaltaban con la tinción de Masson. Destacaban además abundantes vasos sanguíneos de diverso calibre, de paredes delgadas, dispuestas al azar; en ciertas áreas con concentración perivascular de las células estromales (Figuras 2 y 3), en donde algunas de éstas presentaron cito-

plasma abundante y núcleo excéntrico, dando una apariencia plasmocitoide. No se observaron áreas de necrosis ni hemorragia. La piel que la recubría presentaba un área de ulceración con fibrosis e infiltrado inflamatorio crónico; así mismo se observaron linfocitos aislados entre las células estromales.

Mediante inmunohistoquímica, las células estromales fueron positivas para vimentina y negativas para actina músculo específica, desmina, CD 34, PS-100, y antígeno de membrana epitelial.

DISCUSIÓN

A partir de la descripción inicial del angiomixoma agresivo (AA), caracterizado por Steeper y Rosai en 1983,⁴ muchas de las lesiones correspondientes a angiomiofibroblastoma fueron diagnosticadas erróneamente como AA ya que estos tumores presentan también una prominente vasculatura en un estroma altamente mixoide que, sin embargo, difieren del angiomiofibroblastoma porque son de carácter infiltrativo, de límites mal definidos y con alta tendencia a la recurrencia;^{4,5} así mismo el tratamiento difiere entre ambas lesiones ya que mientras el angiomiofibroblastoma requiere tan sólo de resección simple, el AA requiere una resección con márgenes amplios. Es por eso que analizando más profundamente, se separaron a lesiones con características de angiomiofibroblastoma como una entidad aislada, considerada en 1989 como "tumor mesenquimatoso benigno inclasificado", con la posibilidad de que se traten de variantes peculiares de angiomios, schwannoma epitelioide, rabdomioma fetal y tumor de tritón benigno.¹

No es hasta 1992 que Fletcher acuña el término de angiomiofibroblastoma para las lesiones de vulva con características similares a las del caso en cuestión, en una serie de 10 casos donde se definen claramente las características morfológicas, por inmunohistoquímica y ultraestructurales, que la separan como una entidad diferente al AA.

A partir de entonces se considera al angiomiofibroblastoma como un tumor de localización vulvar de crecimiento lento, de límites bien definidos, no infiltrativos. Histológicamente compuesto por células estromales con áreas hipo e hiper celulares que varían de forma desde células alargadas, fusiformes, ovals, hinchadas, plasmocitoides y, ocasionalmente, células multinucleadas con núcleos de disposición lineal, dentro de un estroma laxo edematoso con abundantes vasos de tamaño variable y de finas paredes, algunos característicamente con

agrupamiento perivascular de las células estromales. Por inmunohistoquímica con reactividad de las células estromales para la vimentina y para la desmina (esto último que también ayuda a su diferenciación con el AA) y negativas para la alfa actina de músculo liso, actina músculo específica, PS-100, citoqueratinas y mioglobina. Los hallazgos ultraestructurales revelan células con características de fibroblastos y miofibroblastos.

Desde entonces se fueron reportando varios casos de angiomiofibroblastoma en diferentes instituciones, de los cuales vale la pena mencionar, por los aportes a esta entidad, los trabajos de Nielsen, Scully y colaboradores quienes reportan 12 casos de angiomiofibroblastoma, de los cuales tres tenían localización en vagina y nueve en vulva,⁶ en los cuales, además de las características convencionales, ellos describen una forma epitelioide de las células estromales y encuentran con inmunohistoquímica, al igual que en otros reportes,⁷⁻⁹ reactividad en algunos casos para alfa actina músculo liso, actina músculo específica, así como para el CD34; además sugieren un probable origen de este tumor (hasta entonces no identificado con certeza) de células mesenquimatosas del estroma mixoide inmediatamente por debajo del epitelio de revestimiento (estroma subepitelial) que se extiende desde el endocervix hasta la vulva. Así mismo resalta el trabajo de Laskin, Fetsch y Tavassoli, en un análisis de 17 casos de angiomiofibroblastoma, donde describen una variante lipomatosa en dos de ellos,¹⁰ en los cuales el tejido adiposo maduro como parte constituyente del tumor (hallazgo ya encontrado por Fletcher) fue lo suficientemente abundante como para recibir esta denominación; además, con base en pruebas de inmunohistoquímica, ellos encuentran una muy importante reactividad en casi todos los casos para receptores de estrógenos y progesterona; finalmente sugieren el origen de este tumor en células estaminales perivasculares sensibles a estímulos hormonales y con capacidad de diferenciación hacia fibroblastos, miofibroblastos y células adiposas.

Nuestro caso se presentó, como en la mayoría de los reportes, como una lesión de vulva. Tanto macroscópicamente como microscópicamente bien delimitada y compuesta por una proliferación de células estromales y vasos sanguíneos de tamaño variable y de paredes delgadas dispuestas al azar en áreas hiper e hipocelulares; la gran mayoría de las células estromales eran alargadas y fusiformes, sólo en algunas áreas donde se disponían concéntricamente alrededor de algunos vasos adoptaban un aspecto plasmocitoide, no encontramos formas

epitelioides ni células multinucleadas, así como tampoco tejido adiposo entre la lesión extensamente muestreada; la matriz de tejido conectivo era laxa y edematosa sin componente mixoide. Las células fueron reactivas por inmunohistoquímica para vimentina y negativas para marcadores musculares, epiteliales y neurogénicos. Por todos estos hallazgos macro y microscópicos hicimos el diagnóstico de angiomiofibroblastoma de vulva. Cinco meses después de la resección quirúrgica la paciente no presenta datos de recurrencia.

Aunque el angiomiofibroblastoma es una entidad poco frecuente, su reconocimiento y correcto diagnóstico es importante ya que el tratamiento estriba en una resección simple, con excelente pronóstico y sin recurrencia, por lo que debe ser considerado como parte del repertorio de diagnósticos clínicos cuando una mujer consulta por una lesión vulvar; siendo los diagnósticos clínicos más comunes los de quiste de la glándula de Bartholin, quistes de retención, lipoma, hernia inguinal, pólipo.

Su localización más frecuente es en la vulva, aunque hay casos reportados en vagina, cérvix, región perineal, región inguinal, e incluso en varones en región escrotal.^{1,10,11}

Los diagnósticos diferenciales incluyen al leiomioma mixoide epitelioides, tumor glómico, tumor de vaina nerviosa periférica, siringoma condroide, lipoma de células fusiformes, angiomixoma superficial y otras lesiones con componente mixoide, pólipo fibroepitelial, tumor fibroso solitario, todos ellos de curso benigno.^{1,2,10-13} También se debe diferenciar del angiomixoma agresivo ya que, si bien no es un tumor maligno, su presentación infiltrativa y alta tendencia a la recurrencia, lo convierten en el más importante diagnóstico diferencial con fines pronósticos. Aunque en un estudio reciente el propio Fletcher y colaboradores reevalúan la relación entre el AA y el angiomiofibroblastoma al haber encontrado reactividad para la desmina en algunos casos de AA,¹⁴ sugiriendo que se traten de dos extremos de una misma entidad; sin embargo, hasta la fecha se considera al AA una entidad, tanto clínicamente como macroscópica y microscópicamente, distinta al angiomiofibroblastoma.

Consideramos que los criterios morfológicos del angiomiofibroblastoma se encuentran suficientemente definidos para poder emitir un diagnóstico de certeza, para lo cual es importante muestrear ampliamente toda lesión vulvar con características similares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lee KC, Chan JKC. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 373-382.
2. Kurman RJ. Benign diseases of the vulva. In: Kurman RJ. *Pathology of the genital tract*. 4th ed. New York: Springer-Verlag, 1994; 72-73.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of smooth muscle. In: Enzinger FM, Weiss SW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors*. 4th ed. New York, NY: Mosby, 2001; 719-722.
4. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma 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: 463-475.
5. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughe WTE, Ferency A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts. A clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-628.
6. Nielsen GP, Rosenberg AE, Young RH, Dickersin GR, Clement PB, Scully RE. Angiomyofibroblastoma of the vulva and vagina. *Mod Pathol* 1996; 9: 284-291.
7. VanDer Griend MD, Burda P, Ferrier AJ. Angiomyofibroblastoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 1994; 54: 389.
8. Katenkamp D, Kosmehl H, Mentzel T, Reinke J. Das angiomyofibroblastoma der vulva und paravaginal region eine neue entität. *Der Pathologe* 1993; 14: 131.
9. Fukunaga M, Nomura K, Matsumoto K, Doi K, Endo Y, Ushigome S. Vulval angiomyofibroblastoma. Clinicopathologic analysis of six cases. *Am J Clin Pathol* 1997; 107: 45-51.
10. Laskin WB, Fetsch JF, Tavassoli F. Angiomyofibroblastoma of the female genital tract: Analysis of 17 cases including a lipomatous variant. *Hum Pathol* 1997; 28: 1046-1055.
11. Laskin WB, Fetsch JF, Mostofi FK. Angiomyofibroblastoma-like tumor of the male genital tract. Analysis of 11 cases with comparison to female angiomyofibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 6-16.
12. Chen KTK, Hatzel GR, Gibert EF. Myxoid variant of epithelioid smooth muscle tumor. *Am J Clin Pathol* 1980; 74: 350-353.
13. Kurman RJ, Norris HJ, Wilkinson EJ. Benign mesenchymal tumors of the vulva. Tumors of the Cervix, Vagina, and Vulva. *Atlas of tumor pathology* (Third series-Fascicle 4) Washington, DC: AFIP, 1992; 215-220.
14. Granter SR, Nucci MR, Fletcher CDMM. Aggressive angiomyxoma: reappraisal of its relationship to angiomyofibroblastoma in a series of 16 cases. *Histopathology* 1997; 30: 3-10.

Dirección para correspondencia:

Dr. Álvaro Lezid Padilla Rodríguez
Hospital General de México
Unidad de Patología
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
06726 México D.F.
E-mail: pralez@yahoo.com.mx