



Angiomixoma agresivo en hombres. Informe de dos casos

**Alva Martínez Angoa,* Mercedes Hernández-González,*
Ernesto Carrera González,* Avissai Alcántara Vázquez,* Hugo Manzanilla García****

RESUMEN

Se presentan los dos primeros casos de angiomixoma agresivo en hombres, detectados en el Hospital General de México. El primero se trató de un hombre de 69 años, presentó aumento de volumen de región inguinal, diagnosticado clínicamente como hernia. El segundo, un individuo del sexo masculino de 32 años con aumento de volumen en región escrotal diagnosticado como linfedema. El angiomixoma agresivo. Es un tumor de los tejidos blandos pélvicos y perineales, localmente agresivo, no metastatizante. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres; es menos común en hombres y, en éstos, al parecer tiene un mejor pronóstico, de ahí uno de los intereses de presentar estos casos. Este tumor debe diferenciarse de mixoma intramuscular, neurofibroma mixoide y angiomyofibroblastoma, todos ellos tumores benignos sin capacidad de recurrencia o invasión local. Los angiomixomas agresivos pueden ser confundidos con neoplasias malignas debido a su capacidad infiltrativa y a que pueden alcanzar gran tamaño. Por lo anterior, su reconocimiento es importante para establecer el pronóstico y tratamiento adecuado.

Palabras clave: Angiomixoma agresivo, tumor mixoide, región inguinal, escroto.

ABSTRACT

The two first cases of aggressive angiomyxoma treated in men at the General Hospital of Mexico are presented. The first was in a man 69 years old, who presented an increase in volume of the inguinal region, clinically diagnosed as in hernia; the second case was in man 32 years old with an increase in volume of the scrotal region and diagnosed as lymphedema. The aggressive angiomyxoma (AA) is a tumor of soft tissues found in pelvis or perineum, locally aggressive but non metastatic, and is frequently found in women but rare in men. It seems to have a better prognosis in men, that is why we are presenting these cases. The tumors in both genders must be differentiated from intramuscular myxoma, myxoid neurofibroma and angiomyofibroblastoma, all benign tumors, which do not present any risk of recurrence or local invasion. The AA can also be mistaken for a malignant tumor, since it can grow and infiltrate surrounding tissues. It is therefore important to recognize it to establish the prognosis and adequate treatment.

Key words: Aggressive angiomyxoma, myxoid tumor, pelvic soft tissues and perineum.

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma agresivo (AA) es un tumor poco frecuente, originado de fibroblastos, de los tejidos blandos pélvicos y perineales, localmente agresivo, no

metastatizante que se presenta con mayor frecuencia en mujeres.

Fue descrito en 1983 por Steeper y Rosai,¹ en los tejidos blandos de la pelvis y periné de mujeres premenopáusicas. Estos tumores se caracterizan por citología de aspecto benigno. Están formados por células fusiformes y estelares, inmersas en una matriz mixoide que contienen vasos de mediano calibre. A pesar de la apariencia citológica inofensiva, son tumores infiltrantes y presentan un alto riesgo de recurrencia.

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de México (HGM). Departamento de Patología, Facultad de Medicina, UNAM.

** Servicio de Urología, HGM.



Figura 1. Cavidad escrotal ocupada por tejido de aspecto fasciculado, con áreas mixoides, rodeadas por piel de la región.

En 1992 Tsang y Chan² reportaron cuatro casos de angiomixoma agresivo en hombres. Hasta la actualidad se han informado 15 casos en la literatura anglosajona revisada³⁻⁷ y cinco en la literatura de lengua hispana.⁸⁻¹² Las localizaciones encontradas son: escroto, perineo, ingle, pelvis y cordón espermático. Es una lesión poco frecuente, aun cuando su incidencia no ha sido claramente establecida.

Se describen los dos primeros casos de angiomixoma agresivo vistos en el Hospital General de México, en hombres adultos; se localizaron en región inguinal y escrotal. Se describen sus características histológicas, inmunohistoquímica y el diagnóstico diferencial con otros tumores mixoides.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

El primer caso correspondió a un hombre de 69 años de edad, el cual fue intervenido quirúrgicamente con diagnóstico de probable hernia inguinal. El espécimen

que se recibió en el laboratorio de patología quirúrgica era de forma irregularmente ovoide de 5 x 3 x 2 cm, bien delimitado, de color blanco grisáceo, rodeado de tejidos de apariencia fibroadiposa.

El caso 2 correspondió a un hombre de 32 años de edad, con aumento difuso del escroto, por lo que se diagnosticó clínicamente como linfadema escrotal. Con este diagnóstico se le realizó resección parcial de escroto. La pieza que se recibió en patología quirúrgica media 28 x 18 x 7 cm. Mostraba piel de la región sin alteraciones, por debajo de ella había áreas mixoides mal limitadas de color blanco amarillento, alternando con estrías de tejido de aspecto fasciculado de color blanco (*Figura 1*).

Los dos casos histológicamente mostraron: estroma hipocelular mixoide y dos componentes celulares; uno de células fusiformes y otro de células pequeñas, monótonas, de núcleo uniforme, con cromatina densa y nucléolo poco evidente. En el estroma se encontraron abundantes vasos de mediano calibre, hialinizados. No se observaron áreas de necrosis o de atipia (*Figura 2*).

Las reacciones de inmunohistoquímica fueron positivas para vimentina y negativas a desmina, PS100, receptores de progesterona y de estrógenos (*Figura 3*).

Después de dos años de seguimiento, los pacientes no presentan actividad tumoral.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia poco frecuente, caracterizada por ser localmente agresiva, infiltrante no metastatizante, originalmente descrito

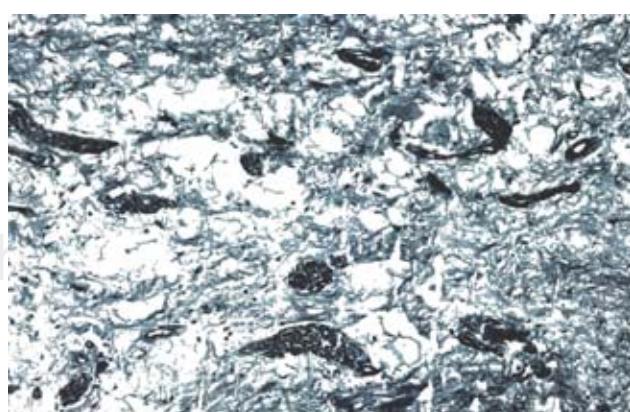


Figura 2. Angiomixoma agresivo. Células fusiformes, se encuentran distribuidas en un estroma mixoide con vasos sanguíneos prominentes.

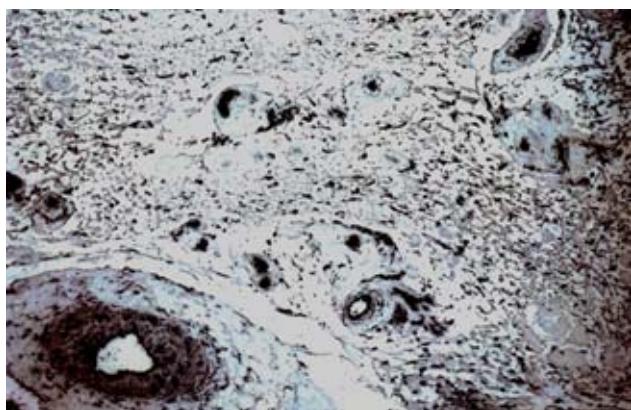


Figura 3. Angiomixoma agresivo. Inmunohistoquímica. Se observa positividad para vimentina en las células tumorales.

en mujeres y posteriormente en hombres; en ambos sexos se localiza en tejidos blandos de la pelvis y periné. El cuadro clínico-patológico, en algunas ocasiones, ha sido y es confundido con hernias inguinales como sucedió en uno de nuestros casos.

Desde el punto de vista de histogénesis, de acuerdo a la microscopía electrónica y al cultivo de tejidos, la lesión se origina de fibroblastos pélvicos.¹³ Los estudios de citogenética muestran una translocación en la región 12q14-15; esta alteración es compartida por otros tumores mesenquimatosos, como leiomiomas uterinos, lipomas, hamartomas pulmonares, liposarcomas o hemangiopericitomas.¹⁴

Con técnicas de inmunohistoquímica, las células presentan positividad para vimentina y positividad variable para actina musculoespecífica y actina de músculo liso, ocasionalmente para desmina y negatividad para proteína S100, cromogranina, CD34 y factor VIII.

El angiomixoma agresivo debe ser diferenciado de otros tumores mixoides que tienen riesgo bajo de recurrencia local como: mixoma intramuscular, neurofibroma mixoide y angiomiofibroblastoma; así como de tumores mixoides malignos con alto potencial para metastatizar como liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno y rhabdomiosarcoma embrionario.

El mixoma intramuscular, a diferencia del angiomixoma agresivo, se presenta con mayor frecuencia en los músculos de las extremidades inferiores, superiores y de la espalda. Puede recordar histológicamente angiomixoma agresivo por su carácter infiltrante y su matriz mixoide; sin embargo, presenta escasos vasos sanguíneos, los cuales son prominentes y característicos en angiomixoma agresivo.

El neurofibroma mixoide es un tumor frecuente en los tejidos blandos de las extremidades, en contraste con las células del angiomixoma agresivo, las células del neurofibroma tienden a tener una mayor orientación, los vasos en este tumor están bien desarrollados, pero no tan aparentes como en el angiomixoma agresivo. El neurofibroma presenta positividad para proteína S100 la cual es negativa en angiomixoma agresivo.

El angiomiofibroblastoma es el diagnóstico diferencial más importante. Este tumor benigno, recientemente descrito, se presenta en la misma localización que el angiomixoma agresivo (vulva, periné y escroto). Se caracteriza por bordes bien circunscritos, estroma edematoso y áreas hipoceíulares que alternan con áreas hipercelulares y células estromales fusiformes que se disponen alrededor de vasos capilares, pero no contiene vasos sanguíneos con paredes gruesas como el angiomixoma agresivo. Sin embargo, el inmunofenotipo de estas dos entidades es indistinguible ya que, en ambos, las células estromales presentan positividad para vimentina, desmina y positividad variable para actina musculoespecífica y actina de músculo liso. Por lo cual Fletcher y colaboradores sugieren que se trata de los extremos de una misma entidad.¹⁵

El gran tamaño que puede alcanzar el angiomixoma agresivo y su crecimiento infiltrativo pueden hacer sospechar el diagnóstico de malignidad; sin embargo, la ausencia de necrosis, hemorragia, figuras mitóticas y atipia nuclear descartan la posibilidad de sarcoma.

El hecho de que en los hombres esta lesión sea aun menos común que en las mujeres merece algunas consideraciones terapéuticas. En los hombres parece que tiene menor grado de recurrencia local aproximadamente 20%, en comparación con 50% en las mujeres;¹³ esto probablemente se debe a que la resección completa es más fácil en la región paratesticular en los hombres, que en la pelvis y periné de las mujeres. Se recomienda resección amplia y seguimiento de los pacientes tomando en consideración que la recurrencia depende del tamaño del tumor, la localización y la presencia o ausencia de tumor en el margen quirúrgico.

Se han informado dos casos en mujeres para las que el angiomixoma agresivo resultó mortal;^{16,17} la evolución desde el diagnóstico fue de 10 y 27 años, lo cual sugiere que clínicamente se deba hacer seguimiento de todos los casos. Nuestros pacientes tienen dos años de seguimiento sin actividad tumoral.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Tsang WY, Chan JKC, Lee KC, Fletcher CDM. Aggressive angiomyxoma. A report of four cases occurring in men. Am J Surg Pathol 1992; 1059-1065.
3. Iezzoni JC, Fechner RE, Wong LS, Rosai J. Aggressive angiomyxoma in males, A report of four cases. Am J Clin Pathol 1995; 104: 391-396.
4. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, McCaughey WTE, Ferenczy A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. Hum Pathol 1985; 16: 621-628.
5. Chihara Y, Fujimoto K, Takada S, Hirayama A, Cho M, Yoshida K, Ozono S, Hirao Y. Aggressive angiomyxoma in the scrotum expressing androgen and progesterone receptors. Int J Urol 2003; 10: 672-675.
6. Hong RD, Drake WK, Gonzales JG. Aggressive angiomyxoma of the perineum in a man. J Urology 1997; 157: 959-960.
7. Durdov MG, Tomic S, Pisac VP. Aggressive angiomyxoma of scrotum. Scand J Urol Nephrol 1998; 32: 299-302.
8. Avilés MJ, Sánchez AS, Casanova CAS, Falgas AG-MYGS. Angiomixoma invasivo de escroto. Arch Esp Urol 1990; 43: 908-909.
9. Aranguez G M, Patiño EG. Angiomixoma agresivo paratesticular. Rev Esp Patol 2003; 36: 333-338.
10. García RD, Jurado TI, Pratz LJ, Prera VA, Abad GC, Cabezuelo-Hernández MA. Myxoma of the scrotum Arch Esp Urol 1997; 50: 1123-1125.
11. Madrigal B, Veiga M, Vara A, Pérez del Río MJ, González Cf, Fresno MF, Herrero A. An aggressive inguinal (parafunicular) angiomixoma in a male patient. Arch Esp Urol 1999; 52: 785-788.
12. Saenz Santamaría MFJ, Sánchez CM, Parra Pérez MG. Myxoma of the scrotum. Arch Esp Urol 1988; 41: 157-159.
13. Folpe A, Weiss S. Paratesticular soft tissue neoplasms. Semin Diagn Pathol 2000; 17: 307-318.
14. Kazmierczak B, Wanschua S, Meyer-Bolte K, Caselitz J. Cytogenetic and molecular analysis of an aggressive angiomyxoma. Am J Pathol 1995; 147: 580-585.
15. Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lek, Chan JKC. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasma distinct from aggressive angiomyxoma. Am J Surg Pathol 1992; 16: 373-382.
16. Blandamura S, Cruz J, Faure VL, Machado PI, Ninfo V. Angiomixoma agresivo: A second case of metastasis with patient's death. Hum Pathol 2003; 34: 1072-1074.
17. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomyxoma. N Engl J Med 1999; 341: 1772.

Correspondencia:

Dra. Mercedes Hernández G.
 Hospital General de México
 Unidad de Patología
 Dr. Balmis 148
 Col Doctores
 06726 México, D.F.
 Tel: 55-78-46-08