



Angiomixoma agresivo de la vulva. Informe de un caso

Carlos Ugarte,* Cuauhtémoc Galeana C,*
Erick R Aguilar N,* Minerva Lazos O**

RESUMEN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia de baja incidencia que aparece principalmente en la región pélvico-perineal de mujeres durante la etapa reproductiva. Se caracteriza por su baja tasa de crecimiento y la tendencia a la recurrencia local. Se informa un caso de angiomixoma agresivo en la vulva de una mujer de 24 años con antecedentes de dos embarazos previos atendidos sin complicaciones. El tumor era pediculado y pendía del labio mayor izquierdo. Histológicamente, el tumor es hipocelular, mixoide, con presencia de células fusiformes y estelares con inmunorreactividad para vimentina, desmina, actina y receptores de estrógenos y progesterona. Se presentan las características histológicas e inmunohistoquímicas con énfasis en la presencia de receptores hormonales como un indicador para un probable tratamiento antihormonal en los casos extirpados incompletamente.

Palabras clave: Angiomixoma agresivo, vulva.

ABSTRACT

The aggressive angiomyxoma (AA) is a neoplasm of low incidence which occurs mainly in the perineum and pelvic area of women in the reproductive period. It is characterized by its slow growth and tendency to recur locally. A case of AA that originated in the vulva of a 24 year-old woman with two previous normal pregnancies is reported. The tumor was pediculated and attached to the left major labius. Histologically, the tumor is hypocellular, myxoid, with fusiform stellate cells, immunoreactive for vimentin, desmin, actin and estrogen and progesterone receptors. The histologic and immunohistochemical characteristics are presented, with emphasis in the presence of hormonal receptors, as indicators for a probable antihormonal treatment in cases not completely excised.

Key words: Aggressive myxoma, vulva.

INTRODUCCIÓN

El término angiomixoma agresivo (AA) fue propuesto por Steeper y Rosai en 1983 para definir una neoplasia mesenquimatosa mixoide, de crecimiento lento, que se presenta principalmente en tejidos blandos de la región pélvica, genital y/o perineal de mujeres adultas.¹ Es un tumor poco frecuente, con unos 150

casos publicados en la literatura.^{2,3} La proporción mujer/hombre es de 6:1; es más frecuente en la época reproductiva; el rango de edad varía de 11 a 82 años, con un pico de incidencia en la tercera década de la vida.^{3,4} El AA ha sido descrito también en vagina, cavidad uterina, vejiga, retroperitoneo, espacio isquiorrectal, recto y extremidades inferiores. En los hombres se observa en el escroto, cordón espermático, epidídimo y región inguinal (parafuncular). Son neoplasias grandes que miden de 3 a 60 cm de eje mayor, sólidas, no encapsuladas y de baja densidad radiológica.^{1, 5-13} A pesar de que se les considera neoplasias localmente agresivas, se han descrito dos casos aislados con metástasis pulmonares y en mediastino.^{14,15} Se informa un caso de AA en una mujer de 24 años que se estudió en el Hospital General Dr.

* Servicio de Patología. Hospital General «Dr. Gustavo Baz Prada». ISEM. Cd. Netzahualcóyotl, Estado de México.

** Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de México y Facultad de Medicina, UNAM.

Recibido para publicación: 28/08/09.

Aceptado: 22/09/09.

Gustavo Baz Prada con énfasis en las características inmunohistoquímicas útiles para diferenciarlo de otros tumores mixoides.

RESUMEN CLÍNICO

Mujer de 24 años con antecedentes de dos embarazos previos atendidos sin complicaciones, el último 9 meses antes. Acudió al Hospital General Gustavo Baz Prada por la presencia de un tumor en vulva, de 6 meses de evolución que había presentado crecimiento lento y constante. En la exploración física se observó un tumor pediculado en labio mayor izquierdo, de 18 x 16 cm, de eje mayor y menor respectivamente, ligeramente doloroso a la palpación, ulcerado y con hipertermia local (*Figura 1*). En el diagnóstico clínico se consideró fibroma vs quiste de glándula de Bartholin; más tarde se efectuó resección completa del tumor con anestesia local. Cursó con postoperatorio sin complicaciones. Actualmente se encuentra asintomática.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

La pieza quirúrgica era de forma ovalada, medía 14 x 13 x 11 cm, pesaba 427 g. Estaba cubierta por la piel ocre, con desecación y úlceras de bordes irregulares y lecho de aspecto granular (*Figura 2*). Al corte, la



Figura 1. Foto clínica que muestra un gran tumor pediculado que pende del labio mayor izquierdo de la vulva.

superficie de sección era homogénea, de aspecto mixoide, color blanco grisáceo y consistencia blanda. Era bien delimitada, pero no encapsulada (*Figura 3*).

El estudio histológico reveló un tumor de bordes infiltrantes. En aumento seco débil se observó una neoplasia hipocelular, con células de apariencia fibroblástica, fusiformes y estelares, con núcleo ovoide y nucléolo aparente, dispersas en un estroma laxo de aspecto mixomatoso, con moderado incremento de la celularidad alrededor de las estructuras vasculares. Había numerosos vasos sanguíneos de calibre variable con engrosamiento hialino de la adventicia. No se observó pleomorfismo celular ni mitosis atípicas (*Figura 4*).

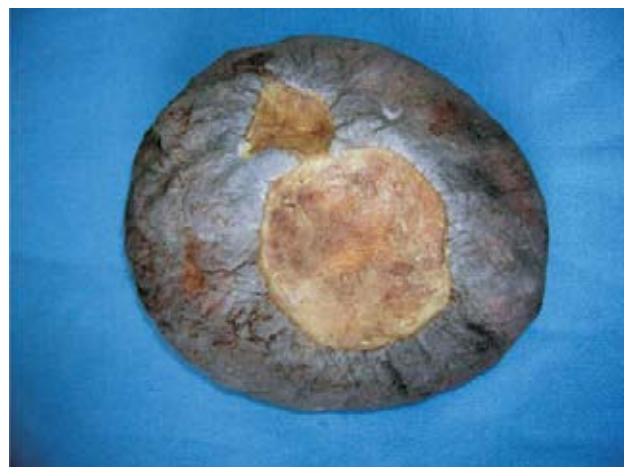


Figura 2. Aspecto externo de la pieza quirúrgica que muestra úlcera de bordes bien definidos y fondo heterogéneo.

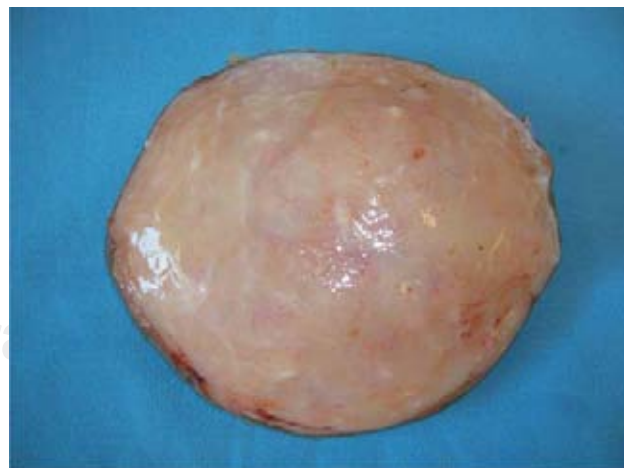


Figura 3. Superficie de corte homogénea, de color gris blanquecino, con aspecto mixoide.

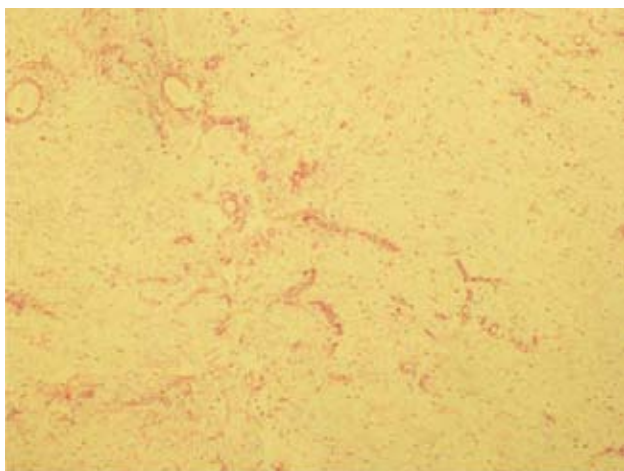


Figura 4. Fotomicrografía que muestra una lesión hipocelular, con estroma mixoide y red vascular de calibres variables con engrosamiento hialino de la pared. (PAS, 100X).

El estudio inmunohistoquímico resultó positivo para vimentina, desmina, AAML y receptores de estrógenos y de progesterona (Figuras 5 y 6). La proteína S-100, el Ki-67, CD-34, AAME y AMB fueron negativos.

DISCUSIÓN

A pesar de que Rosai y Steeper describieron por primera vez al angiomixoma agresivo como una neoplasia mixoide, de crecimiento lento, que afecta principalmente la región pélvico-perineal en mujeres en edad reproductiva, la patogenia de éste sigue siendo motivo de discusión. Estudios a nivel molecular han demostrado que el AA se asocia con una translocación localizada en el cromosoma 12, t(8;12) que provoca una expresión aberrante del gen HMGIC que codifica para una proteína involucrada en la transcripción del DNA como ocurre en otros tumores mesenquimatosos benignos.^{4,16}

La histogénesis del AA también sigue siendo un tópico de controversia, ya que se ha propuesto un origen neural o endotelial,⁷ pero los estudios inmunohistoquímicos y ultraestructurales sugieren, como en la descripción original,¹ una estirpe miofibroblástica.^{17,18} Es probable que el AA se origine de células especializadas e inmaduras del estroma de la región pélvico-perineal, que experimentarían grados variables de diferenciación muscular y que explicarían algunos resultados discordantes en la literatura, como también el solapamiento de algunos casos con angio-miofibroblastoma. A diferencia del AA, el angio-miofi-

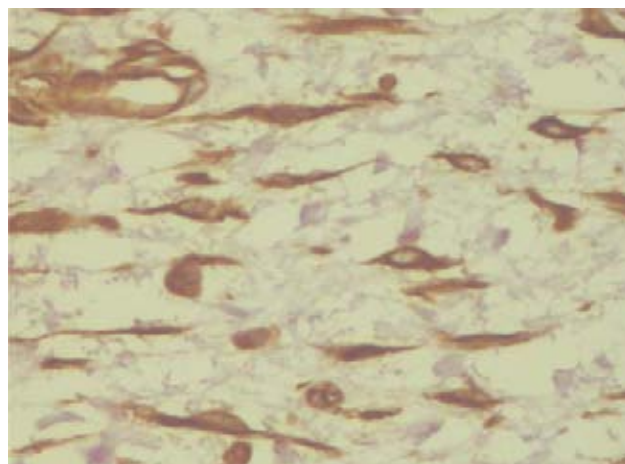


Figura 5. Inmunorreactividad intensa a desmina (400X).

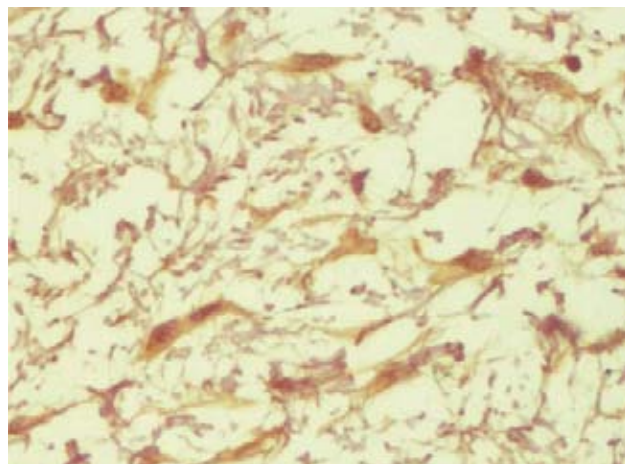


Figura 6. Inmunorreactividad nuclear para estrógenos (400X).

broblastoma es una lesión bien delimitada, de menor tamaño, con tendencia a la hiper celularidad perivascular, apariencia epiteliode, con células multinucleadas y negatividad para actina. En el presente caso, la diferenciación mioide es apoyada por el estudio inmunohistoquímico. El diagnóstico diferencial del AA incluye al mixoma intramuscular, yuxtaarticular, mixoma cutáneo, neurofibroma mixoide, leiomioma mixoide, fibromatosis pélvica, lipoma de células fusiformes, liposarcoma mixoide y miofibrosarcoma.^{14,19}

El tratamiento de elección es la resección amplia. En los casos de difícil resección, con presencia del tumor en bordes quirúrgicos, se requiere seguimiento a largo plazo por el alto índice de recurrencia que presenta el AA.^{1,19} Algunos autores proponen terapia hormonal como alternativa complementaria de tratamien-

to para los casos de difícil resección y que no se pueden extirpar de manera completa, dado que las células del AA muestran positividad para receptores de estrógenos y progesterona y se presentan en la etapa reproductiva de las mujeres.^{2,16}

REFERENCIAS

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 463-75.
2. Ribaldone R, Piantanide P et al. Aggressive angiomixoma of the vulva. *Gynecologic Oncology* 2004; 95: 724-728.
3. Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Forteza J. Angiomixoma agresivo de vulva. *Rev Esp Patol* 2003; 36: 441-446.
4. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000; 36: 97-108.
5. Madrigal B, Veiga M, Vara A et al. An aggressive inguinal (parafunicular) angiomixoma in a male patient. *Arch Esp Urol* 1999; 52: 785-788.
6. Matsuzaki A, Morita T, Kobayashi Y, Kumamaru T, Tokue A. Aggressive angiomixoma in an 11 years old boy. *BJU Int* 2001; 88: 124.
7. Bégin LR, Clement PB, Kirk ME et al. Aggressive angiomixoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Human Pathol* 1985; 16: 621-8.
8. Skalova A, Zamecnik M, Michal M, Optarny V. Aggressive angiomixoma presenting as polyp of uterine cavity. *Pathol Res Prac* 2000; 196: 719-25.
9. May F, Luther A, Mohr W, Bachor R, Hautmann RE. Recurrent aggressive angiomixoma of the urinary bladder. Case report and review of the literature. *Urol Int* 2000; 65: 57-9.
10. Fishman A, Otey LP, Poindexter AN, Shannon RL, Girtanner RE, Kaplan AL. Aggressive angiomixoma of the pelvis and peritoneum. *J Reprod Med* 1995; 9: 665-9.
11. Vella R, Calleri D. Superficial angiomixoma of the epididymis. Presentation of a new case and clinical considerations. *Minerva Urol Nefrol* 2000; 52: 77-9.
12. De la Ossa M, Castellano-Sánchez A, Álvarez E, Smoak W, Robinson MJ. Sonographic appearance of aggressive angiomixoma of the escrotum. *Clin Ultrasound* 2001; 29: 476-8.
13. Alobaid A, Goffi F, Lussier et al. Aggressive angiomixoma of the vulva or perineum: report of three patients. *J Obstet Gynaecol Can* 2005; 27: 1023-6.
14. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomixoma. *N England J Med* 1999; 341: 1772.
15. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfa V. Aggressive angiomixoma: a second case of metastasis with patients death. *Human Pathol* 2003; 34: 1072-74.
16. Nucci MR, Weremowicz S, Neskey DM, Sornberger K, et al. Chromosomal traslocation t(8;12) induces aberrant HMGIC expression in aggressive angiomixoma of the vulva. *Genes Chromosomes Cancer* 2001; 32: 172-6.
17. Manivel C, Steeper TA, Swanson P. Aggressive angiomixoma of female pelvis: an immunoperoxidase study (Abstract). *Lab Invest* 1987; 56: 46A.
18. Skálová A, Michal M, Husek K, Leivol. Aggressive angiomixoma of the pelvioperineal region. Immuno-histological and Ultrastructural Study of seven cases. *Am J Dermatopathol* 1993; 15: 446-51.
19. Weiss SW, Goldblum JR. Benign soft tissue tumors and pseudotumors of miscellaneous type. *Enzinger FM. Ed. Soft Tissue Tumors. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001. pp. 1419-81.*

Correspondencia:

Minerva Lazos O

E-mail: minervalao@yahoo.com.mx