

ONCOLOGÍA

ANGIOMIXOMA AGRESIVO
DE LA VULVA

Rebeca Bedoya Serrano*

SUMMARY

Aggressive angiomyxoma is a rare vulvar benign tumor, first described in 1983 for Steeper and Rosai. It is a tumor of mesenchymal origin that occurs mainly in the pelvic and perineal region of women during their reproductive years. It is characterized by its marked tendency to local recurrence and little ability to make distant metastases. Histologically tumor is infiltrative, hypocellular, myxoid edges, with numerous blood vessels of varying caliber and blood-borne outbreaks extravasation. The cells are fibroblastic appearance with

immunoreactivity for vimentin, desmin, actin and mainly for estrogen and progesterone receptors. The treatment is surgical resection, the role of radiotherapy and hormone therapy is not fully established.

INTRODUCCIÓN

El Angiomixoma agresivo de la vulva es una neoplasia mesenquimatosa vulvo-vaginal perineal y pélvica de bordes infiltrantes⁹. Es un tumor poco frecuente con unos 150 casos publicados en la literatura. La relación mujer/hombre es de 6:1, es más frecuente en la edad

reproductiva y muestra un rango de edad de presentación que oscila entre los 11 y 82 años, con un pico en la tercera década de vida¹. El Angiomixoma agresivo (AA) fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rossai para definir una neoplasia mesenquimal mixoide de crecimiento lento que aparece fundamentalmente en la región pélvica y/o perineal en mujeres adultas¹. El término “agresivo” se refiere a su capacidad localmente invasora de los tejidos blandos de la pelvis y su tendencia a recurrir⁵. El Angiomixoma agresivo ha sido descrito también en vagina, cavidad

* Médico General del Servicio de Ginecología del Hospital México. Costa Rica.

uterina, vejiga, retroperitoneo, espacio isquiorrectal, recto y extremidades inferiores. En los varones aparece en el escroto, cordón espermático, epidídimo y región inguinal (parafunicular)¹.

HISTOLOGÍA

Es un tumor sólido y de consistencia blanda, con expresión a receptores de estrógenos y progesterona. Histológicamente es benigno, se caracteriza por un estroma mixoide, con la presencia de células fusiformes, estrelladas sin atipias, con componente vascular, localmente invasor⁹. Se consideran células de origen al fibroblasto y al miofibroblasto, en un patrón mixoide y vascular marcado⁷. Por lo general, este tipo de tumor tiene buen pronóstico y una baja capacidad metastásica⁶, solo se han descrito dos casos de mujeres con múltiples metástasis que inicialmente fueron tratadas con escisión quirúrgica y posteriormente se les diagnosticó enfermedad metastásica³. Una de

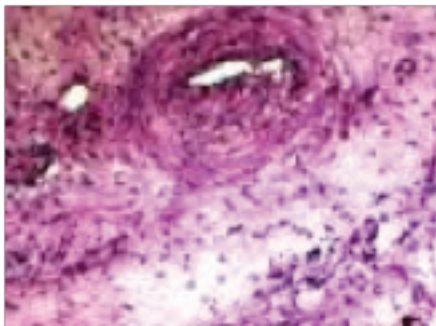


Fig 1. Componente vascular con vasos de diferente tamaño, no conectados entre sí.

ellas, femenina de 67 años, tuvo metástasis pulmonar, peritoneal y a nódulos linfáticos (mediastinos, iliacos y aórticos) la cual terminó en muerte. La otra paciente de 27 años, tuvo múltiples recurrencias locales hasta 7 años después de la resección y se le diagnosticó enfermedad metastásica a pulmón dos años después, y ella murió un año más tarde³. Se ha relacionado, recientemente, con la translocación del cromosoma 12 con la consecuente expresión aberrante de la proteína HMGIC (high mobility group protein isoform I-C) por sus siglas en inglés, involucrada en la transcripción del ADN³. Con frecuencia muestran positividad para receptores de estrógenos y progesterona, tinción positiva para CD 34, vimentina, ligeramente a desmina y actina músculo específica⁷. En un estudio realizado por McCluggage y colaboradores mostró que todos los cinco casos de AA estudiados fueron positivos para el receptor de estrógenos y cuatro de los cinco casos fueron fuertemente positivos para el receptor de progesterona (en más del 50% de las células)⁶. Se debe hacer diagnóstico diferencial con otras patologías como: Quiste de la glándula de Bartholino, leiomiomas, angiomiofibroblastoma, lipomas vulvares, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno,

rabdomiosarcomas o sarcoma botrioide⁷.

DIAGNÓSTICO

El estudio de imágenes que muestra la información más detallada es la resonancia magnética nuclear, que permite planear el tratamiento quirúrgico y en el post operatorio identificar recaídas, que van del 30 al 70% y las cuales pueden aparecer varios años después⁷. Ecográficamente se ha descrito como una lesión hipoecogénica con áreas anecoicas o quísticas en su interior. En la Tomografía Computarizada (TC) aparece como una tumoración de partes blandas de márgenes bien definidos y menor o igual atenuación que el músculo. En las secuencias de Resonancia Magnética (RM), la cual es el gold estándar en el diagnóstico, el tumor se presenta con iso o hiposeñal en T1 y alta intensidad en T2, en relación con la abundante matriz mixoide y el alto contenido de agua, con un importante realce en secuencias posgadolinio, con un patrón de captación típicamente en “espiral”, causado por el estroma fibrovascular del tumor¹⁰. El Angiomixoma agresivo, a pesar de ser un tumor raro, tiene una apariencia en TC y RM muy característica de forma que se puede sospechar antes de la cirugía¹⁰. Además, ambas técnicas permiten delimitar con gran

exactitud la extensión tumoral a través del diafragma pélvico y sus relaciones anatómicas, favoreciendo en correcto abordaje quirúrgico¹⁰.

TRATAMIENTO

Hasta el momento se han reportado casos tratados con radioterapia, quimioterapia, hormonoterapia, embolización y cirugía radical. Sin embargo, la piedra angular en el tratamiento es la cirugía radical, a pesar que en ocasiones técnicamente es difícil por la infiltración a los tejidos adyacentes y su alta morbilidad⁷. Se debe realizar la escisión quirúrgica completa, en la medida de lo posible, en todos los casos; y la escisión parcial debe manejarse con cautela cuando hay un caso con alta morbilidad quirúrgica⁵. Desafortunadamente, las recurrencias pueden aparecer incluso con márgenes quirúrgicos negativos⁵. La quimioterapia y radioterapia son de escasa utilidad debido a la baja actividad mitótica del Angiomixoma agresivo⁷. La terapia hormonal adyuvante con tamoxifeno, raloxifeno y análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRHa) ha sido descrita con grados variables de éxito que va desde la no respuesta al tratamiento hasta la remisión completa del tumor primario y la recurrencia del AA⁵. Estos hallazgos se han

atribuido al hecho que estos tumores presentan receptores para estrógenos y progesterona y son sensibles a la terapia hormonal⁵. La embolización arterial ha sido reportada pero por lo general no se realiza debido a la alta vascularidad de estos tumores⁵.

A pesar de esta amplia gama de opciones terapéuticas, la recurrencia del Angiomixoma agresivo es tan alta como de un 72%^{5,7,3}.

CONCLUSIONES

El Angiomixoma agresivo vulvar es una neoplasia poco frecuente, con solo 150 casos reportados en la bibliografía. A pesar de ser un tumor benigno se debe aconsejar a los pacientes sobre la necesidad de llevar un control estricto y seguimiento a largo plazo debido a su alta capacidad de recurrencia local. Los estudios de imágenes como el TC y la RM se han recomendado como parte de la evaluación periódica en estas pacientes, sin embargo, no existen guías sobre la frecuencia con la que se deben de realizar ni el tiempo límite; algunos autores hablan de examen físico y seguimiento con RM por hasta 15 años posterior al tratamiento⁵.

RESUMEN

El Angiomixoma agresivo vulvar es un tumor benigno

poco frecuente, descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai. Es un tumor de origen mesenquimatoso que aparece fundamentalmente en la región pélvica y perineal de mujeres durante la edad reproductiva. Se caracteriza por su tendencia marcada a la recurrencia local y muy poca capacidad de hacer metástasis a distancia. Histológicamente es un tumor de bordes infiltrativos, hipocelular, mixoide, con numerosos vasos sanguíneos de calibre variable y focos de extravasación hemática. Las células son de apariencia fibroblástica con inmunorreactividad para vimentina, desmina, actina y principalmente para los receptores de estrógeno y progesterona. El tratamiento es quirúrgico, el papel de la radioterapia y del tratamiento hormonal aun no está establecido.

Palabras clave: angiomixoma agresivo, vulva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Addulkader, I. et al. Angiomixoma agresivo de vulva. Rev Esp Patol 2003; Vol 36, N°4: 441-446.
2. Argüelles, S. et al. Angiomixoma agresivo vulvar. Elsevier Vol. 48. Num. 05. Mayo 2005.
3. Bagga, R. et al. Aggressive Angiomixoma of the Vulva in Pregnancy: A case Report and Review of Management Options.

4. De la Fuente, J. et al. Angiomixoma agresivo vulvar. Elsevier Vol 51, Issue 2, Feb 2008, Pag 99.103.
5. Elkattah, R. et al. Aggressive Angiomyxoma of the Vulva: A précis for Primary Care Providers. Case reports in Obstetrics and Gynecology. June 2013.
6. McCluggage, WG. et al. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits estrogen and progesterone receptor positivity. J Clin Pathol. 2000 Aug; 53(8):603-5.
7. Nava Flores, E. et al. Angiomixoma agresivo de la vulva. Informe de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2009; 77 (10): 487-90.
8. Noguero, MR. et al. Angiomixoma agresivo de vulva. Estudio descriptivo de tres casos. Prog Obstet Ginecol 2001; 44:82-86.
9. Ocampo-Torres, A. et al. Angiomixoma agresivo de vulva. Rev Hops Jua Mex 2012; 79(4): 273-275. Angiomixoma agresivo de vulva. Rev Esp Patol 2003; Vol 36, Nº 4: 441-446.
10. Querol Borrás, V. et al. Solución del caso 20: Angiomixoma agresivo. Elsevier Doyma. Radiología. 2010; 52(4): 369-371.
11. 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 Jul; 7(5): 463-75.