



CASO CLÍNICO

Angiomiofibroblastoma en tracto genital femenino. Presentación de siete casos

Angiomyofibroblastoma of the female genital tract. Review of seven cases

Mercedes Hernández-González, París Mier-Maldonado, Avissai Alcántara-Vázquez.

Resumen

El angiomiofibroblastoma es una lesión mesenquimatosa benigna, nodular, bien circunscrita, poco frecuente, localizada principalmente en la vulva. Histológicamente constituida por dos componentes uno estromal y otro vascular. En este estudio, se realizó una revisión de 976 lesiones de la región vulvo vaginal encontradas en el material quirúrgico del Servicio de Patología quirúrgica, del Hospital General de México, en un periodo de 10 años. De este total, se encontraron siete casos con diagnóstico de angiomiofibroblastoma, a los cuales se les realizó inmunomarcación, con el propósito de contar con un apoyo más en el diagnóstico diferencial con el angiomixoma agresivo.

Palabras clave: Angiomiofibroblastoma, vulva, inmunohistoquímica, México.

Abstract

The angiomyofibroblastoma is a benign mesenchymal lesion, infrequent and localized mainly in the vulva. It is described as a nodular, well circumscribed lesion. Histologically they are formed by stromal and vascular components. A review of 976 cases of lesions in the vulvo vaginal area was carried out from the surgical material seen in the pathological service of Mexico City's General Hospital, in a nine year period. Seven cases with a histopathological diagnosis of angiomyofibroblastoma were obtained. The immunohistochemical studies revealed that these are helpful in the differential diagnosis with the aggressive angiofibroma.

Keywords: Angiomyofibroblastoma, vulva, immunohistochemical, Mexico.

» Introducción

El Angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimatoso benigno localizado primordialmente en el tracto genital femenino, en mujeres de edad media.^{1,2} Se localiza en uretra, vagina, trompas uterinas y vulva especialmente en esta última.^{3,4} En hombres, se han informado tumores similares a angiomiofibroblastomas en regiones inguinoescrotal, perineal y en el cordón espermático.^{5,6}

El tumor fue descrito en 1992 por Fletcher, como un tumor vulvovaginal, subcutáneo, morfológicamente distinto al angiomixoma agresivo, caracterizado por un curso indolente.⁷

Clínicamente son tumores bien circunscritos, de crecimiento lento, acompañados de dolor, por lo que frecuentemente se diagnostican como quistes de la glándula de Bartholin,⁸ hidroceles del canal de Nuck y angiomixoma agresivo.¹

Macroscópicamente son lesiones nodulares, bien delimitadas pero usualmente no encapsuladas, de uno a 10 cm (promedio 4 cm), de consistencia blanda, al corte la lesión es gris rosada, con apariencia brillante.

Histológicamente está constituida por vasos pequeños o de tamaño mediano, rodeados de miofibroblastos y un estroma laxo, edematoso en cantidad variable. El tumor tiene células de citoplasma eosinófilas, puede tener células epiteloides, plasmocitoides, así como binucleadas o multinucleadas y focalmente se puede encontrar patrón de crecimiento de tipo esteriforme. Las figuras de mitosis son escasas y no hay necrosis. Alrededor del 10% de los casos contienen tejido adiposo. La fibrosis y hialinización vascular son frecuentes, en lesiones antiguas. Algunos casos muestran superposición con el angiofibroma celular, por eso es mejor considerar a éste, como una variante de la misma lesión.⁸

El perfil inmunohistoquímico del angiomiofibroblastoma muestra: fuerte positividad para desmina, positividad focal para actina músculo liso y CD34, la tinción para desmina se reduce o desaparece en las pacientes posmenopáusicas. La positividad para receptores de estrógenos y progesterona es la regla. La proteína S-100, la queratina y el antígeno epitelial de membrana no se expresan. En el angiofibroma celular la actina músculo liso, la desmina y el CD34, tienen expresión variable.^{6,8}

El objetivo de este trabajo es divulgar las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas de estas lesiones, así como establecer el diagnóstico diferencial con lesiones más agresivas, que se presentan

en esta región y que implican un comportamiento más agresivo y por lo tanto una terapéutica diferente.

» Presentación de casos

Se revisaron los archivos de patología quirúrgica, en un periodo de 10 años comprendidos del 2000 al 2009. Se recabaron 976 biopsias de lesiones de la región de vulvo vaginal, de las cuales 744 correspondieron a lesiones vulvares y 232 a lesiones en vagina.

En los casos con diagnóstico de angiomiofibroblastoma, se obtuvieron los datos clínicos con los que fueron enviados y las laminillas fueron revisadas por dos de los autores. Se corroboró el diagnóstico y se realizaron los siguientes marcadores de inmunohistoquímica: antiactina músculo específico, CD34, desmina, receptores de estrógeno, receptores de progesterona y vimentina, para verificar la utilidad de este panel de inmunomarcadores en este tipo de lesiones.

De todas las biopsias de vulva y vagina, siete corresponden a angiomiofibroblastomas (0.7%). La edad de presentación oscila entre los 27 y 54 años con mayor frecuencia en la sexta década de la vida, con una media de 51 años (**Tabla 1**). Seis de ellos con la localización típica en vulva, mientras que solo uno en vagina.

Clínicamente, tres de los siete casos se diagnosticaron como lesiones quísticas. Uno como quiste de la glándula de Bartholin, otro como quiste parauretral y el último únicamente como quiste. El diagnóstico presuntivo del resto de las lesiones fue de neurofibroma, tumor en tejidos blandos, lipoma y endometriosis (**Tabla 2**).

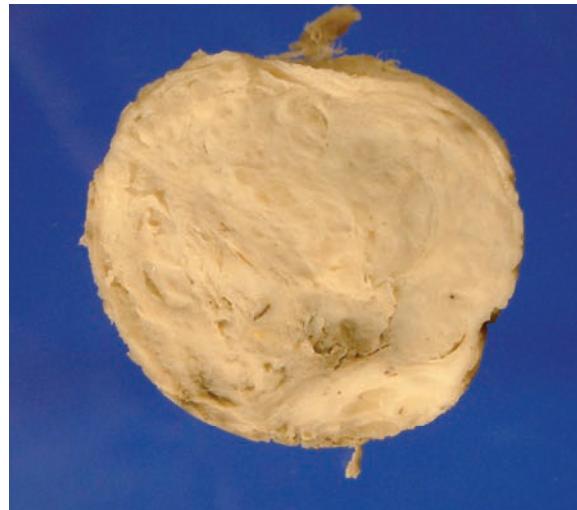
Macroscópicamente la lesión de mayor tamaño mide 9.5 x 7 x 4 cm y la de menor de 1 x 0.7 x 0.3 cm. En general, estas lesiones son bien delimitadas, parcialmente encapsuladas, homogéneas (**Figura 1**), al corte de aspecto carnoso, color café rosa y de consistencia blanda (**Figura 2**).

» **Tabla 1.** Características clínico-patológicas de los angiomiofibroblastomas.

Casos	Edad	Localización
Caso 1	51	Labio mayor izquierdo
Caso 2	38	Vagina
Caso 3	54	Vulva
Caso 4	53	Vulva
Caso 5	29	Vulva
Caso 6	27	Vulva
Caso 7	54	Vulva

» **Tabla 2.** Características clínico-patológicas de los angiomiofibroblastomas.

Casos	Diagnóstico clínico	Tamaño	Características macroscópicas
Caso 1	Lipoma	2.9 x 2.1 x 0.5 cm	Nódulo Superficie homogénea blanca aperlada
Caso 2	Endometriosis	1.0 x 0.7 x 0.3 cm	Nódulo Blanco grisáceo
Caso 3	Quiste de la glándula bartholin	5.0 x 4.0 x 3.0 cm	Multilobulado Sólido Amarillo claro
Caso 4	Quiste	9.5 x 7.0 x 4.0 cm	Nódulo Bien delimitado Aspecto carnoso
Caso 5	Tumor de tejidos blandos	12.0 x 6.0 cm	Nódulo Bien delimitado
Caso 6	Neurofibroma	2.9 x 2.1 x 0.5 cm	Nodular Parcialmente encapsulada Blanco amarilla
Caso 7	Quiste parauretral	1.8 x 1.8 x 0.5 cm	Nódulo Sólido Blanco grisáceo

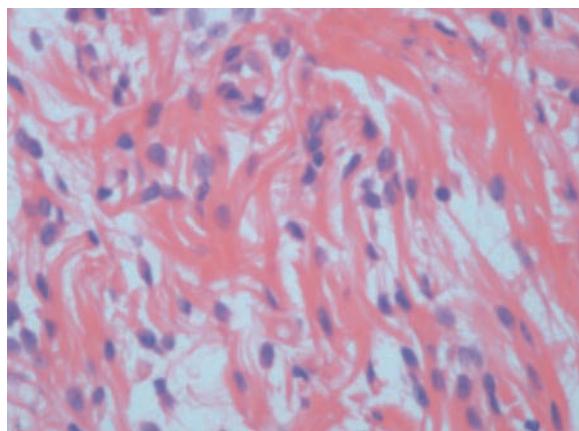
» **Figura 1.** Lesión nodular parcialmente encapsulada.» **Figura 2.** Al corte superficie lisa, fasciculada, color café amarillo.

Histológicamente, en los siete casos las lesiones se caracterizaron por ser lesiones bien circunscritas, no encapsuladas con áreas hipercelulares que alternen con otras menos celulares (**Figuras 3 y 4**). Las células son fusiformes, se disponen formando un patrón esteriforme alrededor de vasos de pequeño a mediano calibre, no presentan mitosis ni atipia. El estroma es edematoso con fibras de colágeno dispersas y un

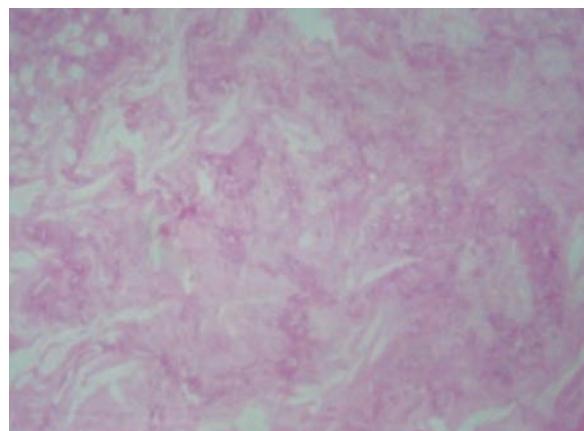
número variable de linfocitos y células cebadas (**Figura 5**).

Se realizaron reacciones de inmunohistoquímica en todos los casos con el siguiente resultado: el 100% de los casos fue positivo para vimentina, el 0% a antiactina músculo liso, 28.5% a la desmina, 57.1% al CD34, a los receptores de estrógenos 85.7% y a los progesterona 57.1% (**Tabla 3**).

» **Figura 3.** Áreas hipercelulares con patrón estoriforme (H&E 10 aumentos).



» **Figura 4.** Áreas menos celulares, con estroma mixoide (H&E 10 aumentos).



» Discusión

El angiomyofibroblastoma es una lesión poco frecuente, benigna no recurrente, originada de miofibroblastos especializados, la mayoría de los casos se presentan en la vulva de mujeres de edad media, es menos frecuente en la vagina, 10% a 15% de los casos se presentan en perineo o región inguinal. Clínicamente, se presenta como un tumor indoloro de lento crecimiento y usualmente diagnosticado, como quiste de la glándula de Bartholin.⁸ Se ha sugerido una relación entre este tumor y el uso de tamoxifeno,¹² en nuestra casuística el 43% se diagnóstico como quiste (**Tabla 2**) y en los antecedentes no se consignó, terapia con tamoxifeno.

La edad en la que se presenta el tumor varía de 23 a 86 años.⁷ En nuestros casos, la edad se encontró entre los 27 y 54 años con una media de 51 años (**Tabla 1**). La localización más frecuente es la vulva como en este reporte en que seis de los siete casos tuvieron esta localización.

Macroscópicamente, el angiomyofibroblastoma está bien circunscrito, no encapsulado, mide de uno a 10 cm con un promedio de 4 cm. Nuestros casos mostraron características semejantes y las dimensiones variaron de uno a 12 cm, con un promedio de 5 cm.

Histológicamente, el angiomyofibroblastoma se caracteriza por alternar áreas hipocelulares e hipercelulares, mezcladas con vasos pequeños o medianos. Las células estromales gruesas o fusiformes se localizan alrededor de vasos. Puede haber un componente de tejido adiposo, cuando este es abundante, la lesión

corresponde a la variante lipomatosa. Si los vasos no son prominentes se elimina en “angio” y el tumor se denomina solo miofibroblastoma.

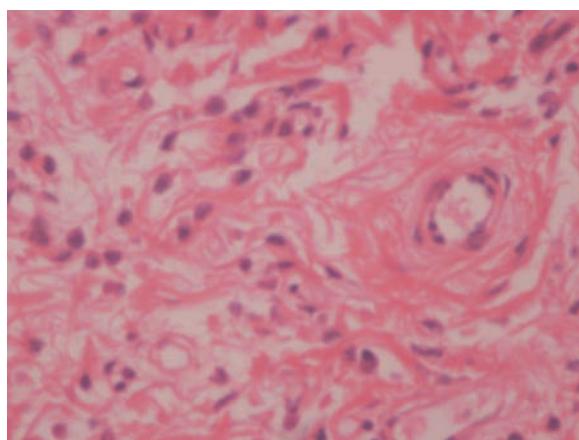
En los siete casos aquí descritos, las lesiones mostraron vasos rodeados por miofibroblastos fusiformes y epiteloides, en un estroma laxo sin necrosis o actividad mitótica. Los hallazgos morfológicos están en concordancia con lo publicado.

El perfil inmunológico de nuestros casos, difiere de lo descrito en la literatura médica, ya que se encontró positividad variable para desmina, CD34 y receptores de estrógenos y progesterona, así como positividad en todos los casos para vimentina. Este perfil se orienta más al del angiofibroma celular, sin embargo se considera que ambas lesiones representan fases de la misma neoplasia,⁸ por lo que estaríamos hablando de la misma entidad (**Tabla 3**).

El diagnóstico diferencial principal es entre angiofibroblastoma y angiomyxoma agresivo, el primero es una lesión pequeña, celular, superficial con numerosos vasos rodeados por miofibroblastos epiteloides o fusiformes, los cambios mixoides son ocasionales. En cambio el angiomyxoma es grande, de localización profunda, hipocelular con cambios mixoides manifiestos, con células estromales fusiformes o estelares y vasos sanguíneos de paredes gruesas. Asimismo citogenéticamente, el angiomyxoma agresivo se le han descrito aberraciones clónales que involucran al gen HMGA2, localizado en 12q13-15,⁸ lo cual no han sido descritos en el angiomyofibroblastoma.

El perfil inmunohistoquímica del angiomyofibroblastoma y del angiomyxoma agresivo, es muy

» **Figura 5.** Células fusiformes alrededor de los vasos (H&E 10 aumentos).



» **Tabla 3.** Perfil inmunohistoquímico de los angiomiofibroblastomas.

	Vimentina	Aame	Desmina	Cd 34	Rees	Repr
Caso 1	+	-	-	-	+	-
Caso 2	+	-	-	+	+	+
Caso 3	+	-	-	+	+	+
Caso 4	+	-	+	+	+	+
Caso 5	+	-	-	-	-	-
Caso 6	+	-	-	-	+	+
Caso 7	+	-	+	+	+	-

similar, puesto que el primero es fuertemente positivo a desmina y focalmente positivo a actina músculo liso y CD34. En concordancia, el angiomixoma agresivo es positivo a desmina y actina músculo liso y en algunos casos también expresa CD34.^{7,8}

El diagnóstico correcto del angiomiofibroblastoma, evitará que se confunda con otras lesiones de mayor riesgo y que se realice por tanto, un tratamiento excesivo e inadecuado, ya que este tumor se cura con la excisión simple, lo cual es el tratamiento habitual del angiomiofibroblastoma. Sin embargo, hay que ser cuidadoso ya que existe un reporte en la literatura de un angiomiofibroblastoma con trasformación sarcomatosa.¹³ En nuestros casos, no se encontró microscópicamente dicha trasformación.

Referencias

1. Barat S, Tirgar-Tabari S, Shafeeq S. Angiomyofibroblastoma of the vulva. Arch Iranian Med 2008;11:224-226.

2. Ja-Lim K, Hee-Moon J, Young-Toon D, et al. Angiomyofibroblastoma arising from the posterior perivesical space: a case report with MR findings. Korean J Radiol 2008;9:382-385.
3. Nielsen GP, Rosenberg AE, Young RH, et al. Angiomyofibroblastoma of the vulva and vagina. Mod Pathol 1995;9:284-291.
4. Hsing-Ho L, Cherng-Jye J, Ma-Lee K, et al. Angiomyofibroblastoma. Taiwan J Obstet Gynecol 2008;47:220-221.
5. Omori M, Toyoda H, Hirai T, et al. Angiomyofibroblastoma of the vulva: A large pedunculated mass formation. Acta Med Okayama 2006;60:237-242.
6. Ockner DM, Sayadi H, Swanson PE, et al. Genital Angiomyofibroblastoma comparison with aggressive angiomyxoma and other myxoid neoplasms of skin and soft tissue. Am J Clin Pathol 1997;107:36-44.
7. Laskin WB, Fetsch JF, Tavassoli FA. Angiomyofibroblastoma of the female genital tract: Analysis of 17 cases including a lipomatous variant. Hum Pathol 1997;28:1046-1055.
8. Folpe AL. Tumors of Miscellaneous Type on Uncertain Lineage. In Bone and Soft Tissue Pathology. China: Saunders Elsevier. 2010. 281-283.
9. Clugage WG, White RG. Angiomyofibroblastoma of the vagina J Clin Pathol 2000;53:803-806.
10. Clugage WG, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. J Clin Pathol 2000;53:603-605.
11. Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, et al. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomixoma. Am J Surg Pathol 1992;16:373-382.
12. Geneser R, Mc Cluggage WC, Hirschowitz L, et al. Superficial myofibroblastoma of the lower genital tract: report of a series including tumors with vulvar location. Histopathology 2005;46:137-143.
13. Nielsen GP, Rosenberg AE, Young RH, et al. Angiomyofibroblastoma of the vulva with sarcomatous transformation (angiomyofibrosarcoma). Am J Surg Pathol 1997;21:1104-1108.