



P-698 - ANGIOMIXOMA PERINEAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

Cambeiro Cabré, Lorena; Ballester Vázquez, Eulàlia; Norte García, Andrea; Solans Solerdelcoll, Mireia; González López, Jose Antonio; Clos Enrríquez, Montserrat; Pérez García, Jose Ignacio

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Resumen

Introducción: El angiomixoma agresivo o angiomixoma profundo es una neoplasia de origen mesenquimal muy poco frecuente localmente infiltrante y con tendencia a la recurrencia local.

Caso clínico: Hombre de 71 años sin antecedentes de interés que consulta por aparición de tumoración en zona perianal asociado a sensación de plenitud. No explica clínica miccional ni dolor ni otra clínica de interés. Se realiza RMN pélvica en la que se observa masa no muy bien delimitada de unos $71 \times 106 \times 37$ mm (CC \times AP \times LL), heterogénea, a nivel perineal izquierda por debajo de la próstata que se extiende hacia el pubis, sin evidencia de infiltración/invasión de las estructuras vecinas, hallazgos compatibles con una angiomixoma agresivo. En la biopsia con aguja gruesa guiada por TAC de la lesión se obtiene anatomía compatible con angiomixoma agresivo. Finalmente se decide cirugía realizándose una resección de la lesión vía perianal y obteniendo una anatomía patología definitiva de angiomixoma perianal agresivo con positividad para desmina y receptores de estrógeno.

Discusión: El angiomixoma agresivo o angiomixoma profundo es una neoplasia de origen mesenquimal muy poco frecuente localmente infiltrante y con tendencia a la recurrencia local. La primera descripción fue en el 1983 y desde entonces solo se han descrito unos 350 casos en la literatura, la mayoría en forma de pequeñas series o en forma de casos aislados. Es más frecuente en mujeres. Normalmente se presenta a nivel vulvovaginal, perineal o pelvis de mujeres en edad reproductiva (con un pico de incidencia en la cuarta década). Hay casos raros de angiomixoma agresivo en hombres de edad avanzada a nivel de la región inguinoescrotal. Se suele presentar como una masa sólida indolora y mal delimitada de crecimiento lento que puede llegar a infiltrar los tejidos profundos. El crecimiento puede ser expansivo hasta que ocupe toda la cavidad pélvica. Incluso si el tumor infiltra la vejiga, el recto, el retroperitoneo, el hueso pélvico o el músculo elevador del ano, los pacientes suelen estar asintomáticos. Las metástasis a distancia son poco frecuentes (solo se han descrito en tres casos). Si aparecen suelen encontrarse a nivel pulmonar o en el mediastino. Radiológicamente, el angiomixoma agresivo es isointenso o tiene baja intensidad de señal en la resonancia magnética ponderada en T1, y tiene un patrón en espiral de alta intensidad de señal en T2. Estos tumores muestran realce de contraste y tienden a desplazarse y crecer alrededor de las estructuras en lugar de infiltrarlas. La escisión local amplia del tumor es el tratamiento principal, aunque suele ser difícil debido a su parecido con el tejido normal. La tasa de recurrencia local es del 25 al 47% después de la escisión quirúrgica. Aunque el angiomixoma suele ser radioresistente, se ha informado que la radioterapia adyuvante es eficaz para prevenir las recurrencias. La expresión de los receptores de estrógeno y progesterona en el angiomixoma agresivo y el crecimiento del tumor durante el embarazo sugieren una dependencia hormonal del tumor.