



P-439 - ANGIOMIXOMA AGRESIVO PERIANAL

Gómez Infante, Marta; Torres Tordera, Eva María; Medina Fernández, Francisco Javier; Sanz Zorrilla, Alicia; Merlo Moreno, David; Díaz López, César Antonio; Briceño Delgado, Francisco Javier

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Resumen

Introducción: El angiomicoma agresivo es un tumor mesenquimal benigno de baja prevalencia. Su localización habitual es la región pélvica/perineal y es más frecuente en mujeres en edad reproductiva. Su diagnóstico se basa en la RMN y en el estudio histológico. A pesar de tratarse de un tumor benigno se caracteriza por su comportamiento localmente agresivo, por lo que tiene una alta tasa de recurrencia local. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con márgenes libres, si bien se ha demostrado la presencia de receptores de estrógenos/progesterona en este tipo de tumores, lo que posibilita adicionalmente la hormonoterapia.

Caso clínico: Se presenta el caso de una mujer de 49 años perimenopáusica, sin antecedentes personales de interés, derivada por su Médico de Atención Primaria por tumoración indolora y blanda en región perianal/glútea izquierda de ocho meses de evolución. En la ecografía se objetiva una lesión hipoecogénica de 13×6 cm, sólido-quística y vascularizada, con un trayecto de comunicación hacia región perianal y otro hacia región sacrococcígea. Dado el gran tamaño de la lesión y la posibilidad de relación con el canal anal se completa el estudio con RMN, en la cual se observa dicha masa en espacio pararrectal izquierdo extendiéndose paralela al recto inferior y al canal anal, ocupando el espacio interesfinteriano hasta la fosa isquiorrectal. Con la sospecha clínico-radiológica de hamartoma retrorrectal se decide intervención quirúrgica. En posición de Kraske, se realiza incisión pararrectal izquierda y se procede a la liberación de la tumoración del plano de los músculos elevadores del ano y el aparato esfinteriano, tutorizándose el recto para evitar lesiones del mismo. Tras la cirugía, la paciente es dada de alta el segundo día postoperatorio sin presentar complicaciones quirúrgicas inmediatas. Se remite a Anatomía Patológica pieza quirúrgica de 1.150 g y $20 \times 14 \times 8$ cm, con superficie externa lisa y ligeramente lobulada, constituida en su interior por tejido grisáceo blando y homogéneo al corte. El diagnóstico anatomo-patológico definitivo es angiomicoma agresivo, con estudio inmunohistoquímico positivo para vimentina, Desmina, receptores de estrógenos y progesterona y positividad débil de AML. Dada la ausencia de mitosis y/o atipias, y que los márgenes quirúrgicos se encuentran libres, Oncología desestima tratamiento adyuvante con hormonoterapia o radioterapia, optando por revisiones periódicas.

Discusión: El angiomicoma agresivo es un tumor mesenquimal raro de crecimiento lento del que existen aproximadamente unos 300 casos descritos, más frecuente en la mujer adulta (6:1) y de localización pélvica/perineal. Su diagnóstico está dificultado por la falta de signos y síntomas específicos, por lo que debe realizarse diagnóstico diferencial con otros tumores mixoides benignos y malignos de la región perineal, como angiomicofibroblastoma, liposarcoma, histiocitoma maligno o sarcoma. Las pruebas más útiles para el diagnóstico son el TC y la RMN, si bien sólo el estudio anatomo-patológico revela el diagnóstico definitivo.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, y dado su comportamiento localmente agresivo, las recurrencias locales son frecuentes, por lo que la cirugía debe ser cuidadosa para lograr márgenes adecuados y evitar romper la masa, que conduciría a siembra tumoral.