

Angiomixoma agresivo pelviperineal en el varón

Judith Camps Lasa, Alberto Navarro Luna, Arantxa Muñoz Duyos, María Isabel García Domingo y Constancio Marco Molina
Unidad de Coloproctología. Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa. Barcelona. España.

El angiomixoma agresivo pelviperineal es una infrecuente neoplasia benigna de partes blandas de la región pelviana. Presenta un crecimiento lento, con infiltración local y una alta tasa de recurrencia. Es probable una causa hormonal en su etiopatogenia, y afecta preferentemente a mujeres premenopáusicas.

Varón de 65 años, sin antecedentes de interés, que consulta por tumoración en glúteo derecho de 4 meses de evolución, sin otros síntomas acompañantes. A la exploración física destaca tumoración glútea a nivel de fosa isquiorrectal derecha, no dolorosa, de consistencia blanda y aspecto de benignidad. La ecografía endoanal objetiva tumoración de ecogenicidad mixta a nivel anterolateral de la fosa isquiorrectal derecha que no guarda relación con el canal anal. La resonancia magnética pel-

viana muestra una masa de $8,7 \times 5,7$ cm, con lobulación anterosuperior en glúteo derecho cerca del ano que no infiltra estructuras vecinas (fig. 1). Se realiza biopsia de la lesión, en la que destaca una estroma mixoide con abundantes vasos de pequeño tamaño, células fusiformes y fibras de colágeno. Los resultados son compatibles con angiomixoma agresivo. Se interviene con anestesia general practicando extirpación en bloque de la lesión (fig. 2). El paciente no tuvo complicaciones en el postoperatorio y fue dado de alta al cuarto día postoperatorio. La anatomía patológica definitiva confirma el diagnóstico de angiomixoma agresivo con márgenes libres, y la inmunohistoquímica es positiva de forma difusa para vimentina, CD34 y receptores de estrógenos, y de forma focal para desmina, alfaactina y receptores de progesterona. El paciente se encuentra asintomático a los 6 meses de la cirugía.

El angiomixoma agresivo es una lesión descrita por primera vez en 1983 por Steeper et al¹ como tumoración benigna con alta recurrencia local. Existen unos 190 casos descritos en la literatura médica, la mayoría en mujeres premenopáusicas entre 30 y 40 años. La relación mujeres:varones es² 15:2. Hasta la actualidad sólo se han publicado unos 40 casos de varones. La localización principalmente es perineal, pelviana y vulvar, aunque también se han descrito en cavidad oral, útero y cérvix, vejiga y espacio pararrenal. Tienen un comportamiento agresivo, con invasión de estructuras adyacentes, y se han descrito 2 casos con metástasis a distancia³. La tasa de recurrencia es muy elevada y puede llegar a un 75-80% de los casos, la mayoría diagnosticados en los primeros 3 años tras la cirugía. El diagnóstico se debe realizar mediante la clínica, tomografía computarizada o resonancia magnética y es obligatorio realizar una biopsia que confirme el diagnóstico. Macroscópicamente, son tumoraciones blanquecinas de consistencia firme o gelatinosa y la mayoría alcanza los 10 cm de diámetro. Histológicamente, la lesión presenta células mesenquimatosas fusiformes o de aspecto estelar, originadas a partir de miofibroblastos, con prolongaciones citoplásmicas finas en una estroma mixoide y con vasos sanguíneos de calibre pequeño o mediano de pared gruesa hialinizada. Con frecuencia, las células son positivas para receptores de estrógenos y progestágenos, así como para CD34, vimentina y desmina. Típicamente, la proteína S-100 es negativa en este tipo de tumores^{4,5}. El diagnóstico diferencial debe realizarse con múltiples lesiones mixoides, tanto por la clínica como por la microscopia y la inmunohistoquímica, compartidas en algunos tumores. Es importante diferenciarlo del angiomiofibroblastoma de la vulva, descrito por Fletcher en 1992, con el que comparte afinidad en la histogénesis, aunque el angiomiofibroblastoma⁶ presenta, a diferencia del angiomixoma, positividad para el factor VIII. Otros tumores de los que debe distinguirse son el angiofibroma celular, el lipoma o liposarcoma mixoide y el tumor fibroso solitario.

La cirugía está considerada como el tratamiento de elección del tumor primario y de la recidiva. En los casos de cirugía incompleta, puede complementarse el tratamiento con hormonoterapia (agonistas de la gonadotropi-

Correspondencia: Dra. J. Camps Lasa.
Hospital Mútua de Terrassa.
Plaça Dr. Robert, 5. 08221. Terrassa. Barcelona. España.
Correo electrónico: judscamps@gmail.com

Manuscrito recibido el 20-9-2007 y aceptado el 27-11-2007.

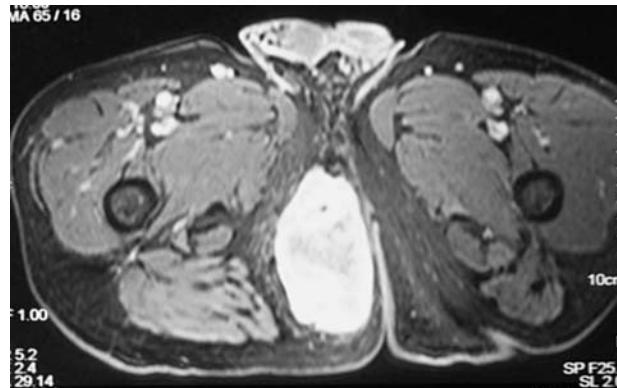


Fig. 1. Resonancia magnética pelviana. Tumoración isquierdorrectal derecha.



Fig. 2. Intervención quirúrgica. Extirpación en bloque.

na)⁴. Dado el bajo índice de actividad mitótica, la quimioterapia y la radioterapia parecen no ser eficaces en el tratamiento de la recidiva.

Es importante que, ante una tumoración perineal de gran tamaño y consistencia blanda, se valore la posibilidad de un angiomixoma agresivo y se efectúe, por lo tanto, un diagnóstico preciso para un tratamiento óptimo, dado el riesgo de recidivas elevado.

Bibliografía

1. 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;7:463-75.
2. Álvarez Prida E, Campelo P, Bermejo J, Vázquez L, Fresno M, Aza J. Angiomixoma agresivo de la pelvis y el perineo. Revisión de la bibliografía tras un nuevo caso. Cir Esp. 1998;63:141-3.
3. Rivera-Irigoin R, Medina-Cano FJ, Ubiña Aznar E, Moreno-Martínez F. Angiomixoma agresivo de la pelvis. Cir Esp. 2006;79:68-9.
4. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Agresive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. Ann Diagn Pathol. 2006;10:197-204.
5. Van Roggen JF, Van Unnik JA, Briare-de Bruijn IH. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 11 cases with long-term follow-up. Virchows Arch. 2005;446:157-63.
6. Silverman JS, Albuquer J, Tamsen A. Comparison of angiomyofibroblastoma and aggressive angiomyxoma in both sexes: four cases composed of bimodal CD34 and factor XIIIa dendritic cell subsets. Pathol Res Pract. 1997;193:673-82.