



CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Solución del caso 20: Angiomixoma agresivo[☆]

Solution to case 20: Aggressive angiomyxoma

V. Querol Borrás^{a,*}, S. Llaverías Borrell^a, A. Gallart Ortuño^a y S. Garrone^b

^aServicio de Radiodiagnóstico, CRC-Hospital Sagrat Cor, Barcelona, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Sagrat Cor, Barcelona, España

Historia clínica

Mujer de 40 años, sin antecedentes de interés, que acude al servicio de cirugía general por presentar una tumoración blanda no dolorosa en la región perineal derecha. Con la sospecha clínica de lipoma se intenta su exéresis mediante anestesia local, pero durante el procedimiento se comprueba que la masa se extiende en profundidad y no puede ser resecada, por lo que se decide realizar un estudio de imagen.

Hallazgos de imagen

Se practica una ecografía abdominal que detecta una tumoración pélvica derecha, sólida, de márgenes bien delimitados, ligeramente hiperecoica y con pequeños focos de señal vascular en el estudio Doppler-color (fig. 1). En la tomografía computarizada (TC) realizada sin contraste endovenoso por negativa de la paciente, se observa una gran masa de contornos bien definidos, atenuación intermedia y homogénea, que ocupa gran parte de la pelvis derecha, comprimiendo y desplazando las estructuras vecinas como el útero, la vejiga y el recto sin invadirlas (fig. 2), y que se extiende caudalmente hacia la fosa isquiorrectal y el periné del mismo lado. El estudio por resonancia magnética (RM)

muestra una tumoración de señal intermedia en secuencias potenciadas en T1 y señal heterogénea de predominio hiperintenso en secuencias potenciadas en T2 (fig. 3A), con bandas lineales hipointensas con una arquitectura en espiral. En las secuencias TSE-T1 tras la administración de gadolinio (Gd) intravenoso, se observa un intenso realce heterogéneo, con patrón en espiral, donde se ven bandas de menor realce (fig. 3B).

Finalmente, se practica laparotomía infraumbilical apreciándose una masa blanda, muy vascularizada, adherida a la vejiga que se halla desplazada, con una prolongación inferior paralela a la vagina y el recto que obliga a realizar

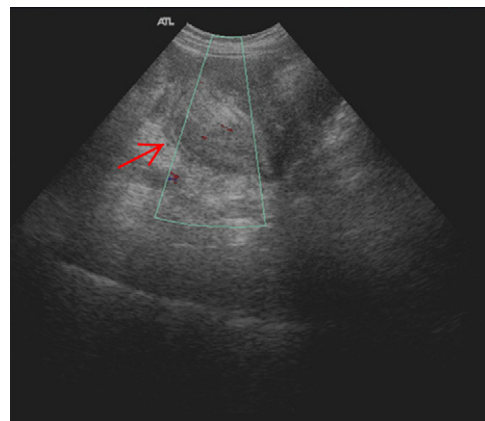


Figura 1 En la ecografía se observa tumoración de partes blandas bien delimitada y de predominio ecogénico, con focos de señal vascular en el estudio Doppler.

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.rx.2009.05.005

[☆]Para ver el listado de participantes que acertaron su diagnóstico y obtuvieron créditos dirigirse a la página web de la SERAM (www.seram.es) dentro del apartado de la revista RADIOLOGÍA.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 14639vqb@comb.es (V. Querol Borrás).

una segunda incisión gluteoperineal para conseguir la resección completa del tumor.

El examen anatomopatológico de la pieza quirúrgica describe una tumoración de superficie lisa y coloración



Figura 2 En la tomografía computarizada se observa tumor bien delimitado en pelvis que desplaza útero, vejiga y recto, homogéneo y de baja densidad, sin signos de infiltración.

grisáceo-rosada con áreas de aspecto lobulado violáceas (fig. 4A). Las secciones histológicas muestran una lesión constituida por células estrelladas y fusiformes en una estroma mixoide, con marcada vascularización (fig. 4B), áreas hipocelulares y otras zonas con presencia de tejido adiposo. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para los receptores de estrógenos y progesterona, desmina y CD34, y positividad focal para actina músculo liso.

Discusión

El estudio de imagen descarta la hernia perineal y el quiste de Bartholino, ambas causas frecuentes de masa en fosa isquiorrectal. Se trata de una gran tumoración sólida cuya morfología y extensión hacia la región perineal, su característica hiperseñal en T2 con bandas lineales hipointensas y su intenso realce posgadolinio, son hallazgos típicos de un

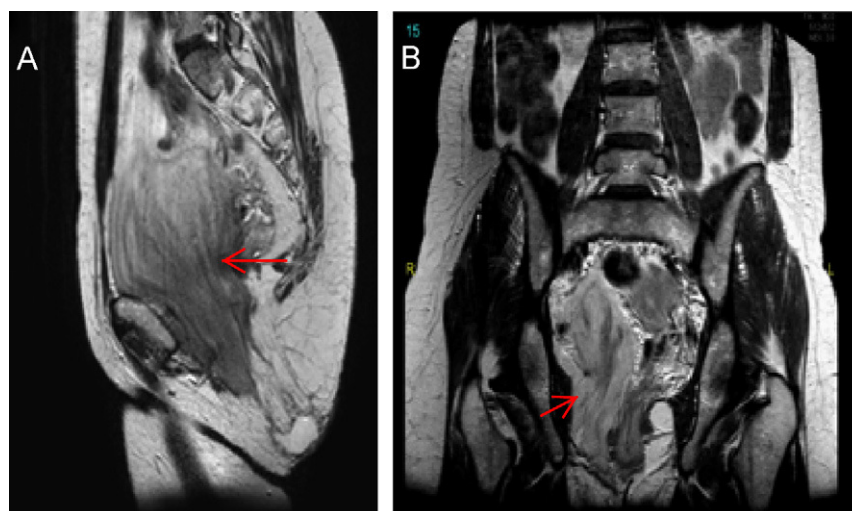


Figura 3 A y B) Resonancia magnética. Estudio sagital (A) y coronal (B). La tumoración pelviperineal derecha presenta una señal heterogénea de predominio hiperintenso con bandas hipointensas lineales formando capas ("en espiral"), típicas de esta tumoración.

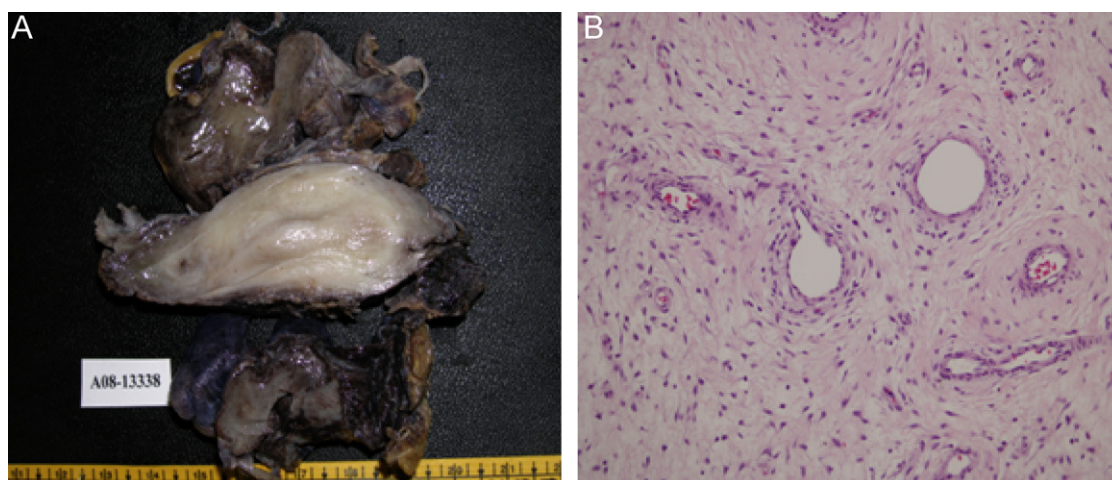


Figura 4 A) Pieza macroscópica. Tumoración de superficie lisa de coloración grisáceo-rosada. B) Presencia de células estrelladas y fusiformes en una estroma mixoide con marcada vascularización.

angiomixoma agresivo. El diagnóstico diferencial debe plantearse con otros tumores de partes blandas profundas de esta localización, siendo necesario el examen histológico para llegar al diagnóstico final¹⁻³. En el estudio por RM, la ausencia de restos de hemosiderina permite excluir a los hematomas y endometriomas; la ausencia de contenido graso descarta los lipomas y teratomas, y la alta señal en T2 no sugiere un leiomioma, que típicamente es muy hipointenso en estas secuencias⁴. El tumor desmoide suele ser más hipointenso en T1 e hipocaptante en las secuencias con Gd¹. Los carcinomas generalmente son más infiltrantes y los GIST muestran señal intermedia en T2. Hay que incluir otros tumores en el diagnóstico diferencial, como el rabdomiosarcoma que se da en edades más tempranas, el angiomiofibroblastoma vulvar que normalmente es un tumor más pequeño, el liposarcoma mixoide⁵ cuya localización pélvica es muy rara y suele ser muy heterogéneo en la RM, a veces con grasa, y finalmente el hemangiopericitoma que se localiza más comúnmente en retroperitoneo o extremidades inferiores, y el histiocitoma fibroso maligno que suele ser más heterogéneo con áreas de sangrado.

El angiomixoma agresivo es un neoplasia mesenquimal benigna muy rara, descrita por Steeper y Rosai en 1983⁶, de lento crecimiento, que aparece fundamentalmente en la región pélvica, genital y/o perineal de mujeres entre la tercera y quinta décadas de la vida, aunque también ha sido descrito en varones y en otras localizaciones anatómicas^{2,7}. El término agresivo se refiere a su importante crecimiento local y su alto índice de recidiva, probablemente en relación a cirugía previa incompleta, pero no produce metástasis.

Clínicamente se manifiesta por la aparición de una tumoración blanda en la región perineal.

Ecográficamente se ha descrito como una lesión hipoeogénica (al contrario que en nuestro caso) con áreas anecoicas o quísticas en su interior⁸. En la TC aparece como una tumoración de partes blandas de márgenes bien definidos y menor o igual atenuación que el músculo. En las secuencias de RM se presenta con iso o hiposeñal en T1 y alta intensidad en T2, en relación con la abundante matriz mixoide y el alto contenido en agua, con un importante realce en secuencias posgadolinio, con un patrón de captación típicamente en "espiral", causado por la estroma fibrovascular del tumor⁸⁻¹⁰.

Generalmente son tumores grandes, de más de 10 cm, e histológicamente presentan células fusiformes o de aspecto estelar en una estroma mixoide, con vasos de pequeño o mediano calibre de paredes hialinizadas y bajo índice de actividad mitótica. Con frecuencia son positivos para

receptores de estrógenos y progestágenos, CD34, vimentina y desmina, pero típicamente la proteína S-100 es negativa.

El tratamiento de elección es la resección completa del tumor primario y de la recidiva, aunque algunos autores proponen tratamiento hormonal complementario en casos de cirugía incompleta.

En conclusión, el angiomixoma agresivo, aunque es un tumor raro, tiene una apariencia en TC y RM muy característica de forma que se puede sospechar antes de la cirugía. Además, ambas técnicas de imagen permiten delimitar con gran exactitud la extensión tumoral a través de diafragma pélvico y sus relaciones anatómicas, favoreciendo el correcto abordaje quirúrgico.

Diagnóstico

Angiomixoma agresivo.

Bibliografía

1. Szklaruk J, Tamm EP, Choi H, Varivithaya V. MR imaging of common and uncommon large pelvis masses. *RadioGraphics*. 2003;23:403-24.
2. Llauger J, Palmer J, Pérez C, Monill J, Ribe J, Moreno A. The normal and pathologic ischiorectal fossa at CT and MR imaging. *RadioGraphics*. 1998;18:61-82.
3. Demir MK, Gencellac H, Ozdemir H. Perineal angiomyxomas: can a differential diagnosis be made with imaging studies?. *Radiology*. 2007;245:612-13.
4. Sinha R, Verma R. Case 106: aggressive angiomyxoma. *Radiology*. 2007;242:625-7.
5. Benjaminov O, Gutman H, Nyabanda R, Keinan R, Sabach G, Levavi H. Myxoid liposarcoma: an unusual presentation. Report of nine cases of a distinct type of gynaecologic soft tissue neoplasm. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188:817-21.
6. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of female pelvis and perineum. *Am J Surg Pathol*. 1983;7:463-75.
7. Chien AJ, Freeby JA, Win TT, Gadwood KA. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis: sonographic, CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;171:530-1.
8. Outwaker EK, Marcetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive angiomyxoma: findings on CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;172:435-8.
9. Okamoto Y, Tanaka YO, Nishida M, Tsunoda H, Yoshikawa H, Itai Y. MR imaging of the uterine cervix: imaging-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2003;23:425-45.
10. Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fischer C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clin Radiol*. 2003;58:157-62.