

272 **S. Argüelles^a**
E. González-Díaz^a
V. Lora^a
J.S. Salas^b
V. Orille^a
J.L. Hernández-Rodríguez^a

Angiomixoma agresivo vulvar

Aggressive vulvar angiomyxoma

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de León. León.

^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de León. León.
España.

Correspondencia:

Dr. S. Argüelles.
Conde Peña Ramiro, 4, 1.º A.
24008 León. España.
Correo electrónico: sheilaarguelles@yahoo.es

Fecha de recepción: 18/5/04

Aceptado para su publicación: 22/12/04

RESUMEN

El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal poco frecuente, de crecimiento localmente infiltrativo y alto riesgo de recidiva local. Presentamos un caso de localización vulvar.

PALABRAS CLAVE

Angiomixoma agresivo. Tumores de partes blandas.
Tumores mixoides. Vulva.

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma is a rare mesenchymal tumor. It is locally infiltrative with frequent local recurrences. We report a case of vulvar localization.

KEY WORDS

Aggressive angiomyxoma. Soft tissue tumors.
Myxoid tumors. Vulva.

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal poco frecuente, de crecimiento localmente infiltrativo y alto riesgo de recidiva local.

Descrito por Steeper y Rosai en 1983, se caracteriza histológicamente por ser una tumoración con escasa celularidad, y un patrón mixoide y vascular predominante¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 40 años de edad, que acude a urgencias por tumoración en la glándula de Bartholino derecha. Como antecedentes patológicos destacan: alergia a nolutil y buscapina, y cólicos renales de repetición. Entre sus antecedentes ginecológicos: menarquia 11 años; tipo menstrual 3-4/28; 2 embarazos con cesárea por no progresión de parto, y 5 episodios de bartholinitis.

En la exploración presentaba una tumoración de 6 3 cm en la glándula de Bartholino derecha. La analítica objetivó una ligera leucocitosis sin desviación izquierda ni signos de anemia.



Figura 1. Aspecto macroscópico de la pieza.

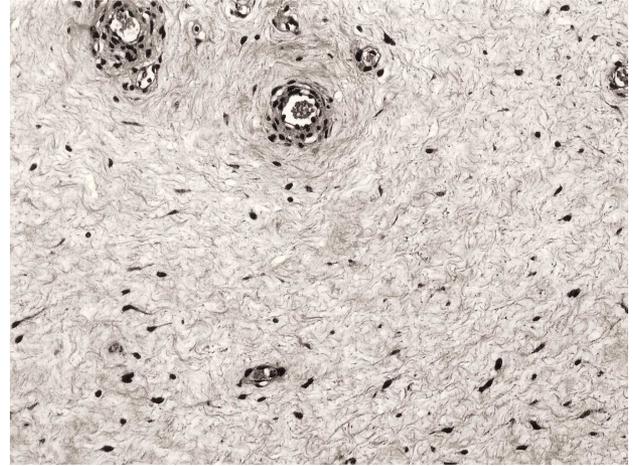


Figura 2. Aspecto microscópico.

La paciente fue ingresada con el diagnóstico de bartholinitis aguda para drenaje y marsupialización. En la intervención se extirpó una tumoración sólida de consistencia blanda. Histológicamente se observaba una tumoración monomorfa con escasa celularidad sobre un fondo mixoide. Las células tumorales mostraban una morfología alargada o estrellada sin atipia citológica ni actividad mitótica, con un soporte vascular evidenciable y vasos de paredes engrosadas. Toda la tumoración presentaba el mismo patrón histológico, y las tinciones inmunohistoquímicas realizadas mostraron una intensa positividad para vimentina, desmina y receptores de estrógenos y progesterona, y negatividad para actina de músculo liso y CD-34, diagnosticándose como angiomixoma agresivo (figs. 1 y 2). La valoración histológica de los márgenes quirúrgicos de resección resultó difícil por las incisiones realizadas en la pieza y por las características de la lesión, aunque en algunas áreas parece contactar con los márgenes quirúrgicos. La paciente fue dada de alta por mejoría al día siguiente de la intervención. Durante el seguimiento que se le está realizando, no se han observado signos de recidiva local hasta la fecha.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia de crecimiento lento que afecta principalmente al área genital y la región pélvica de adultos entre 25 y 60

años², siendo más frecuente en mujeres, sobre todo premenopáusicas^{3,4}.

La impresión clínica inicial suele ser de quiste de una glándula de Bartholino^{1,5}. Se presenta como una masa de apariencia gelatinosa, parcial o totalmente encapsulada y de tamaño variable según su localización. A la palpación son tumoraciones uniformemente blandas, sin nodularidad¹.

Histológicamente muestra una proliferación vascular heterogénea con vasos de distinto calibre, sin patrón arborescente, de paredes finas a gruesas y característicos manguitos fibrosos perivasculares, en el seno de una estroma mixoide. La lesión es fundamentalmente hipocelular, con células alargadas o estrelladas sin atipias citológicas^{1,2}.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores mixoides de partes blandas como el mixoma, que es una lesión benigna con abundante matriz mixoide gelatinosa y escasamente celular, sin el componente vascular característico del angiomixoma, y con células estromales que no se tiñen con desmina; el liposarcoma mixoide, que presenta atipia celular y un patrón vascular plexiforme además de lipoblastos; el angiofibroblastoma de vulva, que es un tumor nodular, bien circunscrito de apariencia gelatinosa, no recurrente, con áreas hipocelulares que alternan con otras hiper celulares, y con característicos agregados de células epitelioides perivasculares, que muestran diferenciación miofibroblástica (las células son positivas para actina y desmina); otros como el rabdomio-

274 sarcoma embrionario, el histiocitoma fibroso maligno mixoide, el mixoma de vaina nerviosa, el tumor vaginal polipoide pseudosarcomatoso, el neurofibroma mixoide, el fibrosarcoma y schwannoma maligno^{1,2,5,6}.

Diversos estudios muestran frecuentemente expresión de vimentina, desmina y actina de músculo liso en el angiomixoma agresivo y con menos frecuencia de CD-34⁷.

Se desconoce la relevancia de la expresión de receptores hormonales de estrógenos y progesterona en estas neoplasias, que sugiere un papel hormonal en el crecimiento de ésta². Esta positividad también puede presentarse en otras lesiones mesenquimales vulvares, lo que hace que la inmunohistoquímica no sea valorable en la distinción del angiomixoma agresivo con otras lesiones parecidas.

A pesar de que una de las características de esta lesión es la incapacidad de metastatizar, se han publicado 2 casos de metástasis a distancia^{3,7}, aunque se cuestiona su correcto diagnóstico.

Se debe ser extremadamente cuidadoso en la extirpación quirúrgica de este tumor, pero dada la naturaleza infiltrativa de la lesión, con frecuencia la extirpación completa es imposible¹. Algunos autores han tenido éxito reduciendo y estabilizando la masa mediante terapia hormonal⁶.

Aunque actualmente se considera una tumoración benigna, el índice de recidivas locales es hasta de un 70%, en parte por los límites imprecisos de la lesión y su dificultad para la extirpación completa⁷, lo que le confiere el adjetivo de agresivo⁶ y hace obligado el seguimiento a largo plazo¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma of the female and perineum: report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 1983;7:463-75.
2. Gimeno Aránguez M, Escribano Patiño G. Angiomixoma agresivo paratesticular: diagnóstico diferencial de las lesiones mixoides paratesticulares. *Rev Esp Patol.* 2003;36:333-7.
3. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomixoma. *N Eng J Med.* 1999;341:1772.
4. McCluggage WG, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomixoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol.* 2000;53:603-5.
5. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WT, Ferenczy A. Aggressive angiomixoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol.* 1985;166:621-8.
6. Pavcovich M, Arias MD, Sánchez M, Lera M, León L, Valle L, et al. Angiomixoma agresivo. En: VI congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. Disponible en: <http://congnat.sld.cu/6CVHAP/autores/trabajos/T223/>
7. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Angiomixoma aggressive: a second case of metastasis with patient's death. 2003;34:1072-4.