

M.R. Noguero
G. Vaquero
A. Santos-Briz*
M. Salvador
J.S. Jiménez
P. Miranda
P. De la Fuente

Departamentos de Obstetricia y Ginecología,
*Anatomía Patológica. Hospital Doce de Octubre.
Madrid.

Correspondencia:

Dra. M.R. Noguero Meseguer.
Alejandro Ferrant, 8, 3.º Dcha.
28045 Madrid.

Fecha de recepción: 14/3/00

Aceptado para su publicación: 29/11/00

Casos clínicos

Angiomixoma agresivo de vulva. Estudio descriptivo de tres casos

*Aggressive vulvar angiomyxoma.
Descriptive study of three cases*

M.R. Noguero, G. Vaquero, A. Santos-Briz, M. Salvador, J.S. Jiménez, P. Miranda, P. De la Fuente. Angiomixoma agresivo de vulva. Estudio descriptivo de tres casos. *Prog Obstet Ginecol* 2001;44:82-86.

INTRODUCCIÓN

El denominado "angiomixoma agresivo de vulva" constituye una entidad poco frecuente, de la cual existe todavía poca representación en la bibliografía, con connotaciones diagnósticas y terapéuticas especiales. Aportamos los 3 casos hallados en nuestro departamento.

El angiomixoma agresivo de vulva es un raro tumor benigno. Originalmente fue descrito por Steeper y Rosai en 1983¹ como un tumor derivado de las células miofibroblásticas, de consistencia gelatinosa, poco encapsulado, con capacidad localmente invasiva de los tejidos blandos de la pelvis. Histológicamente se caracteriza por su celularidad escasa, estroma mixoide y prominente componente vascular. En contraste con los tumores malignos mixoides, los núcleos no presentan atipias ni actividad mitótica. Se caracteriza por su elevada capacidad de recurrencia local tras la cirugía, lo que obliga a una resección de la lesión con un margen adecuado de tejido sano circundante.

Su línea de diferenciación no está aún muy clara, aunque se ha propuesto un origen fibroblástico-mio-

fibroblástico del tumor, y se ha sugerido una probable influencia hormonal en su patogenia².

Diseño

Estudio descriptivo de tres casos.

CASO 1

Mujer de 45 años, que consulta por tumoración vulvar de unos días de evolución, de tamaño creciente.

Antecedentes personales y obstétrico-ginecológicos. Menarquia a los 13 años. Dos embarazos y partos normales.

En la exploración se encuentra una masa vulvar, al parecer dependiente de labio mayor derecho en su porción inferior de 10 × 10 cm, que se extiende a un tercio externo de la vagina, en el tabique rectovaginal. El estudio preoperatorio y de extensión fue normal.

Con el diagnóstico de probable quiste de Bartholino, se programa extirpación, con anestesia regional.

Se consigue la enucleación completa con bordes libres. La anatomía patológica informa de "tumor angiomixoide con vasos de tamaños variables y estroma mixoide de células ovoideas. Sin atipias ni mitosis". La evolución posterior fue normal, y en el último control se encontró la paciente "viva sin evidencia de enfermedad" 3 años después del diagnóstico y tratamiento.

CASO 2

Mujer de 43 años de edad, que presenta nódulo en labio mayor izquierdo de 5 meses de evolución, de tamaño creciente.

Antecedentes personales y obstétrico-ginecológicos. Dos embarazos y partos normales; histerectomía total simple por útero miomatoso 2 años antes.

En la exploración se encuentra una masa vulvar dependiente de labio mayor y menor izquierdos de 6 cm de diámetro. El estudio preoperatorio y de extensión fue normal.

Tras la extirpación, con anestesia general, la histología informa de "angiomixoma agresivo de vulva, sin atipias, importante densidad celular, acentuada vascularización. Bordes afectados".

Tras la ampliación y el análisis de la segunda pieza quirúrgica, no se encuentran lesiones histológicas en el tejido extirpado. Se desestima radioterapia coadyuvante.

Tres años después del tratamiento inicial, presenta una recidiva local descrita como "formaciones polipoideas fibrosas" en la cara posterior del introito, que alcanza la cara posterior de la vagina hasta su tercio medio. El estudio de extensión fue negativo. Se realizó extirpación amplia de la zona (colpectomía posterior), disecando el tabique rectovaginal con injerto mucocutáneo. Las características histológicas del material resecado eran similares a las de la primera tumoración. En el último control (un año tras la recidiva) se encontraba asintomática.

CASO 3

Mujer de 32 años, que consulta por tumoración de vulva de unos días de evolución.

Antecedentes personales y obstétrico-ginecológicos. Menarquia a los 14 años. Un embarazo y parto normales.

En la exploración se evidencia una masa de aspecto lipomatoso de 7-8 cm de diámetro mayor, que llega en profundidad hasta la región isquiopubiana. El estudio de extensión fue normal.

El análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica objetivaba un "angiomixoma agresivo de vulva. Bordes afectados".

En una primera ampliación se alcanza la rama isquiopubiana, se disea la cara anterior de recto, y la cara posterior de la vagina, nuevamente con bordes afectados.

La segunda reintervención, programada conjuntamente con el servicio de cirugía plástica de nuestro hospital, consigue una resección amplia, llegando a la fosa isquiorrectal paraósea y a los músculos elevadores, sin ser preciso realizar injerto de piel. Se logran "márgenes de tejido peritumoral libres". Recientemente, en la última revisión se encontraba asintomática.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

El examen macroscópico revelaba en los 3 casos una tumoración irregularmente ovoide, con morfología de "tubérculo", de consistencia elástica. Al corte presentaba una superficie de sección mixoide, homogénea, blanda y amarillenta.

El estudio microscópico revelaba una proliferación de células ovoideas o estrelladas (fig. 1), sin atipias ni mitosis, en un estroma mixoide (fig. 2) de aspecto edematoso con escasas fibras de colágeno y clara proliferación de vasos (fig. 3) de distinta morfología y tamaño (venas dilatadas, capilares aglomerados), con ocasionales imágenes de microhemorragia. El tumor carecía de cápsula, y a pesar de que parece estar relativamente bien delimitado, presentaba aislados fascículos nerviosos infiltrados, implicando su carácter invasivo. La inmunohistoquímica demostró positividad de las células a la vimentina (fig. 4) y a la desmina, y focal y levemente a la actina. Sólo el componente endotelial presenta inmunopositividad al CD34. El estudio de los receptores hormonales (estrogénicos y progesterónicos) resultó negativo, así como la proteína S-100. El examen ul-

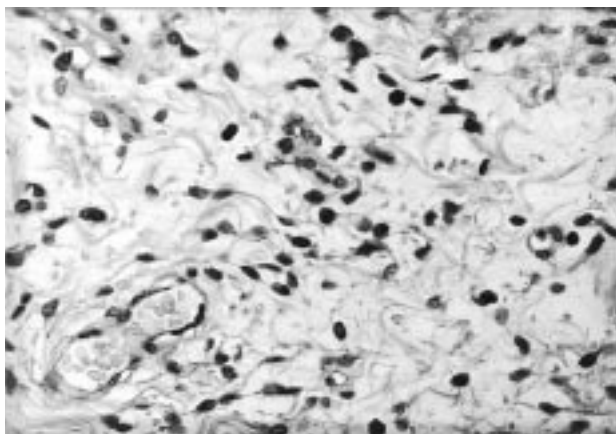


Figura 1. Proliferación de células ovoideas o estrelladas, sin atipias ni mitosis, en un estroma mixoide (HE x40).

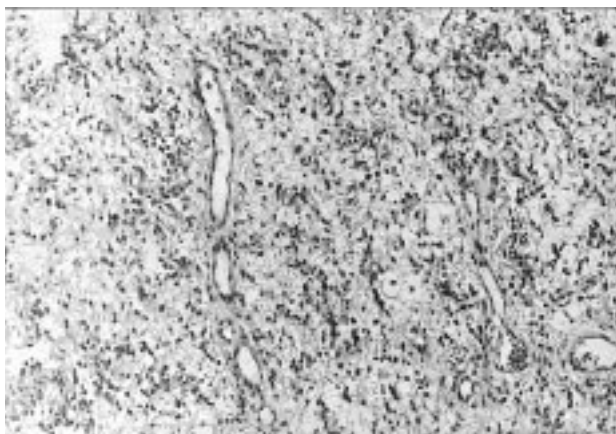


Figura 2. Estructura mixoide de aspecto edematoso, con escasas fibras de colágeno (HE x10).

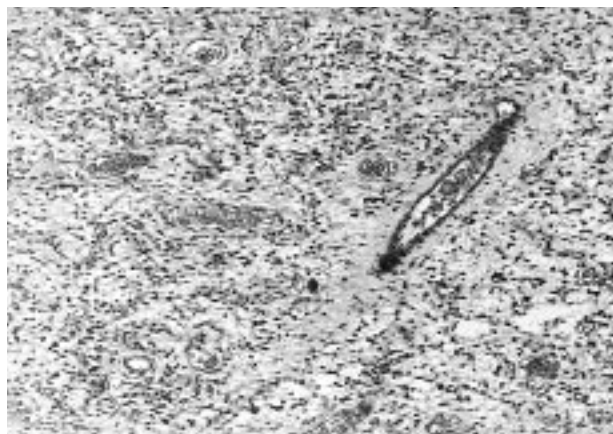


Figura 3. Imagen en la que se aprecia la clara proliferación vascular, junto al estroma mixoide (HE x10).

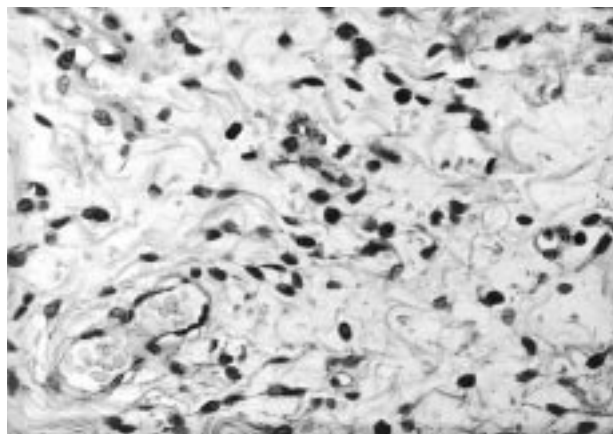


Figura 4. Las células tumorales resultaron positivas a vimentina (HE x10).

traestructural del tumor (efectuado en el tercer caso y aplicado igualmente en el tejido obtenido tras la extirpación de la recidiva del segundo caso), confirmaba la existencia de una proliferación de células estrelladas de morfología fibroblástica en una amplia matriz mixoide con escasos haces colágenos.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo de vulva es un extraño tumor benigno. Desde su descripción, hace 16 años, han aparecido escasos trabajos científicos que hagan

referencia a esta entidad. Tras una revisión de la bibliografía existente, se contabilizan alrededor de 70 casos aportados por los distintos autores. Las series más amplias corresponden a Steeper y Rosai (1983)¹ y Begin et al, con 9 casos^{1,3}.

El angiomixoma agresivo se presenta principalmente en mujeres premenopáusicas, con una edad media de 42 años (en nuestra casuística, la edad media fue de 40 años); con edades límites de 11 y 15 años para las más jóvenes^{4,5}, y de 77 años la de edad superior⁶, en el momento del diagnóstico y tratamiento.

Vaz-Romero et al describen el único caso de angiomixoma diagnosticado y tratado en una mujer embarazada⁷.

Aunque se trata de un tumor principalmente del sexo femenino, se ha informado de 6 casos de angiomixoma agresivo en varones, bien en la forma de una hernia inguinal que engloba y se extiende a lo largo del cordón espermático⁸, bien comprometiéndose las regiones perineal y perianal^{2,9-11}.

La forma clínica de presentación suele ser la de una masa vulvar o pélvica, que asemeja un quiste de Bartholino, absceso vulvar, quiste de Gartner o un quiste vaginal. En otras ocasiones la apariencia es la de una hernia perineal¹².

El diagnóstico clínico puede complementarse con el diagnóstico por imagen, mediante TC o ecografía, si bien los patrones obtenidos no son específicos ni diferentes a los presentados por cualquier otra patología tumoral ginecológica. La TC podría ser de utilidad en el estudio preoperatorio para identificar la extensión y la localización de la lesión, así como el compromiso de los órganos pélvico-perineales^{13,14}.

Debido a su extrañeza, los diagnósticos clínico e histológico de esta entidad son difíciles. Al realizar el estudio anatomopatológico debe hacerse diagnóstico diferencial con una amplia variedad de tumores mesenquimatosos^{15,16}.

La histogénesis de este tumor es controvertida. Existen distintas hipótesis sobre un posible origen nervioso, endotelial e incluso mioide², aunque los resultados inmunohistoquímicos plantean dudas razonables. Lo más aceptado en la actualidad es que se desarrolle a partir de fibroblastos estromales hallados normalmente en áreas laxas de las partes blandas de la pelvis.

Como la mayor parte de estos tumores son localmente invasivos y la extirpación local amplia no siempre es posible; las recidivas son frecuentes, normalmente debidas a una excisión originalmente inadecuada¹⁷. Puede ser preciso incluso el doble abordaje abdominal y perineal¹⁸. La radioterapia complementaria no está indicada⁵.

En nuestro primer caso se consiguió la enucleación total inicial del tumor sin recidivas. La segunda paciente precisó una ampliación y, tras obtenerse bordes libres, sufrió una recidiva 3 años más tarde. Se planteó radioterapia coadyuvante que se desestimó. La tercera paciente fue sometida a dos ampliaciones tras la primera resección; se encontraba libre de enfermedad en la última (y reciente) revisión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma 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: 463-475.
2. Htwe M, Deppisch JM, Saint-Julient JS. Hormone dependent, aggressive angiomixoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 697-699.
3. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WTE, Ferency A. Aggressive angiomixoma of pelvis soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-628.
4. White J, Chan YF. Aggressive angiomixoma of the vulva in an 11-year-old girl. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 27-37.
5. Simo M, Zapata C, Esquiús J, Domingo J. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum. Report of two cases and review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol* 1992; 99: 925.
6. Stephenson BM, Williams EV, Sturdy DE, Vellacott KD. Aggressive angiomixoma of perineum and pelvis. *Br J Surg* 1992; 79: 1181.
7. Vaz-Romero M, Bellart J, Cerqueira MJ, Fernández M, Prat J. Angiomixoma agresivo de vagina. *Acta Ginecol* 1989; 46: 41-42.
8. Clatch RJ, Drake WK, González JG. Aggressive angiomixoma in men. A report of two cases associated with inguinal hernias. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 911-913.
9. Mdimagh H, Haouet S, Bitri M, Jouini M, Chatt S, Nidham Kchir M et al. Angiomixome agressif périnéo-pelvien. A propos de deux observations de localisation pelvienne et paratesticulaire. *Ann Pathol* 1995; 15: 285-287.
10. Tatu WF, Holmes WS, Black WC, Main Waring R, Curter T. Aggressive angiomixoma with gastro intestinal communication: a case report. *J Comput Tomogr* 1988; 12: 32-35.
11. Diomedei Camassei F, Corsi A, De Matteis A. Aggressive angiomixoma in men. Clinicopathological presentation of a new case and differential diagnosis considerations. *Pathologica* 1998; 90: 156-159.
12. Sutton GP, Rogers RE, Roth LM, Ehrlich CE. Aggressive angiomixoma first diagnosed as levator hernia. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161: 73-75.

13. Mascarenhas L, Knaggs J, Clark J, Eliot B. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum: case report and literature review. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169: 555-556.
14. Catalano O, De la Rosa A. Un caso di angiomixoma aggressivo della pelvi femminile: aspetti con tomografia computerizzata. *Radiol Med* 1996; 92: 826-827.
15. Mackenzie DH. The myxoid tumors of somatic soft tissues. *Am J Surg Pathol* 1981; 5: 443-458.
16. Enzinger FM, Weiss SW. Benign fibrohistiocytic tumors. En: *Soft tissue tumors CV*, St. Louis: Mosby CO, 1983; 125-153.
17. Hilgers RD, Pai R, Bartow SA, Aisenbrey G, Bowling MC. Aggressive angiomixoma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1986; (Supl): 602-662.
18. Chen LM, Schink JC, Panares B, Barbuto D, Lagasse LD. Resection of a giant aggressive angiomixoma in the Philippines. *Gynecol Oncol* 1998; 70: 435-439.