

370 **Concepción Lara^a**
Virginia Porras^a
Pilar Jurado^a
Emilio Perona^b
José Fernández^c

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Elena. Huelva. España.

^bServicio de Cirugía. Hospital Infanta Elena. Huelva. España.

^cServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Infanta Elena. Huelva. España.

Correspondencia:

Dra. C. Lara Bohórquez.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infanta Elena.

Carretera Sevilla-Huelva, s/n. 21080 Huelva. España.

Correo electrónico: clarab@andaluciajunta.es

Fecha de recepción: 3/10/2006.

Aceptado para su publicación: 27/3/2007.

Angiomixoma agresivo de la región pelvipereineal. Descripción de un caso

Aggressive angiomyxoma of the pelvic and perineal regions. A case report

RESUMEN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia poco frecuente, que suele afectar a la región perineal y pelvis, con capacidad infiltrativa local y frecuentes recurrencias; el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa.

Presentamos un caso de angiomixoma agresivo localizado en región pelvipereineal, realizando una revisión de las características clinicopatológicas y el manejo de estos pacientes.

Es importante considerar el diagnóstico de angiomixoma agresivo en pacientes con masa en región perineopélvica.

PALABRAS CLAVE

Neoplasia. Angiomixoma agresivo. Pelvipereineal.

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma is a rare tumor that usually involves the pelvic and perineal regions. These locally infiltrative tumors are associated with

a high recurrence rate. The treatment of choice is radical surgical excision.

We report a case of aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum and review the clinical and pathologic characteristics of this entity, as well as the management of these patients. Any perineal-pelvic tumor should be evaluated as a potentially aggressive angiomyxoma.

KEY WORDS

Neoplasm. Aggressive angiomyxoma. Pelvis and perineum.

INTRODUCCIÓN

El término angiomixoma agresivo fue introducido por Steeper y Rosai en 1983 para describir una neoplasia con características morfológicas peculiares, de lento crecimiento y localización en área genital, perineal y pélvica en mujeres en edad fértil¹.

Son neoplasias que afectan fundamentalmente a las mujeres en edad reproductiva, con un pico de incidencia durante la tercera década de la vida, aun-

que se han descrito casos en varones localizados en la zona inguinal, pelvis, escroto y cordón espermático. La localización más frecuente en la mujer es la vulva, e inicialmente puede ser diagnosticada como quiste de Bartolino, hernia o quiste periuretral; su crecimiento es lento e infiltrativo, y se introduce en el tejido perirrectal y perivaginal².

Desde el punto de vista histológico, el tumor está constituido por células fusiformes dispersas, uniformes, que típicamente expresan receptores de estrógenos y progesterona, inmersas en una estroma de aspecto mixoide con abundantes estructuras vasculares de pared gruesa^{1,3}; el diagnóstico diferencial se debe plantear con neoplasias como el angiomiofibroblastoma, mixomas, neurofibroma mixoide, leiomioma mixoide, fibromatosis pélvica y mixofibrosarcoma².

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa, ya que se considera un tumor con agresividad local pero sin capacidad metastásica, sin que exista acuerdo entre la correlación de márgenes libres y riesgo de recurrencias¹⁻⁶.

CASO CLÍNICO

Mujer de 40 años de edad, con antecedentes de apendicectomía e hysterectomía parcial 5 años antes, que acudió a urgencias por presentar dolor en la fosa ilíaca derecha sin irradiación, disuria y polaquiuria. A la exploración se observó una tumoración blanda, no dolorosa, en fosa isquiorrectal derecha.

En el estudio de imagen, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), se observa una imagen hipodensa a nivel parauterinovesical derecho, ovalada, de 13 cm, de eje anteroposterior máximo, imagen líquida aunque con contenido de elevada densidad, que desciende muy caudalmente hacia el espacio isquiorrectal y pararrectal derecho (fig. 1).

Con el diagnóstico de probable linfangioma o salpingocele, se procedió a la intervención quirúrgica. Se realizó una laparotomía media infraumbilical en la que se observó una tumoración retroperitoneal de consistencia blanda, parauterina derecha, que pasaba por detrás de la rama isquiopubiana derecha y se insertaba en la fosa isquiorrectal ipsolateral; tras su liberación, se realizó su exéresis. La evolución postoperatoria fue favorable, salvo un episodio de



Figura 1. Tomografía computarizada donde se observa una masa hipodensa de localización parauterinovesical derecha, con prolongaciones caudales.



Figura 2. Tumoración con múltiples prolongaciones de aspecto membranáceo y una superficie de corte de aspecto gelatinoso. Fotografía macroscópica.

cuadro diarreico que cede con tratamiento médico. La paciente acude a consulta a los 4 meses de la intervención con recidiva de la tumoración.

En el estudio macroscópico de la pieza se describió una masa ovalada de aproximadamente 12 cm, de la que parten múltiples prolongaciones de aspecto membranáceo. Al corte, se observa una superficie grisácea, de aspecto gelatinoso y de consistencia blanda (fig. 2). En el estudio microscópico, la

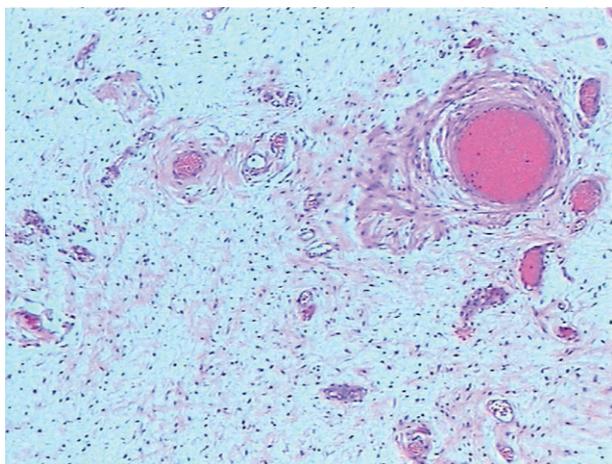


Figura 3. Células fusiformes inmersas en una estroma mixoide con prominentes estructuras vasculares, algunas de ellas de pared gruesa (HE, $\times 10$).

lesión está constituida por células fusiformes, con núcleos regulares y bordes citoplásmicos indistinguibles, acompañadas de abundantes estructuras vasculares de diverso tamaño y pared gruesa, inmersas en un estroma mixoide; se observó un patrón similar en las prolongaciones descritas (fig. 3). Se realizó un estudio inmunohistoquímico para la determinación de vimentina, actina músculo liso específica, desmina, proteína S-100, CD34, estrógeno y progesterona (Master Diagnóstica S.L. Granada. España). Se observó expresión generalizada de vimentina, desmina, estrógenos y progesterona, y focal para la actina músculo liso específica.

DISCUSIÓN

El término angiomixoma agresivo fue introducido por Steeper y Rosai en 1983 para describir una neoplasia con características clinicopatológicas peculiares¹. Son tumores poco frecuentes, benignos, infiltrativos localmente, sin capacidad metastática y con predilección por el sexo femenino en una proporción 6:1. La edad de presentación está entre 11 y 70 años, con un pico de incidencia durante la época reproductiva².

El tamaño de la lesión es variable, y llega a alcanzar grandes dimensiones hasta presentar sínto-

mas, normalmente dependiente de la compresión de órganos adyacentes. La mayoría de los casos se diagnostica de forma incidental.

Desde el punto de vista clínico se plantea el diagnóstico diferencial con el quiste de Bartolino, masa vulvar o abscesos, quistes del canal de nuca, quiste del ducto de Gartner y tumores benignos de partes blandas del tracto genital femenino o hernias^{4,7}. En la RM presenta, de forma característica, una alta intensidad de señal en imágenes T2; éste es el método de elección aconsejado para el control de recurrencias⁴.

Macroscópicamente se trata de lesiones de aspecto polipoide, parcialmente circunscritas, blandas, con prolongaciones en dedo de guante, que al corte presentan una superficie grisácea de aspecto gelatinoso. Microscópicamente, son tumores poco celulares, con células fusiformes, con citoplasmas mal definidos y actividad mitótica escasa o nula, y numerosos vasos de diverso tamaño con pared gruesa inmersos en una estroma de aspecto mixoide. Las células de esta neoplasia expresan típicamente receptores de estrógenos y progesterona, característica propia de las células estromales de la vulva, sugiriendo una influencia hormonal en el desarrollo y crecimiento de la lesión^{1,3}. Esta característica se ha usado para realizar hormonoterapia prequirúrgica que ha conseguido disminuir el tamaño de la masa tumoral, facilitando su exéresis o, en otros casos, hormonoterapia en recurrencias irrecesables que ha conseguido el mismo efecto, aunque éste desaparece una vez suspendido el tratamiento⁶.

Desde el punto de vista terapéutico, la utilidad de la radioterapia o quimioterapia en estos tumores es dudosa. Existen casos descritos en la literatura científica en los que se ha utilizado radioterapia preoperatoria o intraoperatoria sin obtener disminución de masa tumoral apreciable¹, mientras que otros autores consideran la radioterapia como un tratamiento alternativo en los pacientes sin respuesta a la embolización o al tratamiento hormonal⁷. La angiografía está indicada para el estudio de la vascularización de este tumor y puede ayudar en el tratamiento preoperatorio mediante la embolización selectiva con la consecuente isquemia tumoral que ayudaría a diferenciar el tumor de los tejidos circundantes y facilitar la resección⁸.

Desde el punto de vista histológico, se plantea el diagnóstico diferencial con neoplasias menos agresivas, como el angiofibroblastoma, el neurofibroma mixoide, el leiomioma mixoide o el mixoma cutáneo, y con neoplasias más agresivas como la fibromatosis pélvica, el liposarcoma mixoide y el mixofibrosarcoma¹.

Es importante considerar el diagnóstico preoperatorio de angiomixoma agresivo en pacientes con masa en región perineopélvica, ya que la hormonoterapia preoperatoria puede ayudar a la reseccabilidad del tumor con márgenes libres y a disminuir la morbilidad de la intervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Magtibay PM, Salmon Z, Keeney GL, Podratz KC. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum: a case series. *Int J Gynecol Cancer*. 2006;16:396-401.
2. Ezinger E, Weiss S. Benign soft tissue tumors and pseudo-tumors of miscellaneous type. En: Ezinger E, Weiss S, editors. *Soft tissue tumors*, 4th ed. New York: Mosby; 2001. p. 1444-52.
3. McCluggage WG, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomixoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol*. 2000;53:603-5.
4. Catalano O. Case report: aggressive angiomixoma of the pelvic soft tissues: US and CT findings. *Clin Radiol*. 1998; 53:782-3.
5. Rivera-Irigoin R, Medina-Cano FJ, Ubina-Aznar E, Moreno-Martinez F. Angiomixoma agresivo de pelvis *Cir Esp*. 2006;79:68-9.
6. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Aggressive angiomixoma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *J Clin Oncol*. 2003;21:3535-6.
7. Han-Geurts IJM, Van Geel AN, Van Doorn L, Den Bakker M, Eggermont AMM, Verhoef C. Aggressive angiomixoma: multimodality treatments can avoid mutilating surgery. *Eur J Sur Oncol*. 2006;24:1-5.
8. Steiner E, Shadmand-Fischer S, Schunk K. Perineal excision of a large angiomixoma in a young woman following magnetic resonance and angiographic imaging. *Gynecol Oncol*. 2001;82:568-70.