

Angiomixoma agresivo de vulva: reporte de un caso

Fred Morgan-Ortiz, Josefina Báez-Barraza, Juan Manuel Soto-Pineda, Olivia Pérez-Bojórquez, Mauricio Israel Soriano-Benítez, Guadalupe López-Manjarrez, Everardo Quevedo-Castro

Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud. UAS, Sinaloa, México.

Recibido 09 julio 2014; aceptado 10 septiembre 2014

Se describe el caso de una paciente de 36 años de edad, núbil, la cual presenta una tumoración en región vulvar a nivel de labio mayor derecho diagnosticada como angiomixoma agresivo de vulva. En la cual se decide realizar resección de tumoración bajo anestesia regional. Se realiza incisión circular en la base del pedículo de la tumoración de las dimensiones ya comentadas previamente, la cual se secciona y se liga desde la base del pedículo extrayéndose la tumoración en su totalidad, con sangrado mínimo y sin complicaciones. Se envía la pieza para estudio histopatológico. El reporte del servicio de patología fue un Angiomixoma agresivo de la vulva, con bordes quirúrgicos libres, encontrándose lesión tumoral a 0.5 cm de los bordes quirúrgicos motivo por el cual se somete a una segunda intervención para ampliación de márgenes para evitar recurrencia del angiomixoma el cual es de comportamiento agresivo que aparece en la región pélvica o vulvar de mujeres en edad reproductiva.

The case of a 36 years old woman, nubile, with a tumor in the right vulvar region in the labia majora, diagnosed as aggressive angiomyxoma of the vulva is described. Tumor resection was performed under regional anesthesia. A circular incision at the base of the pedicle of the tumor, which is transected and ligated from the base of the pedicle and the tumor was completely extracted, with minimal bleeding and without complications. The piece was sent for histopathologic study. The pathology service reported an aggressive angiomyxoma of the vulva, with free surgical margins, finding tumor lesion 0.5 cm of the surgical borders by which it is subjected to a second operation for expanding margins to avoid recurrence since angiomixoma has an aggressive behavior that appears in the pelvic or vulvar region of women on reproductive age.

1. Introducción

El angiomixoma agresivo (AA) es una neoplasia mesenquimatosa vulvo-vaginal, perineal y pélvica no encapsulada de bordes infiltrantes, poco frecuente, con tendencia marcada a la recurrencia local y muy ocasionalmente con metástasis a distancia. Lo describieron Steeper y Rosai en 1983.¹

Aparece en mujeres entre 6 y 77 años de edad, siendo más frecuente en la cuarta década de la vida.² Las características clínicas sobresalientes son: tumor sólido, de consistencia blanda y límites imprecisos. Es de crecimiento lento y, a pesar de no asociarse con metástasis distantes, tiene elevada tendencia a la recurrencia local, reportándose recurrencias hasta en el 50-70% de los casos las cuales suelen aparecer varios años después de la cirugía inicial.³

El AA de vulva afecta región de perineo, vulva, vagina o inguinal, principalmente en el sexo

femenino.² Es una tumoración de crecimiento lento que es asintomático, el tamaño del tumor suele ser subestimado por el examen físico. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con un quiste de Bartholin, leiomiomas, angio-mio-fibroblastoma, lipomas vulvares, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno, rabdo-miosarcomas o sarcoma botrioides. Desde el punto de vista histológico debe diferenciarse de tumores benignos y malignos con cambios mixoides.⁴

2. Caso Clínico

Paciente femenina de 36 años de edad la cual se ingresa al área de ginecología y obstetricia del Hospital Civil de Culiacán el día 03 de agosto de 2011, con diagnóstico de probable fibro-leiomioma vulvar.

Refiere como antecedentes de importancia tío paterno finado de cáncer no especificado. Proviene de medio socioeconómico bajo, alcoholismo y tabaquismo negados. Post-operada de catarata de ojo izquierdo, niega alérgicos y transfusionales.

Antecedentes gineco-obstétricos: Menarca a los 16

*Dr. Fred Morgan Ortiz. Mariano Romero 128, Col. Chapultepec, CP: 80040, Culiacán, Sinaloa, México. Tel-fax: (667)7155548; Correo electrónico: fmorganortiz@hotmail.com

años, con ciclos menstruales regulares, núbil, niega haber iniciado vida sexual.

Padecimiento actual: Inicia con crecimiento de tumoración localizado en zona inferior de labio mayor derecho de vulva, lisa, móvil, no dolorosa, de 8 años de evolución. Previo a su ingreso hospitalario acude con facultativo quien a la exploración física encuentra una masa región vulvar que mide aproximadamente 20 cm de diámetro. Se decide programación quirúrgica para resección quirúrgica bajo anestesia.

Estudios de laboratorio: Biometría Hemática: Hemoglobina: 13.1 gr/dl, Hematocrito: 37.8%, Leucocitos totales: 6,230/mm³, Plaquetas: 205,000/mm³, VIH: negativo, Colesterol total: 180 mg%, Triglicéridos: 150 mg%, Glucosa: 86 mg%, urea: 16 mg%, Creatinina: 0.8 mg%.

Ultrasonido pélvico: Se realiza ultrasonido pélvico donde se reporta un útero en ante flexión y posición central de 7.6 x 3.0 x 3.7 cm, de contornos regulares, con miometrio homogéneo, sin evidencia de lesiones sólidas o quísticas. Endometrio de 4.7 mm, ovario derecho: 2.1 x 1.4 cm, ovario izquierdo: 2.1 x 2.2 cm, sin presencia de masas quísticas o sólidas.

Bajo anestesia regional, antisepsia y asepsia de la región vulvo-perineal se realiza exéresis de masa región vulvar de aproximadamente 20 cm de diámetro, indurada, vascularizada, con diagnóstico pre y transoperatorio de un fibro-leiomioma vulvar. Se envía material para estudio histopatológico (Fig. 1).



Fig. 1.- Presencia de tumoración en vulva muy vascularizada que se origina en la base del labio mayor derecho

Reporte de estudio histopatológico: Angiomixoma agresivo de la vulva, con presencia de lesión a menos de 5 mm del borde quirúrgico (Fig. 2 y 3). Debido

al reporte del estudio histopatológico se decide re-intervenir a la paciente para incrementar el margen libre del borde de la lesión tumoral.

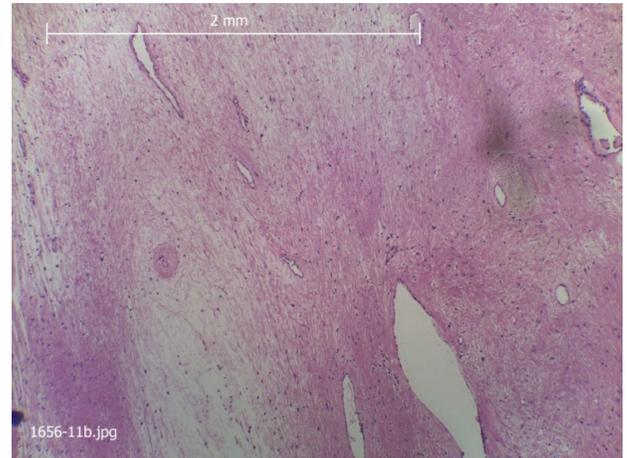


Fig. 2.- Abundante estroma mixoide, compuesto por escasas células fusiformes y estrelladas sin atipas, con citoplasma mal definido, núcleos redondos u ovales con pequeños nucléolos localizados centralmente.

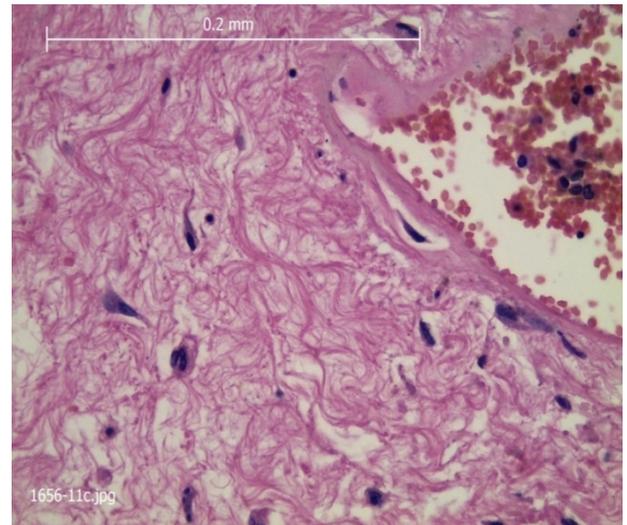


Fig. 3.- Numerosos vasos de diferente calibre, muchos de ellos de tamaño medio con una pared muscular prominente, algunos rodeados de condensación de fibras colágenas.

Re-intervención: (10/11/11). Resección con márgenes amplios de cicatriz localizada en región vulvar derecha. Posterior a la resección se agregan síntomas clínicos neurológicos, hipersensibilidad del área e imposibilidad para la deambulación.

3. Discusión

Aproximadamente 150 casos de AA de la vulva han sido publicados en la literatura desde que ocurrió el primer reporte por Steeper y Rosai en el año de 1983.¹ El diagnóstico de AA se realiza de manera definitiva por estudio histopatológico y la mayoría de los casos el diagnóstico previo a la intervención quirúrgica son el de un leiomioma vulvar, mixoma, lipomas, y algunas condiciones malignas como de sarcoma botrioides, una variante mixoide del histiocitoma fibroso entre otros tumores de los tejidos blandos. El caso que aquí se presenta es una paciente que se encuentra en la cuarta década de la vida (36 años) la cual presentaba una masa tumoral que inicialmente fue diagnosticada como un fibro-leiomioma, y cuyo reporte histopatológico fue el de un angiomixoma agresivo de la vulva.⁴

Son neoplasias grandes, de 3 a 60 cm de diámetro, sólidas, no encapsulados. La masa tumoral en esta paciente era de 20 cm aproximadamente lo cual coincide con lo reportado previamente.⁵

Es un tumor que afecta principalmente la región vulvar, pero con una gran variabilidad topográfica (vagina, labios mayores y menores, región inguinal y uretra) para el cual no se ha estandarizado ningún tratamiento quirúrgico pero la recomendación general es la escisión completa para disminuir la recurrencia tumoral.^{2,4,6}

Se ha reportado que este tumor tiene una alta tasa de recurrencia (50-70%) se recomienda la escisión completa del tumor dejando bordes libres mayores de 5 mm de la lesión. Debido a lo anterior la paciente requirió ser re-intervenida para incrementar los márgenes libres de lesión ya que en el reporte histopatológico se reportaban bordes libres a menos de 5 mm de la lesión. Así mismo esta pacientes deben ser vigiladas clínicamente durante largos periodos para poder evaluar la presencia de recurrencia y tratarlas oportunamente.^{5,7}

La cirugía radical con márgenes amplios es el tratamiento de elección, el uso de quimioterapia y radioterapia como parte del tratamiento para la AA han tenido resultados decepcionantes, debido probablemente a la baja actividad mitótica de las células. La mayoría de los AA expresan receptores de estrógenos y progesterona y es probable que tengan un crecimiento dependiente de hormonas.

Los hallazgos histopatológicos microscópicos y con estudios de inmunohistoquímica en casos de AA es la presencia de células fusiforme o estrellada en tejido conectivo laxo, celularidad baja a moderada, infiltración en tejido adiposo, músculo y nervios. El sello distintivo del AA son los vasos de diferente calibre repartidos aleatoriamente por todo el parénquima tumoral. A la Inmunohistoquímica se observa la presencia de desmina +, Actina de músculo liso (SMA) +, Actina músculo específica (EMA) +, Vimentina +, y receptores de estrógeno y de progesterona +, CD34 +, Proteína S-100 es invariablemente negativa.⁸ En el caso que aquí se presenta, no se realizó estudio de inmunohistoquímica, lo cual hasta el momento no tienen ninguna repercusión en el diagnóstico ni el manejo, solo es de importancia teórica ya que pudiera corroborar los reportes previos de la presencia de ciertas moléculas y receptores para hormonas esteroidogénicas ováricas.

Debido a la positividad de estos tumores para receptores de estrógenos y de progesterona han sido relacionados con su aparición en mujeres de edad reproductiva y por ello se ha propuesto la administración de terapia hormonal como una alternativa en aquellos casos en los que la tumoración no pueda ser extirpada en su totalidad.⁷

Referencias

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: 463-75.
2. Ribaldone R, Piantanida P, Surico D, Boldorini R, Colombo N, Surico N: Aggressive angiomixoma of the vulva. *Gynecol Oncol.* 2004; 95: 724-8.
3. Amezcua CA, Begley SJ, Mata N, Felix JC, Ballard CA: Aggressive angiomixoma of the female genital tract: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Int J Gynecol Cancer.* 2005; 15: 140-5.
4. Simó M, Zapata C, Esquius 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: 925-7.
5. Bégin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WTE, Ferenczy A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-8.
 6. Gonzaga LF, Freitas FCM, Tavares JM. Aggressive vaginal angiomyxoma mimicking urethral tumor. *Int. Braz J Urol* 2005;31 (5):475-476.
 7. Fetsch JF, Laskin WB, Kindblom LG. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patient. *Cancer* 1996; 78: 79-90.
 8. Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Forteza J. Angiomixoma agresivo de vulva. *Rev Esp Patol* 2003; 36 (4): 441-446.