



P-706 - ANGIOMIXOMA AGRESIVO: UN TUMOR POCO CONOCIDO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Barbero Valenzuela, Alejandro; Manzanares Campillo, María del Carmen; Orgaz Méndez, Nazaret; Ruiz García, Pablo; Fernández Camuñas, Ángel; Fernández Elvira, Elena; Cortés Fernández, Pedro; Martín Fernández, Jesús

Hospital General, Ciudad Real.

Resumen

Introducción: El angiomixoma agresivo (AMA) es un tumor de extirpe mesenquimal, clasificado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una entidad benigna. La nomenclatura de agresivo viene definida por su riesgo de recidiva. Aunque la etiopatogenia del tumor sigue sin estar clara, característicamente producen crecimiento invasivo y recurrencia local. Es más frecuente en mujeres (6:1) con una mediana de edad de 37 años. A pesar de que la ausencia de síntomas es lo más habitual, también pueden mostrar síntomas locales como dolor, compresión sobre estructuras vecinas e, incluso, irregularidades menstruales. La localización más común es la vulva, pero también se han descrito casos pélvicos. Se plantea si es necesaria una resección R0 para evitar la recidiva local mediante una cirugía más agresiva y potencialmente lesiva.

Caso clínico: Paciente mujer de 42 años, con antecedente personal de fibromialgia, que presentó hallazgo incidental en resonancia magnética (RM) pélvica de una masa sólida en fosa isquiorrectal derecha de 12 × 7 cm de aspecto mixoide y con proyecciones digitiformes, sin infiltrar recto ni vagina y que es compatible con angiomixoma agresivo. Se realiza PAAF sin obtener material satisfactorio. A la anamnesis, la paciente refería molestias pélvicas y disuria de unos 6 meses de evolución. A la exploración, presentaba masa mal delimitada y de consistencia blanda en glúteo derecho. Tacto rectal sin hallazgos, pero con protrusión en la cara posterolateral derecha en el tacto vaginal. Se decide realizar exéresis quirúrgica mediante abordaje abierto mediante incisión de Kraske. Se realiza disección de lesión pararectal derecha, de aspecto quístico y con numerosas digitaciones, que se extirpan. A pesar de estar en íntimo contacto con región posterolateral de vagina y anterolateral del recto, no presentaba infiltración. Por tanto, se consigue resección R0. La anatomía patológica confirma histológicamente el diagnóstico radiológico de angiomixoma agresivo. Además, refieren márgenes en continuidad con la lesión así como inmunohistoquímica positiva para desmina, receptores de estrógenos (90%) y progesterona (90%). En los 3 meses posteriores a la cirugía, la paciente permanece asintomática y no hay datos de recidiva local por el momento.

Discusión: El angiomixoma agresivo es una entidad extremadamente rara de la que hay apenas más de dos centenares descritos en la literatura. No obstante, se ha demostrado que una cirugía agresiva no aporta mejor ratio de recurrencia local a 10 años comparándolo con la exéresis de la lesión. No obstante, sí que se han descrito lesiones iatrogénicas del aparato genital femenino, que pueden derivar en la infertilidad de pacientes jóvenes si se persigue una cirugía de márgenes negativos.

Debe realizarse un seguimiento estrecho mediante pruebas de imagen por el riesgo de recidiva. Existen esquemas de tratamiento adyuvante basados en agonistas GnRH, moduladores de los receptores de estrógenos e inhibidores de la aromatasa, aunque se precisan más estudios para validar su uso protocolizado. En caso de recidivas, también puede considerarse el uso de agonistas GnRH y la radioterapia para evitar una posible reintervención.