



Angiomixoma agresivo de pelvis

Sr. Director:

El angiomixoma agresivo de pelvis (AAP) es una neoplasia benigna poco frecuente. Descrita inicialmente como un tumor derivado de las células miofibroblásticas, de crecimiento lento y con capacidad de invasión local de los tejidos blandos, presenta elevado potencial de recurrencia y en su patogenia se ha sugerido una probable influencia hormonal. Presentamos un nuevo caso de AAP en una paciente posmenopáusica.

Una mujer de 55 años de edad acudió por una tumoración perianal izquierda de crecimiento progresivo. En la exploración física destacaba una tumoración en la zona glútea izquierda de superficie regular, con impronta anorrectal. La resonancia magnética (RM) evidenciaba una masa en el glúteo izquierdo de aproximadamente 12 x 8 cm, con márgenes delimitados y una discreta heterogeneidad de señales, que dejaba una impronta en la región anal y con extensión supraesfinteriana (fig. 1A). Se realizó una intervención quirúrgica con márgenes adecuados. El estudio anatomopatológico, incluidas las técnicas de inmunohistoquímica, fue compatible con angiomixoma agresivo (fig. 1B). La paciente se encuentra asintomática y sin datos de recidiva tras 30 meses de seguimiento.

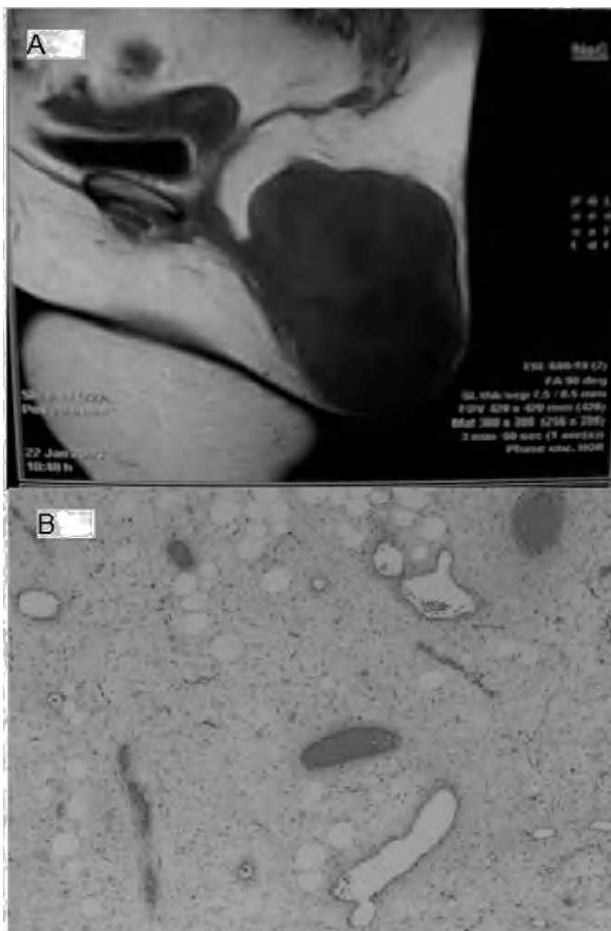


Fig. 1. A: resonancia magnética de la pelvis en la que se observa una masa de bordes bien delimitados, de 12 x 8 cm, que deja una clara impronta en la región anal y en la que se aprecia una extensión supraesfinteriana. B: células fusiformes y estrelladas dispuestas en una estroma mixoide que muestra frecuentemente vasos sanguíneos dilatados y de pared fina. Presencia de adipocitos atrapados (HE).

El AAP, descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai¹, es un tumor infrecuente que se presenta mayoritariamente en mujeres premenopáusicas, con una relación mujer/varón de 15/2². Las localizaciones típicas son la perineal, la pelviana y la vulvar, aunque también se han descrito localizaciones mucho menos frecuentes como la cavidad oral, la cavidad uterina, el cuello uterino, la vejiga y el espacio pararenal. Tiene un comportamiento agresivo con gran capacidad de invasión de los tejidos circundantes, presenta gran vascularización, escasa celularidad y ausencia de rasgos atípicos^{1,2}. En las técnicas de inmunohistoquímica generalmente presentan positividad para la desmina y la vimentina, y negatividad para la actina y la proteína S-100. Se creía que no tenía capacidad metastizante; no obstante, se han comunicado 2 casos de AAP con metástasis a distancia³. El diagnóstico diferencial es complicado y se basa tanto en el comportamiento clínico como en los datos microscópicos y de inmunohistoquímica, aunque hay un solapamiento importante con otras entidades. En su patogenia se han implicado factores hormonales⁴. El tratamiento de elección es el quirúrgico,

tanto de la tumoración primaria como de la recidiva, que puede llegar a tasas del 75 -80%². No obstante, también se han comunicado casos aislados en los que el tratamiento hormonal con agonistas de la hormona gonadotrópica (acetato de Luprolide) ha sido eficaz, lo que apuntaría que su uso estaría indicado en los casos en los que la cirugía sería muy mutilante⁵. Se aconseja un seguimiento estrecho por el gran potencial de recurrencia.

Robin Rivera-Irigoín^b, Francisco José Medina-Cano^a, Esther Ubiña-Aznar^b y Francisco Moreno-Martínez^c

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

^bServicio de Aparato Digestivo. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

^cServicio de Medicina Interna. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

Bibliografía

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma 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. Alvarez Prida E, Campelo P, Bermejo J, Vázquez L, Fresno M, Aza J. Angiomixoma agresivo de la pelvis y el perineo. Revisión de la bibliografía tras un nuevo caso. *Cir Esp.* 1998;63:141-3.
3. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death. *Human Pathol.* 2003;34:1072-4.
4. McCluggage WG, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol.* 2000;53:603-5.
5. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual abdominal and pelvic tumors. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *J Clin Oncol.* 2003;21:3535-6.