

Angiomixoma agresivo perianal: diagnóstico y tratamiento

Aggressive perianal angiomyxoma. Diagnosis and treatment

El angiomixoma agresivo es una neoplasia poco frecuente que aparece fundamentalmente en la región pelviana y perineal de mujeres durante la edad reproductiva. Se caracteriza por ser un tumor benigno de consistencia blanda y límites imprecisos. Aunque no suele asociar metástasis a distancia, presenta una gran tendencia a la recurrencia local. Presentamos a continuación el caso clínico de una mujer en edad fértil que consulta por bultoma perianal de 1 año de evolución. La histología confirmó el diagnóstico de angiomixoma perineal.

Mujer de 35 años de edad sin antecedentes personales de interés que consultó en nuestro servicio de cirugía general por tumoración perianal subcutánea de 1 año evolución, con dolor y molestias locales asociadas. No refería rectorragia ni alteraciones de hábito intestinal. En el examen físico se observó un tumor de 10 cm de diámetro, móvil y de consistencia elástica (fig. 1) en el espacio perianal izquierdo que comprimía y desplazaba levemente el canal anal, sin signos de infiltración. La RM describió una tumoración sólida de 11,5 × 5,6 cm localizada en el espacio interesfinteriano, de baja intensidad de señal, que parece corresponder a un tumor de origen mesenquimal (fig. 1). La paciente fue intervenida con anestesia raquídea transversa, realizándose resección local amplia de la lesión parcialmente encapsulada, que se pudo separar sin necesidad de resección del esfínter anal externo (fig. 2). El estudio histológico de la pieza quirúrgica confirmó finalmente el diagnóstico de angiomixoma perianal. En el postoperatorio la paciente evolucionó favorablemente y al año de la intervención no hay datos de recurrencia local.

El angiomixoma agresivo es un tumor infrecuente de tejidos pelvianos perineales y vulvovaginales. Es más fre-

cuente en mujeres jóvenes con una incidencia máxima entre la segunda y la cuarta década^{1,2}. Con menor frecuencia se han descrito casos de tumores localizados en vagina, útero, vejiga, retroperitoneo o espacio isquiorrectal; en varones se presenta en escroto, epidídimo o región inguinal³. Se caracterizan por ser lesiones grandes (3-60 cm), sólidas y de crecimiento lento. Son tumores benignos pero infiltrativos pese a su aspecto encapsulado, no metastatizantes pero con gran tendencia a la recurrencia local. Histológicamente tienen su origen en células mesenquimales especializadas (fibroblastos y miofibroblastos), con un patrón mixoide y vascular marcado, pero con escasa celularidad y atipia. La positividad para receptores de progesterona y estrógenos es frecuente, lo que explica su predominio en mujeres en edad fértil^{1,4}.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores mixoides benignos y malignos de la región perineal, como angiomiofibroblastoma, angiomixoma, liposarcoma, histiocitoma maligno o sarcoma. Para el diagnóstico radiológico, las pruebas más útiles son la TC y la RM. En nuestro caso, sólo el estudio anatomopatológico obtuvo el diagnóstico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica local con amplios márgenes, lo que en ocasiones resulta difícil por el carácter infiltrativo del tumor. Las recurrencias locales son frecuentes (30-70%), pudiendo aparecer varios años después de la intervención^{1,4,5}. Otros tratamientos como la quimiorradioterapia y hormonas (RH-LH, goserelina) han sido utilizados para el tratamiento primario o los casos de recurrencia con escasa o nula respuesta del tumor⁶.

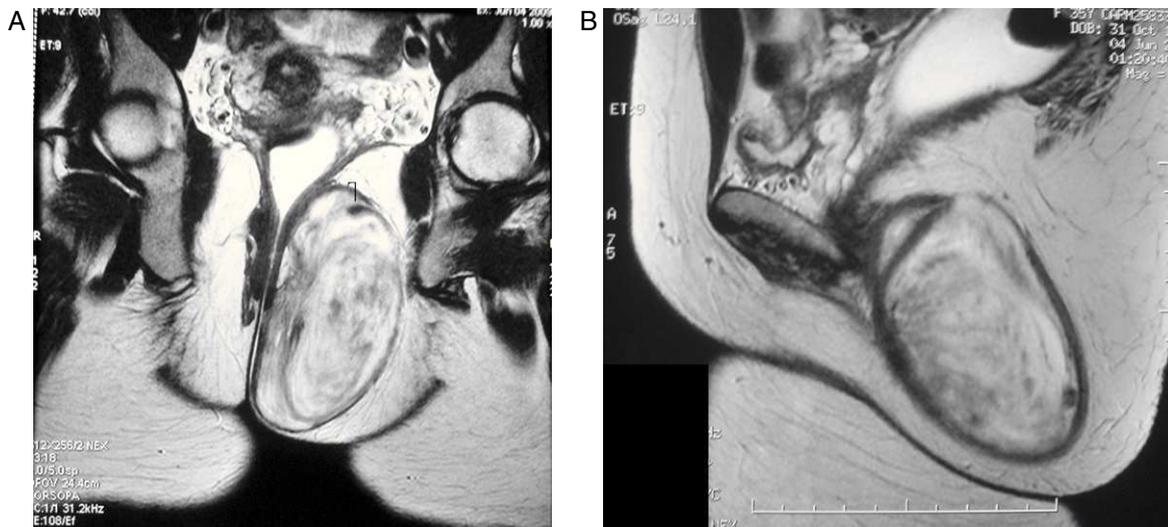


Figura 1 – A: plano coronal; tumoración sólida (T) de 11,5 × 5,6 cm, localizada en espacio interesfinteriano, desplaza el canal anal hacia la derecha y el esfínter anal izquierdo hacia la izquierda. B: plano sagital; intensidad de señal grasa de la tumoración con realce periférico.

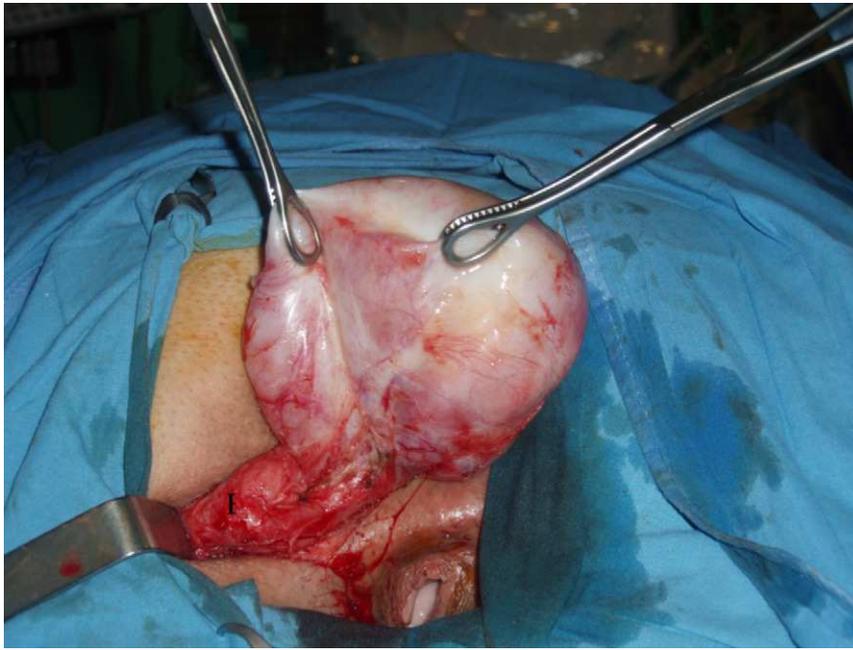


Figura 2 – Exéresis quirúrgica; masa de coloración blanco-parduzca y aspecto encapsulado que desplaza el esfínter anal (E).

Financiación

Artículo financiado en parte por el FFIS (Fundación para la Formación e Investigación Sanitaria de la Región de Murcia, Grupo FFIS-008).

BIBLIOGRAFÍA

1. Abdulkader I, Camaselle-Teijeiro J, Forteza J. Angiomixoma agresivo de vulva. *Rev Esp Pat.* 2003;36:441-6.
2. Pinedo R. Angiomixoma agresivo. Informe de casos y revisión de la literatura. *Comb Med.* 1995;26:65-8.
3. Camps Lasa J, Navarro Luna A, Muñoz Duyos A, García Domingo MI, Marco Molina C. Angiomixoma agresivo pelvipereineal en el varón. *Cir Esp.* 2008;84:102-3.
4. Nava FEL, Alvarez BMA, Figueroa VJ, Cruz OH. Angiomixoma agresivo de la vulva, informe de un caso y revisión de la bibliografía. *Ginecol Obstet Mex.* 2009;77:587-90.

5. Dierichkx I, Deraedt K, Poppe W, Weguts J. Aggressive angiomixoma of the vulva: a case report and review of Literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2008;277:483-7.
6. Fine BA, Muñoz AK, Linz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomixoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol.* 2001;81:120-2.

María José Cases-Baldó*, Bruno Andrés-García, Enrique Pellicer-Franco, Mónica Mengual Ballester y José Luis Aguayo-Albasini

Servicio de Cirugía General, Hospital General Universitario J.M. Morales Meseguer, Facultad de Medicina de Murcia, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjcases@yahoo.es (M.J. Cases-Baldó).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.05.021

Un caso de disfagia lusoria tratado mediante la combinación de by-pass quirúrgico y oclusión endovascular

A case of dysphagia lusoria treated with a combination of surgical by-pass and endovascular occlusion

La arteria subclavia derecha aberrante (ASDA) es la anomalía congénita más frecuente del cayado aórtico, aunque su prevalencia es extremadamente baja. En su embriogénesis, la permanencia de la unión de la séptima arteria interseg-

mentaria a la aorta descendente origina la arteria subclavia derecha. Surge del lado izquierdo, cruza el mediastino, con mayor frecuencia, entre esófago y columna vertebral, hasta alcanzar la extremidad superior derecha. Como consecuencia