



## Cartas científicas

# Angiomixoma agresivo. Un raro tumor mesenquimal pélvico



## Aggressive angiomyxoma. A rare mesenchymal pelvic tumor

El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal, extremadamente raro en el varón, más frecuente en la mujer adulta en la etapa reproductiva, con una relación mujer/varón 7:1. Si bien suele comportarse como un tumor benigno, y es rara la presencia de metástasis a distancia, tiene una alta tasa de recurrencia local. Descrito por primera vez en 1986 por Steeper y Rosai, se origina en los tejidos blandos de la región pélvica, perineal, vulvar o glútea. En el varón se han descrito casos localizados en la ingle, en el escroto y en el cordón espermático<sup>1</sup>. Su nombre se relaciona con la presencia de células fusiformes y estrelladas en el estudio histológico, junto a vasos sanguíneos de tamaño variable en una matriz mixoide<sup>2</sup>. Existen aproximadamente 150 casos descritos en mujeres pre-menopáusicas y 43 casos en varones, y 70 de ellos con una localización anatómica pélvica y/o retroperitoneal<sup>3,4</sup>. El diagnóstico clínico es casi siempre dificultoso, debido a la falta de signos y síntomas específicos. En la presente comunicación aportamos 4 nuevos casos, intervenidos en el Hospital de la Santa Creu i Sant Pau entre 2011 y 2015, entre ellos un varón y 3 mujeres, de edades comprendidas entre 40-65 años (media: 48 años) (tabla 1). Los síntomas son inespecíficos por compresión y desplazamiento de los órganos pélvicos (vejiga, recto, útero, etc.), como son 2 casos de disuria, un caso de tenesmo rectal y un caso de dolor pélvico. La exploración física detectó en el caso del varón una tumoración perineal derecha que al tacto rectal hacia protrusión lateral

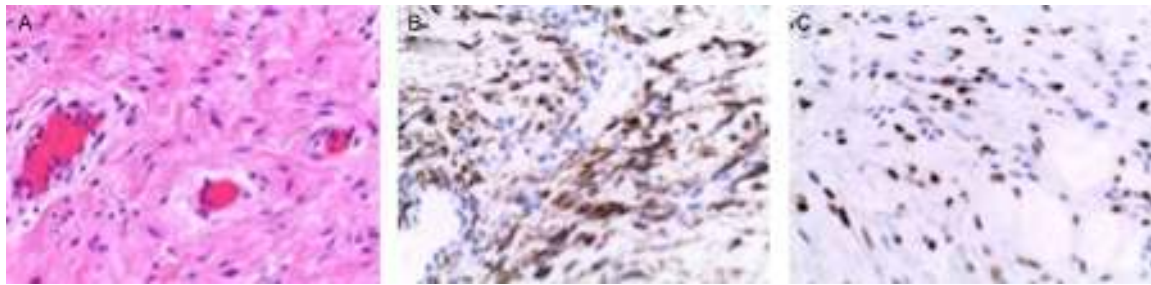
hacia la luz del recto. En otro caso, la protrusión del tumor apareció sobre los labios mayores derechos de los genitales de la paciente. Radiológicamente se evidenció una tumoración pélvica retroperitoneal de bordes bien delimitados, con desplazamiento de los órganos pélvicos, y con extensión hacia la fosa isquiorrectal en el caso del varón, y hacia la región vulvar en una mujer. Todos ellos fueron tratados quirúrgicamente con una resección radical, mediante un abordaje abdominal en 3 casos, y un abordaje abdomino-perineal en el caso de la paciente, con una gran extensión vulvar donde se movilizó hasta el plano de los elevadores y disección de la masa de los planos adyacentes, para permitir la extracción de la pieza. Se prestó atención en mantener los márgenes adecuados, y en ninguno de los casos hubo recidiva tumoral.

Macroscópicamente, los tumores tenían un tamaño entre 4-26 cm y una consistencia blanda-elástica. El aspecto histopatológico de todas las lesiones fue de tipo fibromixoide, con vasos sanguíneos de tamaño variable, y sin áreas de necrosis ni hemorragia, a excepción del paciente varón donde se evidenciaron áreas de hemorragia en la superficie (fig. 1A). Desde el punto de vista inmunohistoquímico mostraron positividad de las células para desmina, así como también para receptores de estrógenos (fig. 1B y C). Durante el seguimiento actual ninguno ha presentado recidiva tumoral.

Las imágenes por TC pueden ser variables y, a menudo, muestran una masa homogénea e hipodensa en comparación

**Tabla 1 – Datos anatomoclínicos de pacientes intervenidos de angiomixoma agresivo**

N.º de caso	Sexo	Edad (años)	Motivo de consulta	Tamaño del tumor	Cirugía	Necrosis/hemorragia	Recidiva tumoral
1	Varón	65	Tenesmo rectal, disuria, sensación de peso perineal	26 cm	Laparotomía	Sí	No
2	Mujer	41	Lesión vulvar, disuria	6 cm	Laparotomía	No	No
3	Mujer	44	Nódulo vulvar y dolor pélvico	12 cm	Perineal	No	No
4	Mujer	40	Control ginecológico, dolor pélvico	4 cm	Laparotomía	No	No



**Figura 1 – A) Angiomixoma agresivo (H&E ×200): células tumorales con núcleos ovalados uniformes sin atipia, en un estroma edematoso con fibras de colágeno y abundantes vasos dilatados. B) Positividad inmunohistoquímica de las células para desmina. C) Positividad inmunohistoquímica de las células para receptores de estrógenos.**

con el músculo, y con escasa captación de contraste intravenoso. En la RM son características, mostrando una masa iso o hipointensa en comparación con el músculo en las imágenes potenciadas en T1 e hiperintensa en las secuencias T2, en relación con la abundante matriz mixoide y el alto contenido de agua. Presentan un importante realce en secuencias posgadolinio, con un patrón de captación típicamente en «espiral», con bandas de diferente intensidad en el interior, causado por el estroma fibrovascular del tumor<sup>5,6</sup>.

Desde el punto de vista histopatológico, el angiomixoma agresivo tiene un aspecto pseudoendopapilar. El tejido circundante mixoide aparece en lugares que contienen una proliferación de colágeno denso. Generalmente, las células tumorales no muestran atipia cito-nuclear<sup>7,8</sup>. Rotmensch et al. Demuestran en un estudio como el angiomixoma agresivo puede ser positivo para receptores de estrógenos y progesterona, y consecuentemente ser tratado con una terapia hormonal<sup>9</sup>.

La cirugía se basa en la exéresis amplia del tumor, conservando márgenes libres, pues suele ser garantía de una curación con pocas consecuencias funcionales<sup>5</sup>. Sin embargo, su naturaleza infiltrante dificulta, tal como sucedió en el varón de nuestro caso, la exéresis completa, específicamente cuando la localización es pélvica contacta con el recto y/o la vejiga, y alcanza el espacio isquiorrectal. En estos casos la escisión completa es más compleja, puede ser tipo R1/R2 y de mayor riesgo de recidiva.

El éxito de la radio y/o quimioterapia especialmente ante la recidiva tumoral es bajo, debido a la existencia de una gran cantidad de colágeno en este tipo de tumor, asociado a un bajo índice de actividad mitótica y a una baja celularidad<sup>10</sup>.

Como conclusión, podemos decir que el angiomixoma agresivo es un raro tumor mesenquimal, de naturaleza benigna, más frecuente en la mujer premenopáusica que en el varón, con una tendencia a la recidiva local tras su extirpación completa. No existe un tratamiento de quimio y/o radioterápico que puedan mejorar su pronóstico y que evite o disminuya la tasa de recidiva. Por todo ello, es importante entender que la exéresis quirúrgica de este tumor debe ser lo más completa y radical posible.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive angiomyxoma of the scrotum mimicking huge hydrocele: Case report and literature review. *Case Rep Med.* 2009;157624. 2009.
2. Andrés LA, Mishra MJ. Angiomixoma diagnosed in a man presenting for abdominal lipectomy. *Can J Plast Surg.* 2007;15:163-4.
3. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol.* 2006;10:197-204.
4. Adwan H, Patel B, Kamel D, Glazer G. A solitary encapsulated pelvic aggressive angiomyxoma. *Ann R Coll Surg Engl.* 2004;86:W1-3.
5. Lachkhem A, Mardassi A, Gamra S, Ouertani B, Kochbati H, Elmay L. Angiomixome agressif de la joue: A propos d'une observation. *J Tun ORL.* 2008;20:59-61.
6. Outwaker EK, Marcetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive angiomyxoma: Findings on CT and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172:435-8.
7. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of the vulva: A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol.* 1992;16:373-82.
8. Yamashita Y, Tokunaga O, Goto M. Aggressive angiomyxoma of the oral floor: Report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2004;62:1429-31.
9. Rotmensch EJ, Kasznica J, Hamid MA. Immunohistochemical analysis of hormone receptors and proliferating cell nuclear antigen in aggressive angiomyxoma of the vulva. *Int Gynecol Obstet.* 1993;41:171-219.
10. McCluggage WG, Connolly L, McBride HA. HMGA2 is a sensitive but not specific immunohistochemical marker of vulvovaginal aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol.* 2010;34:1037-42.

Vicente Artigas Raventós<sup>a\*</sup>, Diego Rivero Cruces<sup>a</sup>, José González López<sup>a</sup>, Manuel Rodríguez Blanco<sup>a</sup> e Isidre Boguña<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Cirugía HBP-Oncológica, Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Santa Creu i Sant Pau, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>b</sup>Unidad de Cirugía Onco-Ginecológica, Hospital Santa Creu i Sant Pau, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [vartigas@santpau.cat](mailto:vartigas@santpau.cat) (V. Artigas Raventós).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.01.006>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## DetECCIÓN INTRAOPERATORIA RADIOGUIADA DE TUMOR CARCINOIDE PRODUCTOR DE HORMONA ADRENOCORTICOTROPA ECTÓPICA



### RADIOGUIDED INTRAOPERATIVE DETECTION OF ECTOPIC ADRENOCORTICOTROPIC HORMONE-PRODUCING CARCINOID TUMOR

Los tumores carcinoides son neoplasias malignas neuroendocrinas originadas en las células enterocromafines del sistema endocrino difuso (APUD). Un 10% presenta localización broncopulmonar, y entre el 1-2% pueden asociarse a síndromes paraneoplásicos como el síndrome de Cushing<sup>1</sup>.

La GRS (<sup>111</sup>In-octreótido), puede indicarse para la detección de tumores carcinoides diseminados o funcionantes subcentimétricos difícilmente localizables mediante otras pruebas de imagen<sup>2,3</sup>. Su utilización intraoperatoria está descrita en la literatura de forma anecdótica, y en nuestro caso ha sido esencial para la resección completa de las lesiones<sup>4</sup>.

Varón de 30 años sin antecedentes de interés que presentó clínica de síndrome de Cushing. Las analíticas evidenciaron hiperglucemias (hasta 300 mg/dl con cetonuria negativa) con elevación de la hemoglobina glucosilada (6,3%), leve hipopotasemia, hipercolesterolemia e hipercortisolismo urinario (3.978 µg/día). Se inició tratamiento con insulina. El 5-OH-indolacético fue de 8,5 mg/24 h, y la cromogranina A de 225 ng/ml sugiriendo tumor carcinoide, la secreción episódica de hormona adrenocorticotropa (ACTH) fue de 153 µg y 83,3 µg a las 8 y 23 h, respectivamente, orientando a una etiología ACTH-dependiente extra-adrenal. La ausencia de supresión con dexametasona y la resonancia magnética hipofisaria anodina orientaron a un síndrome de secreción ectópica de ACTH.

La tomografía computarizada (TC) toraco-abdominal no evidenció hallazgos patológicos, pero la GRS objetivó una captación patológica milimétrica en el hilio pulmonar derecho (fig. 1), y en la broncoscopia no se observaron lesiones endobronquiales.

Tras 24 h desde la inyección del radiofármaco (octreótido), se realizó una toracotomía exploradora, palpación manual del pulmón y rastreo gammagráfico con una sonda intraoperatoria (fig. 2). Además del escaso líquido pleural de aspecto seroso, se hallaron un nódulo periférico de 6 mm en LID, y un ganglio interlobar (ambos con hipercaptación con valores de 34 y 37 sobre el «pool pulmonar» de 2). Se efectuó una resección pulmonar

atípica, linfadenectomía mediastínica sistemática y confirmación anatomopatológica intraoperatoria de las lesiones.

El estudio inmunohistoquímico reveló carcinoma neuroendocrino tipo 1. La adenopatía interlobar y la citología del líquido pleural fueron positivas para malignidad, correspondiendo a un estadio IVA (T1N1M1). No se realizó tratamiento adyuvante. El síndrome de Cushing se resolvió tras la cirugía y 5 años de seguimiento, el paciente permanece asintomático y sin signos de recidiva.

Entre el 15-20% de los casos de síndrome de Cushing pueden ser originados por tumores no hipofisarios, constituidos por tejido neuroendocrino<sup>1</sup>. Los carcinoides bronquiales son la causa más común de secreción ectópica de ACTH (25%)<sup>1</sup>.

En nuestro caso, una vez confirmado el hipercortisolismo, se inició el diagnóstico diferencial entre enfermedad de Cushing y Cushing ectópico, y tras comprobar el origen ectópico se realizó una TC toraco-abdominal sin objetivar lesiones.

Tal como afirman ciertos autores, un número considerable de carcinoides bronquiales son indetectables mediante técnicas de imagen convencionales, debido a su pequeño tamaño y/o su ubicación en el hilio pulmonar, donde es particularmente difícil la diferenciación con la vasculatura normal<sup>2</sup>. En una revisión de Özkan et al., en la que se valora la GRS, se hace mención a una serie de 90 casos, en la que el 47% era secundaria a un tumor de localización intratorácica y en el 19% de los casos no se localizó la lesión<sup>3</sup>. Publicaciones más recientes, describen la localización de los tumores hipersecretores solo en el 62,5% de los casos mediante el uso de distintas pruebas de imagen<sup>3</sup>. Aunque hay resultados controvertidos en la literatura, la GRS con In-<sup>111</sup> se ha propuesto para localizar tumores que secretan ACTH ectópico no visibles por las técnicas convencionales<sup>2,3</sup>.

En el caso presentado se realizó un GRS buscando al tumor hipersecretor, hallando una lesión milimétrica con captación patológica a nivel hilar derecho que correspondió a una metástasis ganglionar. El tumor pulmonar primario, de apenas