



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Angiomixoma agresivo de vulva

E.M. Guldriés Nieto*, V. Buján Costas, R.L. Reboredo García, M. Porto Quintáns
y M. Gil Andrés

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Complejo Hospitalario Universitario, Vigo, Pontevedra, España

Recibido el 7 de enero de 2013; aceptado el 17 de mayo de 2013

PALABRAS CLAVE

Angiomixoma
agresivo;
Angiomixoma
profundo;
Tumor de partes
blandas;
Vulva

KEYWORDS

Aggressive
angiomixoma;
Deep angiomixoma;
Soft tissue tumors;
Vulva

Resumen El angiomixoma agresivo es una neoplasia de partes blandas poco frecuente que aparece fundamentalmente en la región pélvica y perineal de mujeres durante la edad reproductiva. Se caracteriza por un crecimiento lento y tendencia a la recurrencia local. Presentamos un caso de angiomixoma agresivo vulvar en una mujer de 37 años.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Aggressive angiomixoma of the vulva

Abstract Aggressive angiomixoma is a rare soft tissue tumor that almost exclusively involves the perineal and pelvic regions of women of reproductive age. This tumor is characterized by slow growth and a tendency to local recurrence. We describe a case of aggressive vulvar angiomixoma arising in a 37-year-old woman.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El angiomixoma agresivo es un tumor benigno de origen mesenquimal con capacidad localmente invasiva y alta tasa de recurrencia¹. Es un tumor poco frecuente, con unos 250 casos publicados en la literatura². La relación mujer:hombre es 6:1 y afecta sobre todo a mujeres adultas en edad fértil con lesiones en región pélvica, genital o perineal.

Caso clínico

Mujer de 37 años de edad, nuligesta, usuaria de anticonceptivos orales con antecedente de fractura de cadera y septoplastia acudió a nuestra consulta por presentar una lesión nodular de 1 cm en labio mayor derecho. La biopsia escisional bajo anestesia local se realizó sin dificultad y el estudio anatomopatológico mostró un tejido fibroadiposo sin alteraciones relevantes. Después de la biopsia referida, la paciente tuvo un embarazo que finalizó mediante cesárea electiva por presentación podálica. Dos años más tarde la paciente consultó nuevamente por unas lesiones nodulares con pedículos amplios en labio mayor derecho que

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: evaguldris@yahoo.es (E.M. Guldriés Nieto).

habían crecido de forma importante durante el embarazo en el año anterior, refiriendo dolor al sentarse y molestias con pantalones y ropa ajustada. Se realizó exéresis de las lesiones pediculadas bajo anestesia local de 1,5 y 3,5 cm, y se objetivó continuación de los pedículos en profundidad y con extensión craneal hacia pubis, extirpándose la máxima cantidad de tejido posible, limitada por el tipo de anestesia. Se finalizó la intervención con excelente resultado estético y las piezas se enviaron para estudio histológico que emitió el diagnóstico de angiomixoma agresivo profundo en las tumoraciones enviadas, mostrando una matriz mixoide, con escasa celularidad y frecuentes vasos, algunos de ellos hialinizados. En el estudio inmunohistoquímico existía expresión de desmina, positividad para receptores de estrógenos y progesterona con negatividad para actina y S-100 con una mínima actividad proliferativa (Ki67). La piel perilesional presentaba áreas de infiltración dérmica por angiomixoma profundo con bordes quirúrgicos no valorables. Se solicitó una resonancia magnética que mostraba asimetría en región vulvar y una lesión de morfología pseudonodular en el tejido graso del tercio anterior de labio mayor derecho de aproximadamente 13 mm de diámetro que planteaba como posibilidades diagnósticas cambios poscirugía o un pequeño resto tumoral. Seis semanas más tarde se realizó bajo anestesia general ampliación de márgenes de la cirugía previa, en 1,5 cm sin encontrarse en todo el material enviado evidencia de neoplasia residual y observándose fibrosis y reacción gigantocelular focal. Tras 2 años de seguimiento no existe evidencia de recidiva y la paciente se encuentra asintomática. Ha solicitado método anticonceptivo, aconsejándose un dispositivo intrauterino de cobre por la posible influencia hormonal en el crecimiento tumoral.

Discusión

El angiomixoma agresivo fue descrito por primera vez por Steeper y Rosai en 1983, y eligieron el término de agresivo para destacar la naturaleza neoplásica de los vasos sanguíneos, la tendencia a la infiltración local y su naturaleza recurrente³. El término actual aceptado para este tumor es angiomixoma profundo, donde el término profundo refleja su tendencia por la afectación de tejidos blandos profundos⁴. Solo existen 2 casos descritos de enfermedad metastásica en la literatura. Siassi et al.⁵ describieron el caso de una paciente de 63 años con afectación pulmonar y mediastínica por angiomixoma y Blandamura et al.⁶ describieron el caso de una mujer de 27 años con múltiples recurrencias locales y metástasis pulmonares.

La mayoría de los angiomixomas son inicialmente diagnosticados como quistes de la glándula de Bartholino, quistes labiales, quistes del conducto de Gartner y otros tumores mesenquimales del tracto genital. Suelen presentarse como una masa sólida de consistencia blanda, no dolorosa de tamaño variable y crecimiento lento, aunque parece existir una influencia hormonal en su patogenia porque a menudo presenta receptores positivos para estrógenos y progesterona y su crecimiento es más rápido en el embarazo, como en nuestra paciente⁷.

Dado su comportamiento biológico, la escisión local con 1 cm de margen es el tratamiento óptimo⁴. Sin embargo, el diagnóstico preoperatorio es a menudo un problema

por la rareza de estos tumores y la ausencia de hallazgos típicos y la mayoría de los casos son diagnosticados después de la primera cirugía. El diagnóstico exacto antes de la cirugía permite planear tanto la cirugía como el manejo adecuado del paciente². La comprobación de la existencia de receptores hormonales por medios inmunohistoquímicos, en algunos casos de angiomixoma, plantea la posibilidad de utilizar terapia hormonal como coadyuvante en los casos de resección incompleta, aunque no existen datos sobre cuánto tiempo mantener el tratamiento. Los tratamientos usados hasta ahora han sido los agonistas de la GnRh (a-GnRh) generalmente en inyección mensual, solos o en combinación con otros fármacos como raloxifeno. Los a-GnRh representan un tratamiento eficaz para distintas enfermedades ginecológicas como endometriosis, cáncer de mama o miomas. El raloxifeno a dosis estándares reduce el tamaño de los miomas cuando es dado en combinación con los a-GnRh en pacientes en edad fértil. Su uso ha disminuido el tamaño tumoral, facilitando la cirugía, y se ha empleado como tratamiento de consolidación posteriormente en diferentes casos presentados en la literatura^{1,8,9}. Queremos destacar la necesidad de hacer pequeñas biopsias rápidas ante una tumoración pélvica o perineal porque el diagnóstico previo permite un mejor plan de tratamiento y ayuda a evitar múltiples cirugías. En el caso que presentamos, han sido necesarias 2 cirugías para conseguir una escisión completa con márgenes libres. En caso de recurrencia, las terapias hormonales serán consideradas como tratamientos alternativos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Han-Geurts IJ, van Geel AN, van Doorn L, den Bakker M, Eggermont AM, Verhoef C. Aggressive angiomixoma: Multimodality treatments can avoid mutilating surgery. *Eur J Surg Oncol*. 2006;32:1217–21.
2. Halder K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomixoma: A case series and literature review. *Eur J Surg Oncol*. 2010;36:335–9.
3. 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.
4. Nucci MR. Mesenchymal lesions of the lower genital tract. *Surg Pathol Clin*. 2009;2:603–23.
5. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomixoma. *N Engl J Med*. 1999;341:1772.
6. Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, Machado Puerto I, Ninfo V. Aggressive angiomixoma: A second case of metastasis with patient's death. *Hum Pathol*. 2003;34:1072–4.
7. Bagga R, Keepanasseril A, Suri V, Nijhawan R. Aggressive angiomixoma of the vulva in pregnancy: A case report and review of management options. *MedGenMed*. 2007;9:16.
8. McCluggage WG, Jamieson T, Dobbs SP, Grey A. Aggressive angiomixoma of the vulva: Dramatic response to gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol*. 2006;100:623–5.
9. Palomba S, Oppedisano R, Annunziata G, Zullo F, Amorosi A. Leuprolide acetate depot plus high-dose raloxifene hydrochloride before and after surgery for recurrent vaginal aggressive angiomixoma: A case report. *Gynecol Oncol*. 2011;123:172–3.