



<https://doi.org/10.24245/gom.v91i6.8058>

Angiomixoma agresivo vulvar en mujer joven. Reporte de un caso

Aggressive vulvar angiomyxoma in a young woman. A case report.

Sara Martínez-Palazón,¹ Rocío García-Jiménez,² Irene Valero,² Esperanza Macarena Ariza-Esteva,³ María Isabel Valdivia,⁴ Carlota Borrero⁴

Resumen

ANTECEDENTES: El angiomixoma agresivo profundo perineal es un tumor mesenquimatoso de muy limitada aparición que se origina debido a un crecimiento tumoral del tejido conjuntivo que se expande a pesar de su naturaleza benigna; se caracteriza por un comportamiento agresivo.

CASO CLÍNICO: Paciente de 38 años, con un nódulo genital de 3 cm en el labio mayor izquierdo, con sospecha clínica de quiste de la glándula de Bartolino. Durante la intervención para su drenaje se objetivó una tumoración blanda, de aspecto mesenquimal, pediculado. El análisis histológico confirmó que se trataba de un angiomixoma agresivo profundo perineal. Posterior al estudio de extensión negativo, se completó la vulvectomy simple izquierda, con un posoperatorio favorable.

CONCLUSIONES: La obtención de una biopsia inicial es decisiva, sobre todo en casos de tumores mesenquimales agresivos, como el angiomixoma agresivo perineal profundo. De esta manera puede establecerse un plan de tratamiento individual en función del diagnóstico histológico definitivo.

PALABRAS CLAVE: Tumores mesenquimales; mixoma; biopsia; tumores vulvares.

Abstract

BACKGROUND: Aggressive deep perineal angiomyxoma is a mesenchymal tumor of very limited occurrence that originates due to a tumorous growth of connective tissue that expands despite its benign nature; it is characterized by an aggressive behavior.

CLINICAL CASE: 38-year-old patient with a 3 cm genital nodule on the left labium majus, with clinical suspicion of Bartholin's gland cyst. During the intervention for its drainage, a soft, mesenchymal, pedunculated tumor was observed. Histological analysis confirmed that it was an aggressive deep perineal angiomyxoma. Following a negative extension study, a simple left vulvectomy was completed, with a favorable postoperative course.

CONCLUSIONS: Obtaining an initial biopsy is critical, especially in cases of aggressive mesenchymal tumors, such as deep perineal aggressive angiomyxoma. In this way an individual treatment plan can be established based on the definitive histologic diagnosis.

KEYWORDS: Mesenchymal tumors; Myxoma; Biopsy; Vulvar tumors.

¹ Médica interna, residente de Obstetricia y Ginecología.

² Facultativa especialista de área de Obstetricia y Ginecología.

Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España.

³ Médica interna residente de Anatomía patológica.

⁴ Facultativa especialista de Área de Obstetricia y Ginecología.

Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla, España.

Recibido: agosto 2022

Aceptado: septiembre 2022

Correspondencia

Rocío García Jiménez
rociogarji@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Martínez-Palazón S, García-Jiménez R, Valero I, Ariza-Esteva EM, Valdivia MI, Borrero C. Angiomixoma agresivo vulvar en mujer joven. Reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex 2023; 91 (6): 440-444.



ANTECEDENTES

El angiomixoma agresivo profundo perineal lo describió por primera vez Steeper y Rosay en 1983. Se trata de un tumor raro, mesenquimatoso, originado debido a un crecimiento tumoral del tejido conjuntivo expandido. Si bien su comportamiento es agresivo, en la bibliografía se reconoce como un tumor de naturaleza benigna.¹ Su incidencia en mujeres en edad reproductiva es baja y es más común en las premenopáusicas, en la cuarta década de la vida. Suele aparecer como un pólipo pediculado y blando, asintomático. Su localización más frecuente es en los labios mayores, seguida de la región vulvar, inguinal y monte de Venus.² La patogenia de esta enfermedad no está clara aunque los estudios recientes sugieren que el angiomixoma agresivo puede estar asociado con una alteración cromosómica en la región 12q13-15 y una expresión aberrante del HMGIC (gen del factor arquitectónico del ADN) inducida por la translocación cromosómica t(8;12).³

Los tumores mesenquimales se clasifican en tres tipos diferentes: angiomiofibroblastoma, angiomixoma agresivo y angiomixoma superficial. Desde el punto de vista histopatológico, se trata de tumores pobremente circunscritos y con alto nivel de infiltración de márgenes, con abundantes vasos sanguíneos cuyo calibre varía desde pequeños capilares hasta largos vasos con paredes musculares gruesas, con tendencia a la agrupación perivascular. En este tipo de tumores es característico un cambio mixoide masivo, que aparece en sitios con proliferación de colágeno denso. Las células son gigantes, multinucleadas, plasmocitoides. También se observan células epitelioides, en forma de huso o estrelladas, con bordes no del todo definidos que atrapan grasa, nervios y vasos sanguíneos. Los núcleos celulares suelen tener una atipia mínima, con mitosis escasa o ausente.^{2,3,4} Por lo que se refiere al estudio inmunohistoquímico, estos tumores suelen tener receptores de estrógenos y proges-

terona, y reactividad para la desmina, actina de músculo liso, vimentina y CD 34. Más del 80% de las células neoplásicas tienen un Ki-67 menor del 1%.¹

Enseguida se detalla el caso de una mujer joven, con diagnóstico fortuito de angiomixoma agresivo vulvar que se trató con cirugía radical.

CASO CLÍNICO

Paciente de 38 años, raza blanca, sin alergias medicamentosas conocidas, con dos cesáreas y una apendicectomía como únicos antecedentes médicos-quirúrgicos de interés. Acudió a consulta debido a la sensación de un bulto no doloroso en los genitales de alrededor de seis meses de evolución. La paciente no declaró algún otro síntoma, como prurito o dolor asociado. A la exploración se apreció un nódulo de 3 cm en el tercio inferior del labio mayor izquierdo, de consistencia blanda. La localización, el nódulo y los síntomas dieron pie a la sospecha de un quiste de la glándula de Bartolino. Se procedió a su drenaje. Durante la intervención se objetivó una tumoración blanda, de aspecto mesenquimal, con pedículo que ascendía hacia la cavidad pélvica. Ante los hallazgos intraoperatorios se decidió la exéresis parcial de la tumoración.

El reporte histopatológico fue de hallazgos compatibles con un angiomixoma agresivo profundo perineal (**Figura 1**) que contactaba con los planos quirúrgicos. El estudio inmunohistoquímico reveló la expresión de actina, desmina, receptores de estrógenos y progesterona positivos, con negatividad para CD34. **Figura 2**

Ante los hallazgos se procedió al estudio de extensión, con pruebas de imagen y análisis de marcadores tumorales, que resultaron negativos. En la resonancia magnética (**Figura 3**), en la región posterior del introito vaginal, margen izquierdo, se visualizó una imagen pseudonodular de 2 x 2 cm, de contornos irregulares, sin signos

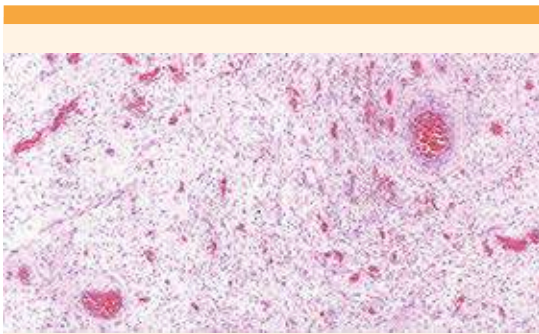


Figura 1. Neoplasia con estroma mixoide y escasa celularidad, sin atipia nuclear evidente, con núcleos fusiformes y con delicados procesos citoplásmicos. Abundante vascularización, con pared de vasos engrosada, luces dilatadas y trayectos tortuosos.

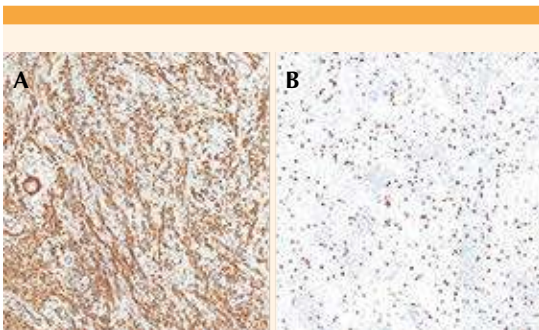


Figura 2. A) Positividad focal para desmina, receptor miogénico, donde resaltan los haces estromales y perivasculares. **B)** Positividad nuclear focal para receptores de estrógenos.

de infiltración al canal anal, ni adenopatías inguinales o ilíacas sospechosas. La tomografía axial computada no mostró signos de enfermedad metastásica al tórax o abdomen. La paciente se envió a la Unidad de Sarcomas del hospital de referencia. En virtud de las características de agresividad del tumor y de márgenes afectados luego de la resección inicial, se decidió la vulvectomía simple izquierda, que trascurrió sin

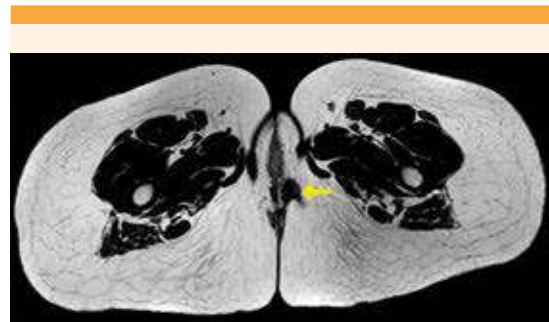


Figura 3. Resonancia magnética pélvica. Imagen pseudonodular (flecha amarilla) hipointensa en T2, de 2x2 cm, de contornos irregulares sin signos claros de infiltración del canal anal.

contratiempos. El posoperatorio inmediato fue favorable y durante los tres años de seguimiento posterior la paciente no tuvo recidivas del tumor, por lo que no se requirió tratamiento adyuvante ni reintervención.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo profundo perineal es un tumor mesenquimal poco frecuente que puede aparecer en la región pélvica de mujeres en edad premenopáusica. A pesar de tratarse de un tumor benigno, su comportamiento es agresivo, de crecimiento lento e insidioso, con alto riesgo de recidiva, aunque con bajo riesgo de enfermedad metastásica.^{1,5} El angiomixoma agresivo y al angiomiofibroblastoma son más frecuentes en mujeres, mientras que el angiomixoma superficial tiene una incidencia mayor en los varones en la cuarta década de la vida y raramente se localiza en la región genital, aunque cuando aparece en los genitales suele ocurrir en mujeres. Además, mientras que el angiomixoma agresivo y el angiomiofibroblastoma suelen iniciarse en mujeres premenopáusicas, la edad de presentación del angiomixoma superficial puede variar desde los 15 hasta los 55 años. En cuanto a la localización, el angiomixoma agresivo, al igual



que el angiomiofibroblastoma, se localizan con mayor frecuencia en la región vulvovaginal, perineal y zona pélvica, mientras que el angiomixoma superficial tiene una localización más superficial y suele ubicarse en el tronco, extremidades, cabeza, cuello y raramente en los genitales.²

El diagnóstico clínico es casi siempre complejo debido a la falta de signos y síntomas específicos. En casos avanzados, los síntomas pueden originarse debido a compresión o desplazamiento de órganos pélvicos. El diagnóstico diferencial debe establecerse con otros tumores mesenquimales, como el angiomixoma superficial y el angiomiofibroblastoma, así como con el papiloma cutáneo, lipoma, quiste de Bartolino, quiste del conducto de Gartner o la hernia perineal. En la paciente del caso, la sospecha inicial, dada la localización del tumor y los síntomas, se trató de un quiste de Bartolino. Sin embargo, el diagnóstico certero fundamentado en la clínica no siempre es acertado, por lo que resulta fundamental el examen histológico para que sea correcto.

En relación con la histología, el diagnóstico diferencial se basa en la vascularización y descripción de las células tumorales. Los angiomixomas superficiales son tumores debidamente circunscritos, sin encapsular, con abundantes vasos sanguíneos de paredes delgadas. Las células tumorales son multilobuladas, en forma de huso o estrelladas, con núcleos sin atipias ni mitosis. El estroma mixoide tiene abundantes neutrófilos. Los angiomiofibroblastomas son tumores debidamente circunscritos con alternancia de áreas hipo e hiper celulares, vasos sanguíneos con paredes finas y células epitelioides o plasmocitoides, con abundante citoplasma eosinófilo. El patrón nuclear sin mitosis ni atipia es común a las tres entidades. El estudio inmunohistoquímico ayuda al diagnóstico histológico definitivo porque el angiomixoma agresivo suele mostrar positividad a vimentina, desmina, estrógenos,

progesterona, músculo liso, actina (SMA) y CD34.^{2,3,5,6,7} En la paciente del caso, el estudio inmunohistoquímico reportó un CD34 negativo y el resto de los receptores fueron positivos. El diagnóstico diferencial entre el angiomixoma agresivo y angiomiofibroblastoma es complejo debido a la similitud de sus características. Para diferenciarlas es necesaria una revisión exhaustiva de las manifestaciones clínicas, estudio de imagen e inmunohistoquímico e histopatología.

En referencia al pronóstico y posibilidad de recurrencia, el angiomixoma agresivo tiene una mayor tasa de recurrencia en comparación con el angiomiofibroblastoma. Su patrón de crecimiento es lento, insidioso, indoloro pero agresivo, con gran infiltración de tejidos circundantes. En la bibliografía se señala que el angiomixoma agresivo tiene un alto riesgo de infiltración local y una alta tendencia a la recidiva, con un índice de recurrencia mayor a los dos años, por lo que se requiere un tratamiento más intensivo.⁷

Entre las opciones terapéuticas para tratar a pacientes con angiomixoma agresivo, como primera línea de tratamiento, está la cirugía radical con márgenes amplios con los que se consigue que estos estén libres de enfermedad. Se requiere una cirugía con resección total del tumor hasta la fascia endopélvica. A pesar de ello, sigue persistiendo entre un 50 a 70% de recaídas (de 2 meses a 15 años).⁶

La biología tumoral ha revelado que el angiomixoma agresivo tiene complejos de regulación hormonal, por eso se han planteado varias estrategias neoadyuvantes para disminuir las tasas de recurrencia y facilitar la eliminación. Entre ellas destacan los análogos de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH), que han demostrado su utilidad en la prevención de la recurrencia, en la disminución del tejido neoplásico e, incluso, en la regresión completa de tumores de pequeño crecimiento. También están los inhibidores de aromatasa, los moduladores selectivos de los re-

ceptores de estrógenos, y los antagonistas de los receptores de progesterona. Todos ellos podrían ser útiles gracias a la sensibilización del tumor y a la manipulación hormonal. La evidencia y eficacia de todos estos tratamientos complementarios aún no están claramente comprobadas, ni su posible beneficio para las pacientes. Lo mismo ocurre con otros tratamientos, como la radiación y la embolización angiográfica. El éxito de la radioquimioterapia, especialmente ante la recidiva tumoral, es bajo debido a la existencia de una gran cantidad de colágeno, asociado con bajo índice mitótico y una baja celularidad.⁸

Si bien tiene alta tendencia a la recidiva local, no suele tener afectación metastásica. Solo se han descrito algunos casos de afectación pulmonar. Las pacientes tratadas por un angiomixoma agresivo requieren vigilancia a largo plazo, debido a su alta tasa de recaída y, algunas veces, por su posibilidad de transformación sarcomatosa.^{5,6}

CONCLUSIÓN

En pacientes con tumores mesenquimales agresivos es decisiva la obtención de una biopsia inicial, sobre todo si se trata de un angiomixoma agresivo perineal profundo, para poder establecer un plan de tratamiento individual en función del diagnóstico histológico definitivo.

REFERENCIAS

1. Aguilar-Frasco J, Ruben-Castillo C, Rodríguez-Quintero JH, Medina-Franco H. Aggressive angiomyxoma: Giant recurrence successfully treated with wide excision and adjuvant therapy with GnRH analogue. *BMJ Case Reports* 2018; 11. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-226973>
2. Mehrotra K, Bhandari M, Khullar G, Sharma S. Large superficial angiomyxoma of the vulva-report of two cases with varied clinical presentation. *Indian Dermatology Online Journal* 2021; 12: 605-7. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_489_20
3. Xie Y, Qian Y, Zou B. A giant aggressive angiomyxoma of vulva in a young woman: A case report. *Medicine (United States)* 2019; 98. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000013860>
4. Peng W-X, Wada R, Kure S, Fukunaga M, Naito Z. Superficial myofibroblastoma in the vulva mimicking aggressive angiomyxoma: a case report and review of the literature. *Case Reports in Pathology* 2019; 2019: 1-5. <https://doi.org/10.1155/2019/1582714>
5. Anggraeni TD, Nuranna L, Luthfiyanto M, Siregar NC, Hellyanti T, Siregar TP, et al. Rare case of huge vulvar angiomyxofibroblastoma in a young female. *Gynecologic Oncology Reports* 2021; 36. <https://doi.org/10.1016/j.gore.2021.100751>
6. Zamani M, Mollabashi M, Mehrabi N, Alizadeh S. Aggressive angiomyxoma of vulva in 28-years old patient: A case report of second recurrence. *Annals of Medicine and Surgery* 2021; 69. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2021.102706>
7. Pradhan P, Sahu N, Dash K, Misra P, Senapati U, Rath S. Angiomyxofibroblastoma of the vulva: A rare case report with brief review of literature. *J Mid-Life Health* 2019; 10: 105-7. https://doi.org/10.4103/jmh.JMH_156_18
8. Artigas Raventós V, Rivero Cruces D, González López J, Rodríguez Blanco M, Boguñá I. Angiomixoma agresivo. Un raro tumor mesenquimal pélvico. *Cirugía Española* 2016; 94: 359-61. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.01.006>