

# ANGIOMIXOMA AGRESIVO DE LA VULVA.

## REPORTE DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

ALVARO GÓMEZ RODRÍGUEZ, HERNÁN HOFFMAN, ENRIQUE LÓPEZ LOYO, MARGARITA DE LIMA E.  
INSTITUTO DE CLÍNICAS Y UROLOGÍA TAMANACO, CARACAS; VENEZUELA

### RESUMEN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia poco frecuente de tejidos blandos que por lo general aparece en la región pélvica y perineal de mujeres jóvenes en edad reproductiva. Se caracteriza por un crecimiento lento y tendencia a la recidiva local. Presentamos el caso clínico de una paciente de 44 años de edad que consultó por un aumento de volumen a nivel de región vulvar derecha, que se interpretó como quiste de Bartolino. En el examen clínico se observó la presencia de una tumoración de 8 cm aproximadamente, en región vulvar derecha, blanda, móvil, que se extiende hacia la región perineal, produciendo compresión extrínseca del recto, sin infiltrarlo. Es intervenida quirúrgicamente realizándose resección local amplia y completa de dicha tumoración, sin observarse infiltración de estructuras vecinas, reportando la anatomía patológica: angiomixoma agresivo de la vulva. La paciente evolucionó satisfactoriamente y egresó sin complicaciones. El objetivo del presente trabajo es presentar las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas de un angiomixoma agresivo de la vulva.

**PALABRAS CLAVE:** Angiomixoma agresivo, vulva, inmunohistoquímica, tratamiento, recurrencia.

### SUMMARY

Aggressive angiomixoma is an uncommon soft parts neoplasm that preferentially involves the pelvic and perineal regions of reproductive-age young females. Slow growth and propensity for local recurrence characterize these tumors. We report a case of aggressive angiomixoma of the vulva in a 44 year old female. She went for an increased volume in right vulvar region; the initial clinical impression was a Bartholin gland cyst. Physical examination of the patient we watch the presence of soft tumor of 8 cm on size, involvement the vulva, perineal region groin toward the rectum without locally infiltration. A wide local and complete excision was performed, without evidence of infiltration to adjacent tissues; and the histology results was aggressive angiomixoma of the vulva. The clinical evolution was satisfactory and the patient doesn't have complications at the discharge. The object of this paper is present the clinic, histological and immunohistochemical characteristics of vulvar aggressive angiomixoma.

**KEY WORDS:** Aggressive angiomixoma, vulva, immunohistochemistry, treatment, recurrence.

### INTRODUCCIÓN

**E**l término angiomixoma agresivo fue propuesto por Steeper y Rosai<sup>(2)</sup>, en 1983, para definir una neoplasia mesenquimal mixoide de crecimiento lento que aparece fundamentalmente en la región pélvica, genital y/o perineal de mujeres adultas.

Tiene una gran capacidad de recidiva local

---

Recibido: 30/07/2004      Revisado: 15/08/2004  
Aceptado para Publicación: 30/08/2004

---

Correspondencia: Dr. Álvaro Gómez Rodríguez  
Instituto de Clínicas y Urología Tamanaco, Calle  
Chivacoa, Urb. San Román  
Caracas, Edo. Miranda, Venezuela  
E-mail: icut145@cantv.net

---

(30 % al 70 %) dado que sus límites son imprecisos y pueden realizarse resecciones incompletas. En la literatura se han descrito un poco más de 100 casos publicados, existiendo un caso reportado de comportamiento maligno con metástasis pulmonares. La célula de origen se considera el miofibroblasto, poniendo a estas lesiones en histogénesis, cercanas al miofibroblastoma mixoide. Con frecuencia estas células tienen receptores de estrógenos y progesterona, además de positividad por inmunohistoquímica a CD34, actina músculo específica y miosina. Desde el punto de vista clínico, es más frecuente en las mujeres que en los hombres con una relación de 6:1, presentándose con más frecuencia en la tercera década de la vida, aunque está descrito casos entre los 11 y 80 años de edad. Son neoplasias grandes, de 3 cm a 60 cm, sólidas, por lo general no encapsuladas y de baja densidad radiológica.

### Caso Clínico

Paciente femenina de 44 años de edad, que consultó por aumento de volumen a nivel de la región vulvar derecha, de 2 años de evolución. Refiere como antecedente haber sido tratada por aparente quiste de Bartolino en el mismo sitio de la tumoración actual. Al examen clínico se aprecia tumoración blanda, movable, no fija a estructuras vecinas, a nivel de región vulvar derecha, que se extiende hasta región perineal, produciendo compresión extrínseca de pared rectal, de aproximadamente 8 cm de diámetro, no dolorosa sin signos de cuadro infeccioso, la cual se interpretó como quiste de Bartolino.

Es intervenida quirúrgicamente el 05 marzo de 2004, encontrándose tumoración sólida, con cápsula fina, sin infiltrar estructuras vecinas, de 10 cm de diámetro, la cual, es resecada en su totalidad.

### Anatomía Patológica

La pieza quirúrgica está constituida por una

lesión ovoidea de mide 10,7 cm x 6,4 cm x 3,5 cm. Superficie lisa con áreas de puntillado hemorrágico (Figura 1). Al corte es homogénea, pardo grisácea, de consistencia firme y apariencia mixoide (Figura 2).



Figura 1: Lesión tumoral ovoidea de 10,7 cm x 6,4 cm x 3,5 cm, de superficie lisa, con áreas de puntillado hemorrágico. Angiomixoma agresivo



Figura 2: Al corte homogénea, pardo grisácea, Consistencia moderadamente firme. Angiomixoma agresivo

La apariencia microscópica, el tejido tumoral muestra apariencia mixoide, escasamente celular (Figura 3a).

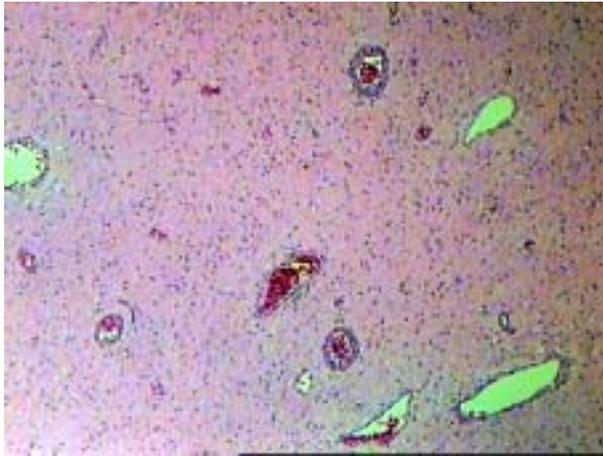


Figura 3a. H&E 5X

Los elementos que se observan en su interior son de morfología fusiforme o estrellada, con citoplasmas basófilos poco aparentes y mal definidos, núcleos ovoideos o elongados, regulares en contorno y tamaño, que no presentan hiper cromasia ni en general signos de atipia (Figura 3a).

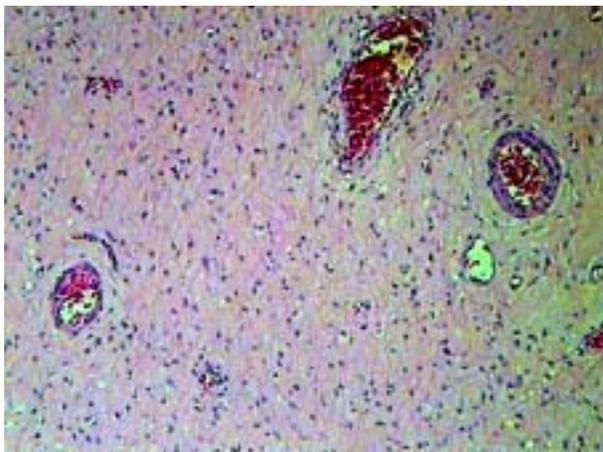


Figura 3b. Angiomixoma agresivo H&E 10 X

No se observa actividad mitótica. Destaca la presencia de abundantes vasos de calibres diversos, a menudo ramificados (Figura 3b,c). Se realizó estudio inmuohistoquímico, el cual reportó positividad citoplasmática para la actina de músculo liso en aisladas células neoplásicas, negativos los resultados para vimentina y desmina.

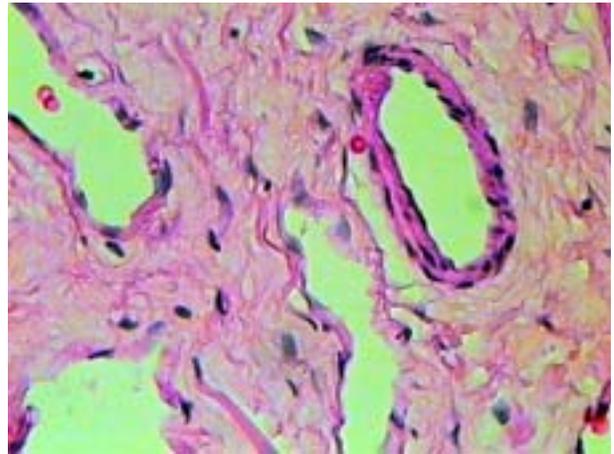


Figura 3c. Angiomixoma agresivo H&E 40 X

## DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia benigna, de partes blandas, descrito por Steeper y Rosai en 1983, que se presenta con más frecuencia en el sexo femenino, localizándose con preferencia en la región pélvica, siendo menos frecuente su aparición en el sexo masculino, describiéndose sobre todo a nivel escrotal, como tumores paratesticulares, aunque sigue siendo una localización infrecuente <sup>(2)</sup>. También se describen otras localizaciones extrapélvicas, muy raras, como por ejemplo el caso de un angiomixoma agresivo en pared abdominal <sup>(3)</sup>.

Tienen la particularidad de que aun en los casos en los cuales son completamente resecados las posibilidades de recurrencia locales son elevadas (30 % al 70 %) <sup>(8)</sup>. El promedio de edad de presentación son los 35 años, siendo más frecuente entre los 30 y 40 años de edad, interpretándose por lo general clínicamente como quistes de Bartolino, algo similar a lo que ocurrió en nuestra paciente. Otros diagnósticos clínicos erróneos en el sexo femenino, incluyen hernias perineales, hernias de Nuck, hematomas vulvares y otras lesiones vulvares de partes blandas como el angiomiofibroblastoma, lipomas, etc.

La presentación clínica es la de una masa de partes blandas en región vulvar, perineal o pélvica de crecimiento lento <sup>(1)</sup>. En la literatura se menciona un caso de compromiso a nivel vesical. El dolor excepcionalmente acompaña el crecimiento del angiomixoma agresivo. Puede ocurrir que si existe compresión extrínseca, como en nuestra paciente, se pueden asociar síntomas urinarios o gastrointestinales. Pueden alcanzar tamaños importantes; Fescht y col. <sup>(7)</sup>, describen 29 casos de angiomixoma agresivo de la vulva, en los cuales la mayoría presentaban diámetros superiores a los 10 cm.

La posibilidad de recaída viene por lo general dado por la extirpación incompleta de la lesión, lo cual ocurre en un alto porcentaje de los casos (45 % al 66 %). Behranwalla y col. <sup>(6)</sup>, en su trabajo, observaron que en aquellas pacientes en las cuales la extirpación fue amplia y completa, no ha habido recidivas durante el seguimiento, a diferencia de los casos en los cuales, se hicieron cirugías que denomina, resecciones marginales o intracapsulares, observándose a los 8 meses, posteriores a la cirugía, recidivas locales.

En los casos en que existen las recidivas el sitio más frecuentemente comprometido es la fosa isquiorrectal. Por lo general, no son lesiones con capacidad de metástasis a distancia, aunque está descrito en la literatura un caso de

comportamiento agresivo, con la presencia de metástasis pulmonares.

Al revisar la literatura observamos que la conducta de tratamiento de la recidiva local es una nueva resección amplia de dicha recaída, pero nos encontramos tendencias a utilizar hormonoterapia, basados en la presencia de receptores de estrógenos y progesterona. Así, encontramos el uso de agonistas GnRH en casos de recidivas agresivas de angiomixoma agresivo de la vulva <sup>(5)</sup>.

Desde el punto de vista histológico los diagnósticos diferenciales se presentan con los mixomas intramusculares, los liposarcomas mixoides, sarcomas botrioides, histiocitomas fibrosos malignos y otros tumores de los tejidos blandos de la pelvis que tengan cambios mixoides.

Otro diagnóstico diferencial importante del angiomixoma agresivo es con el angiomiofibroblastoma de la vulva descrito en 1992 por Fletcher y col. Estos tumores se diferencian en que el angiomiofibroblastoma es de menor tamaño, de límites más precisos, mayor celularidad, con morfología celular diferente y reactividad positiva para desmina y negativa para actina <sup>(4)</sup>.

Por su parte, el estudio inmuohistoquímico del angiomixoma no suele dar más datos de utilidad diagnóstica que la ausencia de marcajes. En general, las células expresan vimentina como único marcador, conjuntamente con actina y, ocasionalmente y de forma focal, con desmina. A menudo se constata positividad para receptores hormonales <sup>(8)</sup>.

En cuanto a la metodología diagnóstica, son de poca ayuda, por lo general los estudios que se solicitan van en relación a la sintomatología que pueda presentar la paciente, por ejemplo en el caso de síntomas urinarios, urografía de eliminación, tomografía axial computarizada abdominal y pélvica con especial énfasis en el área uroexcretora, evaluando también la fosa isquiorrectal y, en oportunidades, el

retroperitoneo <sup>(7,8)</sup>.

El tratamiento quirúrgico se basa en la extirpación completa de la lesión, describiéndose hasta la realización de hemivulvectomías, en la literatura revisada.

Pensamos que lo más apropiado es una extirpación amplia que garantice la resección completa de la lesión, con márgenes adecuados, como tratamiento principal <sup>(8)</sup>.

---



---

## REFERENCIAS

1. Puig AM, Martínez C, Millana C, Luque A, Jiménez F, Fariñas J. Carcinoma de vulva y lesiones precursoras: Estudio epidemiológico y citohistológico. *Rev Esp Patol.* 2003;36(1):53-58.
2. 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(5):463-475.
3. Choong K, Gordon M. Aggressive angiomyxoma of the abdominal wall: Previously unrecognised extrapelvic site – case report and literature review. *Med Sci Monit.* 1999;5(5):947-949.
4. 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(4):373-382.
5. Fine BA, Munoz AK, Litz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotrin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol.* 2001;81(1):120-122.
6. Behranwala KA, Thomas JM. Aggressive angiomyxoma: A distinct clinical entity. *Eur J Surg Oncol.* 2003;29(7):559-563.
7. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma: A clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer.* 1996;78(1):79-90.
8. Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Forteza J. Angiomixoma agresivo de la vulva. *Rev Esp Patol.* 2003;38(4):441-446.