

ANGIOMIXOMA PÉLVICO AGRESIVO A PROPÓSITO DE UN CASO

RENATA SÁNCHEZ, ALEXIS SÁNCHEZ, OMAIRA RODRÍGUEZ, SERGIO MELEAN, MILENA UZCÁTEGUI, GUSTAVO BENÍTEZ, MARISA DI NATALE

HOSPITAL UNIVERSITARIO DE CARACAS. SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL II. CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

El angiomixoma agresivo es un tumor miofibroblástico poco frecuente de carácter benigno no encapsulado, de naturaleza invasiva y recurrente. Prevalece en mujeres en edad fértil. Usualmente se localiza en la pelvis y el periné. Hasta el momento se han reportado en la literatura 310 casos. Se presenta el caso clínico de una paciente de 51 años de edad, quien consulta por aumento de volumen en región glútea izquierda, acompañados de síntomas compresivos urinarios y dificultad para evacuar. Por estudios paraclínicos se evidencia tumor pélvico que se extiende hacia fosa isquiorrectal izquierda y alcanza el glúteo ipsilateral. Se decide resolución quirúrgica por abordaje abdominal y glúteo con evolución satisfactoria.

PALABRAS CLAVE: Tumor, miofibroblástico, angiomixoma, agresivo, cirugía

SUMMARY

The aggressive angiomixoma is a benign, less frequent myofibroblastic tumor, not encapsulated his nature was very invasive and his recurrences are often present. It is more common in the women at the fertile age. It is usually located in the pelvis and the perineal. At this moment there have been reported only 310 cases of this type of tumor. We presented and study a clinical case of 51 year old female patient who consults with palpable mass in left gluteus, and urinary compressive symptoms with difficult to evacuate. We decided the surgical resection for abdominal and gluteus way was performed and the evolution of the patient was satisfactory.

KEY WORDS: Tumor, myofibroblastic, angiomixoma, aggressive, surgical

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma agresivo (AA) fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y col., como una neoplasia mesenquimal con bajo potencial de malignidad, utilizando el término agresivo por su carácter infiltrativo y recurrente ^(1,2). El AA se ha encontrado en tejidos blandos de la pelvis, periné, vagina, escroto, vejiga y útero ⁽¹⁻³⁾. Predomina en el sexo femenino con una proporción 6:1, con un rango de aparición entre los 11 años y 82 años, y un pico de incidencia en la tercera y cuarta década de la vida ^(4,5). Los pacientes en su

Recibido: 25/01/2014 Revisado: 03/02/2014

Aceptado para publicación: 15/02/2014

Correspondencia: Dra. María Natale C. Urb.
Cumbres de Curumo. Edificio La Parroquia Apto
4-E. Estado Miranda. Tel: +584166301656.
E-mail: dmarisa@hotmail.com

gran mayoría son asintomáticos o se presentan con tumoraciones a nivel vulvar o perineal. La resolución de este tipo de tumores es quirúrgica. Dada la rareza de este tumor nos motivamos a presentar un caso clínico visto y diagnosticado en nuestro servicio.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 51 años de edad quien consulta por presentar aumento de volumen progresivo no doloroso en región glútea izquierda, concomitantemente refiere síntomas obstructivos urinarios y dificultad para evacuar de 5 meses de evolución. Al examen físico abdominal se evidencia lesión de bordes regulares, de superficie lisa, móvil, no dolorosa localizada en hipogastrio de 8 cm x 8 cm. En región glútea izquierda se aprecia aumento de volumen que desplaza la línea inter-glútea hacia la derecha (Figura 1). Al tacto vaginal se palpa una lesión que comprime de forma extrínseca la cara posterolateral izquierda de la vagina impide la visualización del cuello uterino. En el tacto rectal se evidencia esfínter tónico y compresión extrínseca de la pared anterior y lateral izquierda.



Figura 1. Paciente.

Se solicita resonancia magnética nuclear, que evidencia una lesión ovalada (Figura 2 y 3) de contornos bien definidos, sin invasión a las estructuras adyacentes, de comportamiento quístico e híper-intenso en secuencia de supresión de grasa, de 17 cm x 5 cm de diámetro que ocupa región pre-sacra y se extiende hacia la región isquiorrectal izquierda.



Figura 2. Resonancia magnética.



Figura 3. Aspecto de la lesión.

En vista de estos hallazgos se realiza cistoscopia y rectosigmoidoscopia rígida que evidencia compresión extrínseca de la vejiga y la ampolla rectal sin infiltración.

Se decide resolución quirúrgica mediante abordaje abdominal y glúteo, con hallazgos de tumor de recto medio en cara posterior de 2 cm de diámetro sin infiltración de serosa y lesión multilobular 20cm x 15cm de superficie nacarada, lisa, localizada en la pelvis que se extiende hacia la fosa isquiorrectal izquierda en íntima relación con recto útero y vejiga. Se procede a practicar resección anterior baja más histerectomía abdominal total con conservación de anexos y una vez expuesta la lesión exéresis de la misma con abordaje combinado por vía glútea (Figura 4-8). El diagnóstico histopatológico de la lesión reporta angiomixoma agresivo sin evidencia de atipias celulares. Al estudio inmunohistoquímico presenta positividad para desmina, actina de músculo liso, CD 34, receptores de estrógeno y progesterona y proteína s-100 negativa (Figura 9-13). La paciente evoluciona satisfactoriamente sin evidencia de recidiva local en los primeros 10 meses de seguimiento.

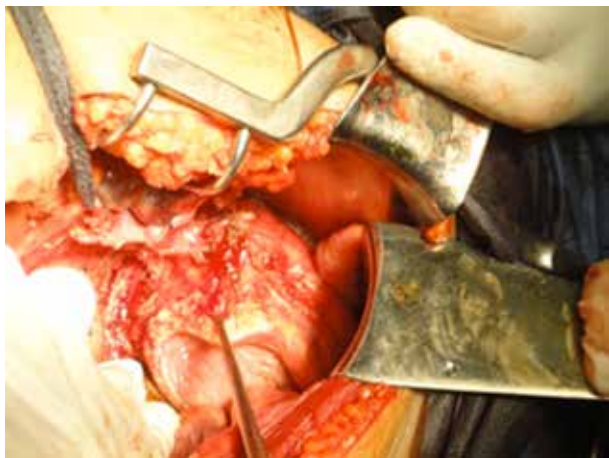


Figura 4. Abordaje abdominal.



Figura 5. Abordaje glúteo.

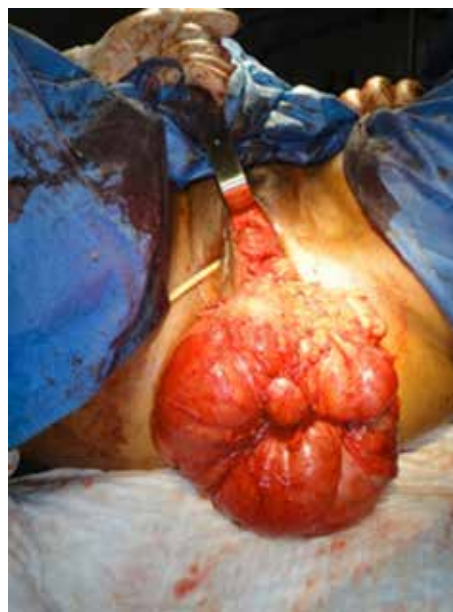


Figura 6. Abordaje glúteo tumor.



Figura 7. Lesión.

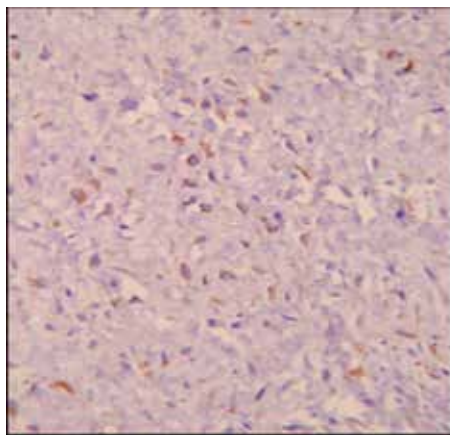


Figura 10. Actina de músculo liso positivo.



Figura 8. Aspecto de la lesión.

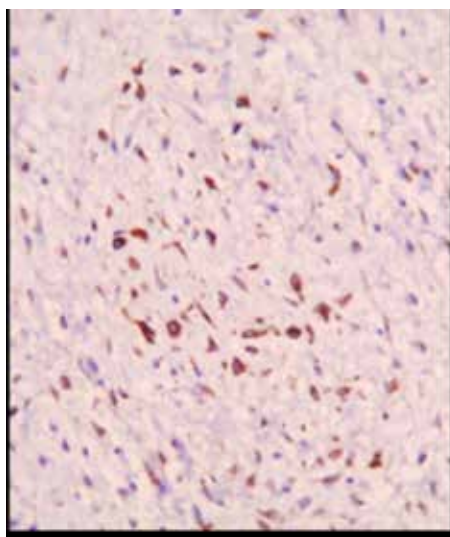


Figura 11. Vimentina positivo.

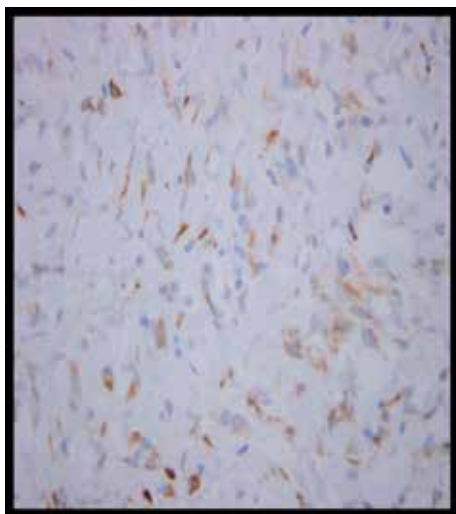


Figura 9. Desmina positivo.

DISCUSIÓN

El (AA) fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y col., como una neoplasia mesenquimal con bajo potencial de malignidad, utilizando el término agresivo por su carácter infiltrativo y recurrente ^(1,2). El AA se ha

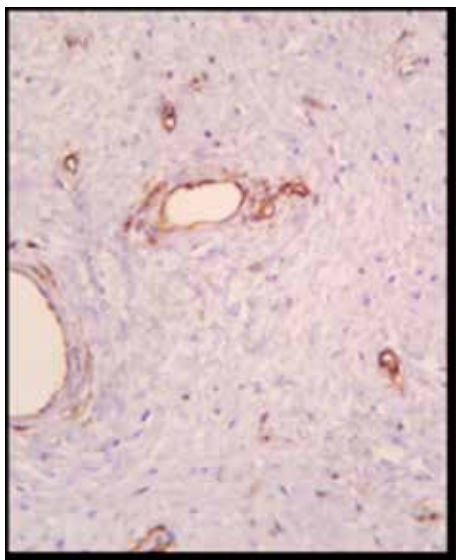


Figura 12. CD 34 positivo.

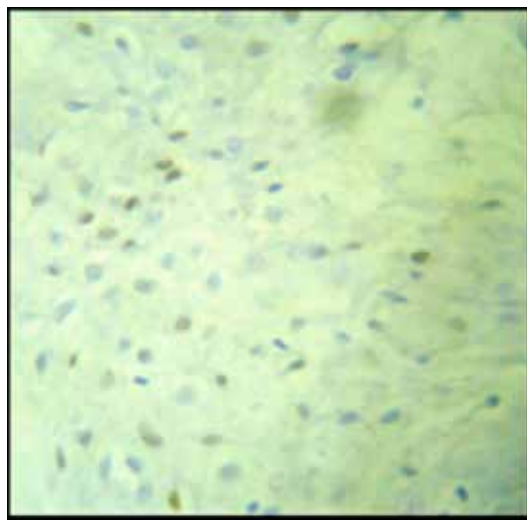


Figura 14. Receptor de progesterona positivo.

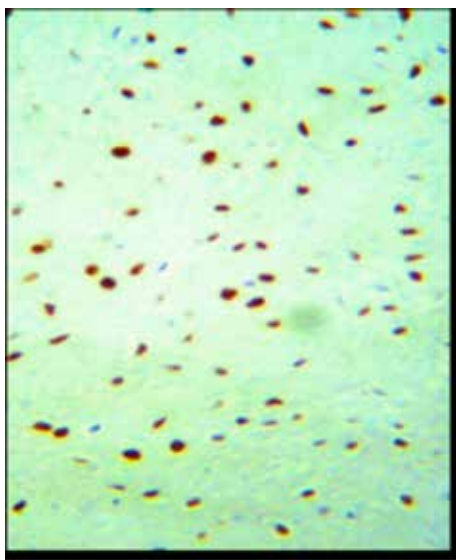


Figura 13. Receptor de estrógeno positivo.

encontrado en tejidos blandos de la pelvis, periné, vagina, escroto, vejiga y útero ⁽¹⁻³⁾. Predomina en el sexo femenino con una proporción 6:1, con un rango de aparición entre los 11 años y

82 años, y un pico de incidencia en la tercera y cuarta década de la vida ^(4,5). Los pacientes en su gran mayoría son asintomáticos o se presentan con tumores a nivel vulvar o perineal.

El diagnóstico preoperatorio correcto es inferior al 20 % ⁽⁶⁾ siendo los estudios de imagen una herramienta indispensable para el estudio de esta lesión.

Esta neoplasia tiene una alta recurrencia, siendo para los primeros casos de Steeper y col., de 46 % ⁽¹⁾ y en otras series van entre un 38,5 % ⁽⁶⁾ y un 100 % ⁽⁷⁾.

Han sido reportados dos casos de metástasis por AA, causando la muerte de los pacientes ^(8,9).

La etiología es controversial, Steeper y col., plantean un origen miofibroblástico ⁽¹⁾. Otros autores difirieron de este origen y plantean que se desarrolla en los fibroblastos ⁽⁷⁾. Se ha publicado que presenta diferenciación hacia células de músculo liso, lo que sugiere que las células neoplásicas son diferenciación de células perivasculares multipotenciales ⁽¹⁰⁾. Recientemente se ha demostrado que pacientes con AA presentan translocación del cromosoma

12, lo cual conlleva a una expresión aberrante del ADN de las proteínas HMGIC ⁽¹¹⁾. Por presentar expresión de receptor de estrógenos y progesterona, y ser una neoplasia que se presenta con mayor incidencia en mujeres fértiles y en el embarazo, se deduce que probablemente sea un tumor hormono dependiente ^(12,13) siendo esta expresión la base del tratamiento hormonal.

El tratamiento de elección del AA es quirúrgico, con resección de la lesión con márgenes negativos, si no es así este es uno de los factores predisponentes para la recurrencia de la enfermedad ⁽¹⁴⁾. Sin embargo, si existen condiciones mórbidas en el paciente, o el riesgo quirúrgico es elevado se puede realizar la resección de la lesión con bordes positivos ⁽¹⁵⁾.

El tratamiento hormonal con análogos de la GnRH en el AA, ha sido descrito para enfermedad primaria ⁽¹⁶⁾ y recurrente ^(17,18), disminuyendo la necesidad de cirugías amplias tal y como lo

recomienda Suleiman M y col., ⁽¹⁹⁾, sin embargo, no hay consenso en cuanto a la duración del tratamiento y la dosis.

Debido a que el AA posee baja actividad mitótica, ha sido controversial el uso de la radioterapia como tratamiento adyuvante de la cirugía. Suleiman y col., ⁽¹⁹⁾ aplicaron radioterapia en una mujer de 59 años con la segunda recurrencia de la enfermedad posterior a tratamiento quirúrgico, con una dosis total de 60 Gy con un seguimiento en 3 años sin recurrencia.

En conclusión, se reporta un caso de AA en una mujer de 51 años, con una lesión de gran tamaño, que ameritó abordaje abdominal y glúteo con resección completa de la misma con márgenes negativos, debe ser tomado en cuenta como diagnóstico diferencial en un paciente con tumor de partes blandas en el área pélvica o perineal.

REFERENCIAS

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum. Report of 9 cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 1983;7:463-475.
2. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomixoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. *Ann Diagn Pathol*. 2006;10(4):197-204.
3. Van Roggen JF, van Unnik JA, Briaire-de Bruijn IH, Hogendoorn PC. Aggressive angiomixoma: A clinic pathological and immunohistochemical study of 11 cases with long-term follow-up. *Virchows Arch*. 2005;446(2):157-163.
4. Halder K, Martinek I, Kehoe S. Aggressive angiomixoma: A case series and literature review. *Eur J Surg Oncol*. 2010;36(4):335-339.
5. Jingping Z, Chunfu Z. Clinical experiences on aggressive angiomixoma in China (report of 93 cases). *Int J Gynecol Cancer*. 2010;20(2):303-307.
6. Gungor, T, Zengeroglu S, Kaleli A, Kuzey GM. Aggressive angiomixoma of the vulva and vagina. A common problem: Misdiagnosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2004;112(1):114-116.
7. Begin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WT, Ferenczy A. Aggressive angiomixoma of pelvic soft parts: A clinic pathologic study of nine cases. *Hum Pathol*. 1985;16(6):621-628.
8. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomixoma. *N Engl J Med*. 1999;341(23):1772.
9. Ilandamura 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(10):1072-1074.
10. Martinez MA, Ballestin C, Carabias E, González Lois C. Aggressive angiomixoma: An ultrastructural study of four cases. *Ultrastruct Pathol*. 2003;27(4):227-233.
11. Nucci MR, Weremowicz S, Neskey DM, Sornberger K,

- Tallini G, Morton C, et al. Chromosomal translocation t(8;12) induced aberrant HMGIC expression in aggressive angiomyxoma of the vulva. *Genes Chromosomes Cancer*. 2001;32(2):172-176.
12. McCluggage W G, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomyxoma of pelvic parts exhibits estrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol*. 2000;53(8):603-605.
 13. Wolf CA, Kurzeja R, Fietze E, Buscher U. Aggressive angiomyxoma of the female perineum in pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2003;82(5):484-485.
 14. Jingping Z, Chunfu Z. Clinical experiences on aggressive angiomyxoma in China (report of 93 cases). *Int J Gynecol Cancer*. 2010;20(2):303-307.
 15. Chan YM, Hon E, Ngai SW, Ng TY, Wong LC. Aggressive angiomyxoma in females: Is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2000;79(3):216-220.
 16. McCluggage T, Jamieson T, Dobbs SP, Grey A. Aggressive angiomyxoma of the vulva: Dramatic response to gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol*. 2006;100(3):623-625.
 17. Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, Seki H, Koyanagi T. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with gonadotropin-releasing hormone agonist. *Int J Urol*. 2004;11(6):432-435.
 18. Lee CW, Yoon JH, Park DC, Lee SJ. Aggressive angiomyxoma of the vulva treated by using a gonadotropin-releasing hormone agonist: A case report. *Eur J Gynaecol Oncol*. 2011;32(6):686-688.
 19. Suleiman M, Duc C, Ritz S, Bieri S. Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: Irradiation for recurrent disease. *Int J Gynecol Cancer*. 2006;Suppl1:356-360.