

REPORTE DE CASO

Angiomixoma pélvico agresivo. Reporte de un caso Aggressive pelvic angioomyxoma. A case report

Fernández, Claudia María¹; Gómez, Clara Giselle²; Sirtori, María Romina³

¹Instituto de Previsión Social, Hospital Central, Servicio de Ginecología y Obstetricia. Asunción, Paraguay.

²Instituto de Previsión Social, Hospital Central, Departamento de Apoyo y Diagnóstico, Radiología e Imagenología. Asunción, Paraguay.

³Instituto de Previsión Social, Hospital Central, Servicio de Resonancia Magnética, Departamento de Apoyo y Diagnóstico, Radiología e Imagenología. Asunción, Paraguay.

Como referenciar este artículo | How to reference this article:

Fernández CM, Gómez CG, Sirtori MR. Angiomixoma pélvico agresivo. Reporte de un caso. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)*, 2021; 54(2): 131-136.

RESUMEN

El Angiomixoma Agresivo (AA) del suelo pélvico es una rara neoplasia mesenquimal de histología benigna, pero con un comportamiento característico localmente agresivo, que frecuentemente se presenta en mujeres en edad reproductiva. Suele presentar un crecimiento insidioso desde su origen en la musculatura perineal, lo que conlleva una clínica inespecífica, sutil y generalmente de larga evolución. El diagnóstico por la imagen, principalmente a expensas de la Tomografía Computarizada (TC) y la Resonancia Magnética (RM) con contraste, es de notable importancia, tanto por permitir detectar y caracterizar fiablemente una entidad poco frecuente, como por facilitar una planificación quirúrgica adecuada que permita obtener márgenes de resección libres de enfermedad, incluso en aquellos con infiltración de las estructuras vecinas. Presentamos el caso de una paciente adolescente con antecedente de tumoración en región vulvar derecha, en relación con extensión de un gran tumor retroperitoneal cuyo estudio histológico confirmó un Angiomixoma Agresivo.

Palabras Clave: Angiomixoma agresivo, Tumor pélvico, Quiste de Bartholino, Vulva

Autor correspondiente: Dra. Clara Giselle Gómez Rojas. Médico Residente de Radiología e Imagenología, Departamento de Apoyo y Diagnóstico del Hospital Central del Instituto de Previsión Social. Asunción, Paraguay. E-mail: clarigomez93@gmail.com

Fecha de recepción el 6 de Mayo del 2021; aceptado el 15 de Junio del 2021.

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma of the pelvic floor is a rare mesenchymal neoplasm of benign histology, but with a characteristic locally aggressive behavior, which mostly occurs in women of reproductive age. It usually presents an insidious growth from its origin in the perineal musculature, which leads to a non-specific, subtle and generally long-lasting clinical course. Diagnostic imaging, mainly at the expense of CT and MRI with contrast, is of notable importance, both for allowing detection and reliable characterization of a rare entity, and for facilitating adequate surgical planning to obtain disease-free resection margins, even in those with infiltration of neighboring structures. We present the case of an adolescent patient with a history of tumor in the right vulvar region, which imaging studies confirmed to be the extension of a large retroperitoneal tumor whose pathological anatomy describes as an aggressive pelvic an angiomyxoma.

Keywords: Aggressive angiomyxoma, Pelvic tumor, Bartholin's cyst, Vulva.

INTRODUCCION

El AA es una neoplasia mesenquimal benigna muy rara, descrita por Steeper y Rosai en 1983, de lento crecimiento, que aparece fundamentalmente en la región pélvica, genital y/o perineal de mujeres entre la tercera y quinta décadas de la vida (1), aunque también ha sido descrito en varones y, en otras localizaciones anatómicas (4). El término agresivo se refiere a su importante crecimiento local y su alto índice de recidiva, probablemente en relación con cirugía previa incompleta (2). Hasta el momento en la bibliografía solo se han descrito dos casos de metástasis (3). Clínicamente se manifiesta por la aparición de una tumoración blanda en la región perineal. Ecográficamente se ha descrito como una lesión hipoecogénica con áreas anecoicas o quísticas en su interior. En la TC aparece como una tumoración de partes blandas de márgenes bien definidos y menor o igual atenuación que el músculo. En las secuencias de RM se presenta con iso o hiposeñal en T1 y alta intensidad en T2, en relación con la abundante matriz mixoide y el alto contenido en agua, con un importante realce en secuencias posgadolinio, con un patrón de captación típicamente en "espiral", causado por el estroma fibrovascular del tumor (6).

El tratamiento de elección del AA es la resección quirúrgica; si se realiza completa es curativa en 100% de los casos. Sin embargo,

debido al carácter agresivo, a las dificultades técnicas quirúrgicas debido a su morfología y su naturaleza infiltrativa local se han reportado tasas de recurrencia de entre 9% y 72% (2).

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 (6).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 17 años de edad, acude al servicio por tumoración en región vulvar derecha con sospecha diagnóstica de quiste de Bartholino. Al examen físico se observó genitales externos con importante edema e inflamación y una lesión tumoral del 3 cm de diámetro en tercio inferior del labio derecho, con edema perilesional inflamatorio que compromete tercio inferior de vagina, región perineal e inguinal. Se solicitó ecografía abdominal que informó una formación heterogénea predominantemente hipoecogénica de aproximadamente 18 x 9 cm que ocupa gran parte de la pelvis, con presencia de vascularización central y mayormente periférica al Doppler color.

Posteriormente, se realizó TC con contraste donde se objetiva voluminosa masa con

densidad de partes blandas, hipodensa en fase sin contraste y con tenue realce trabecular en fase arterial, la cual se refuerza en fase de

eliminación, la misma ocupa el hipogastrio en su totalidad y desplaza a los órganos adyacentes (Figura 1).

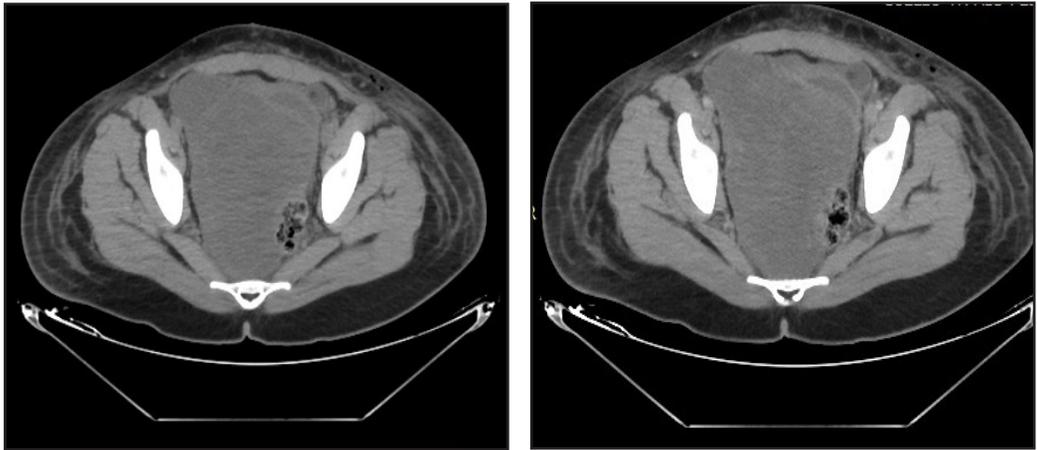


Figura 1. TC con contraste. Se muestran cortes axiales a nivel de la pelvis con tumoración isodensa respecto al músculo que ocupa la totalidad de la pelvis y desplaza a los órganos adyacentes. En la fase con contraste (izquierda) se aprecia tenue realce del mismo, siendo más evidente en la fase de eliminación (derecha).

Se solicitó imagen por Resonancia Magnética (RM) para mejor evaluación del compromiso locorregional, constatándose tumoración de localización pelviana con extensión a periné que desplaza órganos pelvianos hacia la periferia sin invasión de los mismos (Figura 2). En la secuencia en T1 con saturación grasa es isointensa respecto al músculo, en secuencia

T2 es hiperintensa y presenta áreas algo distintas de estratificación o arremolinado de menor intensidad de señal que presenta tenue realce a la administración de contraste (Figura 3). En secuencias de Difusión y Mapa ADC no se observa restricción significativa de la masa que indica baja celularidad de la misma (Figura 4).

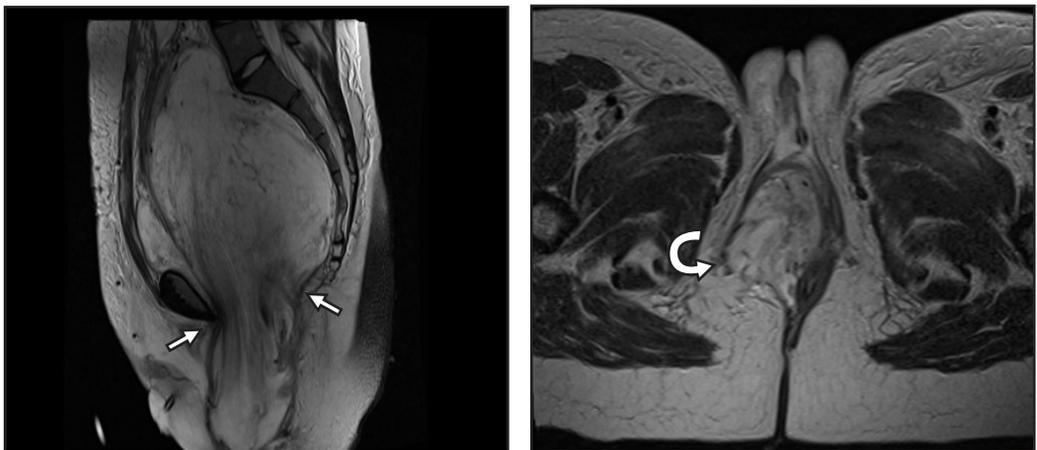


Figura 2. IRM en corte parasagital (izquierda) en secuencia T2, donde se visualiza voluminosa masa con abombamiento del suelo pélvico (flechas). IRM corte axial (derecha) en secuencia T2, la tumoración llega hasta fosa isquioanal, protruyendo a través de la misma y exteriorizándose en el labio mayor a derecha (flechas curvas).

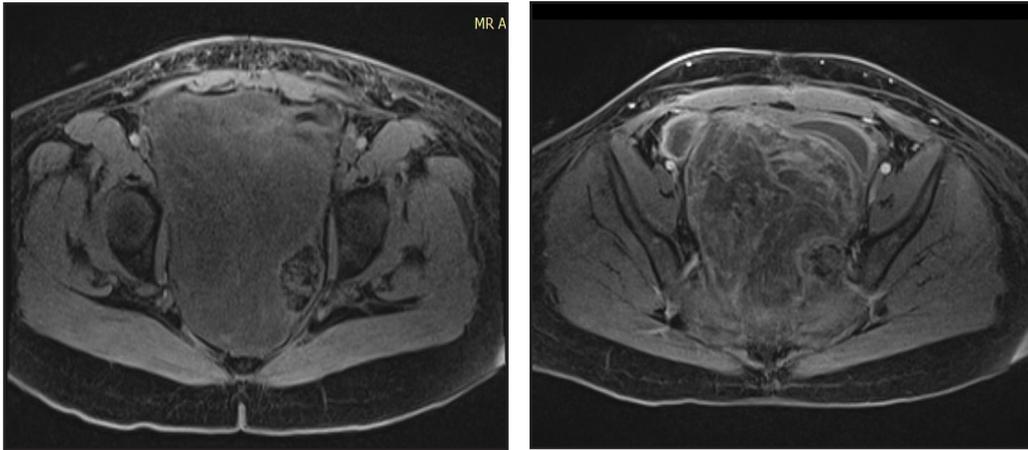


Figura 3. IRM de pelvis corte axial en T1 con saturación grasa. Sin contraste (izquierda), la tumoración es isointensa respecto al músculo, con contraste (derecha), presenta realce trabecular de aspecto arremolinado.

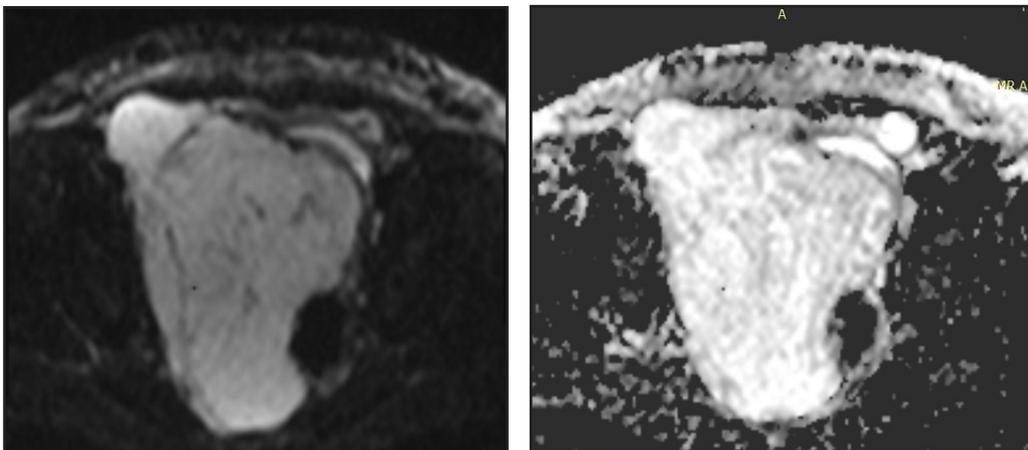


Figura 4. Corte axial de IRM en secuencias de Difusión (izquierda) y ADC (derecha). La señal no se restringe en las secuencias mencionadas, lo que indica la baja celularidad de la masa

Como diagnóstico inicial se planteó un Sarcoma del retroperitoneo pélvico de bajo grado.

Se realizó en un primer tiempo una laparotomía exploradora para escisión parcial de la tumoración. La muestra se envió a Anatomía Patológica, que informó una Neoplasia mesenquimal de características inusuales y difícil clasificación, siendo los resultados inmunohistoquímica, positivos para desmina y, el Ki67 en aproximadamente 1%, lo que evidencian diferenciación mioide de la lesión sin otra inmunexpresión con los demás marcadores utilizados (actina músculo liso, citoqueratina AE1/AE2, EMA, HMB45, Melan-A, miogenina, Myo-dl, Ps100), por lo que puede

tratarse de un tumor de estirpe muscular lisa, miofibroblástica o miopericítica.

En dicho contexto se realizó una segunda laparotomía, con el siguiente hallazgo operatorio, gran masa tumoral que se origina desde la cara posterior de la vagina y ocupa casi la totalidad de la pelvis condicionando desplazamiento de los órganos pélvicos. Se efectuó exéresis total del tumor y se envió la pieza quirúrgica para su estudio histopatológico (Figura 5).

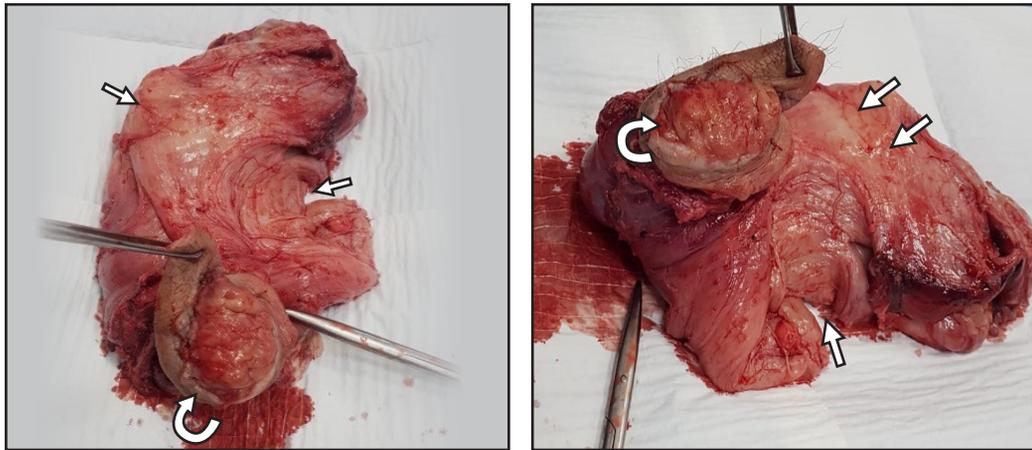


Figura 5. Pieza operatoria. Gran tumoración mal delimitada (flechas rectas) con exteriorización a nivel del labio mayor que se incluye en la resección quirúrgica (flechas curvas).

Luego del estudio histológico de la pieza quirúrgica y estudios inmunohistoquímicos para receptores de estrógeno y progesterona, que resultaron positivos en ambos; el diagnóstico fue de un Angiomixoma Agresivo (Angiomixoma profundo).

DISCUSION

El AA es un tumor de origen mesenquimatoso mixoide, con marcada tendencia a la infiltración local y un alto porcentaje de recurrencias; es descrito por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una “neoplasia de tejidos blandos de diferenciación incierta”. Esta entidad aparece principalmente en tejidos blandos profundos (músculos, tendones, grasa, tejido fibroso, vasos y nervios) de la región pélvica, perineal e inguinal en mujeres adultas jóvenes, aunque también afecta en menor proporción a varones (relación mujeres/hombres 6,6/1), en hombres se localiza generalmente en la región inguinoescrotal y en el periné. Es una patología infrecuente, con menos de 350 casos reportados en la literatura. Se caracteriza por tener un crecimiento lento, localmente infiltrativo, a menudo recurrente, con pocos eventos metastásicos documentados en tejido pulmonar (4).

El diagnóstico clínico es difícil debido a la presentación de síntomas inespecíficos y la amplia variabilidad en el tamaño tumoral, lo que dificulta también el diagnóstico diferencial. El diagnóstico definitivo se obtiene mediante histopatología; a la microscopía se observa una lesión mesenquimatosa hipocelular de células

En el seguimiento, tres meses después, se realizó control por resonancia magnética donde se visualiza pequeño remanente tumoral en pared posterior vaginal, y se programará reintervención quirúrgica.

blandas fusiformes y estrelladas, esparcidas en un fondo de estroma mixoide suelto, compuesto por fibrillas de colágeno onduladas. No hay atipia citológica, mitosis atípicas o actividad mitótica discernible y, tampoco evidencia de necrosis. Las células del estroma pueden mostrar inmunorreactividad a diferentes combinaciones de vimentina, desmina, actina de músculo liso, actina específica de músculo, CD 34 y expresar positividad para receptores de estrógeno y progesterona. En cuanto a las imágenes diagnósticas, estas no son características. Jayadeban et al., en 5 pacientes, reportan estudios de ultrasonido que suelen mostrar una masa hipoecoica de tejido blando (como se presentó en este caso), o una imagen quística. La tomografía computarizada (TC) muestra una masa homogénea bien definida, hipodensa en relación con el músculo, o una masa sólida hipoatenuante con patrón interno arremolinado con contraste o también una lesión de apariencia predominantemente quística con componentes sólidos. Por último, estos autores indican que las imágenes de resonancia magnética nuclear (RMN) son precisas para detectar la diseminación del tumor al piso pélvico o hacia las estructuras adyacentes, lo que permite una

mejor planificación preoperatoria (5).

El tratamiento de elección consiste en la escisión quirúrgica de bordes amplios. Adicionalmente, ha sido documentada la administración de antagonistas de estrógenos y progestágenos cuando el tumor muestra positividad para receptores de estas hormonas; también se ha descrito el uso de agonistas de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) para disminuir el tamaño del tumor. El pronóstico es bueno, a pesar del alto índice de recurrencias (4).

En la actualidad la paciente se encuentra en mejoría clínica a tres meses posterior a su intervención, con controles en imágenes (ecográficos y resonancia magnética) y estudios laboratoriales en rango, y, luego del hallazgo del remanente tumoral en control estrecho, se programará una posterior intervención para su resección.

En relación con la presentación clínica de la paciente y la forma de presentación habitual de este raro tumor benigno y localmente agresivo, existen varios factores en común en la patología: en el contexto clínico de la paciente (mujer en edad fértil); en la presentación clínica (insidiosa y que se manifiesta cuando el tumor ya ha adquirido mayores dimensiones o ha invadido órganos locorregionales, como en nuestro caso, cuya exteriorización por labio mayor en vulva ha simulado un quiste de Bartholino); y los hallazgos en imagen por resonancia magnética que muestra su comportamiento característico por su alto contenido mixoide y su baja celularidad (isointenso en T1, hiperintenso en T2 y sin restricción en las secuencias de difusión y mapa ADC). Correlacionando los hallazgos clínicos e imagenológicos se puede establecer el diagnóstico probable de Angiomixoma agresivo pélvico como primera instancia, en el caso de la paciente resultó dificultoso por la muy baja frecuencia del mismo a nivel mundial y por no contar con precedentes en el Servicio, no obstante, se logró la caracterización de la estirpe con el informe anatomopatológico final y, se pudo confirmar el diagnóstico de Angiomixoma Agresivo pélvico.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Todos los autores han realizado conjuntamente y a partes iguales la argumentación y, la

redacción del caso clínico.

CONFLICTO DE INTERESES

No existen factores que puedan provocar conflicto de intereses entre los autores del trabajo. No se han precisado fuentes de financiación para este estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Marín Cañete A., Rojo Sanchis N., Santos Gómez I., Villar Cánovas A., Simonet Redondo M., Sánchez Laforga A.M. ANGIOMIXOMA AGRESIVO: UNA RAREZA EN LA PELVIS. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y REVISIÓN DE LOS TUMORES PÉLVICOS MESENQUIMALES. Revista Española de Radiología [Internet]. Mayo 2018; 60 (Espec Cong): 771. Disponible en <https://www.elsevier.es/es-revista-radiologia-119-congresos-34-congreso-nacional-seram-73-sesion-abdomen-4186-comunicacion-angiomixoma-agresivo-una-rareza-en-49284>.
2. Vega-Gutiérrez Alejandro Eduardo, Ramírez-Arellano Magdalena. ANGIOMIXOMA AGRESIVO: LO QUE EL RADIÓLOGO DEBE SABER. Anales de Radiología México [Internet]. 2021 [citado 10 enero 2021]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2013/arm131h.pdf>
3. Herrera-Castro JC, González-Calderón G, Medina-Franco H. Angiomixoma agresivo: reporte de un caso y experiencia global con 168 casos. Ginecol. obstet. Méx. [revista en la Internet]. 2017 [citado 2021 Mayo 05]; 85(11): 755-762. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412017001100755&lng=es. <https://doi.org/10.24245/gom.v85i11.1504>.
4. Hidalgo-Zambrano Diana Meliza, Reyes-Vega Daniel Felipe, Cano-Arias Luis Guillermo. ANGIOMIXOMA AGRESIVO DE VAGINA: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. Rev Colomb Obstet Ginecol [Internet]. 2020 Dec [citado 2021 May 06]; 71(4): 384-394. Available from: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74342020000400007&lng=en. <https://doi.org/10.18597/rcog.3527>
5. Sánchez, Renata; Sánchez, Alexis; Rodríguez, Omaira; Melean, Sergio; Uzcátegui, Milena; Benítez, Gustavo; Di Natale, Marisa. ANGIOMIXOMA PÉLVICO AGRESIVO A PROPÓSITO DE UN CASO. Revista Venezolana de Oncología, vol. 26, núm. 2, junio, 2014, pp. 109-115. Disponible en <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375633969007>.
6. Artigas Raventós Vicente, Rivero Cruces Diego, González López José, Rodríguez Blanco Manuel, Bogaña Isidre. ANGIOMIXOMA AGRESIVO. UN RARO TUMOR MESENQUIMAL PÉLVICO. Carta científica España. Vol. 94. Núm. 6. Páginas 359-361 (Junio - Julio 2016). Disponible en <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-angiomixoma-agresivo-un-raro-tumor-S0009739X16000233#bib0075>. <https://DOI:10.1016/j.ciresp.2016.01.006>.