

Angiomixoma agresivo vulvar: reporte de caso

Aggressive Vulvar Angiomyxoma: Case report

Rosa G. Castellanos Franco,* Ilse I. Contreras López,** Angélica L. Hernández Loyo,*** Gabriela García Morales,****
Jahzeel Balanzar Maldonado*****

Recibido: 04/12/2018
Aceptado: 18/02/2019

*Médica adscrita a Ginecología y Obstetricia, HGR no. I Vicente Guerrero, IMSS.

**Médica pasante del servicio social, Hospital Básico Comunitario Xaltianguis, Acapulco, Guerrero, ss.

***Médica pasante del servicio social, UMF/Unidad Médica de Atención Ambulatoria, no. 29, IMSS, Llano Largo, Acapulco, Guerrero.

****Especialista en Medicina Familiar, UMF no. 26, IMSS, Acapulco, Guerrero.

*****Médica pasante del servicio social, UMF no. 26, IMSS, Acapulco, Guerrero.

Correspondencia:
Jahzeel Balanzar Maldonado
jahbal44@gmail.com

Resumen

Introducción: el angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal de crecimiento lento, que puede ser diagnóstico diferencial de otras enfermedades tratadas en el primer nivel de atención.

Caso clínico: paciente femenino de 52 años de edad, acude al servicio de ginecología y obstetricia con diagnóstico de tumoración en estudio. Inició su padecimiento con dolor en la región vulvar y aumento de volumen progresivo, por lo que acude a su unidad de medicina familiar, donde es tratada por el diagnóstico de bartolinitis con antibioticoterapia sin mostrar mejoría. Hallazgos quirúrgicos: quiste con cápsula característica blanda de 15x15 cm, vascularizada con características benignas. Reporte de estudio histopatológico con datos compatibles con angiomixoma agresivo.

Conclusión: el diagnóstico clínico de esta patología es difícil de realizar, debido a falta de signos y síntomas específicos. No existe un tratamiento de quimioterapia o radioterapia que pueda mejorar su pronóstico y que evite o mejore la tasa de recidiva. Por lo anterior, es importante entender que la exéresis quirúrgica de este tumor debe ser lo más completa y radical posible.

Palabras clave: angiomixoma, diagnóstico clínico, tumor

Sugerencia de citación: Castellanos Franco RG, Contreras López II, Hernández Loyo AL, García Morales G, Balanzar Maldonado J. Angiomixoma agresivo vulvar: reporte de caso. *Aten Fam.* 2019; 26(2): 68-71. <http://dx.doi.org/10.22201/facmed.14058871p.2019.2.68831>

Summary

Introduction: Aggressive angiomyxoma is a slow-growing mesenchymal tumor, which may be differential diagnosis from other diseases treated at the Primary Care Level. **Clinical case:** Female patient of 52 years of age, attends the gynecology and obstetrics service with diagnosis of tumor in study. Her condition started with pain in the vulvar region and progressive increasing volume, so she goes to her Family Medicine Unit, where she is treated for Bartholinitis with antibiotic therapy without showing improvement. Surgical findings: cyst with soft characteristic capsule of 15x15 cm, vascularized with benign characteristics. Histopathological study report with compatible data with aggressive angiomyxoma. **Conclusion:** The clinical diagnosis of this pathology is difficult to perform due to lack of specific signs and symptoms. There is no chemotherapy or radiotherapy treatment that can improve its prognosis and avoid or improve the rate of recurrence. Therefore, it is important to understand that the surgical excision of this tumor should be as complete and radical as possible.

Keywords: angiomyxoma, clinical diagnosis, tumor

Introducción

El término angiomixoma deriva del griego *angio* (*angion*) “vaso circulatorio” y *mixoma* (*myxoma*) “tumor de los tejidos mucosos”,^{1,2} fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai, quienes eligieron el término angiomixoma agresivo para esta patología de naturaleza neoplásica de los vasos sanguíneos y su carácter local infiltrativo y recurrente.³ Esta neoplasia en mujeres se origina en los tejidos blandos de la región pélvica,

perineal, vulvar o glútea; en los hombres se puede localizar en el escroto, periné, ingle, pelvis y cordón espermático.^{4,5}

El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal de crecimiento lento,⁶ con una tasa alta de recurrencia local y alto grado de infiltración,^{7,8} siendo más frecuente en mujeres que se encuentran en edad reproductiva, con mayor prevalencia en la tercera década de vida. Los casos reportados en la literatura abarcan un rango de los 11 a los 82 años de edad,² con una relación mujer:hombre de 7:1. Es un tumor poco frecuente, existen aproximadamente 250 casos publicados en la literatura médica y hasta el momento se han descrito únicamente dos casos con metástasis.⁹⁻¹¹

Por lo general, el diagnóstico clínico resulta complicado debido a la falta de signos y síntomas específicos.¹⁰ Las características clínicas sobresalientes son: tumor sólido, consistencia blanda y límites imprecisos. Macroscópicamente estos tumores tienen una superficie suave, parcialmente encapsulada; la superficie presenta un aspecto brillante, gelatinoso, de color gris azulado con áreas de hemorragia y congestión.¹² Histológicamente se caracteriza por un estroma mixoide, con la presencia de células fusiformes, estrelladas sin atipias, con componente vascular, localmente invasor.⁸

Caso clínico

Paciente femenino de 52 años de edad, acude al servicio de ginecología y obstetricia del Hospital General Regional (HGR) no. 1 Vicente Guerrero, Guerrero, México, referida por su médico familiar con diagnóstico de tumoración en estudio.

Antecedentes personales patológicos: hipertensión arterial sistémica diagnosticada a los 34 años de edad, tratada

con metoprolol tabletas 100 mg, una cada 24 horas y losartán 50 mg tabletas, una cada doce horas; diabetes mellitus tipo 2 diagnosticada a los 47 años de edad en tratamiento con glibenclamida tabletas 5 mg, una cada 24 horas; antecedentes alérgicos, traumáticos y transfusionales negados. Antecedentes ginecoobstétricos: menarca a los trece años; ciclos menstruales regulares de duración de cuatro días, tres gestas, tres cesáreas, método de planificación familiar obstrucción tubárica bilateral, última citología cervical realizada hace cuatro años negativa a malignidad.

Inició su padecimiento con dolor en la región vulvar y aumento de volumen progresivo, después de dos semanas consulta a su médico familiar y es tratada por bartolinitis con antibioticoterapia sin mostrar mejoría. Después de un año de iniciar la sintomatología consulta por segunda ocasión a su médico familiar, quien realiza la referencia a segundo nivel de atención por diagnóstico de tumor en estudio para su resolución quirúrgica; la paciente no acude a segundo nivel de atención, presentándose cuatro años después con el médico familiar quien la deriva al servicio de ginecología por aumento de volumen de la lesión vulvar.

El día 9 de agosto de 2017 se explora a la paciente en la consulta externa de ginecología, se encuentra en la región vulvar un tumor de aproximadamente 17x17 cm dependiente de labio mayor derecho, de consistencia blanda y móvil (figuras 1 y 2), se realizó biopsia por aspiración con aguja fina con resultado no concluyente. Se efectuó ultrasonido de lesión tumoral el día 7 de noviembre de 2017, se reportó lesión subcutánea sólida con vascularidad delimitada, lineal de tipo benigno de 10x11x7.5 cm, con peso de 480 gramos aproximadamente,

Figura 1



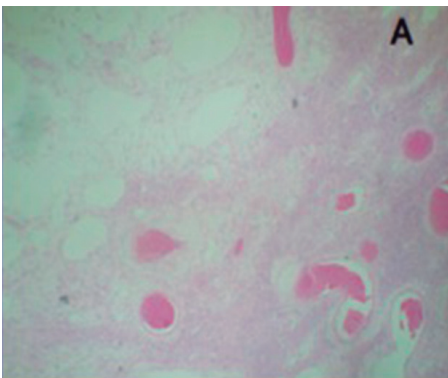
Imagen anterior de angiomioma

Figura 2

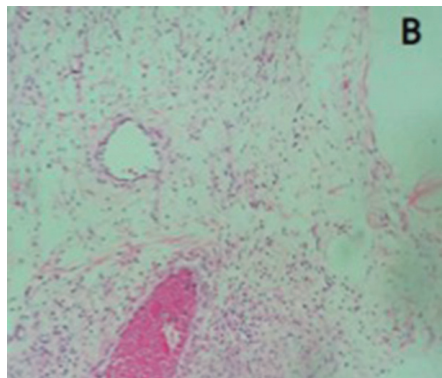


Imagen lateral externa de angiomioma

Figura 3



A) Tinción de hematoxilina-eosina (5x) en la parte superior izquierda de la imagen se encuentran escasos fibroblastos sin atipia en un estroma mixoide, mientras que en la parte derecha se aprecian vasos dilatados y congestivos.



B) Tinción de hematoxilina-eosina (10x) se observan células tumorales con núcleos ovalados uniformes sin atipia, en un estroma edematoso con fibras de colágeno.

Figura 4



Fotografía posterior a resección quirúrgica

Figura 5



Especuloscopia

se inició protocolo prequirúrgico para exéresis tumoral. El 23 de noviembre de 2017 se llevó a cabo intervención quirúrgica con hallazgos quirúrgicos de quiste con cápsula con característica blanda de 15x15cm, vascularizada y con datos benignos, se envió muestra al servicio de patología.

Reporte de estudio histopatológico del 27 de diciembre de 2017 con datos compatibles con angiomioma agresivo (figura 3).

Discusión

Existen dos teorías de la etiología del angiomioma, la primera se relaciona con alteraciones del gen *HMG2* localizado en la región cromosómica 12q15, estas anomalías en el cromosoma 12 se han detectado en seis casos con alteraciones específicas de la región 5 en 12q13-q15.¹³ La segunda teoría postula que se deriva de células mesenquimatosas especializadas del estroma pélvico o de células progenitoras perivasculares multipotenciales, las cuales se diferencian a fibroblastos o miofibroblastos. Se ha sugerido que el angiomioma agresivo es una lesión hormonodependiente. Se ha reportado la expresión de receptores de estrógenos y progesterona por inmunohistoquímica en las células neoplásicas.^{14,15} Es importante considerar que la tinción positiva puede estar presente en una variedad de otras lesiones mesenquimales, que afectan a esta región. La inmunorreactividad con receptores de estrógeno o de progesterona no tiene valor para distinguir el angiomioma agresivo de otras lesiones que pueden ser similares.

La mayoría de los angiomiomas son inicialmente diagnosticados como quistes de la glándula de Bartholin, quistes labiales, quistes del conducto de Gartner y

otros tumores mesenquimales del tracto genital.⁹

En la literatura médica se ha determinado la metástasis a órganos y tejidos, como pulmones y vena cava inferior.¹⁰ El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, sin embargo, se han descrito casos tratados con agonistas de la hormona liberadora de gonadotropina, como la goserelina, con resultados benéficos, pocos efectos colaterales y sin datos de recidiva.^{16, 17}

No existe la certeza de que un tratamiento de quimioterapia o radioterapia pueda mejorar su pronóstico o evitar la tasa de recidiva. Por todo ello, es importante realizar la exéresis quirúrgica de este tumor de manera radical.

Seguimiento

El 12 de febrero de 2019, después de un año y tres meses de la cirugía, se cita a la paciente para vigilancia. Se refiere asintomática; a la exploración física se observa área genital externa sin lesiones. En el extremo superior del labio mayor derecho se palpa zona indurada, probablemente secundaria a fibrosis, con cicatrización adecuada, sin pérdida de la anatomía ni sensibilidad (figura 4). Se realiza especuloscopia, se observa orificio cervical externo redondo, sin leucoplasia o eritroplasia y sin datos de proceso inflamatorio (figura 5). Hasta el momento sin datos de recidiva.

Conclusión

Esta patología debe ser considerada por el médico familiar, dado que podría presentarse en la consulta de primer

contacto y pasar inadvertida, debido a la inespecificidad de sus signos y síntomas, a menudo suele ser confundida con otras afecciones. Al existir duda diagnóstica, se sugiere un estricto seguimiento a largo plazo para detectar las recidivas o datos de metástasis, que pese a que son infrecuentes pueden llegar a ser mortales.

Referencias

1. Ediciones Universidad de Salamanca. Diccionario médico-biológico, histórico y etimológico. Mixoma [Internet] [citado 2018 Nov 16]. Disponible en: <https://dicciomed.usal.es/palabra/mixoma>
2. Diccionario etimológico en español en línea. Etimología de angio [Internet] [citado 2018 Nov 16]. Disponible en: <http://etimologias.dechile.net/?angio>
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. *The American journal of surgical pathology*. 1983;7(5):463-75.
4. Artigas Raventós V, Rivero Cruces D, González López J, Rodríguez Blanco M, Bogaña I. Aggressive angiomixoma. A rare mesenchymal pelvic tumor. *Cirugía española*. 2016;94(6):359.
5. Martínez Angoa A, Hernández González M, Carrera González E, Alcántara Vázquez A, Manzanilla García H. Aggressive angiomixoma occurring in men. Report of two cases. *Revista Médica del Hospital General de México*. 2007;70(2):78-81.
6. Nava Flores EL, Álvarez Blanco MA, Figueroa Vadillo J, Cruz Ortiz H. Angiomixoma agresivo de la vulva. Informe de un caso y revisión de la bibliografía. *Ginecología y Obstetricia de Mexico*. 2009;77(10):487-90.
7. Herrera Castro JC, González Calderón G, Medina Franco H. Angiomixoma agresivo: reporte de un caso y experiencia global con 168 casos. *Ginecología y Obstetricia de México*. 2018;85(11):755-62.
8. Bedoya Serrano R. Angiomixoma agresivo de la vulva. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*. 2014;71(609):103-6.
9. Guldrís Nieto EM, Buján Costas V, Reboledo García RL, Porto Quintáns M, Gil Andrés M. Angiomixoma agresivo de vulva. *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia*. 2015;42(1):33-4.
10. Giraudmaillat T, Mokrane F, Delchier M, Motton S, Cron C, Rousseau H. Aggressive angiomixoma of the pelvis with inferior vena cava involvement: MR imaging features. *Diagnostic and Interventional Imaging* [Internet] [citado 2018 Nov 11] 2015;1(96):111-14. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2211568414000898?via%3Dihub>
11. Faraj W, Houjeij M, Haydar A, Nassar H, Nou-nou G, Khalife M. Aggressive angiomixoma presenting with back and perineal bulge; a complex surgical approach: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports* [Internet] [citado 2018 Nov 11]. 2016;24:211-14. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4906141/?fbclid=IwAR0Cn3G0pkB7iyI4rE6WlSkOuvYpA1twNP9eEen8vkk6T8FaecFma_0nhKc
12. Haldar K, Martinek I, Kehoe S. Aggressive angiomixoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol* [Internet] [citado 2018 Nov 11]. 2010;36(4):335-339. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19954923>
13. Jiménez C, Quintana V, Aguilera L, Solís T. Angiomixoma agresivo de vagina: un tumor poco diagnosticado. *Ginecol Obstet Mex* [Internet] [citado 2018 Nov 11]. 2013;81(07):403-08. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom137h.pdf>
14. McCluggage W, Patterson A, Maxwell P. Aggressive angiomixoma of pelvic parts exhibits oestrogen and progesterone receptor positivity. *J Clin Pathol* [Internet] [citado 2018 Nov 11]. 2000;53(8):603-605. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11002763>
15. Bagga R, Keepanasseril A, Suri V, Nijhawan R. Aggressive Angiomixoma of the vulva in pregnancy: a case report and review of management options. *Med Gen Med* [Internet] [citado 2018 Nov 12]. 2007;9(1):16. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1925027/?fbclid=IwAR02FS0PqCaVN_qv6uXlGhuWITpmPRMnTna9fqNwqiARdHZ2hInwPWVfuY#R8
16. Sangeeta S, Ravindra K, Pandure M, Minal D, Tanwi S, Harsh S. Deep aggressive Angiomixoma in the pelvic region: a case report. *Int J Med Res Health Sci* [Internet] [citado 2018 Nov 12]. 2015;4(1):229-232. Disponible en: <https://www.ijmrhs.com/medical-research/deep-aggressive-angiomixoma-in-the-pelvic-region-a-case-report.pdf>
17. Castillo F, Soria D, Torres A, Cruz H, Morales M, Gutiérrez E. Angiomixoma agresivo vulvoperineal: estudio clínico e inmunohistoquímico en cuatro mujeres mexicanas. *GAMO* [Internet] [citado 2018 Nov 12]. 2009;8(4):133-171. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-angiomixoma-agresivo-vulvoperineal-estudio-clinico-X166592010950141X>