

Angiomixoma pélvico. Informe de un caso en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

González-Contreras QH,¹ Vergara-Fernández O,² Rodríguez-Zentner HA,³ Tapia-Cid de León H,³ Lome-Maldonado C,⁴ Medina-López E,⁵ Castañeda-Argáiz R,⁵

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán

1 Jefe del Servicio de Cirugía de Colon y Recto, INCMNSZ.

2 Médico Adscrito de Cirugía de Colon y Recto, INCMNSZ.

3 Fellow de Cirugía de Colon y Recto, INCMNSZ.

4 Médico Adscrito de Patología, INCMNSZ.

5 Médicos Pasantes del Servicio Social en Investigación, INCMNSZ.

Correspondencia: Dr. Quintín Héctor González Contreras. Departamento de Cirugía. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga #15, Del. Tlalpan, 14000 México, D.F. Teléfono: 5487-0900 Ext. 2142. Correo electrónico: quinhec@hotmail.com

Fecha recibido: 12 febrero 2008 • Fecha aprobado: 21 mayo 2009

Resumen

El angiomixoma es una neoplasia de miofibroblastos en la pelvis. Se informa el caso de una mujer de 41 años de edad, con una masa pélvica, dolorosa, identificada por tomografía computadorizada con características malignas. Se realizó escisión quirúrgica total y cursó con buena evolución posquirúrgica.

Palabras clave: angiomixoma, mixoma, neoplasia pélvica, cirugía, tomografía, México.

Abstract

An angiomyxoma is a pelvic neoplasia compound of myofibroblasts. This is a case report of a 41 years old female patient, who presented with a painful, pelvic mass, identified by a tomography with malignant characteristics. Total surgical excision was performed and coursed with good evolution time.

Key words: angiomixoma, myxoma, pelvic neoplasms, surgery, tomography, Mexico.

Introducción

El angiomixoma fue descrito en 1982, y existen pocos casos informados en la literatura mundial.¹ Es una neoplasia de partes blandas, proveniente del miofibroblastos que afecta con mayor frecuencia a los órganos contenidos en la pelvis y periné.¹ Sin embargo ésta puede presentarse en otros sitios anatómicos, como previamente se han descrito en los pulmones, tracto gastrointestinal, piel y extremidades.²⁻⁷ Se presenta con mayor frecuencia en

mujeres en edad reproductiva con una proporción de 6:1, sin exentarse del género masculino.^{2,8,11} En el estudio de inmunohistoquímica puede ser positivo el CD 34.¹²⁻¹³ Tiende a ser un tumor de crecimiento lento y en la mayoría de los casos no se puede realizar una resección completa, por lo que tiene una alta probabilidad de recurrir.¹⁻² Asimismo, por su poca prevalencia, es frecuente que se le otorgue un diagnóstico erróneo, tal como neoplasia ginecológica maligna.²

Informe del caso

Mujer de 41 años de edad, sin antecedentes, que consultó por historia de dolor pélvico difuso, de baja intensidad, no irradiado, de ocho meses de evolución. Al examen físico se encontró una masa adherida a planos profundos y poco dolorosa a la palpación. Se le realizó una tomografía computadorizada que informó una extensa neoplasia pélvica de características malignas, que se extendía hasta el espacio isquirorectal, con desplazamiento y compresión de la vejiga y el útero, además de escaso líquido alrededor de la lesión (**Figura 1**). Se realizó una resonancia magnética nuclear que demostró una lesión de 14 x 14 cm, posiblemente de origen lipomatoso con degeneración mixoide-angiolipomatosa, con probable infiltración al recto y sigmoides, dilatación pieloureteral bilateral por obstrucción del tercio distal de los uréteres (**Figuras 2 y 3**). Se realizó una colonoscopia que sólo evidenció desplazamiento del sigmoides por compresión extrínseca. Se le realizó una laparotomía exploratoria encontrando una masa pélvica de 15 x 20 cm, la cual se pudo separar de las estructuras adyacentes y resecar en su totalidad. El reporte histopatológico fue de una masa de 15 x 18 cm, con un peso de 260 g, de color amarillo-gris liso y opaco, de aspecto nodular y consistencia blanda. Al corte se encontraron áreas quísticas compatibles con angiomixoma (**Figura 4**). La paciente presentó una evolución satisfactoria, se le dio egreso. Actualmente se encuentra asintomática y sin datos de recurrencia.

Discusión

El término angiomixoma agresivo (AA) fue propuesto por Steeper y Rosai 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.¹ Es un tumor poco frecuente, con unos 126 casos publicados en la literatura.¹⁻¹⁶ La relación mujer/hombre es de 6:1, es más frecuente durante la edad reproductiva y muestra un rango de edad de presentación que oscila entre los 11 y 82 años, con un pico de incidencia en la tercera década.^{2,8-9} El AA ha sido descrito también en vagina, cavidad uterina, vejiga, retroperitoneo, espacio isquirorectal, recto y extremidades inferiores.^{3-9,14} En los varones aparece en el escroto, cordón espermático, epidídimo y región inguinal (para-funicular).^{8,11} Son neoplasias grandes, de 3 a 60 cm de diámetro,

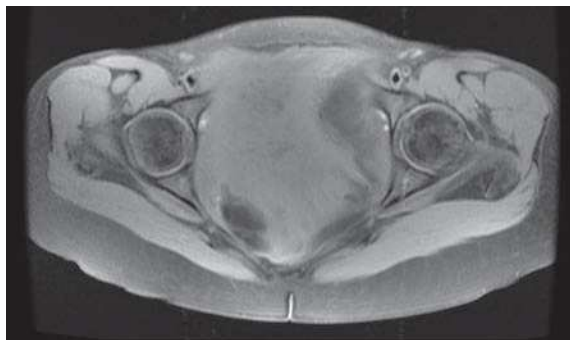


Figura 1.

Tomografía computadorizada que mostró masa de características malignas, desplazando y comprimiendo la vejiga y útero

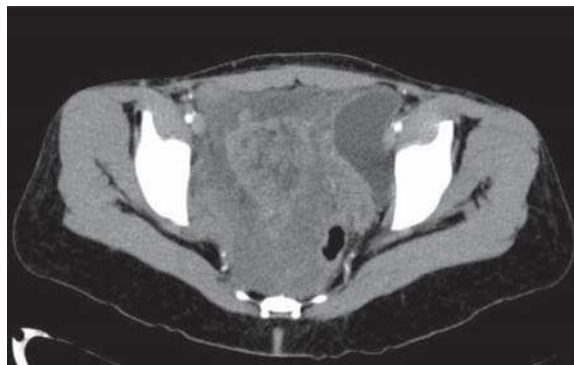


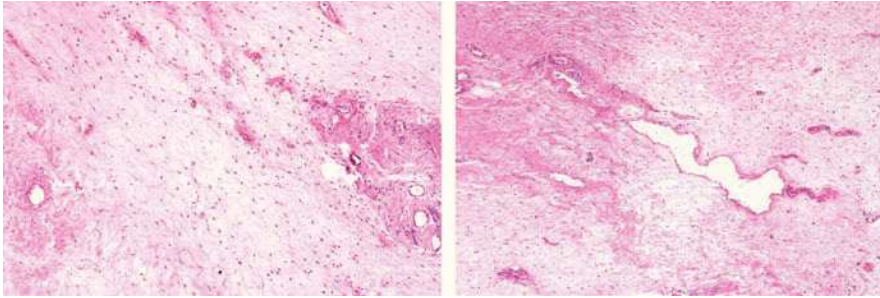
Figura 2.

Tomografía computadorizada que mostró masa con infiltración al recto y sigmoides con obstrucción ureteral bilateral



Figura 3.

Tomografía computadorizada que mostró masa con infiltración al recto y sigmoides

**Figura 4.**

La proliferación neoplásica muestra áreas mixoides hipocelulares alternando con otras de mayor densidad celular con infiltrado inflamatorio mixto y vasos curvilíneos hialinizados.

sólidas, no encapsuladas y de baja densidad radiológica.^{1,9,12,14-16} Aunque se consideran neoplasias agresivas localmente, se ha descrito un caso aislado con metástasis pulmonares y mediastínicas.³

A pesar de que a nivel molecular los mecanismos pato-genéticos no están claros, el AA se asocia con alteraciones del gen HMGIC localizado en el cromosoma 12, al igual que ocurre en otros tumores mesenquimales benignos.¹³

Los signos y síntomas de esta entidad clínica son muy inespecíficos, cuando se presenta en la pelvis los síntomas varían desde dolor abdominal crónico, como fue el caso de nuestra paciente, hasta pérdida de peso, anormalidades gastrointestinales tales como sangrado de tubo digestivo, así como edema de la región perineal, por lo que el índice de sospecha debe ser muy alto, ya habiendo descartado otras patologías.^{2,7,8-12}

El diagnóstico diferencial del AA incluye al mixoma intramuscular y yuxtaarticular, mixoma cutáneo, neurofibroma mixoide, leiomioma mixoide, fibromatosis pélvica, lipoma de células fusiformes, liposarcoma mixoide y mixofibrosarcoma.^{9,14-16}

El tratamiento de elección es la resección local amplia.^{1,2,9,15,16} En los casos tratados de forma conservadora se requiere seguimiento a largo plazo, ya que la recidiva puede aparecer varios años después de la resección.^{1,2,9,16} Aunque se trata de tumores de crecimiento lento,^{1,2,15} existe un elevado índice de recurrencias por escisión incompleta debido a la naturaleza infiltrativa de los márgenes de la lesión.^{2,15} La positividad para receptores de estrógenos y de progesterona se ha relacionado con la aparición de esta neoplasia en las mujeres

durante la edad reproductiva, y por ello algunos autores proponen la terapia hormonal como una alternativa en aquellos casos en los que la tumoración no pueda ser extirpada en su totalidad.^{9,10,14,16}

Concluimos que el angiomyxoma pélvico es una neoplasia poco frecuente, cuya etiología no es bien conocida. El tratamiento de elección es la resección total, pero por sus características de invasión local tiene alta probabilidad de recidiva, por lo que el seguimiento a largo plazo debe ser estricto en busca de las mismas a través de estudios de imagen.

Referencias

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. *Am J Surg Pathol* 1983;7:463-75.
2. Mathieson A, Chandrakanth S, Yousef G, Wadden P. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: a case report. *Can J Surg* 2007;50:228-9.
3. Choi YD, et al. Angiomyxoma of the lung. *J Clin Pathol* 2008;61:892.
4. Khadiolkar UN, Khadiolkar NP, Rao PS, Chakravorty S, Goel G. Superficial angiomyxoma of the external ear not associated with Carney's complex: a case report. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2007;5:546-9.
5. Tiwari N, Magu SK, Ghoshal UC, Sharma AK. Aggressive angiomyxoma of the jejunum: a rare cause of obscure gastrointestinal bleeding. *Trop Gastroenterol* 2007;28:183-5.
6. Heffernan EJ, Hayes MM, Alkubaidan FO, Clarkson PW, Munk PL. Aggressive angiomyxoma of the thigh. *Skeletal Radiol* 2008;37:673-8.
7. López López C, Romero Maroto J, Quilez Fenoll JM, Mayol Belda MJ, Bolfo Diaz A. New location of aggressive angiomyxoma: the bladder. *Actas Urol Esp* 1993;17:611-3.
8. Hastak MS, Raghuvanshi SR, Sahu S, Vyankatesh A, Ramraje SN, Ranjan A. Aggressive angiomyxoma in men. *J Assoc Physicians India*. 2008;56:373-5.
9. Fetsch JF, Laskin WB, Kindblom LG. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer* 1996;78:79-90.
10. Madrigal B, Veiga M, Vara A, et al. An aggressive inguinal (parafunicular) angiomyxoma in a male patient. *Arch Esp Urol* 1999;52:785-8.
11. Vella R, Calleri D. Superficial angiomyxoma of the epididymis. Presentation of a new case and clinical considerations. *Minerva Urol Nefrol* 2000;52:77-9.
12. Siassi RM, Papadopoulos T, Matzel KE. Metastasizing aggressive angiomyxoma. *N Engl J Med* 1999;341:1772.
13. Nucci MR, et al. Chromosomal translocation t (8;12) induces aberrant HMGIC expression in aggressive angiomyxoma of the vulva. *Genes Chromosomes Cancer* 2001;32:172-6.
14. Simó M, Zapata C, Esquiús J, Domingo J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of two cases and review of the literature. *Br J Obstet Gynaecol* 1992;99:925-7.
15. Weiss SW, Goldblum JR. Benign soft tissue tumors and pseudotumors of miscellaneous type. En: Enzinger FM, Weiss SW, editores. *Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis: Mosby 2001;1419-81.
16. Bégin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WTE, Ferenczy A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985;16:621-8.