

HOSPITAL GENERAL DOCENTE  
"CAPITAN ROBERTO RODRIGUEZ"  
MORON

**Angiomixoma de vulva y embarazo. Presentación de un caso**  
**Vulva angiomixoma and pregnancy. A case report**

Clara Bella Casas Vizcaíno (1), Isidoro Suárez Pérez (2)

**RESUMEN**

El angiomixoma agresivo es una neoplasia rara, de etiología indeterminada que ocurre principalmente en la vulva y el periné femeninos. Dado que sus límites son siempre imprecisos y por lo tanto la resección no siempre es completa, tiene una gran tendencia a la recurrencia local. Su presentación habitual es como un tumor sólido, gelatinoso, de bordes poco claros. Como tratamiento se preconiza la resección amplia con bordes quirúrgicos libres. La quimioterapia y radioterapia son de escasa utilidad por el mínimo índice mitótico. En los varones aparece en el escroto, cordón espermático, epidídimo y región inguinal (parafuncular). Se presenta el caso de una mujer de 21 años con Angiomixoma y embarazo de 12 semanas. Se internó, se realizó evaluación de su embarazo, se descartó patología de compromiso urológico, abdominal y pelviano por laparoscopia. Al confirmarse origen y localización vaginal se realizó resección quirúrgica, no evidenciándose complicaciones de su embarazo. Histológicamente la tumoración es de bordes infiltrativos, hipocelular, mixoide, con numerosos vasos sanguíneos de calibre variable y focos de extravasación hemática. Las células son de apariencia fibroblástica y miofibroblástica. El caso se obtuvo de una consulta de Ginecología en Bolivia, manejado en ese servicio por médicos internacionalista cubanos. Se comenta su manejo, evolución y resultado.

**Palabras clave:** ANGIOMIXOMA VULVAR.

1. Especialista de 1er Grado en Ginecología y Obstetricia. Máster en atención integral a la mujer.
2. Especialista de 1er Grado en Ginecología y Obstetricia. Profesor Auxiliar.

**INTRODUCCIÓN**

El angiomixoma agresivo es una neoplasia infrecuente propuesta 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 (1-3), no se observa generalmente en varones (2). Se presume que el factor concomitante que favorece el crecimiento neoplásico es un sustrato genético específico del sexo femenino. El análisis de los datos con respecto a la distribución de angiomixomas en diversas categorías de edad ha consolidado esta hipótesis que sugería que este tumor está correlacionado con la madurez completa, con toda probabilidad hormonal. No obstante, no puede ser excluido que el tumor comienza a desarrollarse en una edad temprana, pero por tener una tasa de crecimiento lenta, el fenómeno se trata y se relaciona con el estímulo hormonal. White et al, describió un caso raro del angiomixoma agresivo que afectó a una muchacha de 11 años de edad (4) lo que se contradice con la teoría recién expuesta descrita en 1983 por Steeper y Rosai como una lesión benigna. Dado que sus límites son siempre imprecisos y por lo tanto la resección no siempre es completa, tiene una gran tendencia a la recurrencia local (30 al 70%). A pesar de esta tendencia, las metástasis nunca se han encontrado hasta ahora (1-5).

Su presentación habitual es como un tumor sólido, gelatinoso, de bordes poco claros. El diagnóstico es básicamente histológico, se considera como célula de origen al miofibroblasto, en un patrón mixoide y vascular marcado, carente de atipias y con escasas mitosis. Con frecuencia presentan receptores (+) a estrógenos y progesterona (1- 2, 4-5). El crecimiento del neoplasma durante el

embarazo y la presencia de receptores nucleares de progesterona sugieren una dependencia posible de la hormona (progesterona) para algunos casos del angiomixoma agresivo, 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 (6).

Debe ser distinguido de los tumores benignos y malignos más comunes incluyendo mixoma, liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno, y los sarcomas botriodes (7).

Como tratamiento se preconiza la resección amplia con bordes quirúrgicos libres. La quimioterapia y radioterapia son de escasa utilidad por el mínimo índice mitótico. Se ha planteado además el tratamiento hormonal, sin tener resultados adecuados.

A continuación, se presenta el caso de una mujer con Angiomixoma que fue manejado en nuestro servicio. Se comenta su manejo, evolución y resultado.

## **REPORTE DEL CASO**

Paciente femenina, de 21 años, mestiza, que en junio del 2006 acude a consulta de Ginecología del Hospital Integral Comunitario de Caracollo, Bolivia, por tumoración en la vulva de varios años de evolución.

Antecedentes ginecológicos: menarquia a los 13 años, primeras relaciones sexuales a los 20, acude con amenorrea de 12 semanas, no tiene otro antecedente ginecológico ni obstétrico. Refiere que hace varios años se notó una pequeña tumoración en la vulva y hace aproximadamente 6 meses le comenzó a crecer con más rapidez, ocasionándole molestias y sensación de cuerpo extraño, teniendo también gran fetidez. Al examen físico se confirma embarazo de aproximadamente 12 semanas y en los genitales externos encontramos tumor en labio mayor derecho de aproximadamente 7 X 10 cm. de bordes poco claros, de aspecto mixoide, con pedículo de base ancha. Se realiza resección amplia del tumor con bordes quirúrgicos libres de lesión.

Se realizó biopsia de la muestra cuyo diagnóstico histopatológico fue de angiomixoma agresivo de vulva, 5 meses después de la intervención no existen manifestaciones de recidiva del tumor, tampoco han existido evidencias de metástasis a distancia hasta la fecha y el embarazo sigue su curso normal hasta el término, a las 40 semanas tiene un parto por cesárea cuya indicación no tuvo relación con la patología de angiomixoma vulvar, el recién nacido no tuvo morbilidad.

## **DISCUSIÓN**

Esta neoplasia, aunque rara, debe tenerse en cuenta al encontrar lesiones mesenquimatosas de aspecto mixoide en el periné o el piso pélvico tanto en sujetos femeninos como masculinos. Afecta a mujeres en más del 90% con aislados casos de crecimiento rápido en embarazadas (6) y este es valedero, puesto que no es infrecuente que se confunda con un quiste de la glándula de Bartolina o un lipoma (1-2, 4-6). Dada su tendencia a la recurrencia local (a menudo en los espacios isquiorectal y retroperitoneal (5) se recomienda tratamiento quirúrgico agresivo. Lo cual se realizó en nuestra paciente una vez ingresada en nuestro servicio. La repetición local se puede evitar mediante una incisión local ampliada (1-2, 4-5, 7-8).

El diagnóstico definitivo se basa en estudio histológico e inmunohistoquímico, lo que enfatiza la importancia de la biopsia rápida ante cualquier lesión sospechosa de la vulva.

En una revisión hecha por Steeper et al, cuatro pacientes desarrollaron recidivas locales grandes; un tumor recidivó a los 15 años después de la intervención inicial. No se ha documentado ninguna metástasis a distancia hasta la fecha, y todos los pacientes están vivos y con aceptable estado de salud, lo mismo que sucede en nuestra paciente con dos años de seguimiento (3). El aspecto de los angiomixomas agresivos es característico, y el diagnóstico se debe considerar en cualquier mujer joven que se presenta con una masa bien definida en el perineo (1-5, 7-8).

El diagnóstico diferencial de estos tumores incluye mixiomas intramusculares, liposarcoma mixoide, sarcoma botrioides, histiocitoma fibroso maligno (variedad mixoide) y otros tumores de los tejidos blandos de la pelvis que tengan cambios mixoides. Otro diagnóstico diferencial importante del angiomixoma es el angiomiofibroblastoma de la vulva (7).

El uso de métodos diagnósticos como radiografía simple de abdomen y urografía excretora, es necesario si coexisten síntomas urinarios. La tomografía axial computadorizada (TAC) muestra una

masa uniforme de baja atenuación, sin presencia de grasa en su interior. La TAC con medio de contraste resalta el patrón vascular notorio y se plantea como una ayuda importante para definir tamaño, límites de los bordes y desplazamiento de las estructuras adyacentes. Es siempre mandataria una biopsia para asegurar el diagnóstico (1-2, 4-5, 7-8). No existe ninguna controversia en utilizar una cirugía amplia, que procure reseca la tumoración con bordes libres de compromiso como principal terapia. La hemivulvotomía u otros procedimientos extirpativos se han visto apropiados en el manejo de los angiomiomas a este nivel (1-5, 7-8). (Fig. 3 y 4).

La existencia de un bajo índice de actividad mitótica, impediría técnicamente el éxito de radio o quimioterapia en las recidivas. La comprobación de la existencia de receptores hormonales por medios inmunohistoquímicos, en algunos casos de Angiomioma, plantea la posibilidad de utilizar la terapia hormonal como coadyuvante en los casos de resección incompleta (1- 5, 7-8).

## **ABSTRACT**

Aggressive angiomyxoma is a rare neoplasia, of indeterminate aetiology that happens mainly in female vulva and perineum. Since their limits are always vague and therefore resection not always is complete, it has a great tendency to the local recurrence. Its habitual presentation is like a solid, gelatinous tumor, of little clear edges. As treatment it is suggested the ample resection with surgical free borders (1,2). The chemotherapy and radiotherapy own scarce utility because of their low mitotic index. In males appear the scrotum, spermatic cord, epididymis and inguinal region (parafunicular) (2). Next it is presented the case of a woman of 21 years with Angiomyxoma and a 12-week pregnancy. Once she was in hospital, it was done an evaluation of her pregnancy and it was discarded an urologic, abdominal and pelvic pathology by laparoscopy. When origin and vaginal location were confirmed, surgical resection was carried out, not demonstrating pregnancy complications. Histologically the tumoration presents infiltrative edges it is hypocellular, myxoid, with numerous blood vessels of variable caliber and centers of haematic extrusion. The cells are of fibroblastic and myofibroblastic appearance. The case was obtained from the consultation of Gynecology of the Communitarian Integral Hospital of Caracollo, Bolivia, handled in that service by international Cuban doctors. It is commented its handling, evolution and result.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

- 1- Evans E, Poulsen R, Gómez H. Angiomyxoma de la Vulva. Rev Chil Obstet Ginecol. [serie en Internet] 2003 [citado 15 Jul 2008]; 69(5): [aprox. 3 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717)
- 2- Montoya MG, Serrano BE, López RF. Angiomyxoma agresivo de la vulva. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Bol Col Mex Urol. [serie en Internet] 2006 [citado 14 Jul 2006]; 21(2): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/espanol/e-htms/e-buro/e-bu2006/e-bu62/em-bu062d-htm>
- 3- 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: 463–75.
- 4- Pinedo R, Neira C, Bravo LE. Angiomyxoma agresivo. Informe de casos y revisión de la literatura. Colombia Med. [serie en Internet] 1995 [citado 14 Jul 2006]; 26(3): 86-8. Disponible en: <http://colombiamedica.univalle.edu.co/VOL26NO3/index.htm>
- 5- Pavcovich M, Arias MA, Sánchez M, De Lera JM, León L, Valle L, et al. Angiomyxoma agresivo [página en Internet]. La Habana: Infomed, 6to Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica; 2004 [actualizado Mar 2007; [citado 17 Jul 2008] [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://conganat.sld.cu/6CVHAP/>
- 6- Góngora JH, De la Cuesta P, Domínguez S L, Madsen A, Sosa F, Rearte J, et al. Angiomyxoma agresivo de vagina en mujer embarazada [página en Internet] 9º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica, 2º Congreso de Preparaciones Virtuales en Internet; 2007 [actualizada 30 Jun 2007; citado 17 Jul 2008] [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://www.conganat.org/9congreso/index.asp>

- 7- Abdulkader I, Cameselle-Teijeiro J, Corteza J. Angiomixoma agresivo de vulva. Rev Española Anat Patológ. [serie en Internet] 2003 [citado 14 Jul 2006]; 36(4): [aprox. 6 p.]. Disponible en: [http://dialvet.unirioja.es/servlet/revista?tipo\\_búsqueda-CODIGO&clave\\_revista-3176](http://dialvet.unirioja.es/servlet/revista?tipo_búsqueda-CODIGO&clave_revista-3176)
- 8- Argüelles AS, Lora V, Salas Valián J, Orille V, Hernández Rodríguez JL, González Díaz E. Angiomixoma agresivo vulvar. Progresos de Obstetricia y Ginecología: revista oficial de la Sociedad española de ginecología y obstetricia. [serie en Internet] 2005 [citado 14 Jul 2008]; 48(5): [aprox. 3 p.]. Disponible en: <http://www.unirioja.es/>

## ANEXOS



Fig. 1 y 2: Angiomixoma de vulva en una joven de 21 años y



Fig. 3 y 4: Angiomixoma intervenido con cirugía amplia para dejar bordes libres.