



Reporte de un caso de Angiomixoma vulvar

Report of a case of vulvar angiomyxoma

Angiomixoma vulvar

Dietmar Rodríguez Fariño¹ ferfarcov@gmail.com

Arison Acosta Andrade² arisondavidacosta@gmail.com

Milton Espinoza³ milton.espinoza@uleam.edu.ec

^{1, 2, 3} Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí, ULEAM. Manta, Ecuador.

³ Universidad Estatal del Sur de Manabí UNESUM.

^{2, 3} Red De Investigadores Reg-Red-20-0131.

Contacto: ferfarcov@gmail.com

Recibido: 10-02-2022

Aprobado: 8-04-2022

Resumen

El Angiomixoma profundo de ubicación vulvar es un raro espécimen de neoplasias que forman parte del espectro de enfermedades que pueden alojarse en el aparato reproductor femenino y que por su rareza es capaz de pasar desapercibida ante los ojos de los más experimentados médicos, por ello la exposición de este caso clínico hace énfasis en la sospecha clínica del angiomixoma que se basa en la presencia de una masa sólida, de consistencia blanda, con la particularidad de que no provoca dolor, en cuanto a tamaño es variable y de crecimiento lento como en el caso de la paciente reportada. Lo ideal en el caso de un angiomixoma sería la biopsia de una porción de la masa para el establecimiento de un diagnóstico de certeza histopatológico y a partir de ahí empezar con una terapéutica anti

hormonal y finalmente con la cirugía, pero en el caso vemos que la intervención que se realizó fue netamente quirúrgica sin considerar la verdadera naturaleza del tumor, que tiene gran capacidad de recidiva en la región afectada si no se aborda de manera adecuada. Por ello el reporte de este caso es importante pues al conocer del apareamiento de esta clase de tumores en nuestra región se los debe considerar dentro del diagnóstico probable de masas de la vulva y corregir las falencias en su terapéutica.

Palabras clave: Neoplasia, biopsia, cirugía, vulva, reporte, informe de caso

Abstract. Deep vulvar angiomyxoma is a rare specimen of neoplasms that are part of the spectrum of diseases that can be found in the female reproductive system and which, due to its rarity, is capable of going unnoticed in the

eyes of the most experienced physicians, which is why exposure of this clinical case emphasizes the clinical suspicion of angiomyxoma that is based on the presence of a solid mass, of a soft consistency, with the particularity that it does not cause pain, in terms of size it is variable and of slow growth as in the case of the reported patient. Ideally, in the case of an angiomyxoma, a biopsy of a portion of the mass would be to establish a certain histopathological diagnosis and from there start with an anti-hormonal therapy and finally with surgery, but in the case we see that the intervention that was performed was purely surgical without considering the true nature of the tumor, which has a great capacity for recurrence in the affected region if it is not adequately addressed. For this reason, the report of this case is important because when knowing the appearance of this class of tumors in our region, they must be considered within the probable diagnosis of vulvar masses and correct the shortcomings in their therapy.

Keys word: *Neoplasia, biopsy, surgery, vulva, report, case report*

Introducción. El termino Angiomixoma ha sido integrado en el diccionario doctor en 1983 por la Organización Mundial de la Salud como una neoplasia de incremento lento, insidiosa y con altas maneras de reincidencia debido a que en el instante de su sustracción el tumor no tiene bordes quirúrgicos correctos gracias a su mal diagnostico este frecuente tener recaídas

en las regiones que se vieron dañadas.(McCluggage et al. 2006a)

La formación de este tumor halla su origen en la variación cromosómica 12q13-15 y dando como resultado la aberrante expresión del gen del elemento arquitectónico del ADN.(Wei 2015)

La formación de este tumor según los últimos datos de la literatura revisada se reportan más de 200 casos a nivel mundial (Sozutek, 2016), siendo las damas en estado pre menopáusico primordiales focos de aparecimiento de esta masa con respecto a los varones debido a que en un análisis llevado a cabo a 168 casos reportados 151 (88.9%) fueron féminas y 17 (10.1%) hombres, con una interacción hombre-mujer de 8.8:1. El límite de edad en damas cambia de 9 a 75 años (media de 37.54 y mediana de 36) su origen está ligado a la variación cromosómica 12q13-15 (Lin et al. 2020) y como resultado la mala expresión del gen del elemento arquitectónico del ADN.(Herrera-Castro et al. 2017), esta tasa tan alta en damas se debería a que en el subepitelio de este conjunto en donde teóricamente se da el desarrollo de esta neoplasia es más sensible a estrógeno y progesterona.(Fine et al. 2001)

Los varones al padecer esta clase de neoplasias se encuentran en la mayoría de los casos en la zona inguinoescrotal, mientras tanto que en féminas tiene una situación más extensa debido a que se puede descubrir en vulva, zona perineal, glúteos inclusive pelvis, se han comunicado casos de afectación en el

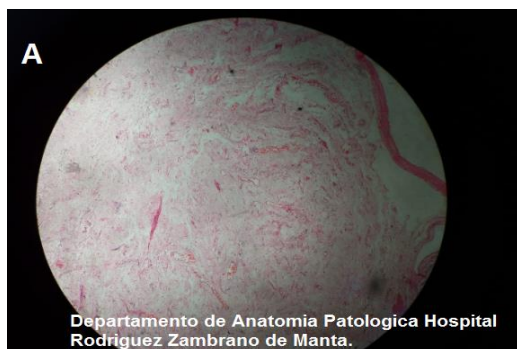
retroperitoneo (Nováková y Vážan 2017), inclusive de afectación vesical con mal pronóstico (Song et al. 2017); una vez que las zonas vulvovaginales se ven dañadas, este tumor tiende a irrumpir en ubicaciones aledañas y se muestra clínicamente muy semejante a los quistes de Bartholin con una pobre zona circunscrita de consistencia gelatinosa, mixoide y en múltiples casos tiende a estar constituido por material fibroso. (Xie, Qian, y Zou 2019)

Materiales y métodos. La presente investigación es un reporte de caso descriptivo, respectivo consentimiento informado, la pieza anatopatológica provino de la ciudad de Chone y luego a la ciudad de Manta para su procesamiento mediante corte con micrótopo, fijación con parafina e inclusión de hematoxilina y eosina. Se hace conocer que la realización de la investigación conto con el aval del director del Hospital General Rodríguez Zambrano. El reporte de caso fue sometido al Checklist de “CARE CASE REPORT GUIDELINES” con el fin de tener un control de calidad del manuscrito.

Caso clínico. Paciente de 49 años con antecedentes familiares sin relevancia y de estrato social bajo acude al Hospital General de Chone por masa en el labio vulvar izquierdo de 8 años de evolución asintomática, de características sólidas y de consistencia mixoide que le impedía a lo largo de los años

mantener relaciones sexuales con normalidad. Manifiesta que no ha consultado a ningún médico sobre el origen de la masa a lo largo del tiempo de evolución de la misma. En primera instancia a la inspección física se denota tumoración vulvar derecha de consistencia blanda, móvil, no dolorosa, no ulcerada y sin calcificaciones por lo tanto es identificado como tumor quístico benigno de vulva y se procesa a la exéresis de la formación tumoral, la cual viaja a la ciudad de Manta debido a que la ciudad de procedencia de la paciente no cuenta con el personal e infraestructura para el diagnóstico histopatológico. La pieza es procesada en el laboratorio de Anatomía patológica del Hospital General Rodríguez Zambrano mostrando un aspecto membranáceo ovalado, consistencia elástica grisácea que mide 6x4.5x4 cm, en sus mayores diámetros, al corte deja apreciar superficies blanquecinas grisáceas homogéneas de consistencias elástica.

En la microscopia se aprecia tejido laxo transparente mixoide con abundantes elementos vasculares de predominio capilar, este patrón además se acompaña de aisladas células inflamatorias; todos estos hallazgos corresponden a un angiomixoma (figuras A y B), de esta manera se descartó el diagnóstico de quiste benigno de vulva que se dio anteriormente.



La paciente con este diagnóstico histopatológico es derivada al área de ginecología para su seguimiento y valoración, la cual se pretende realizar de manera mensual. Actualmente la paciente se encuentra libre de recurrencias y evita los fármacos con estrógeno.

Discusión. Estas neoplasias mesénquimales aun cuando insólitas respecto a otros diagnósticos diferenciales que se plantean al identificar masas mixoides en el periné como el mixoma intramuscular y yuxtaarticular, mixoma cutáneo, neurofibroma mixoide, leiomioma mixoide, fibromatosis pélvica, lipoma de células fusiformes, liposarcoma mixoide y mixofibrosarcoma (Abdulkader, Cameselle-Teijeiro, y Forteza 2003) o los quistes de glándula de Bartholin, labiales y de conductos de Gartner, por esto el servicio de ginecología y obstetricia del complejo hospitalario universitario de Vigo-España propone la toma de biopsias continuas frente al apareamiento de cualquier masa tanto en región vulvar y pélvica para que tal se tenga un mejor abordaje en el procedimiento. El seguimiento de estos protocolos debe ser tomado en cuenta para el servicio de los

hospitales de nuestra región, este reporte de caso nos ayuda a ver los errores que se pudieron cometer con la paciente y poder mejorar en un futuro próximo (Guldrís Nieto et al. 2015)

La pieza de la paciente que se sometió a análisis patológico muestra en su inspección macroscópica características viscosas y composición no capsulada, en lo que el caso de la microscópica del tumor se asemeja a un grupo de células fusiformes que se disponen a forma estrellada y se asientan sobre una matriz extracelular que comparten además con monocitos, fibroblastos y miofibroblastos. Las pruebas inmunohistoquímicas nos presentan contundentemente según lo último en literatura que esta neoplasia es de procedencia vascular al ser positiva a marcadores como CD34 (implicada en diferenciación endotelial) (Alameda et al. 2006) y negativa para proteína S100 aboliendo la vieja teoría de procedencia nervioso (marcador de células de Schwann) y CD68 (marcador histiocítico). Lamentablemente en el lugar de origen de la paciente no se contaban con los recursos tanto físicos como de personal para realizar diagnósticos tan certeros y esto provoco que el

tratamiento y el correcto abordaje se retrasara pero se llegó a un diagnóstico de certeza y una derivación correcta para la paciente.(Miguez Gonzalez et al. 2015)

Hasta la última revisión de literatura especializada en este asunto se han comunicado 2 casos de metástasis a casusa de esta clase de tumor, siendo el último de dichos reportes la causa de muerte de un paciente.(Blandamura et al. 2003)

El procedimiento gold standard para eliminar este cuadro es la cirugía(Raptin et al. 2019), no obstante por el hallazgo de que este tumor tiene receptores hormonales se ha postulado la utilización de raloxifeno en mezcla con agonistas de la GnRh en féminas de edad fértil para minimizar la magnitud del tumor y tal remover el tumor de una forma más práctica.(McCluggage et al. 2006b)

Conclusiones. El angiomixoma es un tumor a tener mucho en cuenta ya que cuenta con la particularidad de causar diseminación a distancia y daño por compresión pese a su naturaleza “benigna”. En nuestro medio los desórdenes hormonales causados por diversas

causas pueden precipitar aún más en personas susceptibles el desarrollo de estas formaciones tumorales, como pasa en el caso de las mujeres premenopáusica de quienes se sabe son un grupo de riesgo para la formación de tumores ginecológicos. Esto sugiere que la progesterona y el estrógeno juegan un papel destacable en la formación de masas en la mujer. El angiomixoma debe tener una conducta adecuada partiendo desde el mismo hecho del diagnóstico ya que la resección quirúrgica si tratamiento coadyuvante y neoadyuvante trae consigo un riesgo elevado de reaparecimiento de la masa tumoral como en el caso reportado por la paciente. Por el motivo expuesto se requiere en un inicio tratamiento farmacológico con Tamoxifeno para que de esta manera se dé un bloqueo estrogénico correcto y sus dimensiones disminuyan. Es allí donde la resección por parte del cirujano debe tomar protagonismo pues un tumor con un correcto bloqueo de su fuente de crecimiento puede ser extirpado de manera correcta y sin con menor riesgo de reaparición.

Bibliografía.

Abdulkader, Ihab, José Cameselle-Teijeiro, y Jerónimo Forteza. 2003. «Angiomixoma agresivo de vulva». Recuperado 20 de marzo de 2021 (<http://www.patologia.es/volumen36/vol36-num4/36-4n12.htm>).

Alameda, Francesc, Assumpció Munné, Teresa Baró, Mar Iglesias, Enric Condom, Josep Lloreta-Trull, y Sergi Serrano. 2006. «Vulvar Angiomyxoma, Aggressive Angiomyxoma, and Angiomyofibroblastoma: An Immunohistochemical and Ultrastructural Study». *Ultrastructural Pathology* 30(3):193-205. doi: 10.1080/01913120500520911.

<https://revistas.itsup.edu.ec/index.php/Higia>



Blandamura, Stella, Julia Cruz, Lourdes Faure Vergara, Isidro Machado Puerto, y Vito Ninfo. 2003. «Aggressive Angiomyxoma: A Second Case of Metastasis with Patient's Death». *Human Pathology* 34(10):1072-74. doi: 10.1053/S0046-8177(03)00419-2.

Fine, Bruce A., Alan K. Munoz, Craig E. Litz, y David M. Gershenson. 2001. «Primary Medical Management of Recurrent Aggressive Angiomyxoma of the Vulva with a Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist». *Gynecologic Oncology* 81(1):120-22. doi: 10.1006/gyno.2000.6119.

Guldrís Nieto, E. M., V. Buján Costas, R. L. Reboredo García, M. Porto Quintáns, y M. Gil Andrés. 2015. «Angiomixoma agresivo de vulva». *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia* 42(1):33-34. doi: 10.1016/j.gine.2013.05.005.

Herrera-Castro, J. C., G. González-Calderón, H. Medina-Franco, J. C. Herrera-Castro, G. González-Calderón, y H. Medina-Franco. 2017. «Angiomixoma agresivo: reporte de un caso y experiencia global con 168 casos». *Ginecología y obstetricia de México* 85(11):755-62. doi: 10.24245/gom.v85i11.1504.

Lin, Yu-Shan, Cindy Hsuan Weng, Shu-Ling Lin, y Chih-Feng Yen. 2020. «Vulvar Aggressive Angiomyxoma». *Journal of Minimally Invasive Gynecology* 27(5):1005-6. doi: 10.1016/j.jmig.2019.10.018.

McCluggage, W. G., T. Jamieson, S. P. Dobbs, y A. Grey. 2006a. «Aggressive Angiomyxoma of the Vulva: Dramatic Response to Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Therapy». *Gynecologic Oncology* 100(3):623-25. doi: 10.1016/j.ygyno.2005.09.033.

McCluggage, W. G., T. Jamieson, S. P. Dobbs, y A. Grey. 2006b. «Aggressive Angiomyxoma of the Vulva: Dramatic Response to Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Therapy». *Gynecologic Oncology* 100(3):623-25. doi: 10.1016/j.ygyno.2005.09.033.

Miguez Gonzalez, Javier, Rosa Dominguez Oronoz, Pilar Lozano Arranz, Francesc Calaf Forn, Pedro Barrios Sanchez, y Angel Garcia Jimenez. 2015. «Aggressive Angiomyxoma: Imaging Findings in 3 Cases With Clinicopathological Correlation and Review of the Literature». *Journal of Computer Assisted Tomography* 39(6):914-21. doi: 10.1097/RCT.0000000000000305.

Nováková, K., y P. Vážan. 2017. «[Aggressive angiomyxoma - case report]». *Ceska Gynekologie* 82(3):227-29.

Raptin, Clémence, Jean-Philippe Lucot, Alfred Bassil, Edouard Poncelet, Jean-François Prolongeau, y Jérôme Phalippou. 2019. «Aggressive Angiomyxoma of the Perineal

<https://revistas.itsup.edu.ec/index.php/Higia>



Region». *SAGE Open Medical Case Reports* 7:2050313X19843391. doi: 10.1177/2050313X19843391.

Song, Mihae, Michelle Glasgow, Paari Murugan, y Colleen Rivard. 2017. «Aggressive Angiomyxoma of the Vulva and Bladder». *Obstetrics and Gynecology* 130(4):885-88. doi: 10.1097/AOG.0000000000002254.

Wei, Jian-Jun. 2015. «HMGA2 (high mobility group AT-hook 2)». Recuperado 20 de marzo de 2021 (http://atlasgeneticsoncology.org/Genes/GC_HMGA2.html).

Xie, Yao, Yanping Qian, y Bingyu Zou. 2019. «A Giant Aggressive Angiomyxoma of Vulva in a Young Woman: A Case Report». *Medicine* 98(2):e13860. doi: 10.1097/MD.00000000000013860.