

ANGIOMIXOMA AGRESIVO EN UN HOMBRE: REPORTE DE UN CASO

Idania Carolina Lubo¹, José Atahualpa Pinto², Carmen C. Lara², Adriana Mercedes Balza³, Miriam Rosana Ramírez¹

1 Residente de Segundo año del Postgrado de Anatomía Patológica. Instituto Anatomopatológico "Dr. José A O'Daly".

2 Profesor Titular del Postgrado de Anatomía Patológica. Instituto Anatomopatológico "Dr. José A O'Daly".

3 Residente de tercer año del Postgrado de Anatomía Patológica. Instituto Anatomopatológico "Dr. José A O'Daly".

CORRESPONDENCIA: Idania Carolina Lubo Julio. Instituto Anatomopatológico "Dr. José A O'Daly".
Teléfono: 0416-632.04.82. e - mail: icaluju@hotmail.com

Recibido: 29-07-10.

Aceptado: 18-10-10.

RESUMEN

El Angiomixoma agresivo es una neoplasia de diferenciación incierta descrita por primera vez por Steeper y Rosai (1983), que tiene predilección por la región pélvica y perineal de mujeres entre la 3ra y la 6ta década de la vida, afectando con menor frecuencia al sexo masculino, con casos descritos de localización escrotal. En Venezuela hasta la fecha, no hay casos informados de este tumor en pacientes masculinos. Presentamos un caso de localización pélvica, confirmado mediante estudios de inmuno-histoquímica en un varón de 27 años de edad con una recidiva luego de 3 años de la exéresis inicial.

Palabras Clave: Angiomixoma agresivo, Masculino, Tumor pélvico, Histopatología, Inmunohistoquímica.

ABSTRACT

Aggressive angiomyxoma is a neoplasm of uncertain differentiation first described by Steeper and Rosai (1983), which has a predilection for the pelvic and perineal region of females between the 3rd and 6th decade of life, affecting males less frequently, with reported cases of scrotal location. In Venezuela, to date, no cases were reported in male patients. A case of pelvic location we presented, confirmed by immunohistochemistry studies in a male of 27 years-

old with a relapse after three years of the initial excision.

Key Words: Aggressive angiomyxoma, Male, Pelvic tumor, Histopatology, Immunohistochemistry

INTRODUCCIÓN

El Angiomixoma agresivo es una neoplasia de diferenciación incierta descrita por primera vez por Steeper y Rosai (1983), que tiene predilección por la región pélvica y perineal de mujeres entre la 3ra y la 6ta década de la vida. Con menor frecuencia puede afectar al sexo masculino, con casos descritos de localización escrotal. Es una neoplasia benigna, pese a su definición inicial de "agresivo", lo cual obedece a su tendencia a la recidiva local, pero carece de potencial metastásico¹. Desde el punto de vista histopatológico, es un tumor de gran tamaño que infiltra los tejidos adyacentes, por lo cual presenta bordes mal definidos. Está compuesto por pequeñas células fusiformes a estrelladas de escaso citoplasma, inmersas en una matriz mixoide, con escaso infiltrado inflamatorio, donde alternan abundantes vasos sanguíneos de distintos tamaños, algunos de paredes gruesas. Tales características lo distinguen claramente de otras neoplasias mixoides². En Venezuela hasta la fecha, no hay casos informados de este tumor en pacientes masculinos. Por lo que en esta publicación presentamos un caso de localización pélvica, confirmado me

diante estudios de inmunohistoquímica en un varón de 27 años de edad con una recidiva luego de 3 años de la exéresis inicial.

DESCRIPCION DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 27 años de edad procedente de Guatire, Estado Miranda, con antecedente en el 2006 de traumatismo abdominal quien presentó tres meses después aumento de volumen en hipogastrio por lo que acudió a centro médico de la localidad. Realizaron Tomografía Axial Computarizada (TAC) que evidenció líquido libre en cavidad sugestivo de sangre. Los exámenes paraclínicos revelaron leucopenia con linfocitosis. Fue intervenido quirúrgicamente mediante laparotomía exploradora y se encontró un tumor roto de 15 cm de diámetro, adherido a vejiga e intestino delgado a 6 cm de la válvula ileocecal, asociado a hemoperitoneo (3000 cc). Se envió material a estudio anatómico-patológico identificándose como hematoma en vías de organización. Tres años después presentó nuevo aumento de volumen en hipogastrio asociado a dolor, por lo que se evaluó en el Hospital Universitario de Caracas (HUC). Realizaron TAC que se informó como tumor retroperitoneal, quístico multilocular, tabicado. Se intervino quirúrgicamente y se evidenció tumor de 20 x 15 cm multiloculado, con contenido hemático, adherido a cara posterior de vejiga y recto. Se envió nuevo material para estudio anatómico-patológico. En el "Instituto Anatomopatológico José Antonio O'Daly" (julio de 2009) se recibió el espécimen quirúrgico. Fue fijado con formol al 10% y posteriormente embebido en parafina para realizar cortes al microtomo de 2-4µm de espesor. Se colorearon con hematoxilina-eosina para visualización al microscopio óptico. Se realizaron cortes histológicos de 2-3µm de espesor para estudios de inmunohistoquímica, mediante la técnica del polímero marcado con peroxidasa conjugado al anticuerpo secundario para los antígenos: Vimentina, Actina Músculo Liso, CD-34, Proteína S-100, Desmina, Receptores de Estrógeno y Progesterona. Para estudios de ultraestructura (microscopía electrónica de transmisión) se obtuvieron muestras de material previamente fijado en formol al 10%.

Hallazgos Macroscópicos: El examen macroscópico del espécimen mostró una lesión de aspecto quístico, sacular, donde no se reconoció órgano, que pesó 374 g., y midió 15 cm. de longitud, 12 cm. de ancho y 6 cm. de espesor, color pardo oscuro con áreas de hemorragia. A la apertura era multiloculado, con lesiones quísticas de contenido gelatinoso, la mayor de las cuales midió 2,9 x 1,8 x 0,5 cm. Se identificó además lesión nodular en el centro del espécimen que midió 2,5 x 1,5 cm. Así mismo se identificó

cápsula tumoral de aspecto fibroso, que midió 8,5 cm, pardo oscura con trayectos vasculares prominentes, irregulares, con áreas de aspecto adiposo habitual. (Fig. 1 a y 1b)



Figura 1a. Imagen macroscópica de la lesión. 1b. Corte Sagital de la lesión que muestra el aspecto heterogéneo de la misma.

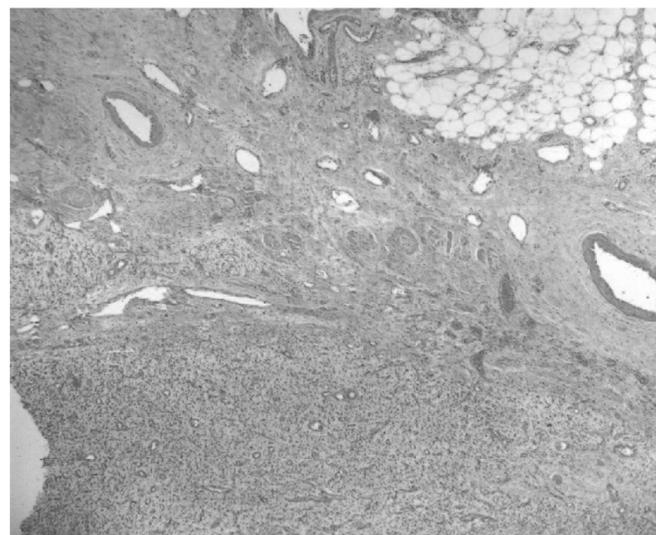


Figura 2. Angiomixoma Agresivo. Bordes infiltrativos. H-E 40x.

Hallazgos Microscópicos. Los cortes histológicos examinados correspondían a una lesión poco circunscrita (Fig. 2), constituida por moderada cantidad de células fusiformes o es-

trelladas dispersas con núcleos redondos u ovals, ligeramente hiper cromáticos, con escaso pleomorfismo y baja actividad mitótica (2 mitosis en 10 campos de 400x), citoplasma eosinófilo escaso, bien definido, dispuestas en una matriz mixoide (Fig. 3); acompañadas de abundantes vasos sanguíneos de tamaño variable, algunos de paredes engrosadas. Además se observó moderado infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario multifocal, y áreas de hemorragia reciente y antigua.

Hallazgos Inmunohistoquímicos. Las células tumorales mostraron positividad citoplasmática para la Vimentina. La Actina Músculo Liso fue positiva sólo en las células tumorales fusiformes (Fig. 4). Se observó aislado marcaje nuclear para Receptores de Estrógeno y

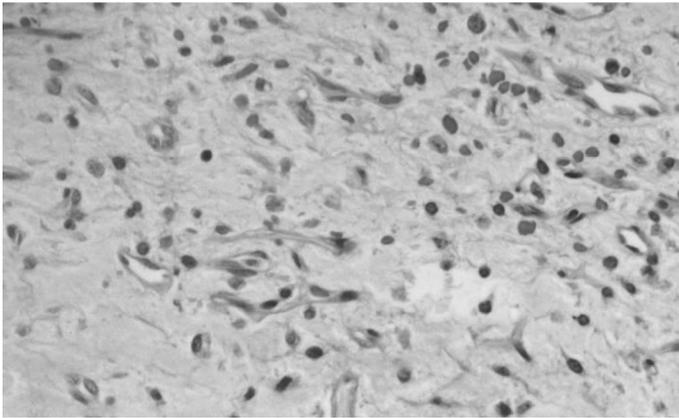


Figura 3. Células fusiformes o estrelladas dispersas con escaso pleomorfismo dispuestas en una matriz mixoide. H-E 400x

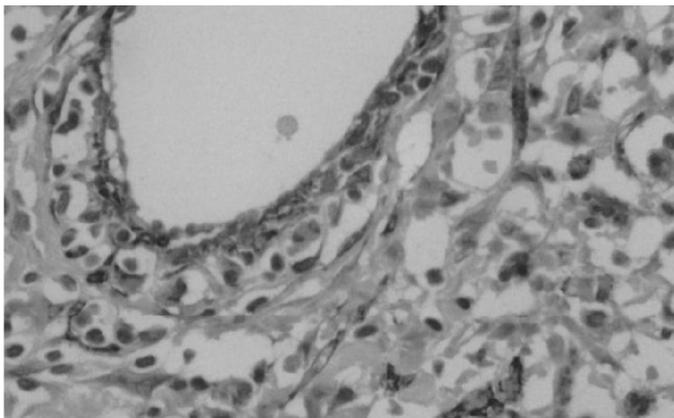


Figura 4. Inmuhohistoquímica. Actina Músculo Liso positiva en células fusiformes tumorales. 400x

Progesterona. No se encontró reactividad para el CD-34, Proteína S-100 y Desmina en las células tumorales.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es una neoplasia mesenquimática poco frecuente³ descrita por primera vez por Steeper y Rosai⁶ con predilección por la pelvis y región perineal, tendencia a la recurrencia local en aproximadamente el 30% de los casos, y sin potencial metastásico^{1,4}. Tiene una propensión notoria por el sexo femenino entre la tercera y la sexta década de vida¹, sin embargo se han informado en la literatura casos en hombres^{3,4,5}, como el que presentamos, los cuales a diferencia de éste cursan con predominio en la sexta década de la vida¹, con preferencia en la pelvis y el periné, siendo el escroto⁴ el sitio más frecuentemente comprometido en estas series^{3,4,5}. Desde el punto de vista clínico se presenta como una masa de crecimiento lento en la región pélvico-perineal que puede ser asintomática o estar asociada a dolor o sensación de peso. La mayoría de los casos no presenta síntomas obstructivos por lo que al momento de la resección quirúrgica suelen alcanzar grandes dimensiones, usualmente mayor de 10 cm¹. Al examen macroscópico la lesión tiene un aspecto lobular, y frecuentemente se encuentra adherida a estructuras regionales. Su consistencia va de blanda a firme, y al corte suelen ser evidentes áreas quísticas y presencia de material mixoedematoso^{1,3,4}. En el caso estudiado el paciente cursó con una masa de gran tamaño (20 x 15 cm.), de características macroscópicas similares a lo reportado previamente.

El estudio histopatológico de la lesión revela poca o moderada celularidad, constituida por células estrelladas y fusiformes pequeñas, relativamente uniformes, en un estroma laxo, mixoedematoso^{1,3,5} con vasos sanguíneos de distintos calibres y estructuras regionales atrapadas. Las figuras mitóticas son poco frecuentes, tal como lo mostrado en este caso. Este tumor muestra un marcaje difuso para la vimentina, positividad variable para la actina y el CD-341. Algunos autores refieren sin embargo negatividad en las células estromales para CD-344. La desmina es positiva en casi todos los casos y la proteína S-100 es negativa. Los hallazgos de inmunohistoquímica presentados en este trabajo fueron similares a los reportados por otros autores^{1,4}, encontrándose aislado marcaje nuclear para receptores de estrógeno y progesterona, no obstante, la presencia de receptores hormonales aún no han sido estudiada consistentemente en tumores de hombres^{3,6}. A nivel ultraestructural esta lesión posee

características de fibroblasto^{1,5}, miofibroblasto y músculo liso consistente con el marcaje inmunohistoquímico.

REFERENCIAS

1. Fetsch J, Stenman G. Deep "Aggressive" Angiomyxoma. En: Fletcher C, Krishnan K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press. 2002.p.189–190.
2. Weiss S, Goldblum J. Angiomixoma Agresivo. En: Tumores de Partes Blandas. 5ta ed. Elsevier Mosby; 2009.p.1080-1088.
3. Carlinfante G, De Marco L, Mori M, Ferretti S, Crafa P. Aggressive angiomyxoma of the spermatic cord. Two unusual cases occurring in childhood. Pathol Res Pract. 2001;197(2):139–144.
4. Lezzoni J, Fechner R, Wong L, Rosai J. Aggressive angiomyxoma in males. A report of four cases. Am J Clin Pathol. 1995;104:391–396.
5. Bégin LR, Clement PB, Kirk ME, Jothy S, McCaughey WT, Ferenczy A. Aggressive angiomyxoma of pelvic soft parts: A clinicopathologic study of nine cases. Hum Pathol. 1985;16(6):621–628.
6. Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, Unger PD. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status. Ann of Diagn Pathol. 2006;10(4):197–204.

Figura 1a. Imagen macroscópica de la lesión. 1b. Corte Sagital de la lesión que muestra el aspecto heterogéneo de la misma.

Figura 2. Angiomixoma Agresivo. Bordes infiltrativos. H-E 40x.