

## Angiomiofibroblastoma pediculado de vulva

 Eduardo Reyna-Villasmil,<sup>1</sup>  Duly Torres-Cepeda,<sup>2</sup>  Martha Rondon-Tapia.<sup>3</sup>

### RESUMEN

*El angiomiofibroblastoma es una lesión mesenquimatosa benigna, nodular, bien circunscrita, poco frecuente y localizada en el área vulvovaginal. La aparición como un tumor polipode pediculado es rara. Se presenta un caso de angiomiofibroblastoma pediculado vulvar en una paciente de 37 años de edad quien presentó tumor pediculado e indoloro en la vulva. Se observó tumor polipode, pediculado, indoloro que se originaba del labio mayor derecho. Se decidió realizar la resección simple de la totalidad encontrando tumor homogéneo, amarillento, liso. La tinción inmunohistoquímica demostró que las células estromales eran inmunorreactivas para vimentina, mientras que algunas de estas células también fueron positivas para desmina, receptores de estrógeno y progesterona. El angiomiofibroblastoma pediculado vulvar es una entidad benigna cuyo diagnóstico correcto es fundamental ya que comparte características clinicopatológicas, inmunohistoquímicas y, probablemente, su histogénesis con otros tumores. Esta posibilidad diagnóstica debe ser considerada en pacientes con tumores vulvares para lograr un tratamiento preciso.*

**Palabras clave:** Angiomiofibroblastoma, Vulva; Tumor pediculado; Enfermedades vulvares.

### Vulvar pediculate angiomiofibroblastoma

#### SUMMARY

*Angiomiofibroblastoma is a benign, nodular, well-circumscribed, rare, benign mesenchymal lesion located in the vulvovaginal area. The appearance as a pedunculated polypoid tumor is rare. A case of vulvar pedunculated pedunculated angiomiofibroblastoma is presented in a 37-year-old female patient who presented with a painless pedunculated tumor of vulvar origin. A polypoid, pedunculated, painless tumor was observed originating from the right labium major. It was decided to perform a simple resection of the totality, finding a homogeneous, yellowish, smooth tumor. Immunohistochemical staining showed that the stromal cells were immunoreactive for vimentin, while some of these cells were also positive for desmin, estrogen and progesterone receptors. Vulvar pedunculated angiomiofibroblastoma is a benign entity whose correct diagnosis is essential since it shares clinicopathologic, immunohistochemical and histogenetic features with probably other tumors. This diagnostic possibility should be considered in patients with vulvar tumors in order to achieve an accurate treatment.*

**Keywords:** Angiomiofibroblastoma, Vulva, Pedunculated tumor; Vulvar diseases.

## INTRODUCCIÓN

El angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimatoso, benigno y relativamente raro compuesto por fibroblastos y miofibroblastos dentro de un estroma laxo rodeado de abundantes vasos (1).

Generalmente aparece en la región vulvovaginal como una lesión nodular, no dolorosa, bien circunscrita, de crecimiento lento y baja tendencia a la recurrencia en mujeres jóvenes o de mediana edad. Desde el punto de vista histológico, los tumores están bien delimitados y se caracterizan por alternar áreas hipo e hipercelulares con abundantes vasos sanguíneos de paredes delgadas. Debido a su ubicación y morfología, es similar a otras condiciones benignas y malignas, por lo cual es un desafío diagnóstico, ya que a menudo es confundido con el quiste de la glándula de Bartolino (2). Existen pocos informes de angiomiofibroblastoma vulvar en forma de tumor pediculado. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de la lesión (3,

<sup>1</sup>Doctor en Medicina Clínica. Especialista en Ginecología y Obstetricia.  
<sup>2</sup>Doctora en Ciencias Médicas. Especialista en Ginecología y Obstetricia.  
<sup>3</sup>Médico especialista. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Zulia, Venezuela  
Correo de correspondencia: sippenbauch@gmail.com

**Forma de citar este artículo:** Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D, Rondón-Tapia M. Angiomiofibroblastoma pediculado de vulva. Rev Obstet Ginecol Venez. 2022; 82(3): 388-392. https://doi.org/10.51288/00820314

4). Se presenta un caso de angiomiofibroblastoma pediculado vulvar.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 37 años de edad quien acudió a consulta por presentar un tumor pediculado e indoloro, de crecimiento progresivo, de origen vulvar, aproximadamente 9 años de evolución, que limitaba la deambulación y otras actividades habituales. Negaba antecedentes personales o familiares de importancia. Al examen clínico se observó un tumor polipoide, pediculado, indoloro, de consistencia elástica, de aproximadamente 17 x 9 centímetros, que estaba cubierto de piel y que se originaba del labio mayor derecho (figura 1). En el examen pélvico, tanto el útero como ambos anexos y los ganglios linfáticos inguinales estaban normales. El resto del examen físico estaba dentro de límites normales.

La ecografía demostró que la lesión era homogénea, compuesta de elementos blandos con vascularización normal. El útero y ambos anexos estaban normales, sin evidencia de lesiones neoplásicas. Los resultados de las pruebas de hematología, serología, electrolitos,



Figura 1. Tumor polipoide que se origina de la zona vulvar

perfil de coagulación, funcionalismo renal y hemático estaban dentro de límites normales. Los marcadores tumorales (CA125, CA19-9, alfafetoproteína y antígeno carcinoembrionario) eran normales. En vista de los hallazgos se decidió realizar la resección simple de la totalidad del tumor, incluyendo el pedículo y dos centímetros alrededor de la base de inserción de este.

La evaluación macroscópica de la lesión demostró que el tumor era homogéneo, de color blanco amarillento, liso y brillante, con aspecto mixoide, con márgenes bien circunscritos y sin evidencia de focos de hemorragia o necrosis. A la evaluación microscópica del tumor, el mismo estaba bien delimitado, con márgenes precisos de tejido fibroconectivo, con abundantes vasos de diferentes calibres, sin cápsula ni ulceraciones. Algunas porciones estaban cubiertas por epitelio escamoso estratificado. Las células estromales eran largas y fusiformes, de apariencia benigna, con núcleo alargado, cromatina dispersa, citoplasma eosinófilo y sin actividad mitótica, dispuestas en un patrón desordenado dentro de una matriz de tejido conectivo laxo edematoso, sin componente mixoide. Las células estaban dispuestas en áreas hipocelulares, alternadas con otras de mayor celularidad. También fueron evidentes fascículos delgados de fibras colágenas dispersas con abundantes vasos sanguíneos de paredes delgadas que, ocasionalmente, formaban arborización dendrítica. En ciertas áreas, junto a la concentración perivascular de las células estromales, fueron encontrados linfocitos aislados adyacentes. Los márgenes de la lesión estaban limpios y el pedículo no estaba afectado por el tumor. La tinción inmunohistoquímica demostró que las células estromales eran inmunorreactivas para vimentina, mientras que algunas de estas células también fueron positivas para desmina, receptores de estrógeno y progesterona (figura 2). Por otra parte, estas células fueron negativas para citoqueratina, calretinina, podoplanina, actina músculo específica, CD4, CD10, proteína S-100 y antígeno de membrana epitelial. El índice de marcaje Ki67 de los núcleos de las células

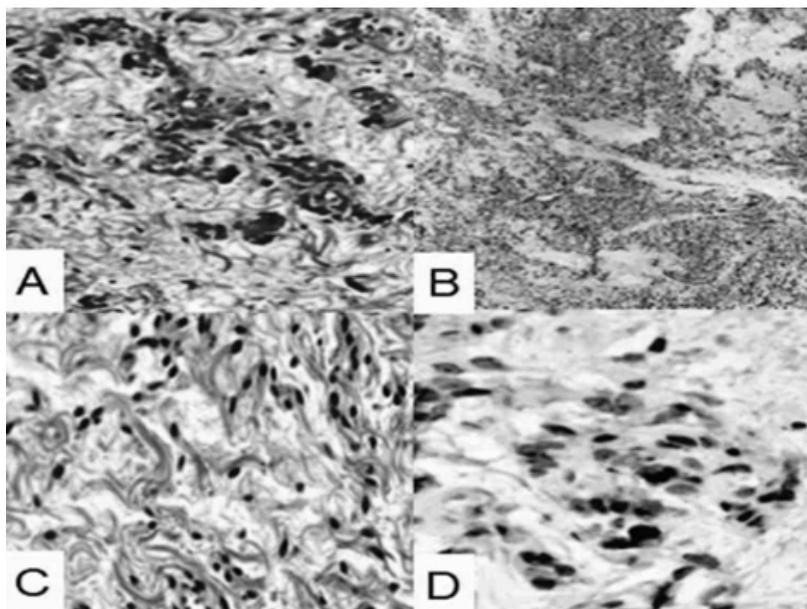


Figura 2. Imágenes histológicas del angiomiofibroblastoma pediculado de vulva. A) Áreas hipercelulares alternadas con áreas hipocelulares con evidencia de marcado edema estromal (coloración hematoxilina-eosina). B) Células fusiformes que rodean pequeños vasos formando pequeñas trabéculas o cordones celulares (coloración hematoxilina-eosina). C) Inmunotinción positiva de las células tumorales a vimentina. D) Inmunotinción positiva de algunas células tumorales a desmina.

tumorales fue inferior al 1 %. El diagnóstico final fue angiomiofibroblastoma pediculado de la vulva.

El posoperatorio transcurrió sin complicaciones y la paciente fue dada de alta el mismo día de la cirugía. Luego de 6 meses de seguimiento, no existe evidencia de recurrencia.

## DISCUSIÓN

El angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimatoso con proliferación difusa de miofibroblastos asociada a una proliferación de abundantes vasos sanguíneos de tamaño mediano o pequeño. Su crecimiento es bastante lento (de algunas semanas a 13 años) con límites bien definidos y no infiltrativos (3). Su localización más frecuente es en

la vulva, pero existen informes de casos en vagina, cuello uterino, región perineal y región inguinal (5, 6). La edad promedio de aparición es de 45 años (7).

El angiomiofibroblastoma aparece en forma típica como un nódulo o tumor relativamente pequeño, de consistencia gomosa y bien circunscrito dentro del tejido subcutáneo vulvar y no suele formar un tumor pediculado, como en este caso, lo cual es un acontecimiento excepcional (4). El marcado edema estromal parece haber contribuido significativamente a un aumento del volumen tumoral. Clínicamente, la presentación clásica puede confundirse con un quiste de la glándula de Bartolino, también pueden simular otras condiciones como quistes vulvares, hernia inguinal, leiomioma y otros tumores mesenquimales (lipoma y liposarcoma) (8). Radiológicamente, aparecen como tumores de tejidos blandos con ecogenicidad variable (3).

A la evaluación histológica, el tumor está caracterizado por ser una lesión bien delimitada con regiones tanto hipercelulares como hipocelulares alternas y abundantes vasos sanguíneos, con células estromales gruesas o fusiformes agrupadas a su alrededor formando, en ocasiones, focos compactos. Las atipias nucleares o figuras mitóticas son raras (7). Además, puede observarse una pseudocápsula delgada, con las características típicas de las neoplasias mesenquimatosas compuesta por haces de células fusiformes con baja densidad celular, ricas en fibras de colágeno y vasos sanguíneos de pared delgada. En algunos casos, puede existir tejido adiposo que, cuando es abundante, puede corresponder a la variante lipomatosa (9, 10).

Los hallazgos inmunohistoquímicos de las células del angiomiofibroblastoma son positivas para vimentina y desmina en la mayoría de los casos. Estas tinciones inmunohistoquímicas son útiles en el diagnóstico diferencial entre angiomiofibroblastoma y angiomixoma agresivo. Las células tumorales del primero no son inmunorreactivas para actina de músculo liso (11), mientras que las células tumorales del angiomixoma agresivo son generalmente inmunorreactivas (12). Los receptores de estrógeno y progesterona aparecen de manera difusa en las células tumorales, lo que podría sugerir que derivan de células mesenquimales específicas hormonalmente activas o de células madre perivasculares distribuidas en el tracto genital inferior femenino (1). Algunos tumores también son inmunorreactivos para CD34, aunque algunos autores cuestionan si esos tumores pudiesen ser pólipos fibroepiteliales que con frecuencia son positivos para este marcador (5).

Los diagnósticos diferenciales del angiomiofibroblastoma incluyen el leiomioma mixoide epiteloide, el tumor glómico, el tumor de vaina nerviosa periférica, el siringoma condroide, el lipoma de células fusiformes, el angiomixoma superficial y otras lesiones con componente mixoide (pólipo fibroepitelial y tumor

fibroso solitario) (5, 13, 14). Aunque comparte algunas características morfológicas con el angiofibroma celular, el miofibroblastoma de tipo mamario y el lipoma de células fusiformes, el angiomiofibroblastoma carece de las alteraciones cromosómicas que se observan comúnmente en esas neoplasias, como la pérdida monoalélica de 13q14 (1).

Entre los tumores mesenquimales que afectan a la región vulvar, el angiomixoma agresivo es un tumor que infiltra en la cavidad pélvica y, debido a la dificultad para extirpar completamente la lesión, es muy probable que se produzca su recurrencia. Por tanto, es importante, especialmente cuando la lesión es grande, diferenciar el angiomiofibroblastoma del angiomixoma agresivo. El angiomiofibroblastoma tiene bordes bien circunscritos, las células estromales son abiertamente epitelioides con condensación perivascular. Sin embargo, dado que ambas condiciones presentan proliferación de fibroblastos y miofibroblastos con proliferación marcada de vasos sanguíneos de tamaño mediano o pequeño, su distinción no siempre es sencilla (15). Además, al angiomixoma agresivo se le han descrito aberraciones clonales que involucran al gen HMGA2, lo cual no ha sido descrito en el angiomiofibroblastoma (12).

Aunque el angiomiofibroblastoma es una entidad poco frecuente, su reconocimiento y correcto diagnóstico es importante ya que la principal opción terapéutica es la resección simple con márgenes libres, la cual tiene excelente pronóstico. Aunque el riesgo de recidiva es bajo, es necesario el seguimiento a largo plazo, ya que la recidiva local puede ocurrir muchos años luego de la resección (16). La transformación sarcomatosa ocurre en forma muy rara (17).

En conclusión, el angiomiofibroblastoma pediculado vulvar es una entidad benigna, poco frecuente y su diagnóstico correcto es fundamental, ya que puede ser similar a otras lesiones benignas o malignas. Varios tumores fibroblásticos o miofibroblásticos

del tracto genital inferior comparten características clinicopatológicas e inmunohistoquímicas, y su histogénesis probablemente también sea similar. Esta posibilidad diagnóstica debe ser considerada en pacientes con tumores vulvares para lograr un tratamiento preciso.

**Sin conflictos de interés.**

**REFERENCIAS**

1. Shintaku M, Noda H, Hashimoto H. Large polypoid angiofibroma of the vulva: report of a case. *Int J Clin Exp Pathol* [Internet]. 2018 [consultado 8 de enero de 2022];11(11):5509-5513. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6963015/pdf/ijcep0011-5509.pdf>
2. Pradhan P, Sahu N, Dash K, Misra P, Senapati U, Rath SK. Angiofibroma of the Vulva: A Rare Case Report with Brief Review of Literature. *J Midlife Health*. 2019;10(2):105-107. DOI: 10.4103/jmh.JMH\_156\_18.
3. Wang Y, Zhang Y, Lv B, Feng Y. Large-sized pedunculated and polypoidal angiofibroma of the vulva: A case report and literature review. *J Obstet Gynaecol Res*. 2018;44(8): 1492-1497. DOI: 10.1111/jog.13692.
4. Anggraeni TD, Nuranna L, Luthfiyanto M, Siregar NC, Hellyanti T, Siregar TP, *et al.* Rare case of huge vulvar angiofibroma in a young female. *Gynecol Oncol Rep*. 2021;36:100751. doi: 10.1016/j.gore.2021.100751.
5. Shoji T, Takeshita R, Mukaida R, Sato T, Taguchi M, Sasou S. Angiofibroma of the vulva diagnosed preoperatively: A case report. *Mol Clin Oncol*. 2017;7(3):407-411. DOI: 10.3892/mco.2017.1347.
6. Bloom J, Jordan E, Baratta VM, Zhang X, Saha A, Yavorek G, *et al.* Cellular Angiofibroma Presenting as a Subepithelial Rectal Mass. *ACG Case Rep J*. 2020;7(11):e00471. DOI: 10.14309/crj.0000000000000471.
7. Chapel DB, Cipriani NA, Bennett JA. Mesenchymal lesions of the vulva. *Semin Diagn Pathol*. 2021;38(1):85-98. DOI: 10.1053/j.semdp.2020.09.003.
8. Laraqui Housseini Y, Elouazzani H, Housseini LL, Cherkaoui M, Zouaidia F. Pelvic angiofibroma: an unusual case report. *J Surg Case Rep*. 2020;2020(5):rjaa051. DOI: 10.1093/jscr/rjaa051.
9. Eckhardt S, Rolston R, Palmer S, Ozel B. Vaginal Angiofibroma: A Case Report and Review of Diagnostic Imaging. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2018;2018:7397121. DOI: 10.1155/2018/7397121.
10. Oh S, Sung DJ, Sim KC, Han NY, Park BJ, Kim MJ, *et al.* A rare case of vulvar angiofibroma: MRI findings and literature review. *J Obstet Gynaecol*. 2017; 37(6):831-833. DOI: 10.1080/01443615.2017.1306035.
11. Seo JW, Lee KA, Yoon NR, Lee JW, Kim BG, Bae DS. Angiofibroma of the vulva. *Obstet Gynecol Sci*. 2013;56(5):349-351. DOI: 10.5468/ogs.2013.56.5.349.
12. Kumar N, Goyal A, Manchanda S, Sharma R, Kumar A, Bansal VK. Aggressive pelvic angiofibroma and its mimics: can imaging be the guiding light? *Br J Radiol*. 2020;93(1111):20200255. DOI: 10.1259/bjr.20200255.
13. Gámez Ricardo JC, Velázquez Socorro Z, Durán Rodríguez Y. Gran lipoma vulvar. Presentación de caso. *CCM* [Internet]. 2016 [consultado 8 de enero de 2022];20(4):834-839. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1560-43812016000400022&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812016000400022&lng=es).
14. Bergamo L, Betancourt L, Martínez P, Romero G, Spinetti D, Bermúdez C. Metástasis vulvar de carcinoma lobulillar de mama: Reporte de un caso. *Rev Venez Oncol* [Internet]. 2010 [consultado 8 de enero de 2022];22(1):46-50. Disponible en: [http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0798-05822010000100006&lng=es](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822010000100006&lng=es).
15. Wang YF, Qian HL, Jin HM. Local recurrent vaginal aggressive angiofibroma misdiagnosed as cellular angiofibroma: A case report. *Exp Ther Med*. 2016;11(5):1893-1895. DOI: 10.3892/etm.2016.3097.
16. Islam MR, Afzal SA, Majeed M, Monjur F, Patowary D. Angiofibroma of Vulva in a Very Young Adult Female: A Rare Case Report. *Mymensingh Med J* [Internet]. 2017 [consultado 8 de enero de 2022];26(1):208-211. Disponible en: <http://med.wanfangdata.com.cn/Periodical/Issue?id=9601799&year=2017&issue=26-1>
17. Matsukuma S, Koga A, Suematsu R, Takeo H, Sato K. Lipomatous angiofibroma of the vulva: A case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2017 Jan;6(1):83-87. DOI: 10.3892/mco.2016.1078

Recibido: 20 de enero de 2022

Aprobado: 16 de abril de 2022