Angiomixoma agresivo en hombres: Reporte de caso clínico y revisión de la literatura

Aggressive angiomyxoma in men: Clinical case report and literature review

Juan Fernando Medina R., MD,[1] Javier A. Carrera S., MD,[2] Heinz O. Ibáñez, MD, [2] Carlos E. Martínez J., MD. [2]

[1] Fellow Coloproctología. Universidad Militar "Nueva Granada". Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia
[2] Coloproctólogos. Programa de Coloproctología, Universidad Militar "Nueva Granada". Servicio de Coloproctología, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

Fecha recibido: 10-02-11
Fecha aceptado: 11-10-11

Resumen

Se presenta el caso clínico de un angiomixoma agresivo, de presentación en un paciente de sexo masculino, con localización presacra, el cual fue diagnosticado e intervenido en el Hospital Militar Central de Bogotá. Se realizó un abordaje tipo Kraske con la escisión completa de la lesión y mínimo impacto funcional y estético para el paciente. Esta clase de tumores son extremadamente infrecuentes y predominan en mujeres, con una localización pélvica. La presentación en hombres es aún más exótica, con pocos casos reportados en la literatura. Su manejo obliga a la extirpación completa de la lesión y al seguimiento clínico e imagenológico periódico, dada su alta tasa de recidiva.

Palabras clave

Angiomixoma agresivo, tumor presacro, abordaje de Kraske.

Abstract

We report a case of a male patient with an aggressive angiomyxoma located in the presacral space which was diagnosed and clinically treated at the Hospital Militar Central in Bogotá, Colombia. Kraske's posterior approach was used to completely excise the lesion with minimal functional and aesthetic impact on the patient. Aggressive angiomyxomas are extremely rare. They are most commonly found in pelvic locations in women. They are even more exotic in men, with very few cases reported in the literature. Management requires complete removal of the lesion and the clinical and imaging follow-up given their high rate of recurrence.

Key words

Aggressive angiomyxoma, presacral tumor, Kraske's approach.

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma agresivo (AA) es un tumor de tejidos blandos pélvicos y perineales, poco frecuente, originado por miofibroblastos, localmente agresivo y no metastatizante. Descrito en 1983 por Steeper y Rosai, en los tejidos blandos de la pelvis y periné de mujeres premenopáusicas, estos tumores se caracterizan por citología de aspecto benigno, siendo formados por células fusiformes y estelares, inmersas en una matriz mixoide, que contienen vasos de mediano calibre, pero a pesar de la apariencia citológica inofensiva, son tumores infiltrantes y presentan un alto riesgo de recurrencia (1, 3, 5-7).

Por ser una lesión poco frecuente, su incidencia no ha sido claramente establecida (1), pero se considera que existen actualmente unos 190 casos descritos en la literatura médica, de los cuales aproximadamente 150 han sido reportados en mujeres premenopáusicas (30 a 40 años) y 40 casos en hombres (4, 5, 7, 12). Del total de casos mencionados, solo unos 70 de estos tienen una localización anatómica pélvica y/o retroperitoneal (3), y se estableció que menos de 150 de los casos han sido reportados en la

© 2011 Asociaciones Colombianas de Gastroenterología, Endoscopia digestiva, Coloproctología y Hepatología

literatura médica inglesa entre 1983 y 2004 (2). Para el año 2007 se habían informado 15 casos en hombres en la literatura anglosajona revisada y cinco en la literatura de lengua hispana (1), pero la incidencia de la patología y sus reportes se ha ido incrementando cada año (12).

La entidad se manifiesta preferencialmente en las mujeres, por lo menos 7 veces más que hombres, y en cuanto al amplio margen de edad de aparición se ha reportado en niños hasta de 2 y 11 años de edad de ambos sexos (2, 3, 5). Las localizaciones más frecuentes encontradas en hombres son: escroto, periné, ingle, pelvis y cordón espermático (1). En las mujeres, por ser más frecuente la entidad, por lo general surge en órganos pélvicos y perineales con inclusión de vejiga y útero (3).

REPORTE DE CASO

Corresponde a un paciente de sexo masculino, de 58 años de edad y quien consulta por cuadro de 2 años de sensación de masa a nivel del glúteo derecho, indolora, de crecimiento lento y adyacente a línea media posterior. Debido a un episodio único de sangrado rectal rutilante, escaso y autolimitado, acudió a consulta, cuyo examen físico inicial confirma la presencia de una masa blanda en glúteo derecho, de 8 x 5 cms, paramediana y de bordes mal delimitados.

Al tacto rectal, se encuentra una masa firme que hace cuerpo con la porción lateral derecha del recto distal, sin infiltrar el mismo. Se realizó colonoscopia total que no demostró otros hallazgos, aparte del descrito durante el tacto rectal, y descartó otras lesiones que explicaran el episodio único de sangrado rectal autolimitado.

Se realizó resonancia magnética nuclear abdomino-pélvica que reportó la presencia de una lesión tumoral, con un tamaño aproximado de 8,8 x 5,5 cms, de bordes bien definidos y localización pélvica que permitió establecer el diagnóstico de "Tumor presacro" (figura 1).

Dadas las características imagenológicas de la lesión, en cuanto a localización y definición de sus bordes, se definió la necesidad del manejo quirúrgico mediante un abordaje que permitiera alcanzar el tumor manteniendo la integridad esfintérica, por lo cual se seleccionó la técnica de Kraske (figuras 2 y 3).

El reporte oficial de patología informa:

- Macroscopía:
  - Lesión tumoral de 11,5 x 7 x 4 cms, con peso de 188 gramos, de consistencia blanda, con congestión vascular superficial y al corte se halla parénquima de aspecto mucoide y arremolinado.
- Microscopía:
  - Tumor mesenquimal compuesto por células fusiformes y células estrelladas en estroma mixoide con abundantes vasos sanguíneos. No se observan mitosis.
- Inmunohistoquímica:
  - Positivos: Actina, vimentina y desmina
  - Negativos: Estrógenos y progestágenos
  - Ki67 y S100: Negativos.
  - CD 34: Positivo en vasos.
- Diagnóstico patológico de masa retrorrectal:
  - Tumor mesenquimal compatible con "angiomixoma agresivo".

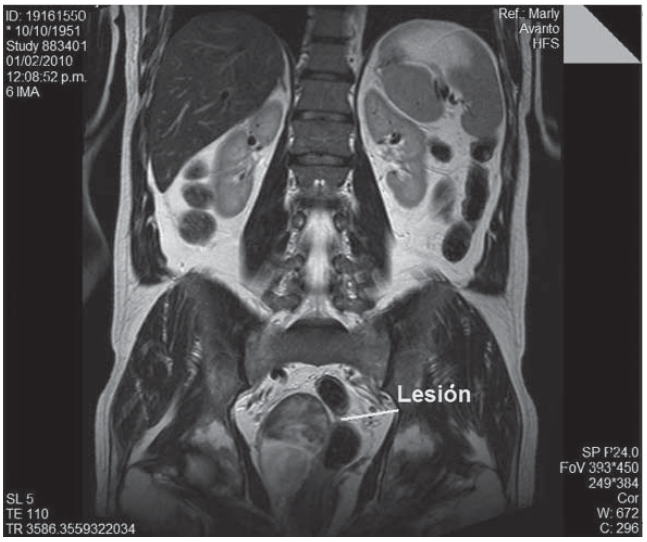

Figura 1. Reconocimiento por resonancia magnética nuclear de lesión presacra. Presentación del tumor presacro, después de realizar la disección digital del espacio retrorrectal.

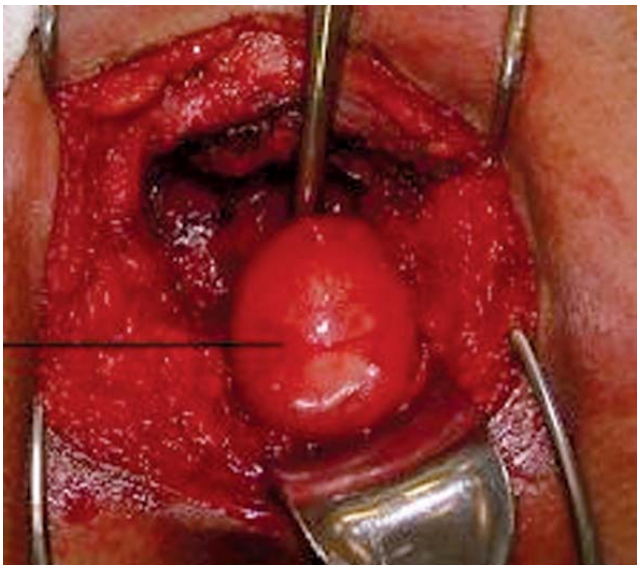

Figura 2. Presentación del tumor presacro después de realizar la disección digital del espacio retrorrectal.

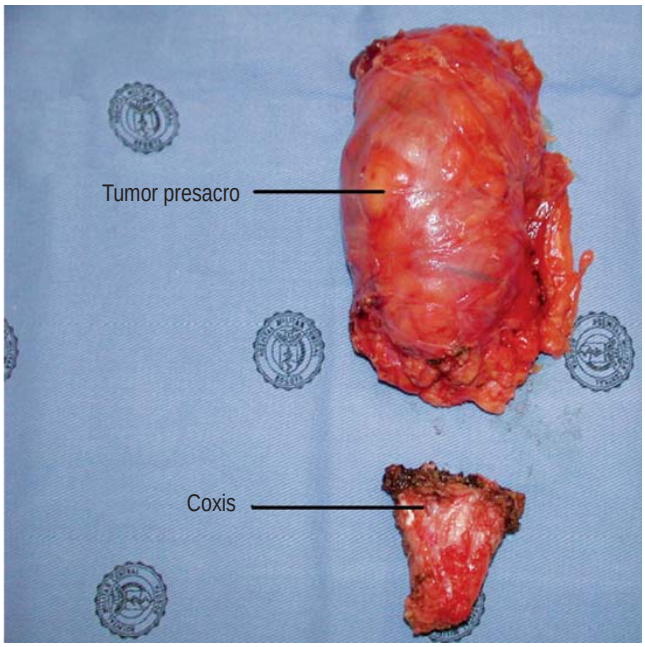

Figura 3. Lesión presacra tras su extracción.

Actualmente, el paciente completa 8 meses libre de enfermedad y continúa bajo vigilancia clínica por los servicios de coloproctología y oncología, con imágenes periódicas de RMN que descartan hasta la fecha recidivas tumorales y se evidencia un resultado estético satisfactorio, derivado del abordaje seleccionado, así como la ausencia de alteraciones de la continencia anorrectal.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo fue descrito por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai como una neoplasia mesenquimal benigna, localmente infiltrativa, con predilección por los tejidos blandos de la pelvis y periné de mujeres jóvenes y con una alta recurrencia local, incluso después de un adecuado tratamiento inicial, lo que le valió la denominación de "agresivo" (1-7, 9). Aproximadamente 2 años después, Begin publicó su experiencia con 9 pacientes, incluyendo los primeros reportes de la entidad en hombres (5).

Se considera como un tumor relativamente infrecuente, que la mayoría de cirujanos no encuentran en su carrera (8) y el hecho de que el caso presentado se refiera a un paciente de sexo masculino, viene de alguna forma a reforzar su invulgaridad (10).

PATOGENIA

Hasta ahora, sus causas, incidencia y la patogenia se desconocen (1-3), pero algunos artículos han considerado la posibilidad de un origen en células mesenquimales aisladas (3, 5) y desde el punto de vista de histogénesis, de acuerdo a la microscopía electrónica, al cultivo de tejidos y al análisis inmunohistoquímico o ultraestructural, la lesión se origina en fibroblastos o miofibroblastos de ubicación perineo-pélvica principalmente, siendo la hipótesis más aceptada el del origen en los últimos (1, 3, 6, 10).

Se ha propuesto una causa hormonal dentro de su etiopatogenia (dado el rango de edad de presentación más frecuente), aunque en contraposición a esta teoría, el amplio rango de edad de los pacientes reportados y la aparición en el sexo masculino, limitaría teóricamente la posibilidad de una dependencia hormonal (3, 4, 7, 10).

HISTOLOGÍA

Microscópicamente, estos tumores tienen una baja a moderada celularidad, en donde las células neoplásicas mesenquimatosas son hipercromáticas con cromatina homogénea densa, nucleolos ocasionales y muy poca mitosis; además, suelen presentar morfología fusiforme o estrellada con citoplasma eosinofílico relativamente escaso sobre un fondo mixoide. Los vasos sanguíneos son de tamaño grande y mediano con una variedad de cambios secundarios incluyendo hipertrofia medial y proliferación fibrointimal, dispersos por todo el tumor, que condicionan una pared gruesa hialinizada. La evidencia de la infiltración puede ser vista por el atrapamiento de grasa, músculo y/o haces nerviosos de mediano tamaño, pero el patrón vascular proliferativo que se ve en la mayoría de las neoplasias de tejidos blandos, no se ha reportado en el angiomixoma (4-6, 9, 10).

CITOGENÉTICA

El análisis citogenético ha demostrado, en una proporción variable de casos (poco más de 7 casos reportados hasta la fecha y de sexo femenino), la existencia de aberraciones clonales citogénicas (anormalidades del cariotipo) relacionadas con una translocación en la región 12q14-15 e incluso, pérdida de un cromosoma X.

Esta translocación o "reordenamiento" da como resultado la expresión aberrante del gen HMGA2 (también conocido como HMGIC), el cual es un factor de transcripción arquitectural que se expresa principalmente durante la embriogénesis, y que es miembro de la familia de proteínas de alta movilidad (High Mobility Group - HMG). Este hallazgo sugirió inicialmente el uso del gen HMGA2 como marcador de esta neoplasia, pero debido a que la translocación es compartida con frecuencia por otros tumores mesenquimales como leiomiomas uterinos, lipomas, hamartomas pulmonares, liposarcomas o hemangiopericitomas, se considera actualmente que esta parece ser la anormalidad

cromosómica más frecuente asociada con la aparición de neoplasias mesenquimales humanas, lo cual no permite definir al HMGA2 como un marcador específico del angiomixoma agresivo, pero se ha sugerido su posible aplicación en evaluación de los márgenes y en la detección de pequeños focos de tumor residual o recurrente en reescisiones. Hasta no disponer de mayor información, estos hallazgos cromosómicos, no son de forma alguna uniformes, sino más bien meras curiosidades (1-3, 10, 11, 14, 17-19).

INMUNOHISTOQUÍMICA

El estudio con marcadores inmunohistoquímicos se guía por la ausencia de marcadores específicos (10, 11), pero se puede establecer que las células del tumor presentan positividad para vimentina y desmina (100%), positividad variable para actina (específica de músculo liso) (94%), así como para los receptores de estrógeno y progesterona (93 y 90% respectivamente) y CD34. Se establece negatividad para proteína S100, cromogranina, Ki-67 y factor VIII (1, 3-6, 10, 11, 13).

En las presentaciones en pacientes masculinos, el receptor de estrógeno y progesterona podría ser positivo (11), y en el diagnostico diferencial entre angiomixoma, mixoma y liposarcoma mixoide, el primero debe ser positivo para vimentina y negativo para proteína S-100 (14).

MICROSCOPÍA

En el examen macroscópico, son tumoraciones blanquecinas de consistencia firme o gelatinosa, de 10 cm de diámetro o más, con superficie externa rosada o rojiza y coloración grisácea a la sección transversal (resultado del estroma mixoide que es rico en fibras de colágeno), con contenido mucoide o acuoso y presentan una arquitectura lobulada, pobremente encapsulados o sin esta, con márgenes relativamente agudos en algunas áreas y con adherencia o infiltración a la grasa, tejido fibroso y/o músculo en otras áreas. Algunos casos se han reportado con márgenes difusamente infiltrantes y excepcionalmente se ha hallado al examen tejido hemorrágico o necrótico, mientras que en otras ocasiones se pueden hallar encapsulados y bien circunscritos (3-7, 10).

El aspecto heterogéneo del angiomixoma no permite realizar un diagnóstico tisular macroscópico, por ello el examen histopatológico es casi siempre necesario para establecer el diagnóstico (6).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dada su propensión a la recidiva local, el diagnóstico diferencial debe realizarse con múltiples lesiones mixoides benignas, tanto por la clínica como por la microscopía y la inmunohistoquímica, compartidas entre algunos tumores.

Es importante diferenciarlo del angiomiofibroblastoma de la vulva con el que comparte afinidad en la histogénesis, sugiriendo la posibilidad de que estas dos lesiones estén relacionadas y posiblemente deriven de una célula mesenquimal primitiva que se encuentran normalmente en el tracto genital de la mujer, la cual tiene la capacidad de diferenciación miofibroblástica, aunque el angiomiofibroblastoma presenta a diferencia del angiomixoma, positividad para el factor VIII y negatividad a la actina muscular lisa (3, 4, 7).

Otros tumores mixoides además del angiomiofibroblastoma son los lipomas, mixomas de tipos intramuscular y yuxtaarticular, leiomioma mixoide, y la fibromatosis pélvica, al igual que lesiones malignas como el sarcoma mixoide de bajo grado (liposarcoma mixoide) y el histiocitoma fibroso maligno mixoide de bajo grado (mixofibrosarcoma) (3-5, 7, 10, 12).

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El angiomixoma agresivo se presenta preferentemente en las mujeres, pero muy rara vez en los hombres, y los mecanismos subyacentes son todavía objeto de estudio (2). Hasta la actualidad solo se han publicado unos 40 casos en varones (4, 10, 13).

La relación de mujer a hombre es de aproximadamente 6,6:1,8 (2-6, 10) y algunos reportes informan hasta un 15:2 (4, 7), mientras que la distribución por edad presenta un amplio rango que va generalmente entre los 18 a 63 años, con una incidencia máxima durante los años reproductivos, es decir, la segunda a la cuarta década de la vida, siendo un paciente de 2 años de edad, el más joven reportado en la literatura hasta la fecha (2, 5-7, 10). En cuanto a los hombres, el tumor generalmente se produce a una edad más avanzada, entre la tercera a quinta década de la vida, con un promedio de 46 años (2, 11, 15).

Característicamente se trata de una lesión de crecimiento lento, localmente infiltrativa, pero no invasiva, no capsulada (10, 13), con un tamaño variable, generalmente desde 1 cm hasta 60 cm y siendo habitual que sean mayores de 10 cms, con presentación de síntomas por compresión de órganos adyacentes, ya que no hay invasión directa (6, 7, 10, 13).

En general, esta lesión surge de la región pélvico-perineoinguinal (96,77%) tanto en hombres como mujeres, siendo hasta ahora pocos los casos descritos en sitios externos a la misma zona (2, 4, 7, 10). El examen físico casi siempre subestima la extensión total del angiomixoma, excepto en los casos de pequeñas lesiones vaginales o vulvares (6). La extensión desde el periné hacia la pelvis es común y frecuentemente no sospechada clínicamente (9).

En hombres, los sitios frecuentemente involucrados son: escroto (38%), cordón espermático (33%), región perineal (13%) y zona inguinal, con reportes de casos ocasionales en región retrovesical, próstata y epidídimo (5, 7, 10, 11, 13). En las mujeres son respectivamente: vulva, vagina, zona inguinal, glúteos y el peritoneo, aunque también se han descrito en cavidad oral, útero, cérvix, vejiga y espacio pararrenal (4, 7, 10). Como los tumores suelen ser grandes, la participación contigua de varios sitios es común (5).

Como un tipo de neoplasia poco frecuente, el angiomixoma no tiene síntomas típicos universales pero presenta una amplia variedad de signos clínicos (2). En las mujeres suelen presentarse como masa de larga evolución, con dolor en región perineal, labial o en la pelvis, con sensación pulsante y similar a presión, dispareunia y efecto o sensación de masa sobre pelvis o abdomen, que aumenta con el levantamiento de objetos pesados (5, 6).

Como resultado de las características mencionadas, la mayoría de los casos se diagnostica de forma incidental, y el reconocimiento prequirúrgico suele ser bastante difícil por la rareza de la condición. Se observa un error diagnóstico en aproximadamente el 82% de los casos (2, 3, 6, 7), siendo confundido clínicamente y con frecuencia con quistes de Bartholino, abscesos vulvares, quistes vaginales, lipomas, prolapso vaginal, hernias del piso pélvico (del obturador o elevador), masa o pólipo vaginal, liposarcoma, fibrosarcoma, sarcoma botrioides, masas vulgares y hernias inguinales (1, 2, 6, 7, 10). En otras ocasiones el diagnóstico del angiomixoma se hace por cuenta del patólogo, después de la resección de una mal diagnosticada masa pélvica (6).

Aunque sus características son benignas, se han descrito 2 casos con metástasis a distancia en mujeres para las que el angiomixoma agresivo resultó mortal. La evolución en dichas pacientes, desde el diagnóstico fue de 10 y 27 años, lo cual sugiere que clínicamente se debe hacer seguimiento de todos los casos (1, 2, 4, 7, 10).

La tasa de recurrencia local es muy elevada y puede variar entre un 36-83% de los casos, la mayoría diagnosticados en los primeros 2-3 años tras la cirugía inicial, con un tiempo promedio de recurrencia entre 9 a 14 meses posquirúrgicos (2, 4-7, 9, 11, 12, 14), pero hay informes de recidivas hasta 17 años después de la cirugía inicial, siendo a los 2 meses de la cirugía la recurrencia más temprana reportada (6, 10, 12).

Esta alta tasa de recurrencia se ha atribuido a escisión quirúrgica incompleta, pues el tumor residual es el principal determinante de su reaparición (2, 9, 10). En los hombres parece existir un menor grado de recurrencia local (aproximadamente un 20% en comparación con un 50% en las mujeres), lo cual probablemente se deba a que la resección completa es más fácil en la región paratesticular de los hombres, que en la pelvis y periné de las mujeres (1). En otros reportes se ha estimado que la lesión recurre aproximadamente en un 9% de los casos de sexo masculino, sin informes de metástasis en este género hasta la fecha (13).

Dos factores pueden contribuir a la alta tasa de recidiva local: en primer lugar el tumor no se diagnostica antes de la cirugía inicial, y la extensión del tumor frecuentemente no se percibe. En segundo lugar, la estratégica ubicación del tumor alrededor de la uretra, la vagina, el esfínter anal y el recto, con la extensión por encima y por debajo del diafragma pélvico, hace difícil la resección completa y no permite un abordaje abdominal o perineal exclusivo. Por estas razones, la mayoría de recurrencias están relacionadas con la resección inadecuada y la presencia de tumor residual (9).

Sin embargo, hay series de casos que no reportan diferencias en las recidivas, entre pacientes con márgenes quirúrgicos negativos en comparación con aquellos con márgenes positivos. Lo que establece cierta controversia sobre si los márgenes quirúrgicos están asociados o no con la recurrencia, pero los resultados de dichos reportes no se han podido reproducir (2, 16).

Dadas las anteriores características, se considera que el diagnóstico se debe realizar mediante la sospecha clínica, apoyada por tomografía computarizada o resonancia magnética, y es mandatorio realizar una biopsia que confirme el diagnóstico, ya que el reconocimiento definitivo se basa en estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos, y permitiría evitar la realización de procedimientos potencialmente desfigurantes (2-4, 6).

IMÁGENES

Exámenes imagenológicos como la ecografía pélvica y rectal, tomografía computarizada (TAC) o la resonancia magnética nuclear (RMN) proporcionan pistas útiles para el diagnóstico de la enfermedad (2, 6) e incluso se han utilizado estudios como la pielografía intravenosa, la gamagrafía ósea, el enema baritado y la angiografía pélvica, para evaluar la extensión de la lesión previa a la cirugía (6).

El ultrasonido puede demostrar la masa hipoecoica bien delimitada, con múltiples tabiques internos ecogénicos y delgados, con franca apariencia quística (2, 9, 10), mientras que la angiografía revela generalmente una masa hipervascular, que ocasionalmente se acompaña de vasos nutricios (9, 13).

En la TAC, el tumor tiene un margen bien definido y menor atenuación que el músculo, y por su parte la RMN presenta de forma característica una alta intensidad de señal, siendo ambas características radiológicas secundarias a la matriz mixoide laxa y al alto contenido de agua de la lesión (2, 6, 9, 10). Otra característica relevante, es el ser una masa que desplaza en lugar de infiltrar las estructuras vecinas (3, 9).

Comparativamente con la TAC, la RMN es preferible debido a su mayor caracterización tisular y la falta de las radiaciones ionizantes, por lo que este estudio es el método de elección para el seguimiento y control de las posibles recurrencias (2, 3, 6, 7, 9, 10, 12).

El uso del TAC o RMN son fundamentales en la definición del tamaño tumoral, que no suele ser clínicamente aparente, siendo la extensión desde el periné hacia la pelvis muy común, y muchas veces insospechada. Ambos estudios pueden determinar con precisión la extensión (bordes infiltrantes) y la relación con los órganos adyacentes del tumor, y si el tumor atraviesa o no el diafragma pélvico, lo que es clave para la elección del abordaje quirúrgico (sea perineal, abdominal o ambas), el cual permita evitar dejar residuos tumorales (2, 6, 9).

CIRUGÍA

La cirugía es, sin duda, el método radical y más importante para el tratamiento de la enfermedad, y es la resección completa considerada como el tratamiento de elección tanto del tumor primario como de la recidiva (2-4, 6, 7, 10).

La inclusión de unos amplios márgenes libres acompañando la resección debería lograrse como primera medida para evitar la recidiva de la lesión, ya que esta misma depende del tamaño tumoral, la localización y la presencia o ausencia de enfermedad en el margen quirúrgico (1, 2, 6, 8).

Se han reportado abordajes laparoscópicos para tumoraciones pélvicas en el área isquiorrectal, con movilización completa por esta vía del recto hasta el plano de los elevadores, y disección de la masa de los planos adyacentes, acompañándose de una pequeña incisión en el margen perianal derecho para liberar las últimas adherencias caudales y permitir la extracción de la pieza (7).

SEGUIMIENTO

Los intervalos de seguimiento imagenológico de 1-2 años con resonancia magnética y ecografía alternantes son suficientes, teniendo en cuenta el crecimiento lento y la naturaleza no metastatizante de este tumor (3). Sin embargo, debe considerarse un seguimiento a más largo plazo con los mismos estudios (11, 14).

ADYUVANCIA

Las células de esta neoplasia expresan típicamente receptores de estrógenos y progesterona, lo que indica una influencia hormonal en el desarrollo y crecimiento de la lesión y sugiere que el angiomixoma puede surgir de células especializadas del estroma del periné, así como explicar porqué el tumor se presenta más frecuentemente en la edad reproductiva. Esta característica se ha usado para realizar hormonoterapia prequirúrgica, que ha conseguido en varios casos reportados disminuir el tamaño tumoral (2, 5, 7, 8, 10).

Múltiples estudios han descrito la utilización de un agonista de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) para el tratamiento de estas lesiones en las mujeres (acetato de leuprolide, 3,75 mg/im/mensual) con resultados alentadores, evidenciados por desaparición o disminución del tamaño de la lesión, tanto clínica como imagenológicamente, con tiempo de uso variable (3 meses a 1 año) dependiendo del tamaño de la lesión o si se trata de un tumor primario o secundario, y reconociéndose que se requieren 3-4 meses para evidenciar una respuesta clínica (2, 6, 10, 14, 16).

Los agonistas de GnRH, sin embargo, son adoptados principalmente como una terapia adyuvante ante tumores recurrentes o residuales que son ER y PR (estrógeno y progestágenos receptores) positivos (independiente de la fuerza de su positividad), aquellos pacientes que sean pobres candidatos a cirugía, en quienes se prevea una cirugía mutilante o rechacen la opción quirúrgica (2, 6, 7). Ante la carencia de estudios suficientes, la terapia hormonal no puede sustituir a la cirugía, y el tratamiento a largo plazo con el agonista de la GnRH puede inducir algunos efectos adversos como la osteoporosis y la depresión, incluso en mujeres jóvenes, lo que ha llevado a algunos autores a proponer la dosificación intermitente del leuprolide (2, 4, 6, 8, 16).

Para los pacientes de sexo masculino que son AR (receptores de andrógenos) positivo, aún no se ha determinado si el agonista de andrógenos pudiera ser utilizado como una terapia (2).

Se ha reportado el uso de un inhibidor de la aromatasa en el tratamiento médico del angiomixoma agresivo (aromasin 25 mg/vía oral/día), que disminuye los niveles elevados de estrógeno circulante y evita la conversión de los estrógenos endógenos, logra la reducción del volumen tumoral (diámetro transversal de 8,7 x 5,5 cm a 6,3 x 3,2 cm) antes de su intervención quirúrgica, permite que esta sea menos extensa y reduce la morbilidad derivada de la misma (2, 8).

A la luz del conocimiento actual el papel de la terapia hormonal en el manejo de este peculiar tumor está aún por determinar (5), y en cuanto al uso de quimio y/o radioterapia, estas se consideran inadecuadas como terapias adyuvantes a la cirugía en el manejo de la entidad, pues es debido a la baja actividad mitótica de las células neoplásicas, que el angiomixoma casi no tiene potencial metastásico (2, 4, 6, 7, 10).

CONCLUSIONES

El angiomixoma agresivo es un tumor de tejidos blandos asociado con un alto riesgo de recidiva local después de la extirpación, pero sin tendencia a metastatizar en la mayoría de los casos. Preferentemente involucra la región pélvica y perineal en mujeres en edad reproductiva, siendo infrecuente en hombres, por lo tanto debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de cualquier masa perineal asintomática en pacientes femeninas de edad reproductiva.

La RMN, el TAC o un examen ecográfico pélvico, son recomendados como los estudios imagenológicos iniciales para cualquier masa de localización pélvico-perineoinguinal, y la escisión completa de la lesión con amplios márgenes libres es el tratamiento de elección. Así mismo, y debido a la alta tasa de recidiva local, el seguimiento con resonancia magnética y ecografía alternantes por intervalos de 1-2 por año deberían ser suficientes.

Los reportes de casos que sugieren que el tratamiento médico con agonistas de la GnRH son una opción viable tanto para los tumores primarios como para los recurrentes, especialmente dada la naturaleza radical y frecuentemente debilitante de la cirugía requerida para extraer el tumor; se requiere de mayor evidencia para poder establecer su verdadera utilidad.

REFERENCIAS

1. Martínez AA, Hernández-González M, Carrera González E. Angiomixoma agresivo en hombres. Rev Med Hosp Gen Mex 2007; 70(2): 78-81.
2. Jingping Z, Chunfu Z. Clinical Experiences on Aggressive Angiomyxoma in China (Report of 93 Cases). Int J Gynecol Cancer 2010; 20: 303-307.
3. Adwan H, Patel B, Kamel D, Glazer G. A solitary encapsulated pelvic aggressive angiomyxoma. Ann R Coll Surg Engl 2004; 86: W1-3.
4. Camps Lasa J, Navarro Luna A, Muñoz Duyos A, García Domingo M, Molina CM. Angiomixoma agresivo pelviperineal en el varón. Cir Esp 2008; 84(2): 101-11.
5. Hastak MS, Raghuvanshi SR, Sahu S, Vyankatesh A, Ramraje SN, Ranjan A. Aggressive Angiomyxoma in men. JAPI 2008; 56: 373-5.
6. Boren T, Lapolla J, Martino M, Nirgudkar P. Aggressive Angiomyxoma: A Case of Multiple Recurrences and Review of the Literature. Journal of Pelvic Medicine & Surgery 2006; 12: 151-6.
7. Mera Velasco S, Cabello Burgos AJ, Ruiz López M, González Poveday I, Santoyo Santoyo J. Resección laparoscópica de angiomixoma pélvico agresivo. CIR ESP. 2010; 88(2): 119-132.
8. Giles DL, Liu PT, Lidner TK, Magtibay PM. Treatment of aggressive angiomyxoma with aromatase inhibitor prior to surgical resection. International Journal of Gynecological Cancer 2007; 8: 369-385.
9. Outwater EK, Marchetto BE, Wagner BJ, Siegelman ES. Aggressive Angiomyxoma: Findings on CT and MR imaging. AJR 1999; 172: 435-438.
10. Xambre L, Cerqueira M, Guimarães I. Angiomixoma agresivo penoescrotal. Actas Urológicas Españolas 2009; 33(3): 321-326.
11. Kondo T. Aggressive angiomyxoma in the inguinal region: a case report. Journal of Medical Case Reports 2010; 4: 396.
12. Wu Ch, Shei-Dei S, Chin D. Scrotal aggressive angiomyxoma mimicking inguinal hernia. Asian J Androl 2007; 9: 1-3.
13. Kidric D, MacLennan G. Aggressive Angiomyxoma of the Male Genital Region. The Journal of Urology 2008; 180: 1506.
14. Morag R, Fridman E, Mor Y. Aggressive Angiomyxoma of the Scrotum Mimicking Huge Hydrocele: Case Report and Literature Review. Case Reports in Medicine. 2009. p. 1-3.
15. Andres LA, Mishra MJ. Angiomyxoma diagnosed in a man presenting for abdominal lipectomy. Can J Plast Surg 2007; 15: 163-164.
16. Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Unusual Abdominal and Pelvic Tumors. Journal of Clinical Oncology 2003; 21: 3535-3541.
17. Rawlinson NJ, West WW, Nelson M, Bridge JA. Aggressive Angiomyxoma with t(12;21) and HMGA2 Rearrangement: Report of a Case and Review of the Literature. Cancer Genet Cytogenet 2008; 181(2): 119-124.
18. Rabban JT, Dal Cin P, Oliva E. HMGA2 Rearrangement in a case of vulvar Aggressive Angiomyxoma. Int J Gynecol Pathol 2006; 25(4): 403-407.
19. McCluggage WG, Connolly L, McBride HA. HMGA2 is a Sensitive but Not Specific Immunohistochemical Marker of Vulvovaginal Aggressive Angiomyxoma. Am J Surg Pathol 2010; 34(7): 1037-1042.