

Angiomixoma agresivo paratesticular

Diagnóstico diferencial de lesiones mixoides paratesticulares

M. Gimeno Aránguez, G. Escribano Patiño¹

Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Urología¹.

RESUMEN

El angiomixoma agresivo es un tumor mesenquimal poco frecuente, descrito sobre todo en área pélvica y genital. Es de crecimiento infiltrativo, con frecuentes recurrencias locales y afecta generalmente a mujeres.

Hemos estudiado un caso en un varón adulto con un tumor localizado en escroto (paratesticular). El tumor está compuesto de células fusiformes o estrelladas, en el seno de un estroma mixoide y numerosos vasos grandes y pequeños, algunos con hialinización de la pared. Las células tumorales muestran expresión positiva para receptores hormonales de estrógenos y progesterona. No ha habido recurrencias después de 36 meses del diagnóstico.

Es importante el reconocimiento de esta neoplasia por su conducta clínica incierta con riesgo de recurrencias locales. Cuando se sospecha angiomixoma agresivo se debe realizar resección quirúrgica amplia para prevenir recurrencias. En este trabajo comparamos esta neoplasia mixoide con otros tumores, especialmente angiomiofibroblastoma y liposarcoma mixoide.

Palabras clave: Angiomixoma agresivo, Tumores partes blandas, tumores mixoides, paratesticular.

Aggressive paratesticular angiomyxoma: differential diagnosis of myxoid paratesticular lesions

SUMMARY

Aggressive angiomixoma is a rare mesenchymal tumour which predominately appears in the genital and pelvic area. It is infiltrative with frequent local recurrences, and usually affects female patients. We examine one case of a male adult with a tumour located in the scrotum (paratesticular). The tumour was composed of bland looking spindle and stellate cells in a loose fibromyxoid matrix with numerous small and large blood vessels, some of which exhibited hyalinized walls. Tumour cells stained positively for oestrogen and progesterone receptor. No recurrences were observed over a 36-month follow-up period.

Due to their uncertain clinical behaviour and the risk of local recurrence, it is of utmost importance that these neoplasms be recognized and differentiated. When aggressive angiomyxoma is suspected, the peripheral tissues should also be resected to prevent recurrence. In this study, we compare this myxoid neoplasm with other tumours, specifically angiomiofibroblastoma and myxoid liposarcoma.

Keywords: Aggressive angiomyxoma, myxoid tumours, soft tissue tumors, paratesticular.

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma agresivo es una lesión mesenquimal con crecimiento local infiltrativo y alto riesgo de recidiva local, descrita por Steeper y Rosai en 1983 (1), en región inguinal y perineal en la mujer. Posteriormente se incrementa su espectro, al describirse también en hombres (2-5). Es una neoplasia de crecimiento lento que ocurre principalmente en el área genital, perineal y región pélvica de adultos entre los 25 y 60 años y clínicamente se pueden presentar como quistes de Bartholino en la mujer o hernias en el hombre (6-8).

Se caracteriza por ser una neoplasia mesenquimal de células fusiformes o estrelladas, que asientan en un estroma mixoide, con fibras de colágeno y abundantemente vascularizada con vasos de calibre variable, que muestran característicamente manguito hialino perivascular.

Debido a los rasgos clínico-radiológicos y morfológicos se plantea el diagnóstico diferencial con las lesiones más frecuentes en esta localización, fundamentalmente liposarcoma mixoide y angiomiofibroblastoma (9-11).

Presentamos un nuevo caso de angiomixoma agresivo de localización paratesticular con expresión de receptores de estrógeno y progesterona, y describimos los criterios diagnósticos diferenciales con otras lesiones mixoides benignas y malignas.



Fig. 1: Angiomixoma agresivo con células fusiformes en estroma laxo con abundantes vasos de calibre variable, y manguito hialino perivascular (H-E x 100).

CASO CLÍNICO

Varón de 36 años con antecedentes de infecciones de repetición de tracto urinario inferior tras traumatismo, que acude a consulta por notar desde hace un año el aumento paulatino del testículo derecho, sin signos inflamatorios. A la exploración se detecta una lesión de consistencia firme, algo irregular, de localización paratesticular con hidrocele asociado.

En la ecografía testicular se informa como teste derecho globuloso con alteración de la ecoestructura con áreas hipoecogénicas e hiperecogénicas, de naturaleza indeterminada. Las enzimas séricas alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario, beta-HCG y LDH se encuentran en rangos habituales, no elevadas. El diagnóstico clínico fue de lesión inguinal de origen indeterminado, y se realizó extirpación quirúrgica simple de la tumoración. Tras la resección quirúrgica no se ha comprobado recidiva de la lesión.

Se recibe procedente de localización intraescrotal y paratesticular, una tumoración nodular de 3 × 2,5 × 2,5 cms, encapsulada, de consistencia firme. A la sección, la superficie de corte aparece homogénea, sólida, de coloración grisácea brillante.

Histológicamente se observa una tumoración de márgenes netos, rodeada por cápsula fibroconectiva, de estroma mixoide con áreas hipoecelulares que alternan con otras más celularmente pobladas y prominente componente vascular característico, con desarrollo de manguitos fibrosos perivasculares (fig. 1). Las células presentan morfología fusiforme y estrellada, de núcleos pequeños regulares e isomorfos, sin la presencia de nucleolos, pleomorfismo celular ni actividad mitótica (fig. 2). La tumoración se encuentra abundantemente vascularizada con vasos telangiectásicos dilatados de paredes delgadas, y localización predominantemente periférica (fig. 3). Existe otro componente vascular característico de localización central, consistente en vasos de paredes gruesas con hiperplasia fibromuscular (fig. 4). No se observan áreas de necrosis o hemorragia, ni actividad mitótica relevante, así como tampoco se evidencia la presencia de lipoblastos o patrón vascular plexiforme. No existe concentración celular perivascular.

Se realizan técnicas inmunohistoquímicas demostrando que las células son positivas para vimentina y negativas para CD-34, proteína S-100, actina HHHF-35, y muscular lisa específica y desmina. Además las células muestran expresión positiva extensa y difusa para

receptores hormonales de estrógenos, progesterona y andrógenos. Presenta un índice de proliferación celular Ki 67 menor del 5%, y ausencia de expresión para proteína p53.

Con todos estos hallazgos se realizó el diagnóstico anatomopatológico de angiomixoma agresivo paratesticular. Tras 2 años de evolución el paciente no ha tenido recidivas del tumor y se encuentra bien.

DISCUSIÓN

El angiomixoma agresivo es un tumor raro, de características bien definidas, descrito como entidad morfológica por Steeper y Rosai en 1983 (1). Es una neoplasia mixoide que ocurre con más frecuencia en mujeres que en varones (3,4,8), de aparición fundamentalmente pélvica e inguinal, que se presenta como masa blanda de márgenes mal definidos. Hay menos casos descritos en el hombre (2-5,12,13) y puede aparecer alrededor del tracto genital. La localización paratesticular es rara, y se presenta clínicamente como masa de crecimiento lento, con rasgos radiológicos poco precisos (9,10).

Alcanza un tamaño variable dependiendo de su localización, y puede llegar a alcanzar gran tamaño, superior a 14 cms (13).

Histológicamente muestra una proliferación vascular heterogénea con vasos de calibre variable, de paredes finas a gruesas y característicos manguitos fibrosos perivasculares, en el seno de estroma mixoide. La lesión es fundamentalmente hipocelular, con células alargadas o estrelladas sin atipias citológicas.

En nuestro caso, a diferencia de otros, descritos con límites imprecisos y difusos de carácter infiltrativo (1-4), hemos observado límites redondeados, rodeado de cápsula fibroconectiva. Posiblemente sea debido a las circunstancias del lugar de crecimiento, más limitado, lo que aporta el dato de crecimiento más controlado, y facilita una resección quirúrgica completa.

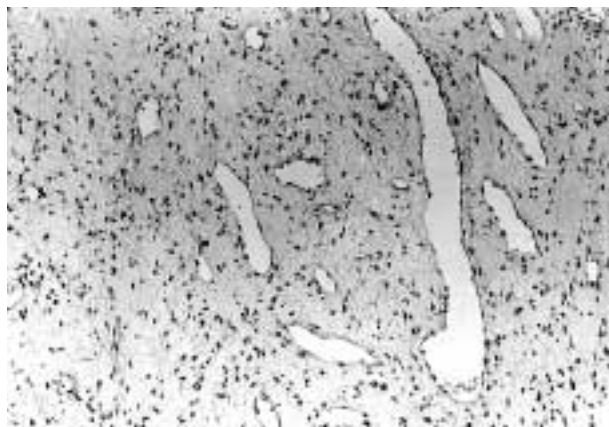


Fig. 2: Tumor con abundantes vasos de calibre variable en el seno de estroma escasamente celular (H-E x 100).

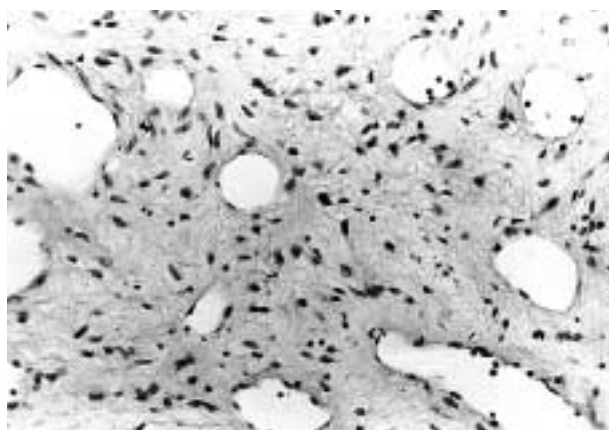


Fig. 3: Células estromales fusiformes o estrelladas sin atipias citológicas (H-E x 200).

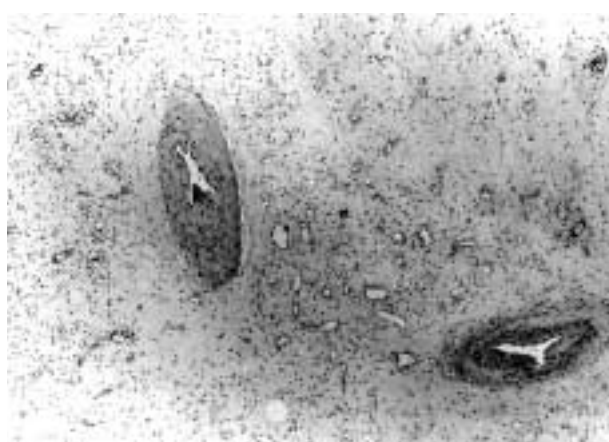


Fig. 4: Angiomixoma agresivo con vascularización variable y vasos de paredes gruesas (H-E x 40).

Este tumor presenta un rasgo morfológico diferencial que es la presencia de matriz mixoide. Por ello se encuadra dentro del grupo de «tumores de estroma mixoide» (7,8,14). Los tumores más frecuentes en esta localización son los lipomas y leiomiomas (11) que pueden mostrar diferenciación mixoide.

Otros tumores mixoides benignos de localización paratesticular intraescrotal son los tumores benignos de vaina de nervio periférico, que crecen como masas bien definidas. Las características histológicas con presencia de células onduladas en estroma mixoide, vasos de paredes gruesas con manguito hialino perivascular y alternancia de áreas hipocelulares e hiper celulares son diagnósticas de estos tumores, así como la expresión positiva de proteína S-100 (15).

El mixoma es una lesión benigna con abundante matriz mixoide gelatinosa y escasamente celular, sin componente vascular característico del angiomixoma. Tampoco presenta áreas fibrosas o colagenizadas (8,14).

Por otro lado, en estos casos de tumores mixoides paratesticulares, es de gran interés el diagnóstico diferencial con el liposarcoma mixoide. Es un tumor con rasgos histológicos distintivos: matriz mixoide, patrón vascular plexiforme y presencia de lipoblastos uni o multivacuolados (7,8,11). Estos tumores tienen una alta tasa de recidivas, superior al 25%, con posibilidad de dediferenciación, y un 10% desarrollan metástasis (11).

El angiomiofibroblastoma es un tumor de partes blandas descrito por Fletcher (16), en la vulva y rara vez en escroto (17,18). Se caracteriza por ser un tumor nodular, bien circunscrito de apariencia gelatinosa, con áreas hipocelulares que alternan con otras hiper celulares, con caracteres agregados de células epitelioides perivasculares, que muestran diferenciación miofibroblástica (las células son positivas para actina y desmina).

Recientemente se ha descrito expresión de desmina en el angiomixoma agresivo (6), y algunos autores como Laskin (19), Granter (6) Makotao (18) y Ockner (20) opinan que el angiomixoma agresivo, el angiomiofibroblastoma y el leiomioma mixoide formarían parte del mismo espectro de lesiones, que derivarían de células

madre perivasculares, con potencial diferenciación miofibroblástica. Se desconoce la relevancia de la expresión de receptores hormonales en estas neoplasias, que sugiere un papel hormonal en el crecimiento de la neoplasia.

En resumen, este caso muestra la peculiaridad de ser una tumoración paratesticular muy poco frecuente, de difícil valoración clínica y radiológica, que puede llevar a la sospecha clínica de sarcoma. Esta neoplasia plantea desde el punto de vista morfológico el diagnóstico diferencial con otras lesiones benignas, malignas y pseudotumorales mixoides. A pesar de su apariencia bien circunscrita no se debe olvidar su capacidad de recidiva local.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steeper TA, Rosai J: Aggressive angiomixoma 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.
2. Avilés MJ, Sanchez AS, Casanova CAS, Falgas AG. Angiomixoma invasivo de escroto. *Arch Esp Urol* 1990; 43:908-9.
3. Begin LR, Clement PB, Kirk ME: Aggressive angiomixoma of pelvic soft parts: a clinicopathologic study of nine cases. *Hum Pathol* 1985; 16: 621-8.
4. Tsang WY, Chan JK, Fisher C: Aggressive angiomixoma: a report of four cases occurring in men. *Am J Surg Pathol* 1992, 16: 1059- 65.
5. Clatch RJ, Drake WK, Gonzalez JG: Aggressive angiomixoma in men : a report of two cases associated with inguinal hernias. *Arch Pathol Lab Med* 1993, 117: 911-3.
6. Granter SR, Nucci MR, Fletcher C: Aggressive angiomixoma: reappraisal of its relationship to angiomiofibroblastoma in a series of 16 cases. *Histopathology* 1997, 30: 3-10.
7. Kempson RL, Fletcher C, Evans H, Hendrickson M, Sibley R, editores. *Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology. Fascicle 30. Bethesda: AFIP; 2001. Ch 11, p. 419-501.*
8. Weiss SW, Goldblum JR. *Benign soft tissue tumors and pseudotumors of miscellaneous type. Ch 36. En: Enzinger FM, Weiss SW, editores. Soft Tissue Tumors. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001.*
9. Destian S, Ritchie WG: Aggressive angiomixoma: CT appearance. *Am J Gastroenterol* 1986, 81: 711-3.

10. Llander J, Perez C, Coscojuela P, Palmer J, Puig J. Aggressive angiomixoma of pelvic soft tissue: CT Appearance. *Urol Radiol* 1990; 12: 25-6.
11. Ulbright T, Amin M, Young RH, editores. Tumors of the testis, adnexa, spermatic cord and scrotum. *Atlas of Tumor Pathology. Fascicle 25*. Bethesda: AFIP; 1999. Ch 7, p. 235-90.
12. Camassei F, Corsi A, De Matteis A: Aggressive angiomixoma in men. Clinicopathological presentation of a new case and differential diagnosis. *Pathologica* 1998, 90: 156-9.
13. Lezzoni J, Fechner R, Wong L, Rosai J: Aggressive angiomixoma in males. A report four cases. *Am J Clin Pathol* 1995; 104: 391-6.
14. Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4(2): 99-123.
15. Scheithauer B, Woodruff JM, Erlandson R, editores. Tumors of the peripheral nervous system. *Atlas of Tumor Pathology. Fascicle 24*. Bethesda: AFIP; 1999.
16. Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C: Angiomyofibroblastoma of the vulva: a benign neoplasm distinct from aggressive angiomixoma. *Am J Surg Pathol* 1992, 16: 373- 82.
17. Manivel C, Steeper T, Swanson P, Wick M. Aggressive angiomixoma of the pelvis: An immunoperoxidase study [Abstr]. *Lab Invest* 1987; 56: 46A.
18. M. Ito, H. Yamaoka, K. Sano, M. Hotchi. Angiomyofibroblastoma of the male inguinal region. *Arch Pathol Lab Med* 2000; 124: 1679-81.
19. Laskin WB, Fetsch, Mostofi FK. Angiomyofibroblastomalike tumor of the male genital tract. Analysis of 11 cases with comparison to female angiomyofibroblastoma and spindle cell lipoma. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 6-16.
20. Ockner D, Sayadi H, Swanson P, Ritter J, Wick M. Genital angiomyofibroblastoma. Comparison with aggressive angiomixoma and other myxoid neoplasms of the skin and soft tissue. *Am J Clin Pathol* 1997, 107: 36-44.