

ANGIOMIXOMA AGRESIVO PELVIPERINEAL; A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lorca Alfaro, S; Peñalver Escolano, E; García Soria, V; Muñoz Contreras, M; Navarro Blaya, F; Egea Prefasi, L; Meseguer Peña, F.

INTRODUCCIÓN

➤ El angiomixoma agresivo es una neoplasia angiogénica del tejido blando muy rara, que es localmente invasiva aunque no metastizante que afecta predominantemente a mujeres premenopáusicas y se localiza sobretudo en el área pélvica y perineal.

➤ **Clínicamente** se manifiesta como una masa sólida, indolora, de lento crecimiento, que suele extenderse a tejidos profundos. En ocasiones el tumor puede expandirse desde el periné a la vagina, espacios pararrectales o incluso ocupar toda la cavidad pélvica.

La sintomatología suele ser de opresión, molestias urinarias, aunque hasta un 70% son asintomáticos.

➤ Los **estudios de imagen**, sobretudo la Resonancia Magnética son muy útiles para el diagnostico de sospecha y sobretudo para establecer un manejo adecuado.

➤ El **tratamiento** de elección es la resección quirúrgica completa, y requiere un planificación preoperatoria muy exhaustiva para establecer la aproximación quirúrgica más acertada para cada caso.

➤ Presenta una alta **tasa de recurrencia** tras la cirugía (72%).

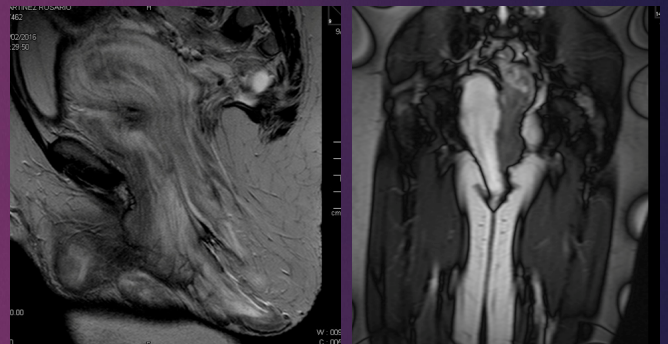
OBJETIVO: Conocer más acerca de las manifestaciones clínicas y de imagen de esta entidad así como sobre su diagnóstico y aproximación quirúrgica a través de un caso clínico de nuestro Servicio.

CASO CLÍNICO

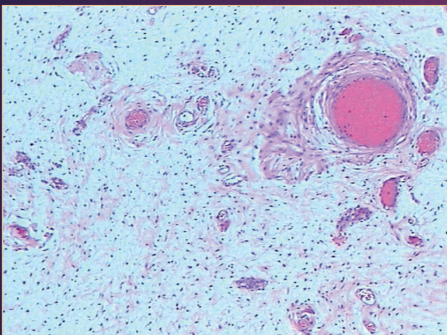
Paciente de 52 años que consultó por sensación de bultoma en vulva.

Exploración: En labio derecho se observó tumoración blanda con límites muy difíciles de delimitar, claramente móvil, que se extendía por región perineal y parecía llegar a glúteo.

RNM: gran masa perineal derecha sólida que infiltra la grasa del compartimento anterior, medio y posterior de suelo pélvico y asciende por plano graso sin invasión de estructuras adyacentes.



RNM: Imágenes de la extensión de la masa en corte sagital y coronal



Abundante celularidad fibroblástica con presencia de vasos en su interior.

Se tomó biopsia mediante punch con resultado angiomiofibroblastoma benigno.

Dado la elevada sospecha diagnóstica y la falta de concordancia entre el comportamiento de la masa de nuestra paciente con la que se describió en el estudio anatomopatológico se decidió exéresis quirúrgica.

Finalmente se acordó un abordaje de la lesión vía vaginal.

Se extirpó toda la lesión del labio mayor derecho, periné y región glútea de 11x7x1,5 cm, no pudiendo extender la exéresis hasta retroperitoneo en un primer tiempo quirúrgico.

Biopsia de pieza quirúrgica: Angiomixoma agresivo. Tasa de proliferación baja (Ki 67: 1%)

RESULTADOS

RNM postquirúrgica: Masa de partes blandas que invade hemipelvis derecha, sin signos de infiltración. Dimensiones aproximadas de 9x4,5 cm. Compatible con persistencia / recidiva angiomixoma agresivo. Tras explicar a la paciente las características de esta entidad (crecimiento muy lento, no invasión de órganos adyacentes ni a distancia) la paciente decidió no someterse a un segundo tiempo quirúrgico vía abdominal para extirpar masa retroperitoneal y continua asintomática con revisiones anuales.

CONCLUSIONES

Aunque se trata de una entidad muy poco frecuente, con características benignas y de crecimiento muy lento, es necesario tenerla en cuenta en todas aquellas lesiones perineales sobretudo en mujeres. De este modo se podrá realizar un manejo clínico y quirúrgico adecuado.