



Angiomioblastoma de vagina

Lluís E. Pons Ferré*, Tomás Álvaro Naranjo*, Joaquín Jaén Martínez**, Ramon Bosch Príncipe***, Carmen Mateo****, Marylène Lejeune***, Teresa Salvadó Usach*****, Carlos López Pablo***

* Servicio de Patología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta ESPAÑA

** Servicio de Patología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. ESPAÑA

*** Servicio de Patología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. ESPAÑA

**** Servicio de Ginecología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. ESPAÑA

***** Servicio de Patología, Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. ESPAÑA

Resumen

Angiomioblastoma de vagina.

Lluís E. Pons, Joaquín Jaén, Ramon Bosch, Carmen Mateo(1), Marylène Lejeune, Teresa Salvadó, Carlos López, Tomás Álvaro. Servicios de Patología y Ginecología(1), Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. Tortosa.

El angiomioblastoma es una entidad rara, benigna, de estirpe mesenquimal, descrita recientemente. Con mayor frecuencia se describe en mujeres y localizado en región vulvovaginal; aunque existen recogidas en la literatura otras localizaciones anatómicas y casos descritos en varones. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con un nódulo único situado en cara lateral izquierda del tercio superior de vagina, de 2 cm de tamaño, pediculado, no doloroso al tacto y que se extirpa para posterior análisis anatomopatológico cuyo diagnóstico es de angiomioblastoma de vagina. Se describe una proliferación celular de tipo mesenquimal, con densidad celular moderada y patrón celular en forma de haces entremezclados con tejido fibroconjuntivo y fondo levemente mixoide. A nivel celular se observa núcleos de pequeño tamaño con hiper cromasia moderada y de morfología ovalada o fusiforme. No se observa pleomorfismo celular ni atipicidad. Presencia de abundantes estructuras capilares. El estudio inmunofenotípico pone de relieve positividad sobre la celularidad proliferante para filamentos intermedios de Vimentina y focalmente de Desmina, poniendo de manifiesto la tinción para Actina las numerosas estructuras vasculares; negatividad para citoqueratinas y CD34. El principal diagnóstico diferencial a realizar es con el angiomixoma agresivo, del que se puede distinguir porque el angiomioblastoma muestra contornos circunscritos, mayor celularidad y mayor presencia vascular sin engrosamiento de la pared de dichas estructuras; la celularidad estromal del angiomioblastoma muestra mayor citoplasma con un cierto hábito epitelioide-plasmocitoide, mínima presencia de mucinosis estromal y raramente extravasación hemática.

Introducción

El angiomioblastoma es una entidad rara, benigna, de estirpe mesenquimal. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con un nódulo único situado en cara lateral izquierda del tercio superior de vagina, de 2 cm de tamaño, pediculado, no doloroso al tacto y que se extirpa para posterior análisis anatomopatológico.

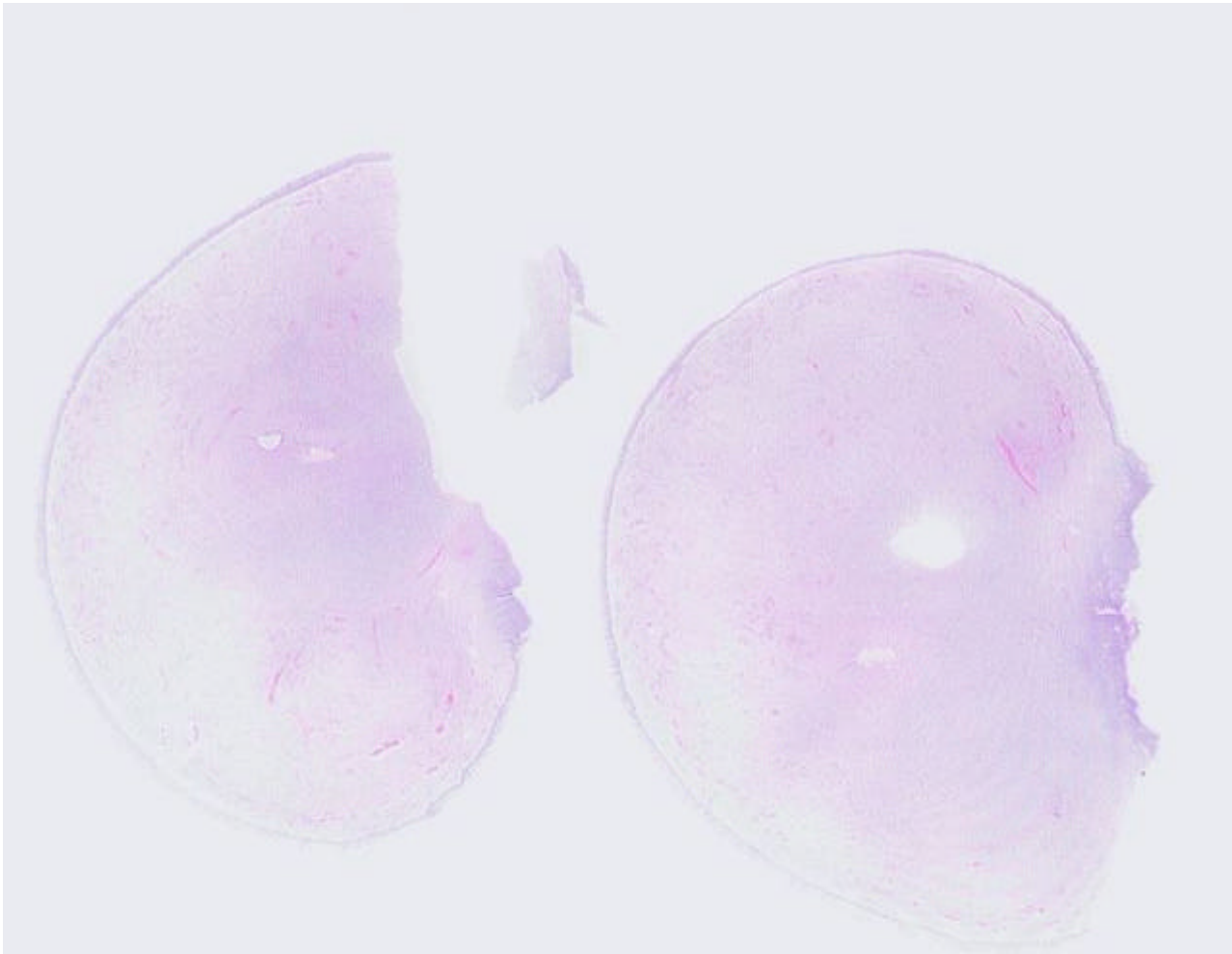
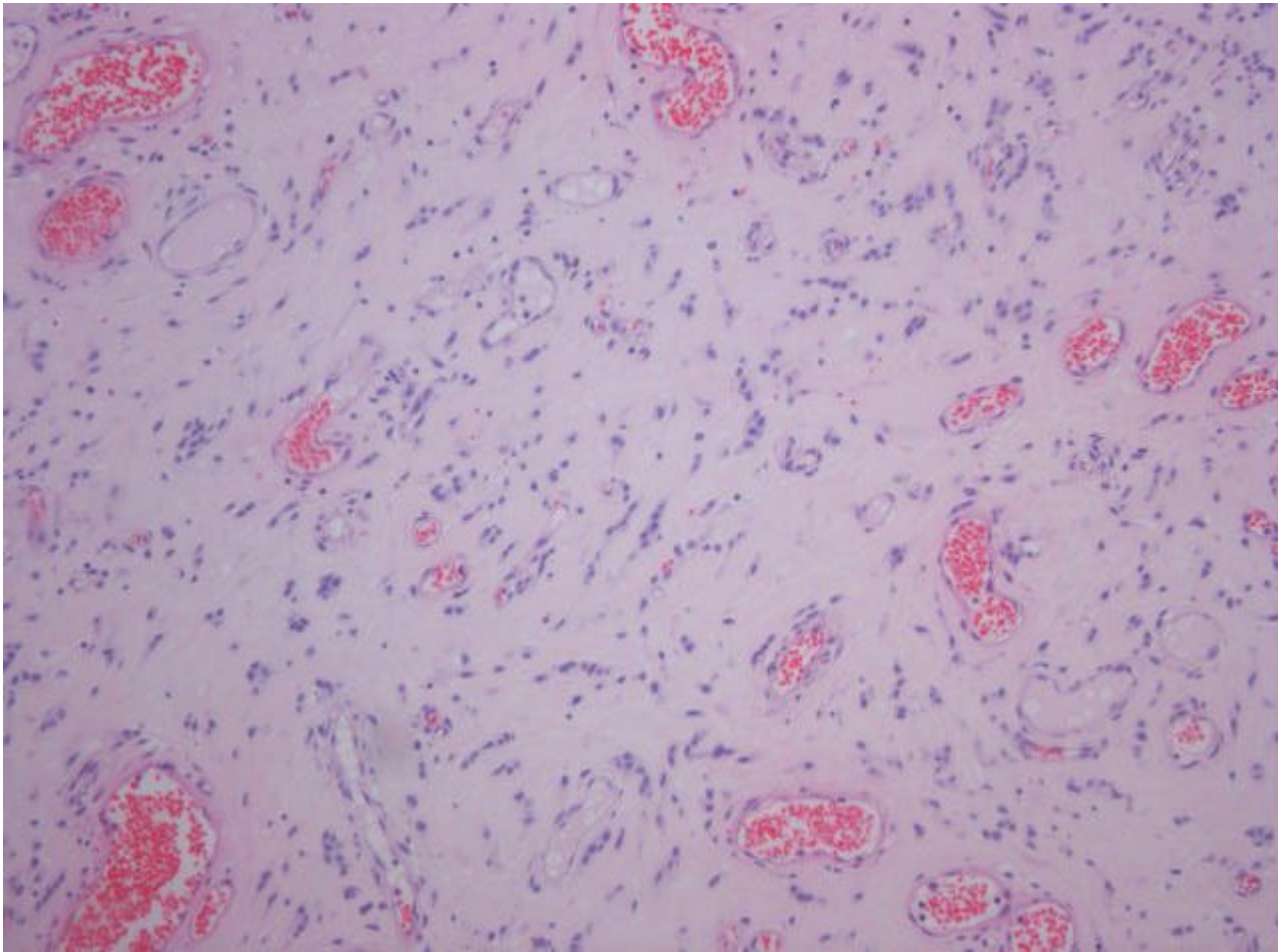


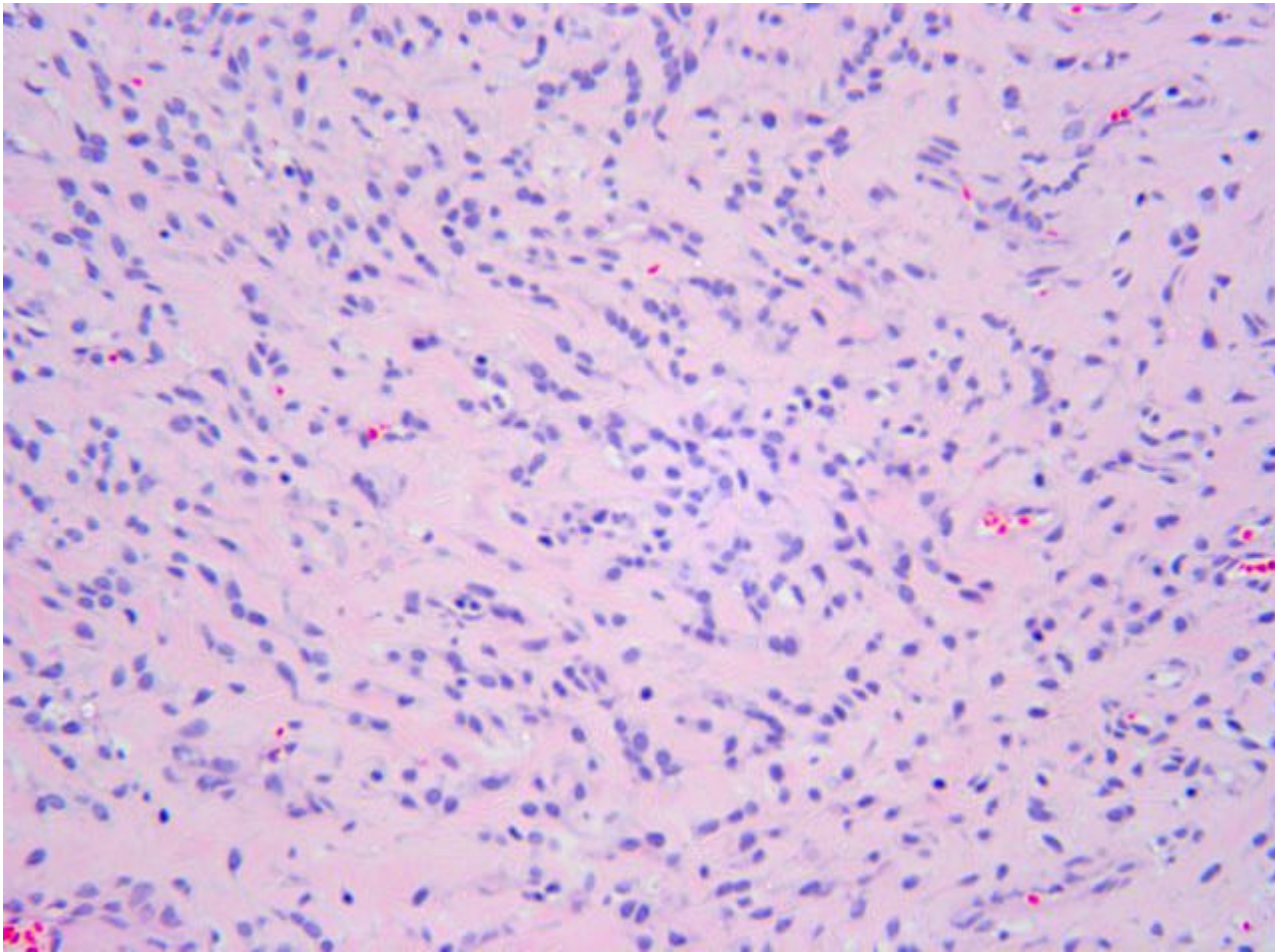
Imagen macromicrométrica de la lesión. - Se observa una lesión nodular, pediculada, de aproximadamente 2 cm de diámetro máximo.

Descripción del caso.

Se recibe en nuestro laboratorio de Patología un fragmento irregular de coloración violácea que mide 18 mm de diámetro máximo. En el estudio histopatológico se describe una proliferación celular de tipo mesenquimal, con densidad celular moderada y patrón celular en forma de haces entremezclados con tejido fibroconjuntivo y fondo levemente mixoide. A nivel celular se observa núcleos de pequeño tamaño con hiper cromasia moderada y de morfología ovalada o fusiforme. No se observa pleomorfismo celular ni atipicidad. Presencia de abundantes estructuras capilares. El estudio inmunofenotípico pone de relieve positividad sobre la celularidad proliferante para filamentos intermedios de Vimentina y focalmente de Desmina, poniendo de manifiesto la tinción para Actina las numerosas estructuras vasculares; negatividad para citoqueratinas y CD34. El diagnóstico efectuado es de angiomioblastoma de vagina.



Hematoxilina-Eosina x100 - Abundantes estructuras capilares de paredes finas y delicadas.



Hematoxilina-Eosina x200 - Proliferación mesenquimal, sin rasgos citológicos de atipia celular; matriz estromal fibroconjuntiva.

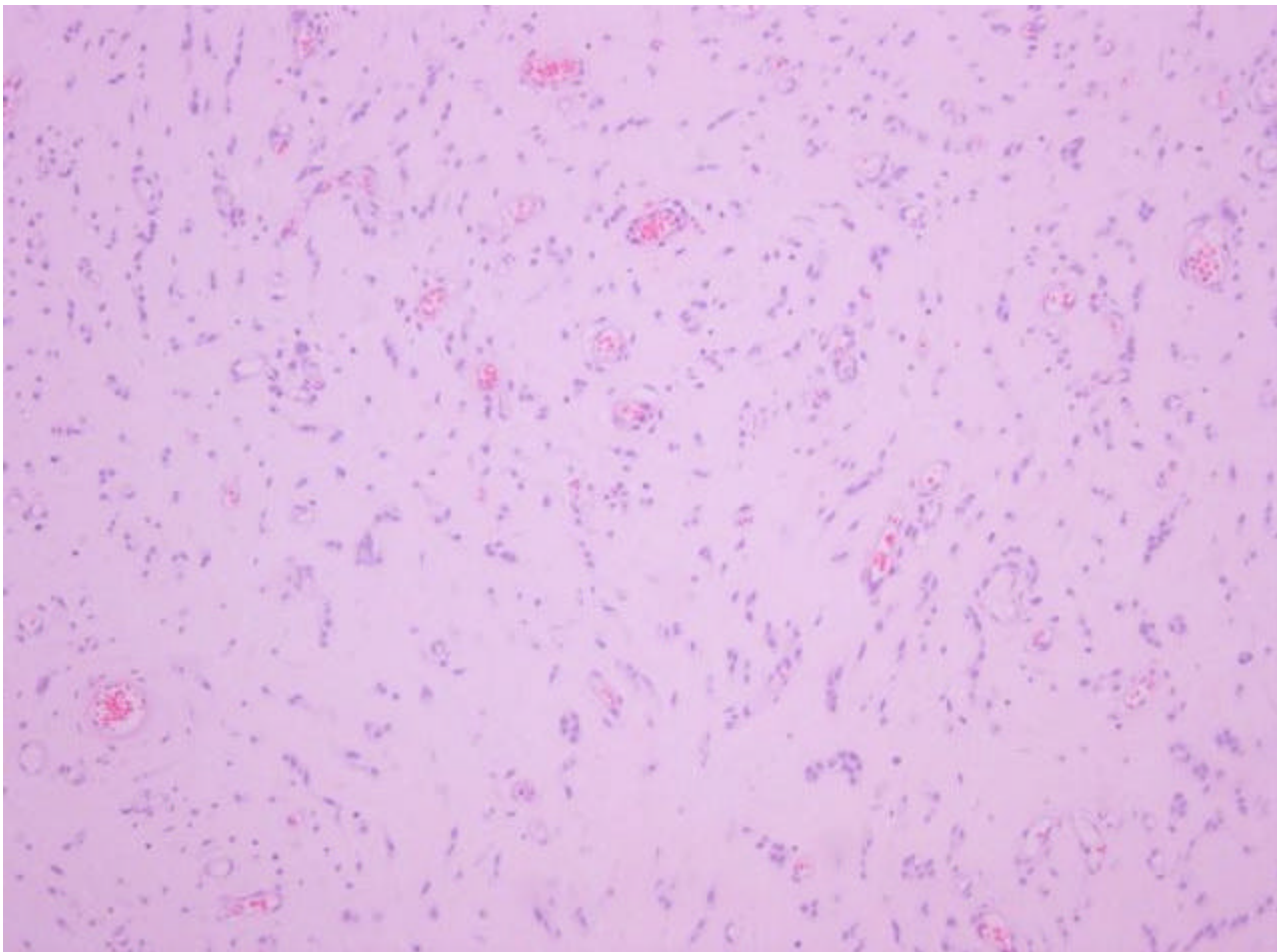
Discusión

El angiomioblastoma es una entidad descrita recientemente por Fletcher y colaboradores. Con mayor frecuencia, se describe en mujeres y localizada en la región vulvovaginal; aunque existen recogidas en la literatura otras localizaciones anatómicas y casos descritos en varones. Microscópicamente se caracteriza por tratarse de una lesión estromal bien delimitada, rodeada variablemente de tejido fibroso compresivo. En su interior es inusual observar atrapadas estructuras nerviosas o epiteliales glandulares. La celularidad estromal se distribuye arquitecturalmente de forma heterogénea en áreas hipocelulares alternadas con áreas hipercelulares; entremezclada entre la celularidad estromal, se localizan abundantes formaciones vasculares de paredes finas y delicadas (algunas con ocasional fenómeno de esclerosis alrededor) que caracterizan la lesión. La celularidad estromal está formada a expensas de células de hábito plasmocitoide y fusiforme, con núcleos ovalados, sin criterios de atipia. Puede observarse alguna célula multinucleada. La matriz estromal está compuesta a partir de material colágeno, con la posibilidad de producirse entre las fibras edema o depósito de material mucinoso. El patrón inmunohistoquímico que caracteriza esta lesión es positivo para vimentina, desmina –poniéndose así de manifiesto su naturaleza miofibroblástica- y negativo para actina, así como otros marcadores estromales. Los principales diagnósticos diferenciales a plantearse son con el angiomioma agresivo y con el angiofibroma celular (ver tablas adjuntas); otros diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son el leiomioma epiteliode mixoide, el tumor glómico, el angiomioma superficial, el tumor de la vaina nerviosa y entidades malignas como el histiocitoma fibroso maligno y el liposarcoma mixoide.

	Angiomioblastoma	Angiomioma agresivo
Duración de la		

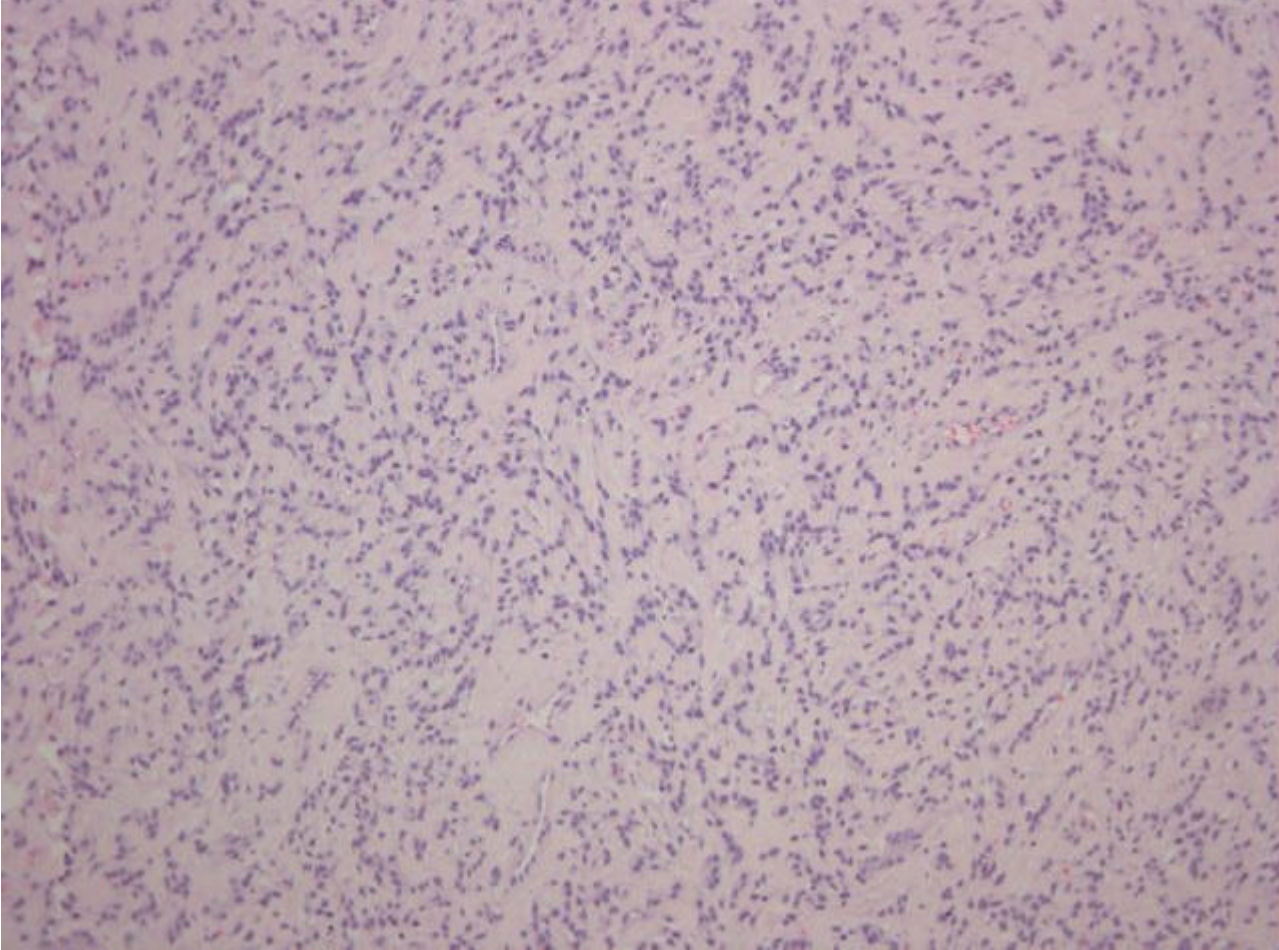
sintomatología	10 semanas –8 años	Pocos meses
Tamaño	0'5-12 cm	3-60 cm (>5cm)
Comportamiento	Sin recurrencia	Recurrencia en un 70%
Márgenes de la lesión	Bien circunscritos	Infiltrativos
Componente vascular	Numeroso y de pequeño calibre; paredes finas y delicadas	Calibre pequeño-intermedio, con paredes gruesas y hialinizadas
Celularidad estromal	Mayor celularidad; hábito fusiforme y epiteliode	Menor celularidad; hábito estrellado-fusiforme; procesos citoplasmáticos espiculados
Matriz estromal	Edematosa -colagenizada	Mixoide-colagenizada; frecuente extravasación de hematíes.
Vimentina	+	+
Desmina	+	-
Actina	-	-/+

Angiomiofibroblastoma	Angiofibroma celular
Vimentina+	Vimentina+
CD34-/+	CD34+
Desmina+	Desmina-

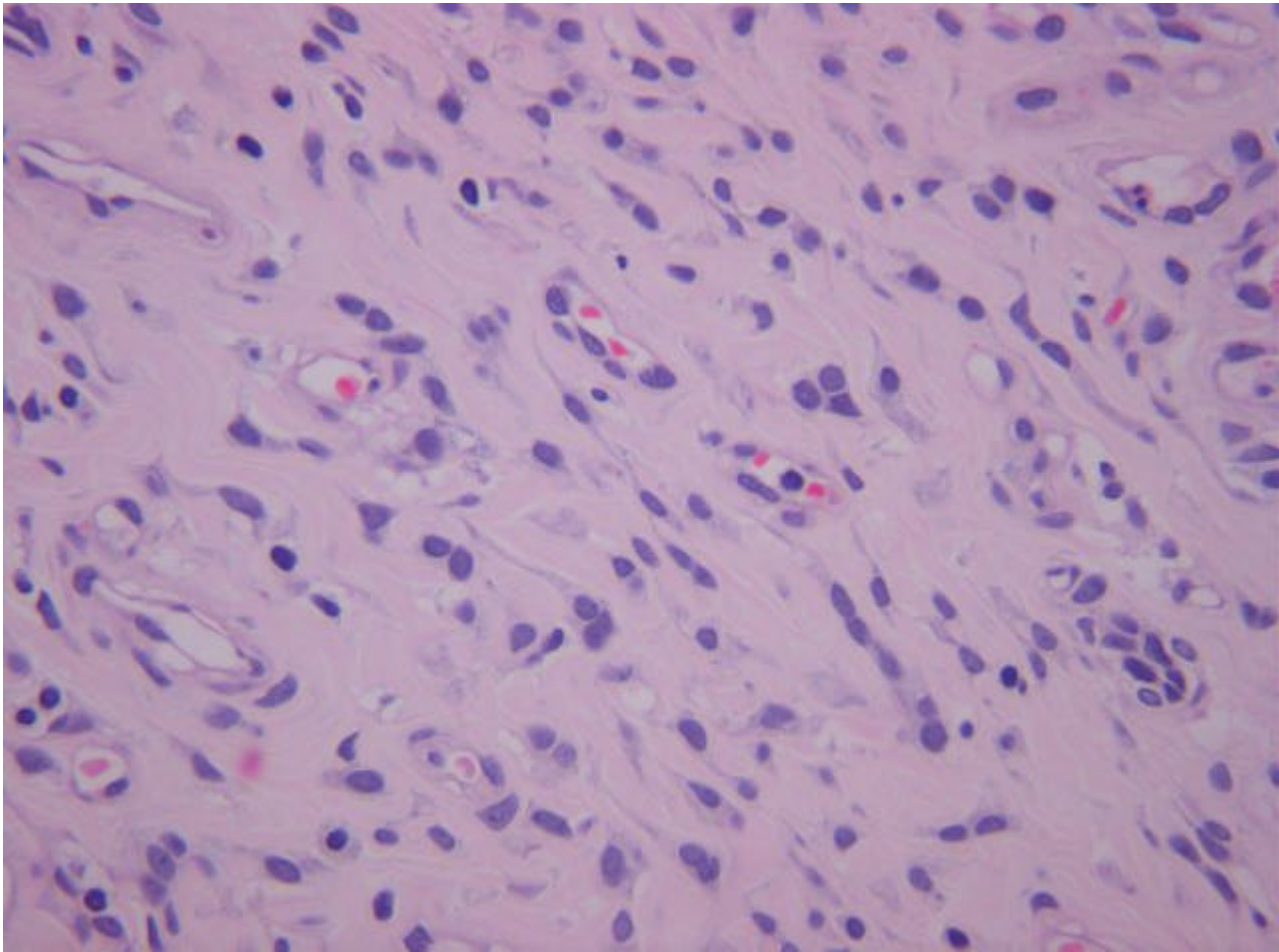


Hematoxilina-Eosina x100 - El Angiomiofibroblastoma muestra áreas de hipocelularidad estromal alternadas con otras hipercelulares

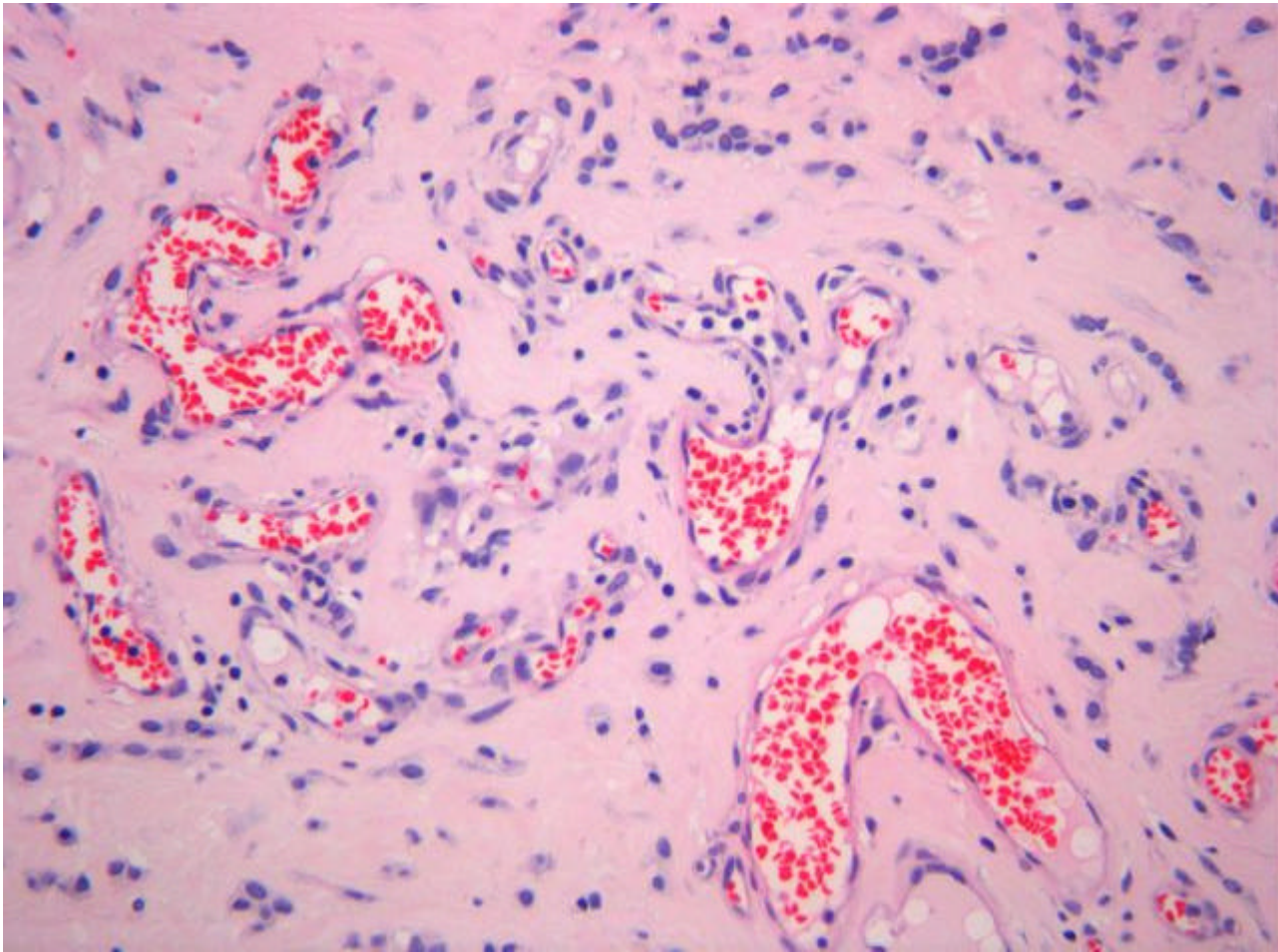
(ver fotografía siguiente).



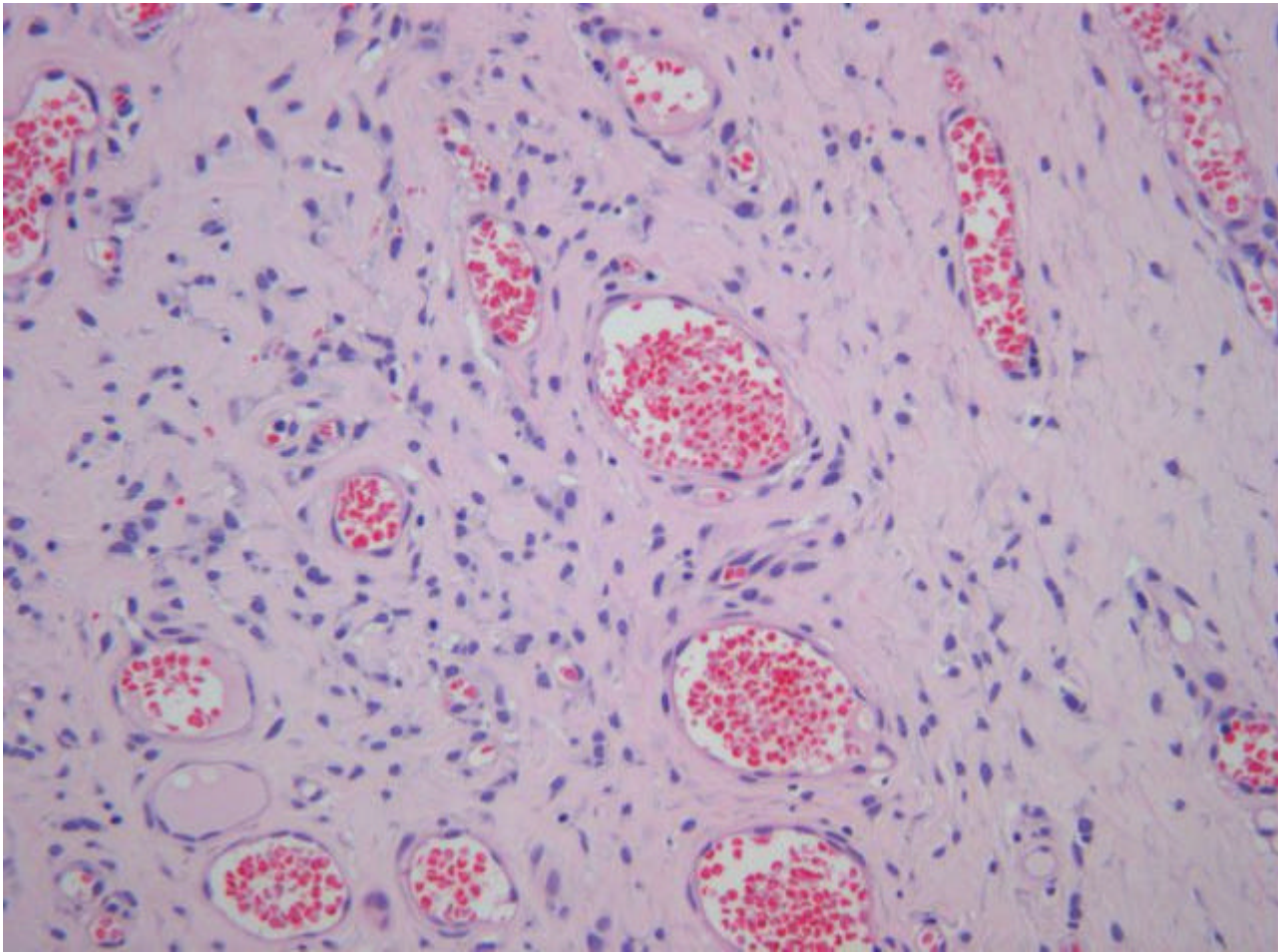
Hematoxilina-Eosina x100 - Áreas de densidad celular aumentada.



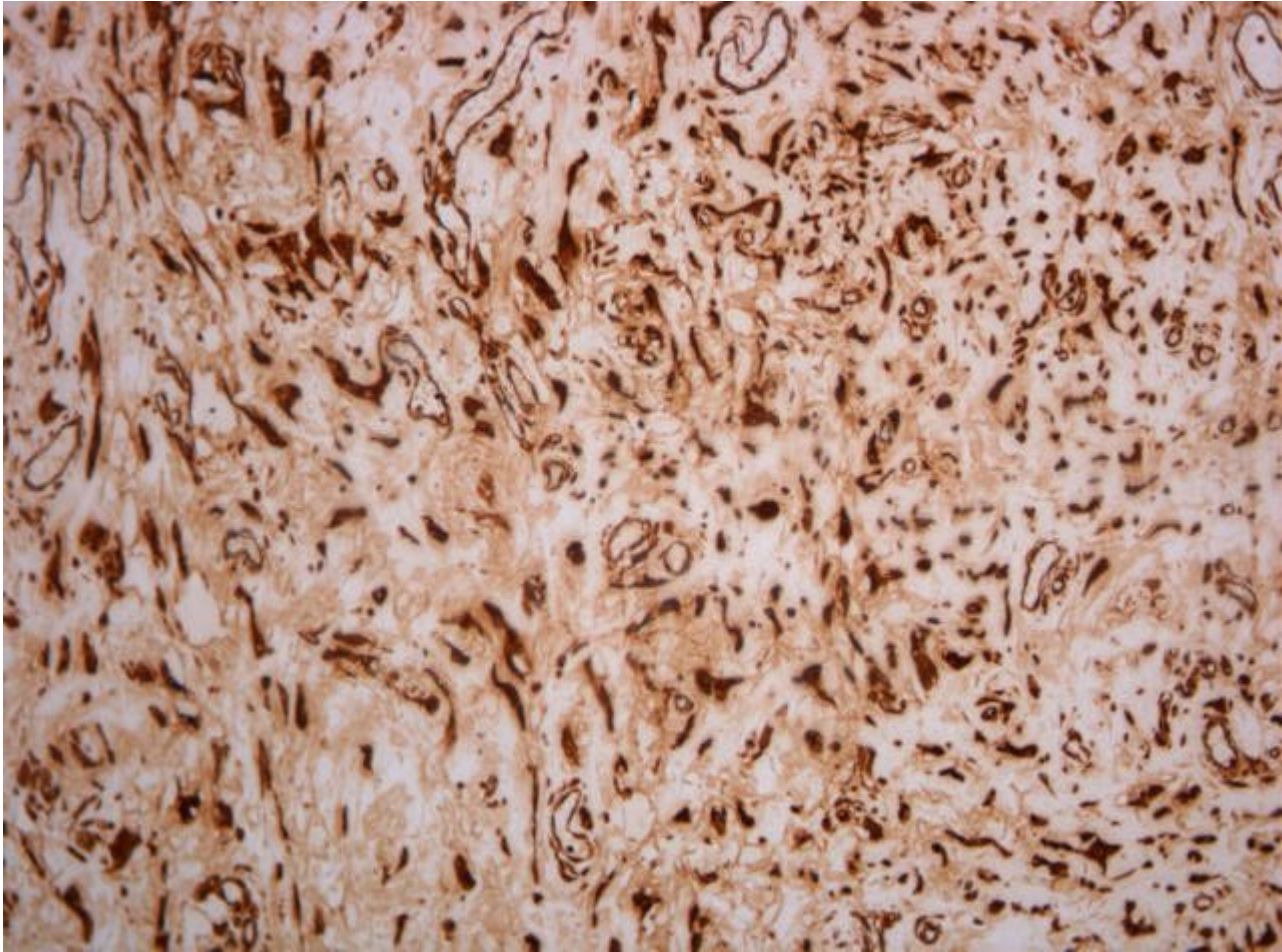
Hematoxilina-Eosina x400 - Celularidad miofibroblástica de hábito plasmocitoie y fusiforme.



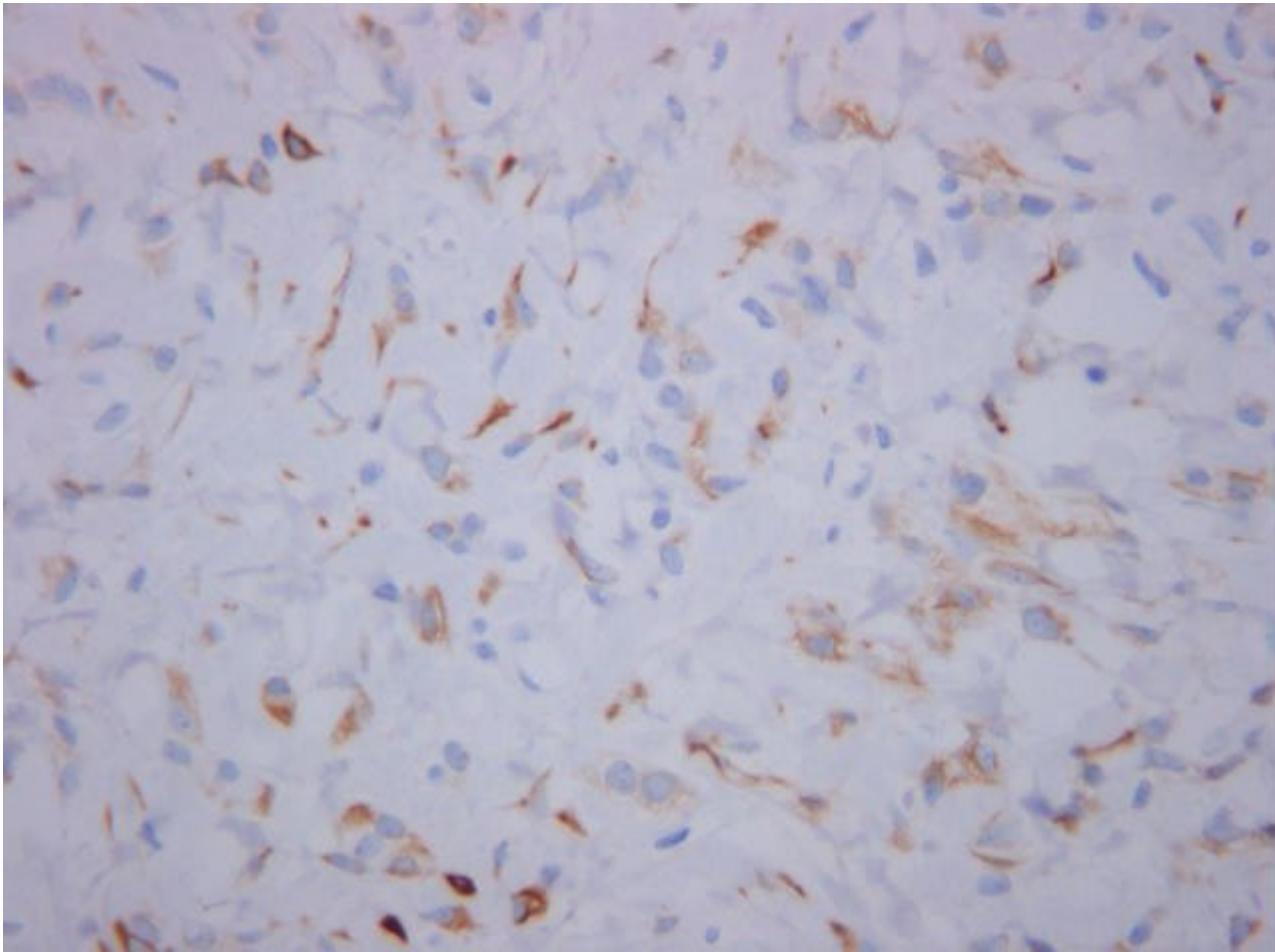
Hematoxilina-Eosina x200 - Abundantes estructuras vasculares de pequeño tamaño, de paredes finas, que derminan el segundo componente de la lesión.



Hematoxilina-Eosina x200. - Tendencia de la celularidad estromal miofibroblástica de distribuirse alrededor de los vasos.



Tinción inmunohistoquímica (Vimentina x100) - Positividad difusa para la determinación inmunohistoquímica de Vimentina.



Tinción inmunohistoquímica (Desmina x400) - Positividad en la determinación inmunohistoquímica de fibras de Desmina que pone de relieve la estirpe miofibroblástica de la lesión.

Conclusiones

El angiomiofibroblastoma es una lesión nodular, pediculada e indolora habitualmente localizada en la región vulvovaginal. Histológicamente representa un nuevo tipo de lesión en el amplio espectro de tumores y condiciones *tumor-like* en los cuales los miofibroblastos constituyen su componente integral. El estudio inmunohistoquímico para la determinación de fibras de Desmina es de ayuda en el diagnóstico. Su tratamiento es la escisión simple y no muestra recidivas. Debe considerársele como una entidad diferente del angiomixoma agresivo a la vista de su naturaleza benigna.

Bibliografía

-Iwasa Y, Fletcher CD. Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. *Am J Surg Pathol.* 2004 Nov; 28(11):1426-35.

-Mc Cluggage WG, White RG. Angiomyofibroblastoma of the vagina. *J Clin Pathol.* 2000 Oct; 53(10):803.

-Laskin WB, Fetsch JF, Tavassoli FA. Angiomyofibroblastoma of the female genital tract: analysis of 17 cases including a lipomatous variant. *Hum Pathol.* 1997 Sep; 28(9):1046-55.

- Fukunaga M, Nomura K, Matsumoto K, Doi K, Endo Y, Ushigome. Vulval angiomyofibroblastoma. Clinicopathologic analysis of six cases. Am J Clin Pathol. 1997 Jan;107(1):45-51.
- Nielsen GP, Rosenberg AE, Young RH, Dickersin GR, Clement PB, Scully RE. Angiomyofibroblastoma of the vulva and vagina. Mod Pathol. 1996 Mar;9(3):284-91.
- Hisaka M, Kouho H, Aoki T, Daimaru Y, Hashimoto H. Angiomyofibroblastoma of the vulva: a clinicopathologic study of seven cases. Pathol Int. 1995 Jul;45(7):487-92.
- Hiruki T, Thomas MJ, Clement PB. Vulvar Angiomyofibroblastoma. Am J Surg Pathol. 1993 Apr;17(4):423-4.
- Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, Lee KC, Chan JK. Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. Am J Surg Pathol. 1992 Apr;16(4):373-82.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28