

# Angiomiofibroblastoma de vulva

Jordi Domènech Milà  
Hussein Mohamad  
Julio Postigo  
Albert Puig  
Juan Flores

Consorci Sanitari  
de la Creu Roja  
de Catalunya

## Resumen

Presentación de un caso de angiomiofibroblastoma de vulva. Los angiomixomas son tumores mesenquimales, poco frecuentes, existen tres variedades de angiomixomas bien establecidas: angiomixoma superficial, angiomixoma agresivo y angiomiofibroblastoma. El diagnóstico clínico es difícil por la rareza del tumor y por simular otras patologías perineales más frecuentes. Las técnicas histoquímicas junto con la morfología histológica del tumor que se presenta determinan la compatibilidad diagnóstica con angiomiofibroblastoma con la particularidad de la expresión positiva de la S100.

**Palabras clave:** Tumor de vulva. Angiomiofibroblastoma. Angiomixoma.

## Summary

Report of a case of angiomiofibroblastoma of the vulva. The angiomixomas are few frequent mesenchymal tumours, there are three well determined varieties of angiomixoma: superficial angiomixoma, aggressive angiomixoma and angiomiofibroblastoma. It's got difficult clinical diagnosis due it's a rare tumour and by simulating other most common perineal pathologies. The described histochemical techniques together with the tumoural histological morphology, determinate the diagnosis compatibility with angiomiofibroblastoma even the S100 positive expression.

**Key words:** Vulvar tumor. Angiomiofibroblastoma. Angiomixoma.

## Introducción

Los angiomixomas<sup>1</sup> son tumores mesenquimales, poco frecuentes, que suelen presentarse en mujeres de mediana edad aunque también se han descrito en varones. Su localización más frecuente es a nivel perineal y pueden simular abscesos, quistes de Bartholino o hernia inguinal. Existen tres variedades de angiomixomas bien establecidas<sup>2</sup>: angiomixoma superficial, angiomixoma agresivo y angiomiofibroblastoma.

Presentamos un caso de angiomiofibroblastoma de vulva.

## Descripción del caso

Paciente de 35 años que consulta por tumoración vulvar, indolora, de aproximadamente tres meses de evolución.

Como antecedentes, destacan: menarquia a los 13 años, ciclos regulares de 7/28 días, cesárea por sufrimiento fetal en presentación de nalgas, y portadora de DIU desde hace 3 años. No presenta alergias conocidas ni antecedentes familiares de interés.

Exploración: paciente normotensa con buena coloración de piel y mucosas, exploración mamaria negativa, abdomen blando y depresible.

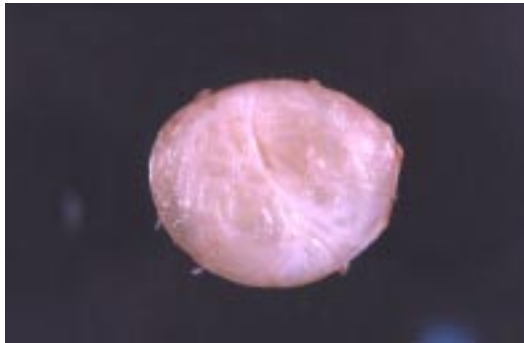
A nivel vulvar se aprecia tumoración en tercio medio de labio mayor derecho de unos 5 cm de diámetro, sin signos flogóticos, de consistencia elástica y no dolorosa a la palpación. Cérvix posterior, con los hilos del DIU visibles y con el canal cervical libre. Al tacto vagino-abdominal se aprecia un cuello formado y cerrado con un útero en anteversión de tamaño, forma y consistencia normal, móvil y no doloroso, zonas anexiales sin masas palpables.

Dada la localización en tercio medio de la lesión vulvar se pide Ecografía en un intento de aclarar la naturaleza (líquido/sólido) del contenido y se programa exéresis quirúrgica. Informe ecográfico no concluyente.

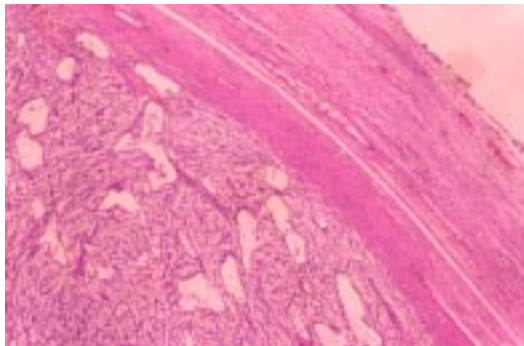
La exéresis quirúrgica no plantea dificultad, se encuentra con facilidad un plano de disección y se consigue una tumoración ovoidea, elástica, encapsulada, de 56 x 50 x 40 mm y 40 gr. de peso. Al corte se aprecia una tumoración sólida de superficie blanca, brillante, con zonas levemente amarillentas (Figura 1).

Correspondencia:  
Jordi Domènech Milà  
Avda. Josep Tarradellas, 55  
entlo. B y D  
08029 Barcelona  
jdomenechm@sego.es

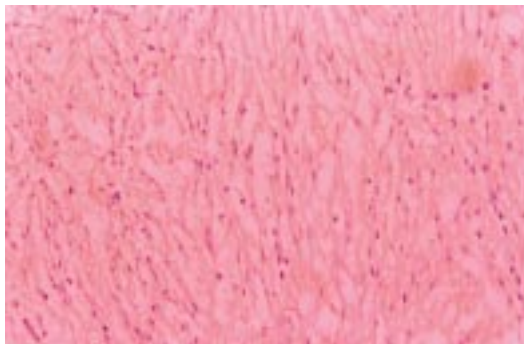
*Figura 1.  
Sección macroscópica  
del tumor*



*Figura 2.  
Vasos ectásicos  
con proliferación  
de células fusiformes  
(HE x2,5)*



*Figura 3.  
Células tumorales  
fusocelulares positivas  
para la proteína S100  
(x40)*



## Anatomía patológica

El estudio anatomopatológico (AP) informa de una tumoración fusocelular sin atipia, encapsulada, con estroma mixoide y presencia de estructuras vasculares dilatadas especialmente en la periferia. No se identifican mitosis ni focos de necrosis. Márgenes libres de tumor.

El informe AP inicial, pendiente de completar el estudio histoquímico, orienta la lesión hacia un fibroma mixoide, angiomiofibroblastoma (Figura 2).

Completadas las técnicas de inmunohistoquímica han dado la siguiente expresión:

- Vimentina, actina muscular específica y proteína S100: positividad en células fusiformes (Figura 3).
- Desmina: positividad focal.
- Receptores de estrógenos y progesterona: positividad intensa y difusa.
- CAM 5.2 y CD 34: negativas.

## Discusión

Aunque el angiomiofibroblastoma es un tumor benigno que en general se presenta en mujeres se han descrito casos en el varón<sup>3</sup>.

Por su rareza i forma de presentación, el diagnóstico clínico acostumbra a ser de quiste de Bartholino, quiste de inclusión vaginal, quiste de Gartner, absceso vulvar o hernia inguinal.

La ecografía o la tomografía computarizada pueden ayudar a establecer el diagnóstico. El estudio previo con TAC y la biopsia peroperatoria ayudarán a diferenciar el angiomiofibroblastoma del angiomixoma agresivo<sup>4</sup>.

El estudio anatómico-patológico debe hacer el diagnóstico diferencial entre gran variedad de tumores mesenquimales<sup>5</sup> y la inmunohistoquímica contribuye a establecer la naturaleza del tumor.

En nuestro caso la vimentina altamente positiva confirma el origen mesenquimal del tumor y la citoqueratina de bajo peso molecular (CAM 5.2) negativa descarta el componente epitelial, la actina positiva evidencia la presencia de componente muscular.

La proteína S100 es en nuestro caso positiva en las células fusiformes, a diferencia de lo obtenido en las piezas de otros trabajos publicados<sup>6,7</sup>.

La expresión de estas técnicas histoquímicas junto con la morfología histológica del tumor determinan la compatibilidad diagnóstica con angiomiofibroblastoma con la particularidad de la expresión positiva de la S100.

Cabe señalar la posibilidad de que a medida que se analicen los casos de estos tumores poco frecuentes la inmunohistoquímica junto con la biología molecular ayuden a diferenciar nuevos subgrupos histológicos.

## Bibliografía

1. Bigotti G, Coli A, Gasbarri A, Castagnola D. Angiomiofibroblastoma and aggressive angiomyxoma: two benign mesenchymal neoplasms of the female genital tract. An immunohistochemical study. *Pathol Res Pract* 1999;195(1):39-44.
2. Ustun C, Malazgirt Z, Kandemir B. Angiomiofibroblastoma of the vulva: case report. *Pathol Int* 1998;48(12):964-6.
3. García Mediero JM, Alonso Dorrego JM, Nunez Mora C. Scrotal invasive angiomiofibroblastoma. First reported case. *Arch Esp Urol* 2000;53(9):827-9.
4. Nucci MR, Fletcher CD. Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review. *Histopathology* 2000;36(2):97-108.
5. Nielsen GP, Young RH. Mesenchymal tumors and tumor-like lesions of the female genital tract: a selective review with emphasis on recently described entities. *Int J Gynecol Pathol* 2001;20(2):105-27.
6. Tochika N, Takeshita A, Sonobe H. Angiomiofibroblastoma of the vulva: report of a case. *Surg Today* 2001;31(6):557-9.
7. Colombat M, Liard-Meillon ME, De Saint-Maur P. Cellular angiofibroma. A rare vulvar tumor. Report of a case. *Ann Pathol* 2001;21(2):145-8.