

CASOS CLÍNICOS

Angiomiofibroblastoma vulvar

Un tumor vulvar poco común. A propósito de un caso

Vulvar angiomyofibroblastoma.
A rare vulvar tumor. A case report

Recibido: 22-01-2022 **Aceptado:** 13-06-2022 **Publicado:** 30-09-2022

DOI: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol30/3/2022/57-65>

Revista **MetroCiencia**
Volumen 30, Número 2, 2022
ISSNp: 1390-2989 **ISSNe:** 2737-6303
Editorial Hospital Metropolitano

Angiomiofibroblastoma vulvar. Un tumor vulvar poco común. A propósito de un caso

Vulvar angiomiofibroblastoma. A rare vulvar tumor. A case report

Gonzalo Andrés Nicolalde Castillo¹; María Verónica Nicolalde Castillo²;
María Darnely Samaniego Balseca¹; Andrea Stephania Salazar Chiriboga¹;
Paola Elizabeth Barbecho Chuisaca³

RESUMEN

El Angiomiofibroblastoma es un tumor benigno de origen mesenquimatoso de baja incidencia, descrito por primera vez en 1992. Su localización más común es en el tracto genital inferior femenino, especialmente en la vulva, aunque puede presentarse en distintas localizaciones tanto en hombres como mujeres. Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran varios tumores vulvares dentro de los cuales se puede destacar el Angiomixoma agresivo el cual es de especial importancia descartarlo a la hora de planificar el tratamiento. Para esto se puede realizar estudios inmunohistoquímicos, los cuales de ser sugestivos del diagnóstico evidencian receptores positivos para Estrógenos y Progesterona, para Desmina, α -SMA, Vimentin, Bcl-2 y ausencia de receptores para S-100. El tratamiento definitivo se basa en la escisión quirúrgica de la lesión el cual no requiere bordes ampliados, a diferencia de cuando se trata del Angiofibroma agresivo que requiere una ampliación de la incisión debido a su alta capacidad de invasión local de este tumor.

Palabras clave: Neoplasias de la Vulva, Angiomiofibroblastoma vulvar, Inmunohistoquímica

ABSTRACT


Angiomiofibroblastoma is a low-incidence benign tumor of mesenchymal origin, first described in 1992. Its most common location is in the lower female genital tract, especially the vulva, although it can occur in different locations in both men and women. The differential diagnosis is made with several vulvar tumors, among which Aggressive Angiomixoma can be highlighted, which is especially important to rule out when planning treatment. For this, immunohistochemical studies can be carried out, which, if suggestive of the diagnosis, show positive receptors for Estrogens and Progesterone, for Desmin, α -SMA, Vimentin, Bcl-2 and the absence of receptors for S-100. The definitive treatment is based on the surgical excision of the lesion, which does not require extended borders, unlike when it comes to Aggressive Angiofibroma, which requires an extension of the incision due to its high capacity for local invasion of this tumor.

Keywords: Vulvar neoplasms, Vulvar Angiomiofibroblastoma, Immunohistochemistry.

Gonzalo Andrés Nicolalde Castillo

 <https://orcid.org/0000-0001-8791-7337>


María Verónica Nicolalde Castillo

 <https://orcid.org/0000-0001-5098-9038>


María Darnely Samaniego Balseca

 <https://orcid.org/0000-0002-4076-9813>

Andrea Stephania Salazar Chiriboga

 <https://orcid.org/0000-0002-6933-0206>

Paola Elizabeth Barbecho Chuisaca

 <https://orcid.org/0000-0002-6978-9084>

-
1. Posgradista de Ginecología y Obstetricia de la Universidad Internacional del Ecuador; Quito, Ecuador.
 2. Especialista en Ginecología y Obstetricia; Investigador Independiente; Quito, Ecuador.
 3. Posgradista de Anatomía Patológica de la Universidad Central del Ecuador; Quito, Ecuador.



Usted es libre de:

Compartir — copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato.

Adaptar — remezclar, transformar y construir a partir del material para cualquier propósito, incluso comercialmente.

*Correspondencia: ganc_jalo93@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El Angiomiofibroblastoma es un tumor de origen mesenquimatoso de inicio insidioso, de consistencia blanda, elástico y bien delimitado, cuya velocidad de crecimiento es lenta, de color blanco a marrón amarillento, sin recurrencia reportada después de la resección simple y sin capacidad de metástasis, descrito por primera vez en 1992 por C.D. Fletcher y sus colaboradores¹.

Epidemiología

Su frecuencia de aparición es rara y se describe típicamente como un tumor del tracto genital inferior femenino (vulva, la vagina) aunque pueden presentarse en otras localizaciones femeninas como uretra, trompas de Falopio y fosa isquiorrectal, simulando así a tumores pélvicos y abdominales²⁻⁵. Además de que se han descrito localizaciones también en el sexo masculino (Escroto y paratesticulares)⁶.

Su presentación etaria se da en mujeres en edad reproductiva en su mayoría de casos, aunque se han reportado casos en pacientes postmenopáusicas⁷.

Diagnóstico histopatológico

Histológicamente se caracteriza por presentar células estromales abundantes ahusadas, agregadas de manera perivascular y pobre actividad mitótica, además contiene abundantes vasos de paredes delgadas, en su mayoría capilares, Pobre en mucina, que contiene fibra de colágeno delicada y ondulada. De manera inmunohistoquímica los Angiomiofibroblastomas se caracterizan por presentar Receptores para Estrógenos y Progesterona, para Desmina (50-60%), α -SMA (15%), Vimentin, Bcl-2 expresado en la mayoría de los casos, además de ser negativos para S-100^{8,9}.

Estudios de Imagen

Debido al hecho de que estos tumores mesenquimatosos son clínicamente parecidos, los estudios de imagen pueden ayudar a la descripción de la lesión con el fin de adicionar datos para determinar la probabilidad de invasión local o malignidad, para poder así planificar el tratamiento, aunque el valor diagnóstico de las imágenes preoperatorias es controvertido hasta el momento¹⁰.

En la ecografía se muestran como masas bien delimitadas de ecogenicidad media generalmente homogénea que puede presentar tabiques o quistes hipoeoicos y flujo doppler escaso.

En las imágenes por Resonancia Magnética en T1: se presenta como imagen hipointensa y cápsula hiperintensa, mientras que en T2: imagen hipointensa/hiperintensa moderada y cápsula hipointensa¹⁰⁻¹².

Diagnóstico Diferencial

El diagnóstico diferencial del Angiomiofibroblastoma se debe hacer, pero no se limita a: Quiste de la glándula de Bartolino, quistes de inclusión, Quiste de Gartner, fibroma, lipoma, hemangioma, leiomioma y tumores mesenquimales dentro de los que se incluyen el Angiomixoma superficial, Angiomixoma agresivo, Angiomiofibroblastoma y Angiomiofibroblastoma-like (**Tabla 1**).

Estudios recientes muestran que un conjunto de aberraciones presentes en el Angiofibroma y el Miofibroblastoma (pérdida de la región 13q14) no están compartidas por el Angiomiofibroblastoma, sugiriendo que dicho tumor no está genéticamente relacionado con el Angiofibroma y Miofibroblastoma¹³.

Tabla 1. Principales características de los diagnósticos diferenciales del Angiomiofibroblastoma.

Tumor	Localización y Demografía	Imagenología	Inmunohistoquímica
<i>Angiomixoma superficial</i>	Tejido celular de cabeza y cuello Relación Hombre: Mujer similar	RM: Homogéneamente hipointenso en T1 e hipointenso en T2. Captación heterogénea de contraste	RP (-) RE (-) Desmina (-) Vimentina (+)
<i>Angiomixoma agresivo</i>	Región pélvico-perineal de mujeres (Raro en hombres)	Ecografía: Masa hipoecoica. TC: Masa pélvica hipodensa respecto al músculo. RM: Imagen de remolinos / capas en T2 y en T1 con contraste	RP (+) RE (+) Desmina (Variable) Actina (Variable)
<i>Angiomiofibroblastoma</i>	Vulva y región inguinal de mujeres. Rara vez en escroto	Eco: Lesión subcutánea de ecogenicidad homogénea. TC: Lesión con densidad de partes blandas con focos hipodensos. RM: Hipointensos y cápsula hiperintensa en T1 e hipointensa/hiperintensa moderada y cápsula hipointensa en T2. Captación heterogénea en el estudio dinámico.	RP (+) RE (+) Desmina (Frecuente +) Vimentina (Frecuente +) Bcl-2 (Mayormente +)
<i>Angiomiofibroblastoma-like</i>	Región inguinal. Más raro en hombres	Eco: Lesión bien delimitada de ecogenicidad heterogénea. TC: Densidad de partes blandas. RM: Predominio hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. Intensa captación de contraste	RP (-) RE (-) Desmina (+) Vimentina (+)

Principales diagnósticos diferenciales de Angiomiofibroblastoma. Adaptado de Angiomiofibroblastoma-like, un tumor excepcional: Presentación de un caso clínico y diagnóstico diferencial¹². **RM:** Resonancia Magnética, **TC:** Tomografía Computarizada, **RP:** Receptor de Progesterona, **RE:** Receptor de Estrógenos.

Tratamiento

El tratamiento de esta patología es estrictamente quirúrgico y aunque no es una entidad con alta morbilidad cuando se tiene una sospecha de un Angiomiofibroblastoma se debe considerar el diagnóstico diferencial de otras masas vulvares sobre todo para distinguirlo del Angiomixoma agresivo, un tumor de naturaleza localmente invasiva y capacidad de atrapamiento de glándulas y nervios, pero sin capacidad metastásica, el cual tiene un manejo totalmente diferente y requiere un manejo quirúrgico más agresivo con una escisión local amplia¹¹.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 42 años de edad con antecedentes de obesidad, hipotiroidismo posquirúrgico secundario a cáncer de tiroides en tratamiento con levotiroxina e hipertensión en tratamiento con losartán, que acude a la consulta de Ginecología por presentar cuadro de varios meses de evolución caracterizado por una sensación de masa vulvar además de presentar una lesión nodular en labio derecho de crecimiento rápido e indoloro la cual no recibió atención ni tratamiento hasta el momento de su valoración inicial en la consulta. Al examen físico se evidencia un nódulo vulvar en labio mayor derecho de aproximadamente 10 cm de diámetro circunscrito aparentemente no adherido a planos profundos a la cual se toma una Biopsia Core (**Figura 1**).

Se obtuvieron los siguientes resultados histológicos: (**Figura 2**) e inmunohistoquímicos: Receptores de Estrógenos: inmunoreacción positiva de fuerte intensidad nuclear en el 100% de las células tumorales (**Figura 3**) y Bcl-2: inmunoreacción negativa (**Figura 4**) en células tumorales con un diagnóstico compatible de Angiomiofibroblastoma.

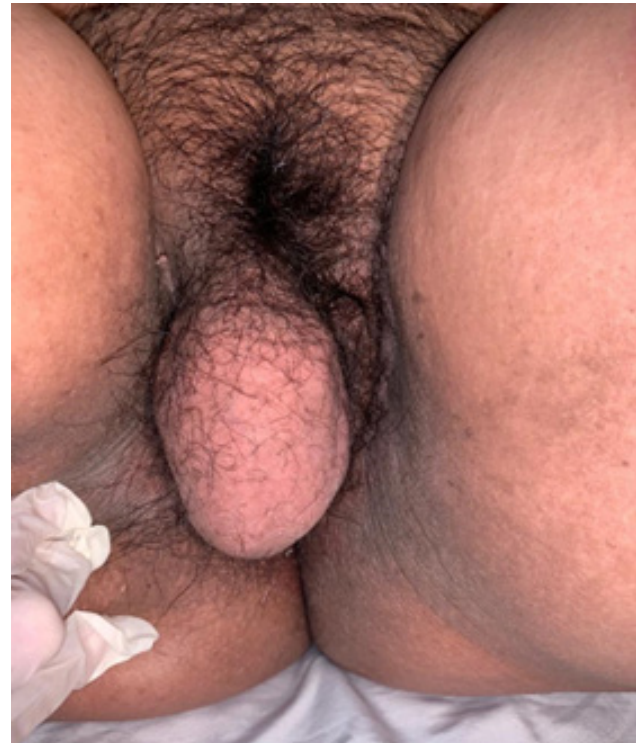


Figura 1. Vista anatómica: Lesión circunscrita de aproximadamente 10 centímetros de diámetro dependiente de labio derecho.

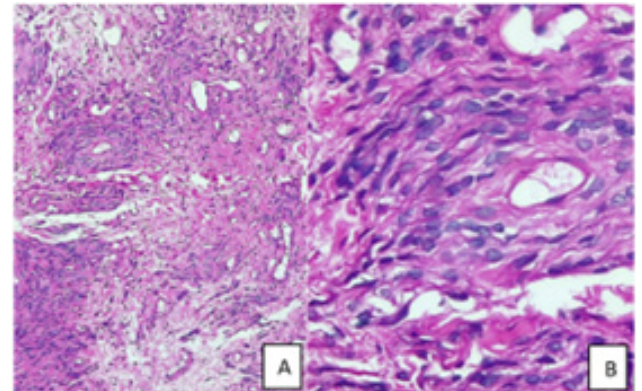


Figura 2. Tinción Hematoxilina/Eosina (10x) Las zonas hipercelulares se distribuyen alrededor de pequeños vasos. Las hipocelulares son edematosas, con haces de colágeno distribuidos aleatoriamente (A). Tinción Hematoxilina/Eosina (40x) Las células presentan morfología ahusada a epitelioide con núcleos de cromatina fina, homogénea, nucléolo inconspicuo y ausencia de actividad mitótica.

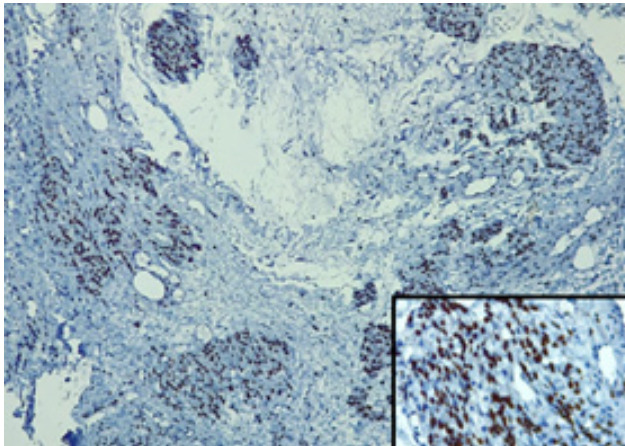


Figura 3. Inmunomarcación para receptores de estrógeno (RE) muestra reacción intensa difusa nuclear en el 100% de las células tumorales.

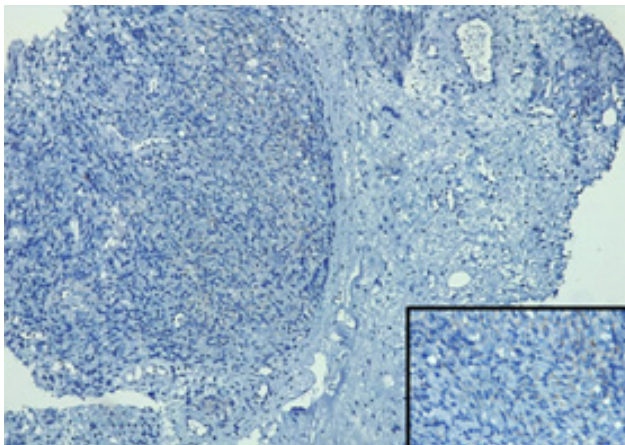


Figura 4. Inmunomarcación para BCL-2 muestra ausencia de reacción en el 100% de las células tumorales.

Se realizó, además, una Resonancia Magnética Nuclear en donde en lo relevante indica masa expansiva encapsulada dependiente de labio mayor derecho de 7 cm, solida con focos grasos.

Posterior a conversar con la paciente sobre las opciones terapéuticas y obtener la aceptación y firma del consentimiento informado, se realizó la exéresis completa no ampliada del tumor (**Figura 5**) obteniéndose una formación nodular de 153 gramos y 9.5 x 7.5 x 5 cm de diámetros, parcialmente cubierta por un segmento circular de piel de 8 x 6 cm que exhibe apariencia en piel de

naranja con escasos tallos pilosos para su posterior estudio en el laboratorio histopatológico posterior a los cuales se confirma el diagnóstico.

Después de un seguimiento trimestral por 1 año la paciente no presenta recidiva de la masa ni síntomas posterior a su intervención quirúrgica, por lo cual se decide el alta para controles ginecológicos de rutina.

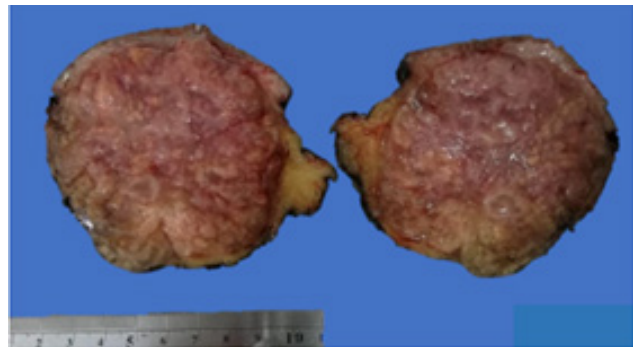


Figura 5. Pieza anatómica. La superficie de corte se muestra edematosa, parda-blancuecina con micronódulos dispersos.

DISCUSIÓN

Los tumores mesenquimales del tracto genital femenino incluyen tantos tumores benignos y malignos variados. Los tumores mesenquimales pueden originarse del estroma o pueden estar asociados a elementos del órgano de origen teniendo un origen vascular, muscular, neural o fibroblástico dentro de los cuales podemos mencionar al Angiomioblastoma¹⁴.

Se cree que existe una baja prevalencia, aunque dicha afirmación puede estar sesgada debido a que el número de casos publicados en el mundo es limitado. Según un estudio reportado en el 2015 se analizaron 125 casos de Angiomioblastoma en el cual se determinó que la localización más frecuente de presentación fue en vulva seguido de vagina, fosa isquiorrectal, peritoneo, cérvix, entre otros, con una edad promedio de 45 años, una relación mujer hombre de 10:1 y un tiempo de evolución del cuadro de 1 año¹⁵.

La etiología exacta de esta patología no está clara sin embargo la expresión de receptores de Estrógenos y Progesterona sugiere que dichas hormonas juegan un papel importante y aunque la mayoría de estos tumores se producen en mujeres en edad reproductiva se han reportado casos en mujeres postmenopáusicas que recibieron tamoxifeno^{16,17}.

En este caso se presenta un cuadro de varios meses de evolución caracterizado por una masa que al examen físico no parece tener signos de infiltración lo cual se confirmó mediante estudios de imagen. Se realizó además una biopsia previa al tratamiento definitivo de la paciente en donde se evidenció una inmunoreacción positiva para receptores estrogénicos en el 100% de las células tumorales y Bcl-2: inmunoreacción negativa, sin evidencia de infiltración a estructuras adyacentes con un diagnóstico compatible de Angiomiofibroblastoma.

Tanto los Angiomiofibroblastomas como los Angiomixomas agresivos tienen una inmunohistoquímica parecida y su diagnóstico diferencial radica tanto en una historia clínica detallada, en un examen físico minucioso y en un estudio histopatológico e inmunohistoquímico que descarten infiltraciones en tejidos adyacentes. La ausencia de expresión de receptores Bcl-2 no descarta el diagnóstico ya mencionado ya que dichos tumores si bien lo expresan en su mayoría de casos, no lo hacen en el 100% de las veces¹⁸.

CONCLUSIÓN

La importancia del estudio del Angiomiofibroblastoma radica no en la dificultad técnica del tratamiento sino en el conocimiento del diagnóstico diferencial prequirúrgico de la lesión hecho de manera principal con el Angiomixoma agresivo, el cual tiene una incidencia parecida, ya que de esto depende una escisión simple si se trata de un Angiomiofibroblastoma vs una incisión ampliada con bordes limpios si se considera el diag-

nostico de Angiomixoma agresivo la cual si no se realiza de manera adecuada tiene una tasa de recidiva del 9-72 %^{19,20}.

Contribución de los Autores

Concepción y diseño del trabajo: GN, VN, DS, SS

Recolección/obtención de resultados: GN, VN, PB

Redacción del manuscrito: GN, VN, DS, SS

Revisión crítica del manuscrito: GN, VN, PB, DS, SS

Aprobación de su versión final:

Aporte de pacientes o material de estudio: GN, VN, PB, DS, SS

Conflictos de Interés

Ninguno de los autores que trabajaron en el presente artículo tienen conflicto de interés personal, financiero, intelectual, económico o de interés corporativo con el Hospital Metropolitano y los miembros de la revista MetroCiencia.

Financiación

El presente reporte de caso no tuvo ningún tipo de financiación y de ningún tipo de institución u organización.

Bibliografía

1. **Fletcher CDM, Tsang WYW, Fisher C, Lee KC, Chan JKC.** Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *The American journal of surgical pathology* [Internet]. 1992 [cited 2022 Jan 12];16(4):373–82. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1314521/>
2. **Fan PH, Kong LF, Lin Y, Shi XC, Liu QY.** [Clinicopathologic features of angiomyofibroblastoma]. *Zhonghua bing li xue za zhi = Chinese journal of pathology*. 2018;47(5):376–7.
3. **Pérez-Martínez A, Chávez-Martínez S, Sereno-Coló JA, Arias-González ML.** Angiomiofibroblastoma de la vulva. Reporte de caso. *Ginecología y Obstetricia de México*. 2013;81(06):345–8.

4. **Bo L.** Huge Pedunculated Angiomyofibroblastoma Arising from The Valva: A Case Report with MR Findings and Review of the Literature. *Ame J Surg Clin Case Rep.* 1992;3(6):1-3.
5. **Canda MT, Erkan MM, Caglayan LD, Demir N.** Angiomyofibroblastoma of the left broad ligament mimicking ovarian tumour. <https://doi.org/10.1080/0144361520191692803> [Internet]. 2019 [cited 2022 Jan 12];41(2):316-8. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/01443615.2019.1692803>
6. **Neale A, Warner R, Miller M.** Male angiomyofibroblastoma-like tumour: a paratesticular tumour and the importance of a second opinion. <https://doi.org/10.12968/hmed.2021.0058> [Internet]. 2021 Sep 16 [cited 2022 Jan 12];82(9). Available from: <https://www.magonlinejournal.com/doi/abs/10.12968/hmed.2021.0058>
7. **Javier F, Carrillo O, Fernando J, Amador H, Karina T, Robles C, et al.** Angiomyofibroblastoma como causa de hemorragia transvaginal. *Acta Médica Grupo Angeles* [Internet]. 2020 [cited 2022 Jan 13];18(2):188-90. Available from: www.medigraphic.com/actamedica
8. **Pons Ferre LE, Álvaro Naranjo T, Jaén Martínez J, Bosch Príncipe R, Mateo C, Lejeune M, et al.** Angiomyofibroblastoma de vagina Resumen Angiomyofibroblastoma de vagina. Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica [Internet]. 2005 [cited 2022 Jan 12]; Available from: http://www.conganat.org/7congreso/final/vistaImpresion.asp?id_trabajo=295
9. **Magro G, Righi A, Caltabiano R, Casorzo L, Michal M.** Vulvovaginal angiomyofibroblastomas: morphologic, immunohistochemical, and fluorescence in situ hybridization analysis for deletion of 13q14 region. *Human pathology* [Internet]. 2014 [cited 2022 Jan 13];45(8):1647-55. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24880711/>
10. **Figueiredo G, O'Shea A, Neville GM, Lee SI.** Rare Mesenchymal Tumors of the Pelvis: Imaging and Pathologic Correlation. *Genitourinary Imaging Radiology-Pathology Collection* [Internet]. 2021 Nov 19 [cited 2022 Jan 13];42(1):143-58. Available from: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/rg.210049>
11. **Eckhardt S, Rolston R, Palmer S, Ozel B.** Vaginal Angiomyofibroblastoma: A Case Report and Review of Diagnostic Imaging. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology.* 2018 Jul 15;2018:1-8.
12. **Ocampo T W, Poyo C JC, Manzano P MT, Jover S JJ, Guadaño S V, Ocampo T W, et al.** Angiomyofibroblastoma-like, an exceptional tumor: Presentation of a clinical case and differential diagnosis. *Revista chilena de radiología* [Internet]. 2018 [cited 2022 Jan 12];24(3):117-24. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082018000300117&lng=en&nrm=iso&tlng=en
13. **Magro G, Righi A, Casorzo L, Antonietta T, Salvatorelli L, Kacerovská D, et al.** Mammary and vaginal myofibroblastomas are genetically related lesions: fluorescence in situ hybridization analysis shows deletion of 13q14 region. *Human Pathology.* 2012 Nov 1;43(11):1887-93.
14. **Del Carmen MG.** Mesenchymal Tumors of the Female Genital Tract: Treatment. *Surgical Pathology Clinics* [Internet]. 2009 Dec 1 [cited 2022 Jan 12];2(4):835-48. Available from: <http://www.surgpath.theclinics.com/article/S1875918109000658/fulltext>
15. **Wolf B, Horn LC, Handzel R, Einkenkel J.** Ultrasound plays a key role in imaging and management of genital angiomyofibroblastoma: A case report. *Journal of Medical Case Reports* [Internet]. 2015 Oct 28 [cited 2022 Jan 12];9(1):1-5. Available from: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-015-0715-4>
16. **Lee H, Jang KY, Park HS, Hwang SH, Park SY, Choi KH, et al.** Angiomyofibroblastoma of the vagina in a breast cancer patient. *Pathology* [Internet]. 2008 Aug 1 [cited 2022 Jan 12];40(5):534-6. Available from: <http://www.pathologyjournal.rcpa.edu.au/article/S0031302516323522/fulltext>
17. **Varras M, Akrivis C, Demou A, Kitsiou E, Antoniou N.** Angiomyofibroblastoma of the vagina in a postmenopausal breast cancer patient treated with tamoxifen: clinicopathologic analysis of a case and review of the literature. *International journal of gynecological cancer : official journal of the International Gynecological Cancer Society* [Internet]. 2006 Mar [cited 2022 Jan 12];16(2):581-5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16681729/>
18. **Anggraeni TD, Nuranna L, Luthfiyanto M, Siregar NC, Hellyanti T, Siregar TP, et al.** Rare case of huge vulvar angiomyofibroblastoma in a young female. *Gynecologic Oncology Reports.* 2021 May 1;36:100751.
19. **Mocellin S.** Angiomyofibroblastoma. *Soft Tissue Tumors* [Internet]. 2021 [cited 2022 Jan 13];93-4. Available from: https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-030-58710-9_23

20. **Fernández CM, Gómez CG, Sirtori MR, Fernández CM, Gómez CG, Sirtori MR.** Angiomixoma pélvico agresivo. Reporte de un caso. Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción) [Internet]. 2021 Aug 30 [cited 2022 Jan 13];54(2):131–6. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1816-89492021000200131&lng=en&nrm=iso&tlng=es

Cómo citar: Nicolalde Castillo GA; Nicolalde Castillo MV; Samaniego Balseca MD; Salazar Chiriboga AS; Barbecho Chuisaca PE. Angiomiofibroblastoma Vulvar. Un tumor vulvar poco común. A propósito de un caso. MC [Internet]. 30 de septiembre de 2022; 30(3):57-65. Disponible en: <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol30/3/2022/57-65>