



Angiomioblastoma-like variante lipomatosa de localización perianal en un varón. Presentación de un caso.

Juana Alejandra Alvarado Rodriguez *, Nora Sanchez Mora *, Verónica Parra Blanco *, Yolanda Castro Álvarez *, Francisco Alijo Serrano *, Margarita Gimeno Aranguez *

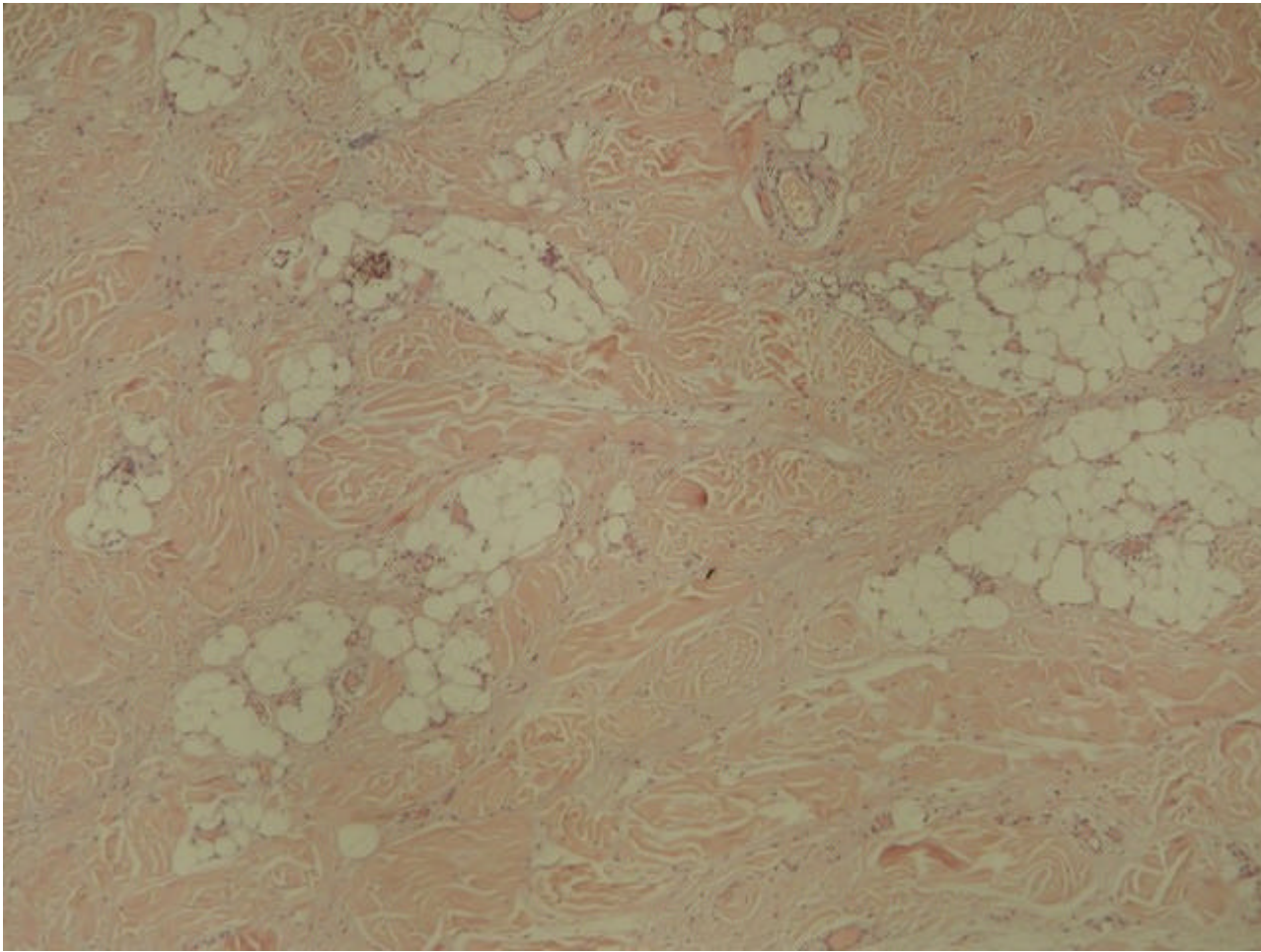
* Hospital General Universitario Gregorio Marañón ESPAÑA

Resumen

El angiomioblastoma es un tumor poco frecuente, descrito recientemente por Fletcher, que ocurre predominantemente en mujeres y de localización perineal.

Presentamos un caso de un varón de 45 años, que presenta una tumoración subcutánea perianal retroescrotal de 1 año de evolución, de crecimiento lento y progresivo. Se trata de una masa de 5x4x4cms, de consistencia blanda, aspecto fibroso y graso. Histologicamente, es una neoplasia mesenquimal con componente lipomatoso maduro, áreas fibrosas colagenosas con células fusiformes y onduladas, abundantemente vascularizada con vasos de calibre variable, predominantemente capilar y venoso. Se acompaña de la presencia de pequeños grupos celulares de citoplasma fibrilar eosinófilo con diferenciación muscular lisa, de distribución perivascular e intersticial. Se evidencian estructuras pseudovasculares con formación de hendiduras, que configuran estructuras seudonodulares de los componentes estromales descritos. Las células fusiformes con CD 34+, y las células musculares on Actina HHF-35 +.

El tumor angiomioblastoma-like variante lipomatosa es un tumor benigno descrito en el tracto genital masculino, que comparte características histológicas con el lipoma de células fusiformes y el angiomioblastoma, con características inmunohistoquímicas que relacionan su histogenesis con estos tumores.



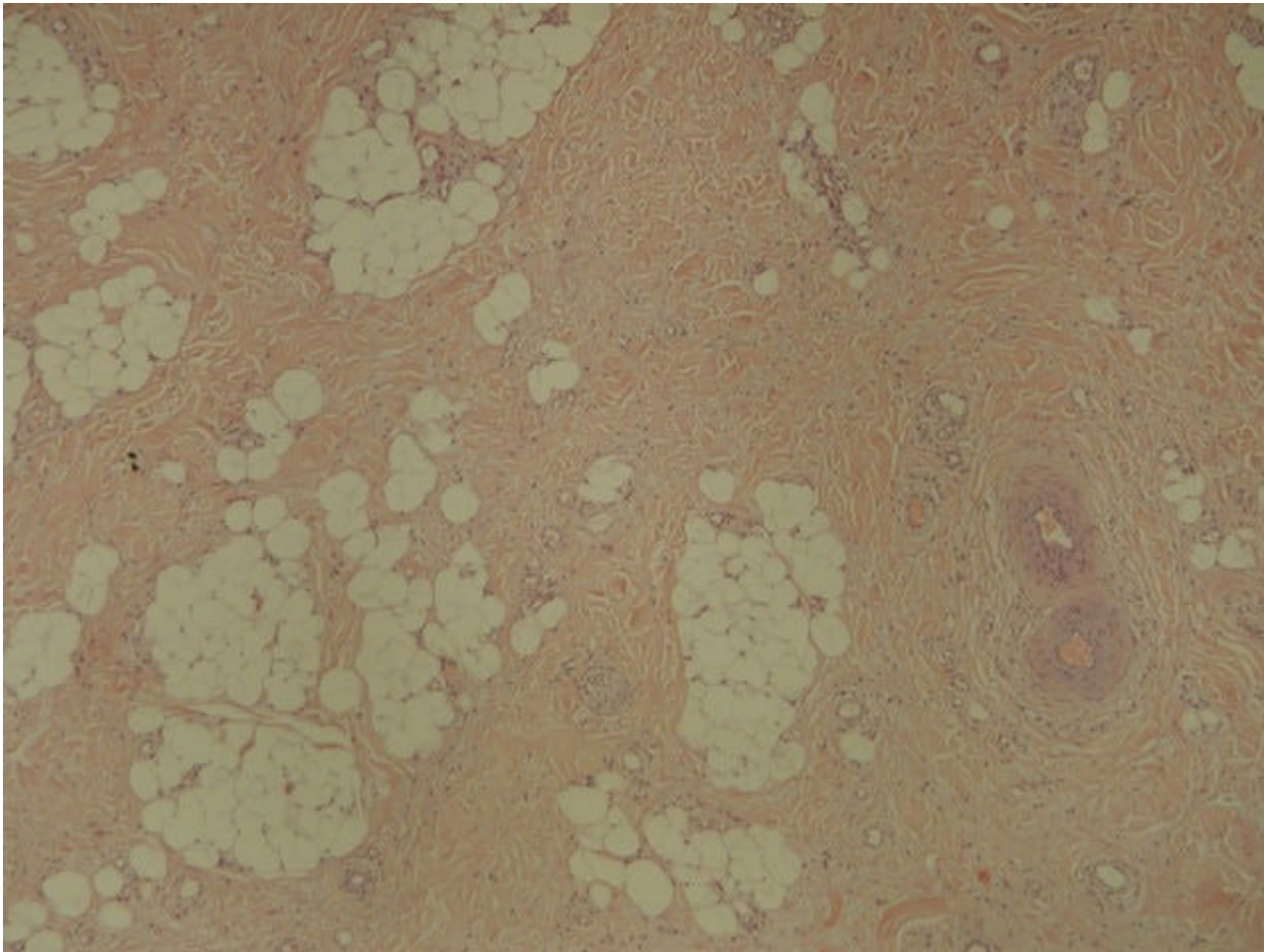
ANGIOMIOFIBROBLASTOMA LIKE VARIANTE LIPOMATOSA -

Introducción

El angiomiofibroblastoma es un tumor mesenquimal, benigno, poco frecuente, descrito en 1992 por Fletcher et al., como una lesión exclusiva de mujeres que afecta la región vulvovaginal. Recientemente se han descrito solo 20 casos de angiomiofibroblastoma, de localización escrotal y perianales.

El angiomiofibroblastoma es una lesión de bordes bien delimitados, constituida por una proliferación de células fusiformes y epitelioides sin atipia, dispuestas alrededor de numerosos vasos sanguíneos de mediano y pequeño calibre, en el seno de un estroma fibroso o fibromixóide. Ocasionalmente entremezcladas con algunas fibras de músculo liso.

La presencia de una cantidad variable de células adiposas maduras en el tumor es inusual. Hiruki et al., Nielsen et al. y Laskin et al. han propuesto el término de angiomiofibroblastoma "variante lipomatosa", para estas lesiones. En la actualidad, según nuestra revisión, hay 8 casos descritos de angiomiofibroblastoma variante lipomatosa, 1 de ellos en un varón.



- Proliferación de vasos de pequeño y mediano calibre en el seno de un estroma colágeno fibroso con presencia de tejido adiposo maduro.

Caso Clínico.

Se trata de un varón de 45 años que presenta una tumoración de crecimiento lento, no dolorosa, subcutánea, en la región perianal retroescrotal, de 1 año de evolución.

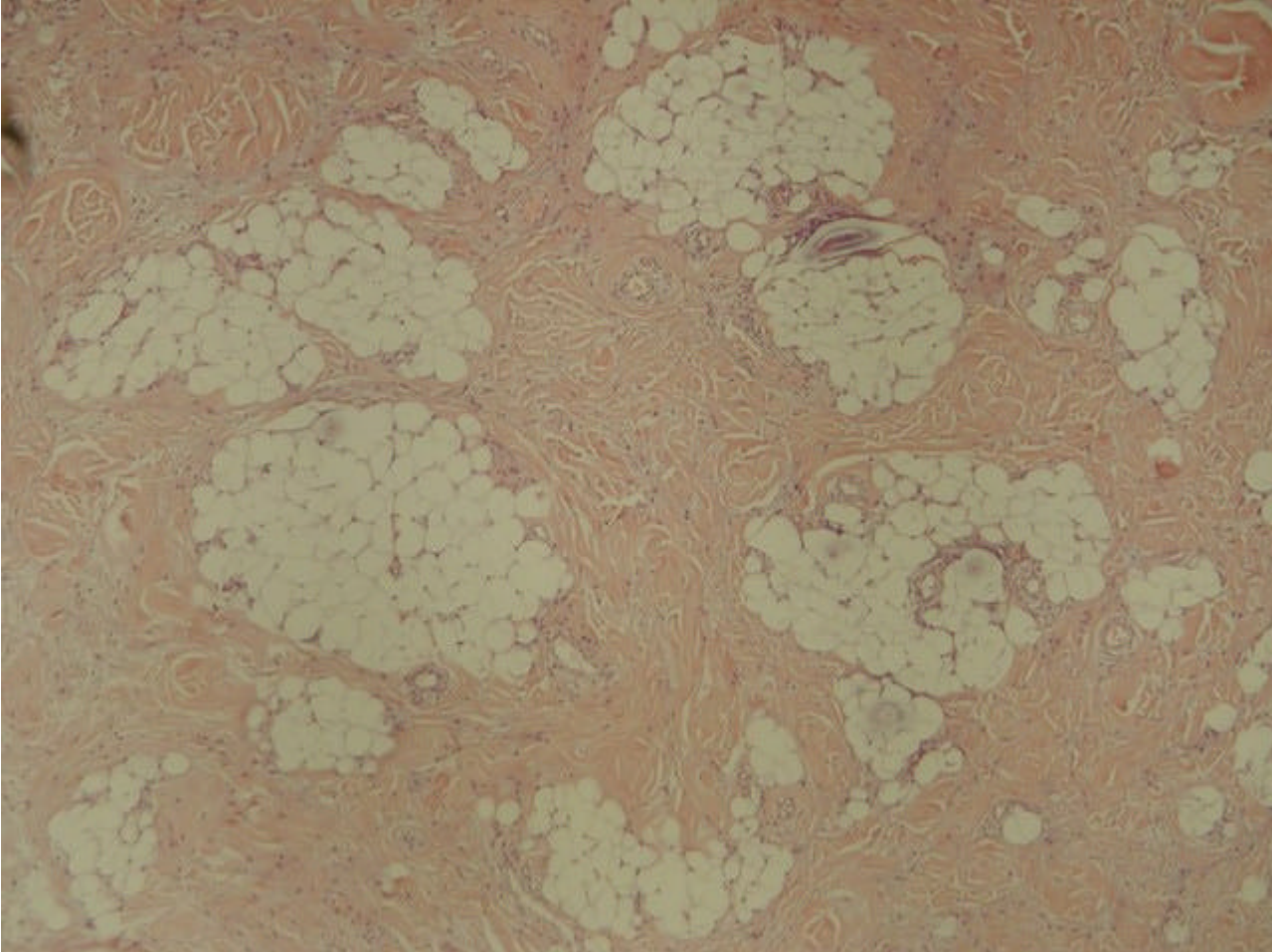
Hallazgos Anatomopatológicos

Macroscópicamente, la tumoración mide 5x4x4 cms., es blanda y muestra una superficie de corte de aspecto graso con áreas fibrosas.

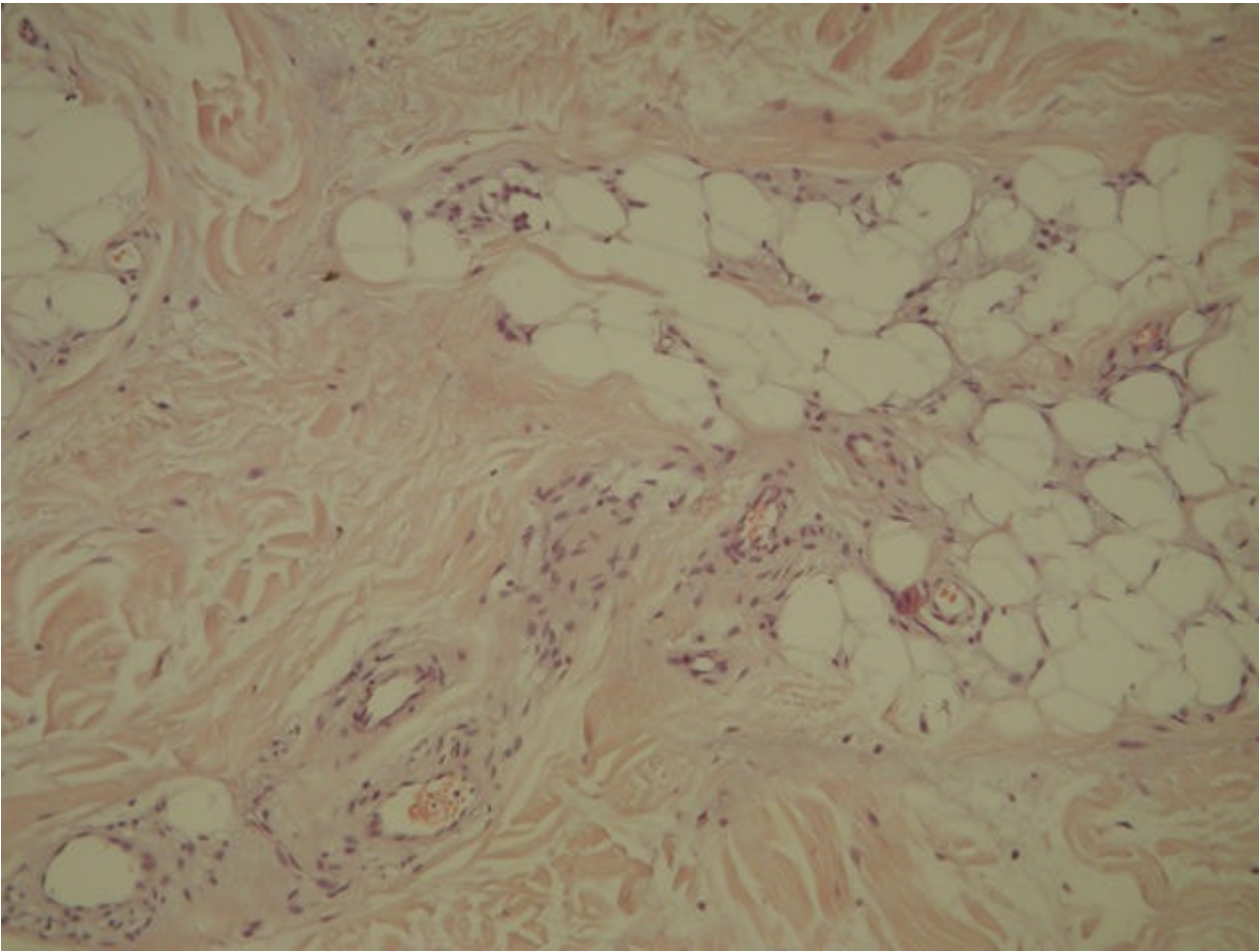
Histológicamente se trata de una neoplasia mesenquimal con componente lipomatoso maduro, áreas de fibrosis colagenosas con células fusiformes y onduladas, rodeando numerosos vasos sanguíneos de calibre variable, predominantemente capilares y venosos. Se acompaña de pequeños grupos celulares de citoplasma fibrilar, eosinófilo con diferenciación muscular lisa. Se evidencian estructuras pseudovasculares con forma de hendiduras, que configuran estructuras pseudonodulares de los componentes estromales descritos.

Las técnicas inmunohistoquímicas son positivas para CD34 y actina músculo específica HHF-35. Los receptores de estrógeno,

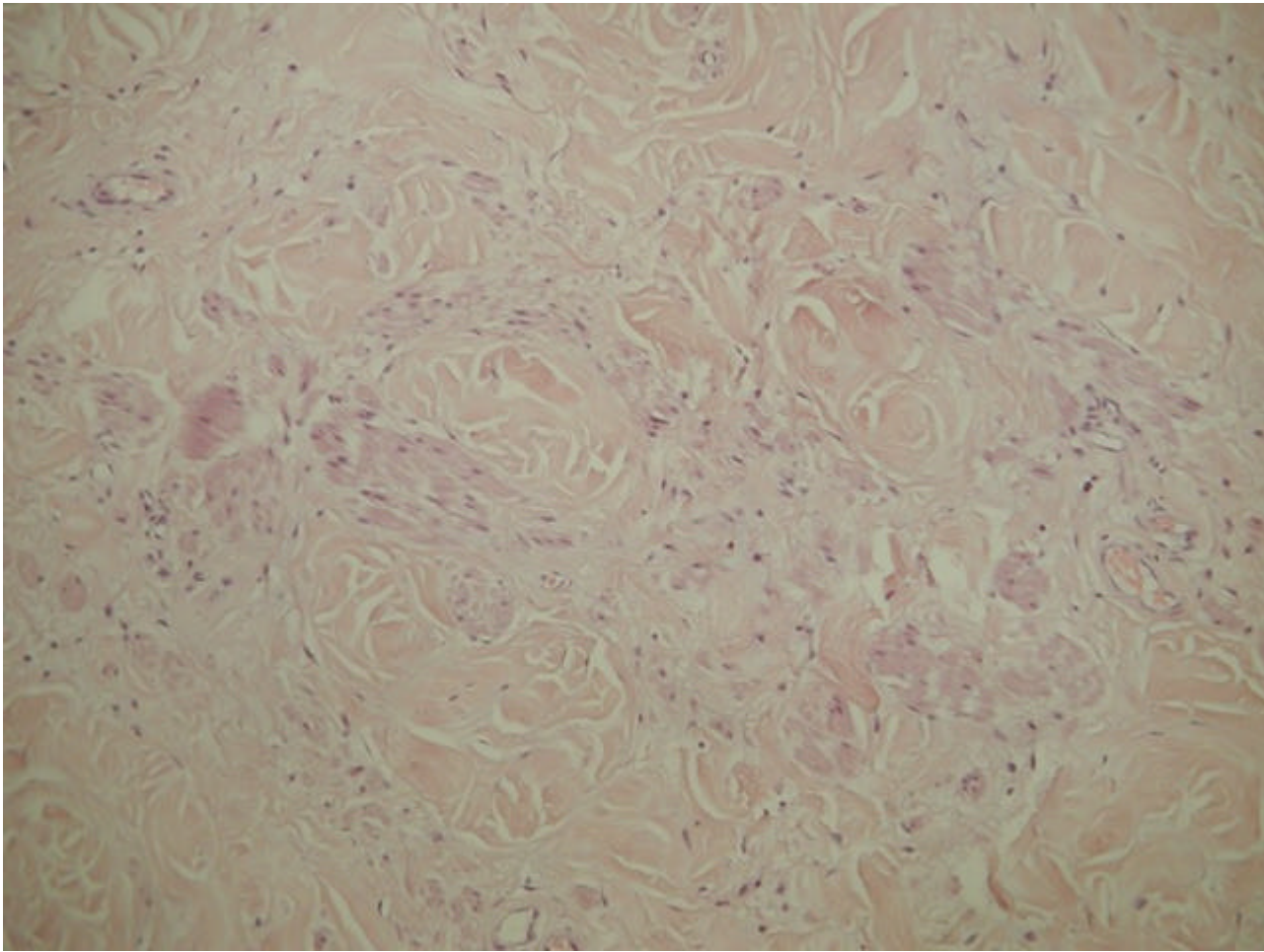
progesterona y antígeno epitelial de membrana son negativos.



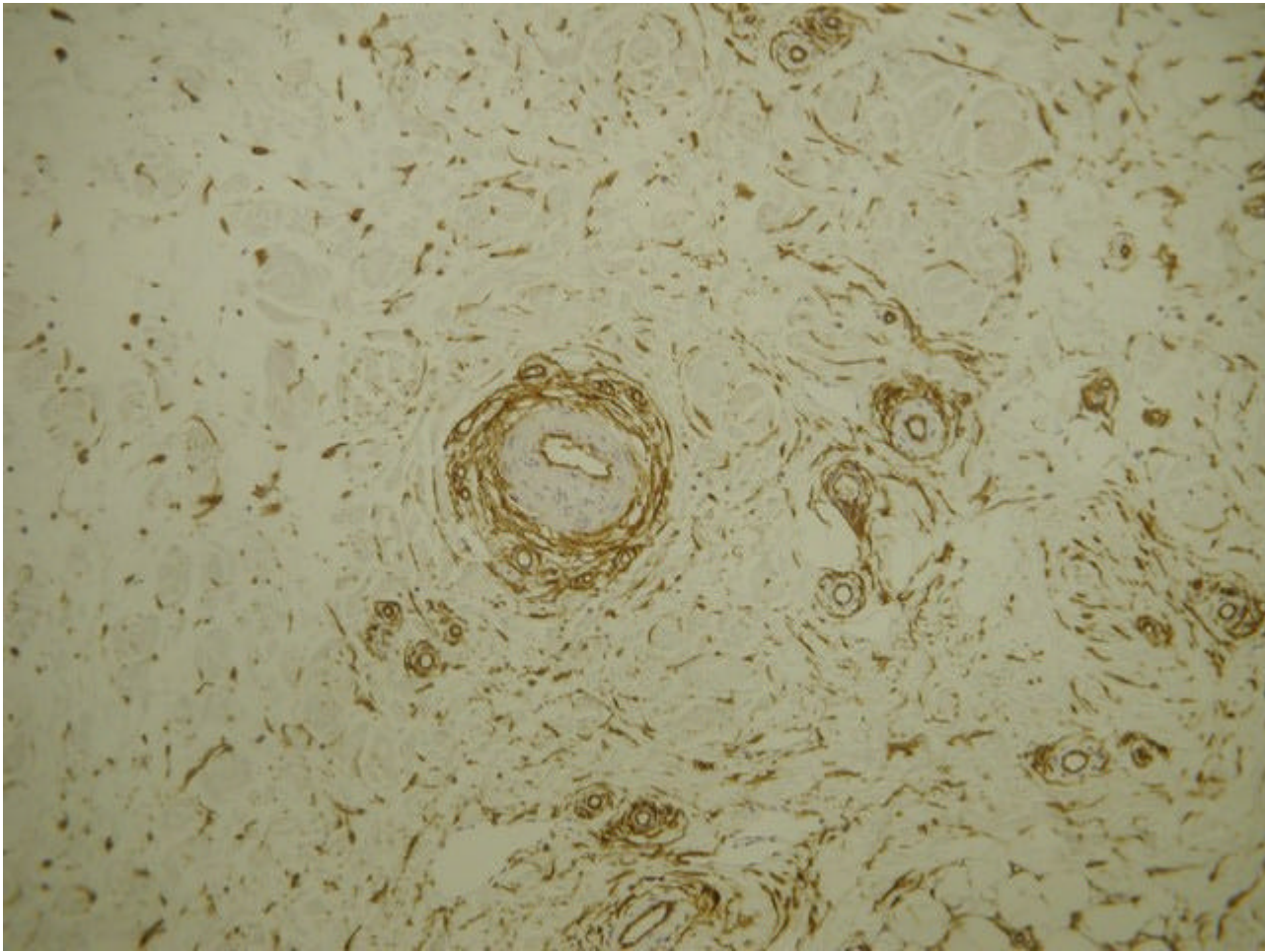
ANGIOMIOFIBROBLASTOMA-LIKE VARIANTE LIPOMATOSA - Estructuras pseudovasculares con forma de hendiduras, que configuran estructuras pseudonodulares de los componentes estromales (colágeno, células adiposas maduras, vasos sanguíneos y células fusiformes sin atipia).



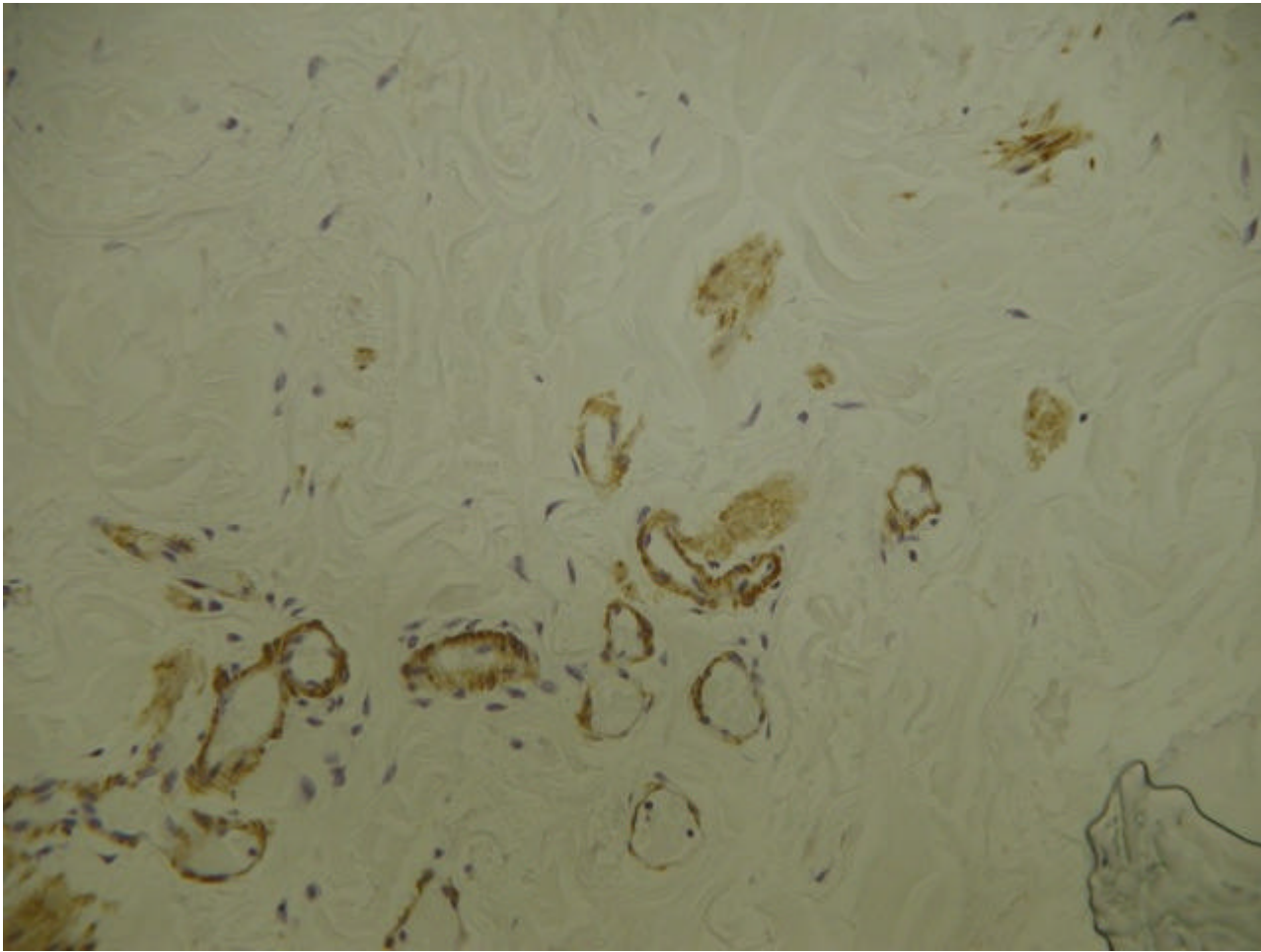
- Proliferación de células fusiformes alrededor de vasos sanguíneos de pequeño calibre, acompañado de tejido adiposo maduro y estroma fibroso.



- Presencia de fibras musculares lisas entremezcladas con la fibras de colágeno.



INMUNOHISTOQUIMICA - Células fusiformes y estroma son CD34 +.



- Actina músculo específica HHF-35 +.

Discusión

Las neoplasias y lesiones pseudoneoplásicas de los tejidos blandos, formadas por células fusiformes entremezcladas con adipocitos maduros frecuentes, causan confusión y dificultades diagnósticas. Las lesiones que deben considerarse como diagnóstico diferencial del angiomiofibroblastoma variante lipomatosa son, básicamente, las neoplasias en las que el tejido adiposo maduro constituye un componente integral de la lesión, como la que se observan en los lipomas de células fusiformes, fibrolipoma, fibromixolipoma dendrítico, angiofibroma celular y el liposarcoma de células fusiformes o mixoide.

El liposarcoma de células fusiformes o mixoides, fibromixolipoma dendrítico y fibrolipoma se diferencian de nuestro caso porque muestran una importante cantidad de material mixoide y ausencia de proliferación de vasos sanguíneos de pequeños y mediano calibre que caracteriza nuestro caso.

La diferencia entre el angiomiofibroblastoma variante lipomatosa y angiofibroma celular, ambos con componente lipomatoso, es más sutil y difícil, aunque no tiene significado clínico. El angiofibroma celular tiene mayor actividad mitótica, presencia de células fusiformes menos agrupadas alrededor de vasos sanguíneos y en un estroma más colágeno que el observado en el angiomiofibroblastoma variante lipomatosa.

Conclusiones

⚡ El angiomiofibroblastoma-like variante lipomatosa es una neoplasia mesenquimal benigna, rara, descrita en el tracto genital femenino y con menor frecuencia en el tracto genital masculino.

⚡ Los principales componentes que la constituyen son:

- Numerosos vasos sanguíneos de pequeños y mediano calibre.
- Proliferación de células fusiformes y epitelioides sin atipias, alrededor de los vasos sanguíneos.
- Tejido fibroso colágeno, tejido adiposo maduro y fibras musculares lisas.

⚡ Estos tumores pueden mostrar un perfil inmunohistoquímico positivos para CD34, estrógeno, progesterona, vimentina, bcl-2, desmina y actina m úsculo específica.

Bibliografía

1. - Laskin, William B. MD, Fetsch, John F., Mostofi, F. Kash. Angiomiofibroblastoma like tumor of the male genital tract: Analysis of 11 cases with comparison to female angiomiofibroblastoma and spindle cell lipoma. Am J Surg Pathol 1998;22:6-16.
2. - Makoto Ito, MD; Hideyuki Yamaoka, MD; Kenji Sano, MD; Masao Hotchi, MD. Angiomiofibroblastoma of the male inguinal region. Arch Path Lab Med 2000;124:1679-1681.
3. - Masayuki Shintaku, Masato Naitou and Yasuaki Nakashima. Angiomiofibroblastoma-like tumor (lipomatous variant) of the inguinal region of a male patient. Path Intl 2002;52:619-622.
4. -Dengfeng Cao MD, Srodon M. MD, Montgomery E. MD, Kurman R.J. MD. Lipomatous variant of angiomiofibroblastoma: Report of two cases and review of the literature. Intl J Gyn Path 2005;24:196-200.