

# Angiomixoma agressivo da vulva: relato de caso

## Aggressive angiomyxoma of the vulva: case report

José Carlos Castelo Branco Ribeiro<sup>1†</sup>, Sabas Carlos Vieira<sup>2</sup>, Benedito Borges da Silva<sup>2</sup>,  
Lina Gomes dos Santos<sup>2</sup>, Pedro Vítor Lopes Costa<sup>2</sup>, Lia Andréa Costa da Fonsêca<sup>2</sup>

### RESUMO

Paciente do gênero feminino, 42 anos, com queixas de dificuldade ao urinar e aumento de volume na região vulvar há 1 ano. Ao exame ginecológico, apresentava extensa lesão na região vulvar. Biópsia da lesão foi inconclusiva. Realizou-se a exérese da lesão. A paciente permanece livre de recorrências há 15 meses. Este caso destaca a necessidade de considerar o angiomixoma no diagnóstico diferencial de massas de causa desconhecida na região vulvar.

**Descritores:** Mixoma/diagnóstico; Neoplasias vulvares; Relatos de casos

### ABSTRACT

Female patient, 42-years-old, complaining of difficulty in urinating and swelling in the vulvar area for one year. Her gynecological examination showed extensive injury in the vulvar region and the biopsy done was inconclusive. The removal of the lesion was conducted. After the procedure, the patient remains free of recurrence for 15 months. This case highlights the need to consider angiomyxoma in the differential diagnosis for tumors of unknown cause in the vulvar region.

**Keywords:** Myxoma/diagnosis; Vulvar neoplasms; Case reports

### INTRODUÇÃO

Angiomixoma agressivo (AA) é um tumor raro, com elevado risco de infiltração e recorrência local.<sup>(1)</sup> Sua patogenia não é clara.<sup>(2)</sup> Ocorre predominantemente em região vulvovaginal, perineal e pélvica, e o diagnóstico é dado por meio de exame histopatológico. O tratamento deve ser a exérese do tumor, com a opção de agonistas do GnRH usados com terapia adjunta.<sup>(3,4)</sup>

O AA foi primeiro descrito por Steeper e Rosai, em 1983.<sup>(4)</sup> Em 2009, existiam menos de 250 casos de angiomixoma descritos, o que destaca a raridade da doença.<sup>(3)</sup>

A maioria dos casos relatados tem sido em mulheres na idade reprodutiva na quarta década de vida. Os AA podem acometer mulheres e homens numa proporção de 6:1.<sup>(4,5)</sup>

Essa é uma doença rara e no melhor do nosso conhecimento existem apenas 74 casos de AA da vulva publicados na literatura.

### RELATO DO CASO

Mulher, 42 anos (G3P3(v)A0) procurou o ambulatório de ginecologia do Hospital Getúlio Vargas de Teresina, no Piauí, com queixa de dificuldade ao urinar e tumoração na região vulvar há um ano.

Ao exame ginecológico constatou-se volumosa massa localizada na região perineal e vulvar, determinando diminuição da cavidade vaginal e abaulando sua parede posterior (Figura 1).



**Figura 1.** Aparência pré-operatória. Volumosa massa localizada na região perineal e vulvar

<sup>1†</sup> *In memoriam*; Instituto de Doenças Tropicais Nathan Portella, Teresina, PI, Brasil.

<sup>2</sup> Universidade Federal do Piauí, Teresina, PI, Brasil.

Autor correspondente: Sabas Carlos Vieira – Rua Félix Pacheco, 2159 sala 305 – Centro – CEP: 64001-160 – Teresina, PI, Brasil – Tel.: (82) 3226-1555 – E-mail: sabas.vieira@uol.com.br

Data de submissão: 20/8/2013 – Data de aceite: 27/12/2013

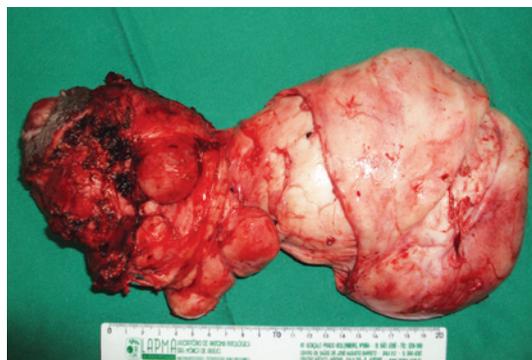
DOI: 10.1590/S1679-45082015RC2952

Realizou-se biópsia da lesão, que mostrou proliferação de células fibroblásticas e miofibroblásticas, sem atipias, em meio à abundante matriz colagenizada com vasos sanguíneos de permeio. Ausência de atividade mitótica e/ou necrose.

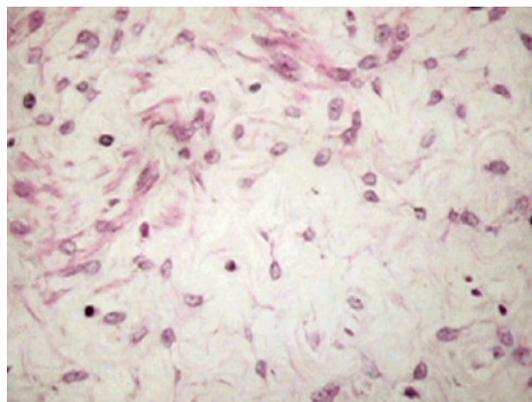
Tomografia computadorizada da pelve mostrou lesão pélvica expansiva, com área de necrose hemorrágica de permeio, bem delimitada, com extensão ao canal vaginal e região pressacral, determinando abaulamento das estruturas circunjacentes, sem sinais de invasão dos planos mioadiposos.

Realizou-se a exérese completa da lesão (30x20x10cm) localizada na região vulvoperineal, que se estendia para a parede vaginal posterior e para parede anterior do reto (Figura 2). A síntese do defeito cirúrgico foi realizada com aproximação dos planos profundos e sutura da região vulvoperineal. Deixou-se um dreno de sucção, que foi retirado no quinto dia de pós-operatório. A paciente fez uso de metronidazol e ciprofloxacino por 14 dias e evoluiu sem intercorrências.

O histopatológico da peça constatou angiomixoma profundo (Figura 3).



**Figura 2.** Aparência macroscópica do tumor, cujas dimensões eram 18x11x13cm, com superfície externa ondulada e branco-acinzentada, e superfície de corte lobulada, brilhante e branco-acinzentada com áreas mixoides



**Figura 3.** Aparência microscópica do tumor. Vasos de tamanho médio e parede espessada, circundados por uma camada de células estromais de aparência mixoide. Hematoxilina e eosina 200X

A paciente encontrava assintomática e sem evidências de doença em atividade 15 meses após a operação.

## DISCUSSÃO

A doença é diagnosticada erroneamente em 80% dos casos. A apresentação clássica é de uma massa de crescimento lento, indolor, localizada na região da vulva, períneo ou glúteo. As pacientes frequentemente relatam que a massa é assintomática.

A patogênese do AA vulvar é pobremente entendida, entretanto alterações genéticas no braço curto do cromossomo 12 (12q) têm sido implicadas.<sup>(6)</sup> O histopatológico é o padrão-ouro para o diagnóstico e, geralmente, mostra vasos de tamanho médio e parede espessada, circundados por uma camada de células estromais de aparência mixoide.<sup>(4)</sup> Histologicamente, esse tumor é hipo ou moderadamente celular, estando as células fusiformes ou estelares no meio de uma matriz mixoide de mucopolissacarídeos, englobando numerosos vasos de pequeno e médio calibres – estes últimos, por vezes, de parede espessa e hialinizada.<sup>(7)</sup> No presente caso, a peça cirúrgica consistia de um tumor pesando 1.326g com dimensões de 18x11x13cm, com superfície externa ondulada e branco-acinzentada, e superfície de corte lobulada, brilhante e branco-acinzentada, com áreas mixoides. Ao microscópio, mostrava vasos de tamanho médio e parede espessada, circundados por uma camada de células estromais de aparência mixoide. Imunoistoquimicamente, as células tumorais mostram imunoreatividade, pelo menos focalmente, para a vimentina e actina específica de músculo. A positividade para desmina é controversa. Há imunonegatividade para antígeno carcinoembrionário, citoqueratina, fator VIII e proteína S100.<sup>(7)</sup>

Muitas modalidades de exames de imagem têm sido utilizadas na identificação e na descrição de AA. A ultrassonografia usualmente revela uma massa cística ou hipoeoica. A tomografia computadorizada tipicamente revela um tumor com margens bem definidas, com atenuação menor que a de músculos, provavelmente devido ao estroma mixoide frouxo e ao alto conteúdo aquoso desse tumor. Em relação aos sinais musculares na ressonância magnética, AA mostra um sinal iso-intenso, nas imagens ponderadas em T1, e hiperintenso, nas imagens ponderadas em T2.<sup>(6)</sup> Estudos de imagem são importantes na avaliação pré-operatória, desde que a extensão do tumor é frequentemente subestimada pelo exame físico. A detecção precoce de recorrências pode também ser aumentada pela inclusão de estudos de imagem no protocolo de seguimento.<sup>(1)</sup>

Múltiplas modalidades de tratamento têm sido descritas, entretanto, a exérese cirúrgica completa – quando possível – deve ser tentada. Exérese parcial pode ser justificada quando uma alta morbidade operatória é antecipada. Infelizmente, recorrências podem ocorrer, mesmo com margens cirúrgicas negativas. Muitas abordagens cirúrgicas ou clínicas podem ser usadas para tratar a doença recorrente. A exérese é ainda o melhor tratamento, mas agonistas do hormônio liberador da gonadotrofina (GnRH) têm sido descritos para prevenir a recorrência em casos isolados.<sup>(4)</sup> A maioria dos angiomixomas mostra positividade para os receptores de estrogênio e de progesterona, sendo provavelmente hormônio-dependentes. Assim, pensa-se que a manipulação hormonal é uma opção viável de tratamento. Análogos do GnRH têm sido usados em alguns poucos casos de mulheres na pré-menopausa, mas o tumor pode voltar a crescer, uma vez que a terapia é descontinuada. O encolhimento pré-operatório de tumores usando análogos do GnRH pode aumentar as chances de excisão completa e minimizar a radicalidade do procedimento cirúrgico.<sup>(3)</sup> O tratamento hormonal adjuvante também tem sido descrito com tamoxifeno e raloxifeno, com variados graus de sucesso – indo de nenhuma resposta à remissão completa do AA primário ou recorrente. Radioterapia e quimioterapia têm sido usadas como terapias adjuvantes, mas é pouco provável que sejam úteis, visto que AA tem baixa atividade mitótica. A embolização arterial tem sido relatada, mas, geralmente, não é realizada, uma vez que esses tumores são alimentados por muitos vasos. Devido à sua raridade, o papel da biópsia do linfonodo sentinela e da linfadenectomia em AA está ainda por

ser determinado. Apesar dessa ampla gama de tratamentos, a recorrência de AA é reportada ser tão alta quanto 72%.<sup>(6)</sup>

Não existem *guidelines* sobre o manejo pós-operatório do AA vulvar. No entanto, devido à alta taxa de recorrência e à potencial morbidade associada com recorrências não diagnosticadas, muitos autores têm recomendado avaliações periódicas, com exame físico e ressonância magnética, por até 15 anos após o tratamento.<sup>(6)</sup>

O angiomixoma deve sempre ser considerado no diagnóstico diferencial de massas nas regiões vulvar, perineal e glútea. O histopatológico é o único modo de fazer o diagnóstico definitivo. O tratamento deve ser a exérese do tumor, com a opção de agonistas do GnRH usados com terapia adjunta.<sup>(4)</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer*. 1996; 78(1):79-90.
2. Nucci MR, Weremowicz S, Neskey DM, Sornberger K, Tallini G, Morton CC, et al. Chromosomal translocation t (8;12) induces aberrant HMGIC expression in aggressive angiomyxoma of the vulva. *Genes Chromosomes Cancer*. 2001; 32(2):172-6.
3. Haldar K, Martinek IE, Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surgical Oncol*. 2010;36(4):335-9. Review.
4. Faber B, Dunwoody R, Kamal N. A rarer case of a rare disease: aggressive angiomyxoma (AAM) in a sixteen year old. *West London Med J*. 2013;5(1):1-5.
5. Gonzaga LF, Freitas FC, Tavares JM. Aggressive vaginal angiomyxoma mimicking urethral tumor. *Int Braz J Urol*. 2005;31(5):475-6.
6. Elkattah R, Sarkodie O, Otteno H, Fletcher A. Aggressive angiomyxoma of the vulva: a précis for primary care providers. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2013; 2013:183725.
7. Jardim O, Matos R, Falcão F, Dinis M, Oliveira C. Angiomixoma agressivo da vulva. *Acta Med Port*. 2001;14(5-6):507-10.