

# ANGIOMIXOMA AGRESSIVO DA VULVA

ONDINA JARDIM, RITA MATOS, FRANCISCO FALCÃO, MADALENA DINIS,  
CARLOS OLIVEIRA

Serviço de Ginecologia/Obstetrícia. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra

## RESUMO

A propósito de dois casos clínicos de Angiomixoma Agressivo da vulva, os autores fazem uma revisão do seu padrão histológico, mixóide e vascular; da sua apresentação clínica, com recidivas frequentes e do seu tratamento, com a dificuldade em determinar as margens cirúrgicas.

*Palavras-chave:* angiomixoma agressivo, recidivas frequentes, nascimento lento, vulva, períneo.

## SUMMARY

### Vulva's aggressive angiomyxoma

An unusual myxoid and vascular appearing neoplasm of the vulva, termed an Agressive Angiomyxoma, is described in two cases report. The clinical presentation and recurrence pattern were typical for previously described neoplasms of the same cellular pattern. The histopathology, difficulties in determining the surgical margins, and the treatment of this tumor are discussed.

*Key words:* aggressive angiomyxoma, frequent recurrence, pattern slow, vulva, perineum

## INTRODUÇÃO

Em 1983 Steeper e Rosai descreveram pela primeira vez uma entidade clínica rara, uma neoplasia mesenquimatosa que apresenta uma predileção pela pelvis e períneo da mulher jovem, a que chamaram, Angiomixoma Agressivo da Vulva (A.A.V.).

As lesões são caracterizadas por uma massa que infiltra os tecidos moles da pelvis e períneo, com um padrão histológico, predominantemente mixóide, com crescimento lento e frequentes recidivas locais.

Da história natural deste tumor há que registar a sua maior frequência no sexo feminino, numa proporção de seis mulheres para um homem e uma incidência predominante nas terceira e quarta décadas da vida<sup>1</sup>. Clinicamente coloca-se o problema do diagnóstico diferencial com quisto da glândula de Bartholin, quisto vaginal, hérnia do períneo ou com uma neoplasia<sup>1,2</sup>. Os sintomas de que normalmente se acompanha são, dor local, sensação de peso e dispareunia.

Localmente o comportamento tumoral caracteriza-se

pelo crescimento lento e pela invasão da gordura e músculos estriados da periferia<sup>3</sup>. O tratamento é exclusivamente cirúrgico<sup>2-4</sup> com elevada taxa de recidivas, variando de acordo com as séries, entre 36 e 72%, provavelmente na dependência de exéreses cirúrgicas incompletas<sup>1,5</sup>. Quanto ao comportamento tumoral à distância, desconhecem-se registos de metástases<sup>6</sup>.

No nosso Serviço observaram-se duas situações deste tipo de tumor, que envolveram primariamente a vulva e que servem de base para esta publicação e pretexto para uma revisão bibliográfica.

**CASOS CLÍNICOS**

Descrição clínica e caracterização macroscópica

**Caso A**

M.A.G. 42 anos de idade, apresenta uma massa vulvar com 13 anos de evolução (figura 1), com crescimento lento, consistência duro-elástica, sem sintomas de dores ou dispareunia e colocando o diagnóstico diferencial com quisto da glândula de Bartholin, lipoma ou neoplasia.



Fig. 1 - Caso A - Pré-operatório

Durante a intervenção verificámos tratar-se de uma massa vulvar com prolongamento paravaginal com 13 x 6 cm e cujo volume tinha sido subestimado clinicamente. Limitámo-nos a fazer a exérese total da referida massa sem respeitarmos margens de segurança.

A massa excisada tinha cerca de 90 gr de peso e 13 cm de maior eixo, era rosa acastanhada, mole e gelatinosa, esboçando nodulação.

O diagnóstico histológico revelou tratar-se de Angiomixoma Agressivo da Vulva (A.A.V.), com invasão focal do tecido adiposo adjacente.

Num follow-up efectuado um ano após a cirurgia, verificámos ausência de recidiva clínica, e ecográfica (figura 2).



Fig. 2 - Caso A - Ecografia de controlo 1 ano após a cirurgia

**Caso B**

A.J.M. 32 anos de idade, com atraso mental profundo, apresenta duas tumorações vulvares, pediculadas, com crescimento lento e com sete anos de evolução. Foi submetida a exérese das mesmas formações após ter iniciado hemorragia na base dos pedículos.

Ao exame macroscópico as referidas formações pediculadas, tinham respectivamente 6.5 x 5.5 x 5.5 cm e 5.5 x 4.5 x 4.0 cm e estavam revestidas por pele de tonalidade arroxeadada (figura 3). Em secção eram constituídas por um tecido esbranquiçado, brilhante, de aspecto mixoide, exsudando líquido seromucoso ao corte (figura 4). Histologicamente o tumor foi diagnosticado de AAV

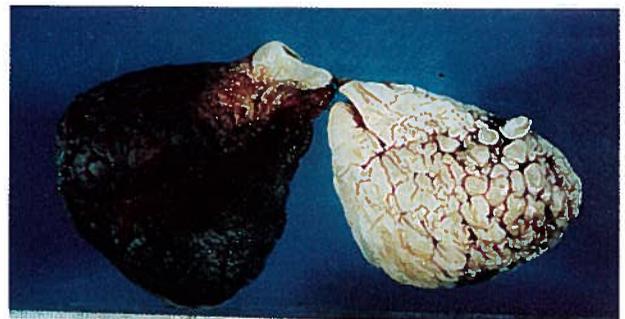


Fig. 3 - Caso B - Peça operatória

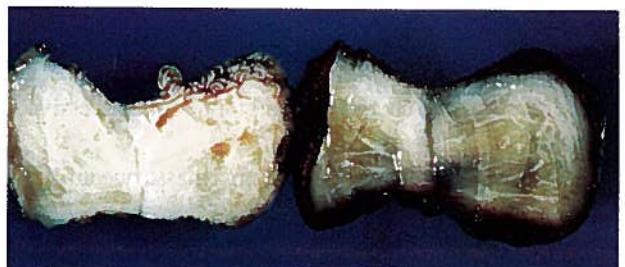


Fig. 4 - Caso B - Peça operatória em corte

com invasão do plano operatório de profundidade, base dos pedículos.

Efectuou-se um follow-up dois anos após a cirurgia sem que tenha havido até então sinais de recidiva local.

### Descrição microscópica

Histologicamente as tumorações são mal definidas, interessando o tecido adiposo adjacente (figura 5) e constituídas por um tecido predominantemente mixóide, hipocelular que englobava numerosos vasos sanguíneos de pequeno e médio calibre; (figura 6) estes últimos tendo por vezes parede muscular espessa ou hialina (figura 7). O estroma mixóide, com extravasamento focal de glóbulos



Fig. 7 - AAV (HE x 10). Estroma mixóide englobando vasos sanguíneos de calibre diverso, de tipo capilar ou de parede espessa

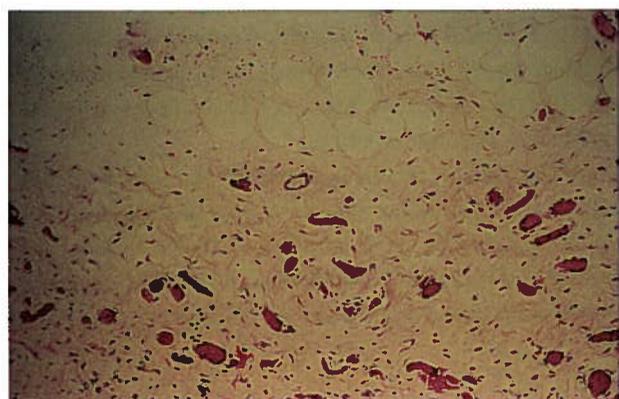


Fig.5 - AAV (HE x 10). Aspecto infiltrativo das margens

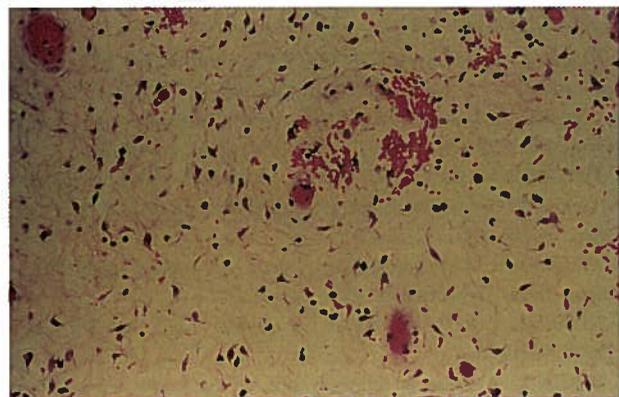


Fig. 6 - A.A.V. (HE x 20). Estroma mixóide, hipocelular com células fusiformes, citoplasma pouco definido e núcleo sem atipia ou actividade mitótica

vermelhos, evidenciava positividade pouco intensa para o ferro colóidal e negatividade para o PAS e AA, de acordo com a presença de mucopolissacarídeos ácidos. As células são fusiformes ou estelares, de limites citoplasmáticos imprecisos, sem atipias nucleares ou actividade mitótica. Observam-se áreas mais densas e colagenizadas (caso A) e raras células gigantes multinucleadas (caso B).

As células estromais evidenciam imunopositividade franca para a vimentina e focal para o HHF35 (caso A); foram negativos para os restantes marcadores utilizados: desmina, CK, S100, alfa actina de músculo liso e CD34, sendo este último apenas positivo nas estruturas vasculares. Os receptores de estrogénio marcaram menos de 10% dos núcleos nos casos A e B (figura 8). Os receptores de progesterona foram positivos em menos de 50% dos



Fig. 8 - AAV (RE x 20). Imunomarcção < 10% dos núcleos tumorais

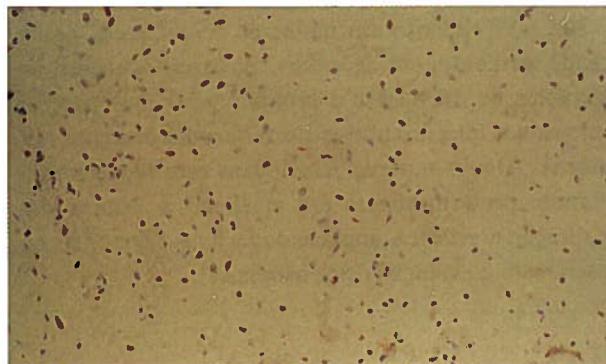


Fig. 9 - AAV (RPR x 20). Imunomarcção < 50% dos núcleos tumorais

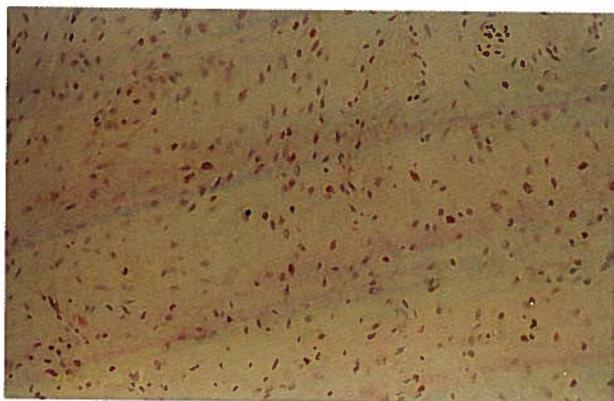


Fig. 10 - AAV (Ki - 67 x 20). Baixo índice proliferativo. Imunopositividade nuclear < 5%

núcleos no caso A (figura 9) e negativos no caso B. O Ki 67 (MIB1) foi positivo em menos de 5% das células em ambos os casos (figura 10).

## DISCUSSÃO

Inicialmente o AAV foi descrito como um tumor localizado exclusivamente aos tecidos moles da pelvis e períneo femininos<sup>1</sup>, mas posteriormente foram igualmente descritos casos no homem, localizados ao períneo e região peri-anal<sup>7</sup>, escroto, região inguinal e pélvis<sup>8</sup>.

Histologicamente este tumor é hipo ou moderadamente celular, sendo as células fusiformes ou estelares no seio de uma matriz mixóide contendo mucopolissacáridos ácidos e englobando numerosos vasos de pequeno e médio calibre, estes últimos por vezes de parede espessa e hialinizada. Apesar do característico índice proliferativo, mostrando tendência a múltiplas recorrências locais, não são conhecidos casos de metástases.

Imunohistoquimicamente, as células tumorais mostram imunorreatividade, pelo menos focalmente, para a vimentina e actina músculo específica. A positividade para a desmina é controversa. Há imunonegatividade para o antígeno carcino-embriónico (CEA), citoqueratinas, factor VIII e proteína S100.

No AAV descrito em mulheres verificou-se, numa grande percentagem de casos, positividade para os receptores de estrogénio e progesterona<sup>1</sup>, que não foi demonstrada quer nos nossos casos quer nos descritos nos homens. Alguns autores relacionam este facto com a evidente predominância em mulheres e com a sua localização específica, implicando factores hormonais no crescimento e evolução desta neoplasia<sup>1</sup>.

O baixo índice proliferativo (Ki 67 < 5%) está de acordo com a actividade mitótica mínima e a sua lenta capacidade de crescimento<sup>1</sup>.

Histologicamente, o diagnóstico diferencial é feito com tumores benignos mixóides (angiomioblastoma, mucofibroma, lipoma ou leiomioma mixóide) ou com neoplasias malignas como rhabdomyosarcoma botrióide, lipossarcoma mixóide ou mixofibrossarcoma.

Crítérios histológicos<sup>9,10</sup>, o estudo imunohistoquímico e a ausência de atipias concorrem para um diagnóstico histológico correcto desta entidade.

O tratamento ideal para esta patologia é a excisão local com margens cirúrgicas livres de tumor. Por vezes torna-se difícil na medida em que requer a exérese de fáscias e músculos adjacentes<sup>2,5</sup>. Contudo a localização do tumor e a sua relação com outros órgãos, nomeadamente com o recto e a bexiga, torna por vezes necessária uma abordagem abdomino-perineal<sup>2</sup>.

A alta taxa de recidivas é referida por vários autores como a tradução de excisões cirúrgicas inadequadas<sup>3,4,6</sup>. Há descrição de recorrências tumorais, de dez meses até 14 anos após o tratamento cirúrgico inicial<sup>2,3</sup>, reflectindo um crescimento tumoral que pode ser muito lento.

## BIBLIOGRAFIA

1. FETSCH J, LASKIN W: Aggressive Angiomyxoma. A Clinicopathologic Study of 29 Female Patients. *Am Cancer Society* 1996; 78(1):79-90
2. ELCHALAL U, LIFSCHITZ-MERCER: Case Report Aggressive Angiomyxoma of the Vulva. *Gynec Oncology* 1992;47:260-262
3. SKÁLOVÁ A, MICHAL M: Aggressive Angiomyxoma of the Pelvioperineal Region. *Am J Derm* 1993;15(5):446-451
4. SMITH HO, WORREL RV: Aggressive Angiomyxoma of the Female Pelvis and Perineum. Report of two cases and Review of the Literature. *Gynec. Oncol.* 1991;42:79-85
5. HILGERS R, RAMNATH MD: Aggressive Angiomyxoma of the Vulva. *Obstet Gynecol* 1986;68(3):60s-62s
6. STEEPER T, ROSAI J: Aggressive Angiomyxoma. *Am J S Path* 1983;7:463-476
7. BEGIN L: Aggressive Angiomyxoma of the Vulva. *Human Pathology* 1983;16:621-628
8. TSANG W, FLETCHER C: Aggressive Angiomyxoma. A report of four cases occurring in men. *Am J Surg Path* 1992; 16 (11): 1059-1065.
9. FLETCHER C, TSANG W: Angiomyofibroblastoma of the Vulva. A benign Neoplasm Distinct from Aggressive Angiomyxoma. *Am J Surg Path* 1992;16(4):373-382
10. MARISA R, NUCCID: Cellular Angiofibroma. A Benign Neoplasm Distinct from Angiomyoblastoma and Spindle Cell Lipoma. *Am J Surg Path* 1997;21(6):636-644