

ANGIOMIOFIBROBLASTOMA EN HERNIA DE SPIEGEL

Patricio Corfield (1) | Andrés Frosch (2) | Fernando
Piaggio (3) | Agustina Saino (3)

CENTRO MEDICO SAN LUCAS (1) FB DIAGNOSTICO
POR IMÁGENES (2) INDABI (3)

Presentación del caso:

Mujer de 47 años con antecedentes de fibromialgia, histerectomizada, que consulta por tumoración abdominal interpretada clínicamente como hernia de Spiegel. Se estudia con ecografía abdominal donde se constata una formación sólida con escasa vascularización; se complementa con Tomografía Multislice.

Hallazgos Imagenológicos:

Ecografía abdominal (fig. 1 y 2) donde se observa voluminosa formación sólida, heterogénea, discretamente vascularizada con espacios quísticos en su interior; se extiende desde hipocondrio izquierdo hasta la cavidad pélvica.

Tomografía Computada Multislice con contraste oral (fig. 3, 4 y 5) donde se observa tumoración sólida heterogénea contenida en una hernia de Spiegel, dicha formación, con pérdida de domicilio, desplaza estructura intestinales sin evidencia de infiltración.

Ecografia Abdominal

Fig. 1
Transductor lineal.

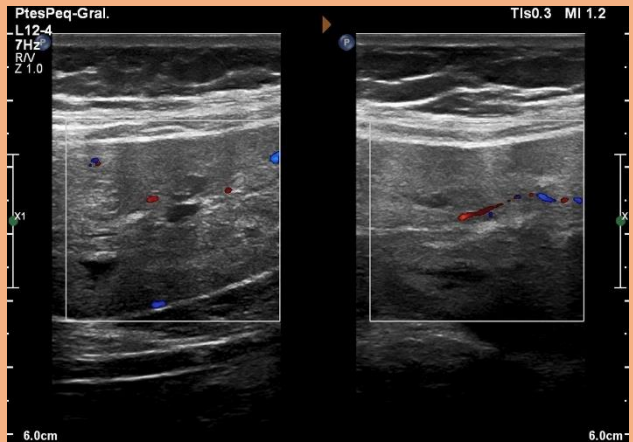
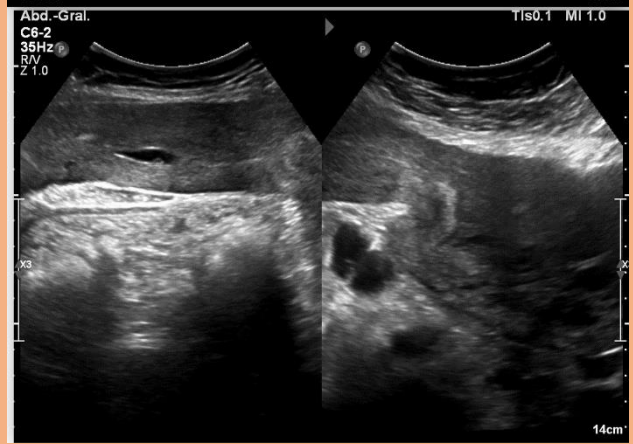


Fig. 2
Transductor convexo.



Tomografía Computada Multislice con contraste oral

43

Fig. 3 Imagen axial.

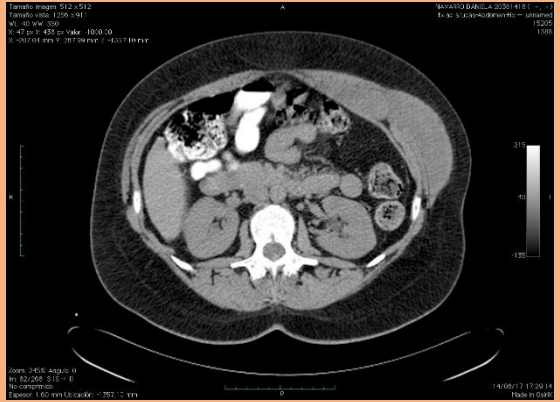


Fig. 4
Reconstrucción Coronal.



Fig. 5
Reconstrucción Sagital



Discusión:

La hernia de Spiegel representa el 0,1 al 2 % de las hernias abdominales. Tiene predisposición por el sexo femenino.

Se produce por un defecto en la unión de los músculos oblicuo interno y transversos. Suelen ser intraparietales quedando el contenido limitado por la fascia del músculo oblicuo externo.

El angiomiofibroblastoma es un tumor benigno, raro, de estirpe mesenquimatoso descrito en 1992 por Fletcher y colaboradores. Con mayor frecuencia se presenta en mujeres de mediana edad y de localización vulvo-vaginal; existe en la literatura reportes de otras localizaciones anatómicas y casos descritos en hombres.

El tumor generalmente existe como una masa circunscrita en el tejido subcutáneo de la vulva y por lo general no pediculado.

El tamaño medio de este tipo de lesiones es de 4 cm.

Histológicamente está constituido por vasos pequeños o de tamaño mediano, rodeados de miofibroblastos y un estroma laxo, edematoso. Las figuras mitóticas son escasas y no hay necrosis (fig. 6). Un 10 % presentan tejido adiposo.

En lesiones antiguas puede observarse hialinización y fibrosis.

Los principales diagnósticos diferenciales a plantearse son el angiomixoma agresivo, angiofibroma celular y entidades malignas como el histiocitoma fibroso maligno y el liposarcoma mixoide.

El patrón inmunohistoquímico que caracteriza a esta lesión es su positividad para vimentina-desmina, poniéndose así de manifiesto su naturaleza miofibroblástica, y variable para actina de músculo liso. Así mismo muestran positividad para receptores de estrógenos y progesterona (fig. 7 y 8).

En la literatura se ha reportado un único caso de angiomiofibrosarcoma, el mismo presentaba áreas de angiomiofibroblastoma fusionado imperceptiblemente con un sarcoma de alto grado similar a un histiocitoma fibroso maligno mixoide.

En este caso el tumor se muestra lobulado, pesa 450 grs. y mide 23.5x10.5 cm. El informe quirúrgico informó que dicha formación se encontraba unida a la pared abdominal por múltiples pedículos irrigados por vasos derivados de la arteria epigástrica (fig. 9).

Fig. 6.
Hematoxilina-
eosina.
Celularidad
miofibroblástica
y estructuras
vasculares.

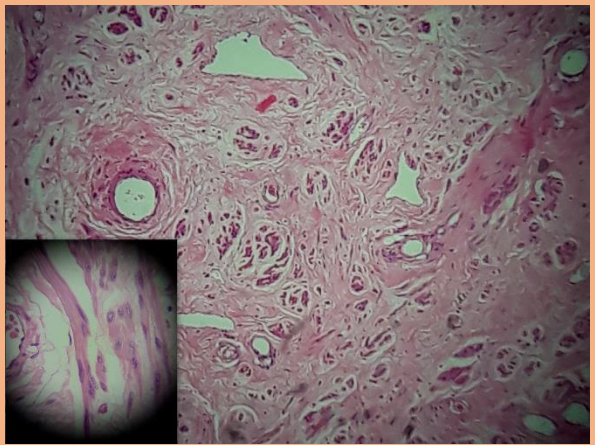


Fig. 7. Inmuno-
histoquímica.
Positividad
para desmina-
actina.

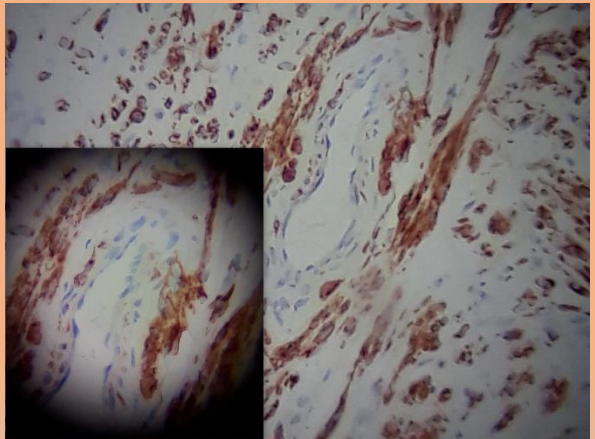


Fig. 8 Pieza
quirúrgica.



Conclusión:

El angiomiofibroblastoma es una lesión sólida localizada habitualmente en la región vulvo-vaginal.

Histológicamente se encuentra dentro de un amplio espectro de tumores en donde los miofibroblastos constituyen su componente integral. La determinación de fibras de vimentina y desmina mediante inmunohistoquímica ayuda a su diagnóstico.

Los estudios de imágenes son fundamentales para las formaciones de gran volumen.

Presentan bajo índice de recurrencia.

La transformación maligna es rara.

- I. H. Hsu, T. C. Chang, C. T. Wu, R. J. Chen, and S. N. Chow, "Angiomyofibroblastoma of the vulva," *Journal of the Formosan Medical Association*, vol. 103, no. 6, pp. 467–471, 2004.
- M. R. Nucci and C. D. M. Fletcher, "Vulvovaginal soft tissue tumours: update and review," *Histopathology*, vol. 36, no. 2, pp. 97–108, 2000.
- H. Horiguchi, M. Matsui-Horiguchi, M. Fujiwara et al., "Angiomyofibroblastoma of the vulva: report of a case with immunohistochemical and molecular analysis," *International Journal of Gynecological Pathology*, vol. 22, no. 3, pp. 277–284, 2003.
- M. Omori, H. Toyoda, T. Hirai, T. Ogino, and S. Okada, "Angiomyofibroblastoma of the vulva: a large pedunculated mass formation," *Acta Medica Okayama*, vol. 60, no. 4, pp. 237–242, 2006.
- S. Barat, S. Tirgar-Tabari, and S. Shafaei, "Angiomyofibroblastoma of the vulva," *Archives of Iranian Medicine*, vol. 11, no. 2, pp. 224–226, 2008.
- G. P. Nielsen, R. H. Young, G. R. Dickersin, and A. E. Rosenberg, "Angiomyofibroblastoma of the vulva with sarcomatous transformation ("angiomyofibrosarcoma")," *American Journal of Surgical Pathology*, vol. 21, no. 9, pp. 1104–1108, 1997.