

Angiomixoma superficial

María Rodríguez-Vázquez^a, Mónica García-Arpa^a, Margarita Delgado^b, Pilar Cortina^a, Elena Vera^a y Guillermo Romero^a

^aDepartamento de Dermatología. Complejo Hospitalario de Ciudad Real. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Ciudad Real. España.

Resumen.—Los angiomixomas superficiales son lesiones cutáneas benignas poco frecuentes y clínicamente muy variables. Normalmente se localizan en tronco, pero también pueden aparecer en miembros inferiores, cabeza y cuello. El diagnóstico es histológico, y se caracteriza por ser un tumor mal delimitado, multinodular y por la presencia de un material mixoide intersticial con escasa celularidad. El tratamiento es quirúrgico, con posibilidad de recurrencia local. Ante la presencia de un angiomixoma superficial habrá que descartar siempre un complejo de Carney asociado. Se presenta el caso de una mujer con un angiomixoma superficial solitario de rápido crecimiento.

Palabras clave: angiomixoma superficial, piel, Carney.

SUPERFICIAL ANGIOMYXOMA

Abstract.—Superficial angiomixomas are clinically variable, infrequent, benign skin lesions. They are usually located on the trunk, but can also appear on the lower limbs, head and neck. They are diagnosed histologically, and are characterized by the fact that they are poorly delimited, multinodular tumors, and by the presence of interstitial myxoid material with scanty cellularity. Treatment is through surgery, and local recurrence is possible. An associated Carney's complex must always be ruled out with superficial angiomixoma. We present the case of a woman with a solitary, fast-growing superficial angiomixoma.

Key words: superficial angiomixoma, skin, Carney.

INTRODUCCIÓN

El angiomixoma superficial es un tumor mesenquimatoso benigno poco frecuente. Fue descrito en 1988 por Allen et al¹ y hasta hace poco tiempo era una patología infravalorada. Esta lesión ya había sido reconocida en el contexto de los síndrome de Carney², NAME (del inglés *nevi, atrial myxoma, myxoid neurofibroma and ephelides*)³ o LAMB (del inglés *lentiginos, atrial myxomas and blue nevi*)⁴, pero puede aparecer de manera esporádica y aislada como una entidad *per se*. Presentamos el caso de una paciente de 34 años con una lesión en la cara compatible con angiomixoma superficial, no asociado a mixomas cardiacos.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 34 de años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a consulta por presentar, en la región preauricular izquierda, una masa asintomática, de crecimiento rápido y progresivo de 2 meses de evolución. Refería que hacía 9 meses le habían

extirpado en la misma localización una lesión sobre-elevada, asintomática, de 20 años de evolución, con diagnóstico histológico de fibrolipoma.

En la exploración física se observó en región preauricular izquierda una masa subcutánea que elevaba la piel, de 4 × 6 cm, bien delimitada, de apariencia quística, consistencia blanda, no adherida a planos profundos y recubierta por piel normal (fig. 1). Se realizó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la lesión, en la que se observaron células de aspecto fibroblástico y adiposo sin signos de malignidad. En la TC se observó, en la región preauricular izquierda, una masa quística de 6 × 4 × 1,3 cm en el seno del tejido celular subcutáneo, independiente de la glándula parótida y del músculo temporal.

Se realizó extirpación de la lesión. En la histología se observó, en la dermis y extendiéndose a tejido celular subcutáneo, una lesión multilobulada y con márgenes mal definidos. Esta tumoración contenía una prominente estroma mixoide en el que se encontraban vasos de paredes finas y escasa celularidad. No se apreciaban atipias ni mitosis. La estroma mixoide se teñía fuertemente con la técnica de hierro coloidal (figs. 2 y 3). Ante el diagnóstico de angiomixoma superficial se realizó una ecocardiografía en la que no se detectaron mixomas auriculares. En la exploración física no se observaron otras tumoraciones ni lesiones pigmentadas que pudieran hacer sospechar un síndrome asociado. Tras 6 meses de seguimiento no se han observado signos de recurrencia.

Correspondencia:

María Rodríguez-Vázquez.

Departamento de Dermatología. Hospital del Carmen.

Rda. del Carmen, s/n. 13002 Ciudad Real. España.

mrodvaz@yahoo.es

Recibido el 26 de octubre de 2004.

Aceptado el 31 de marzo de 2005.

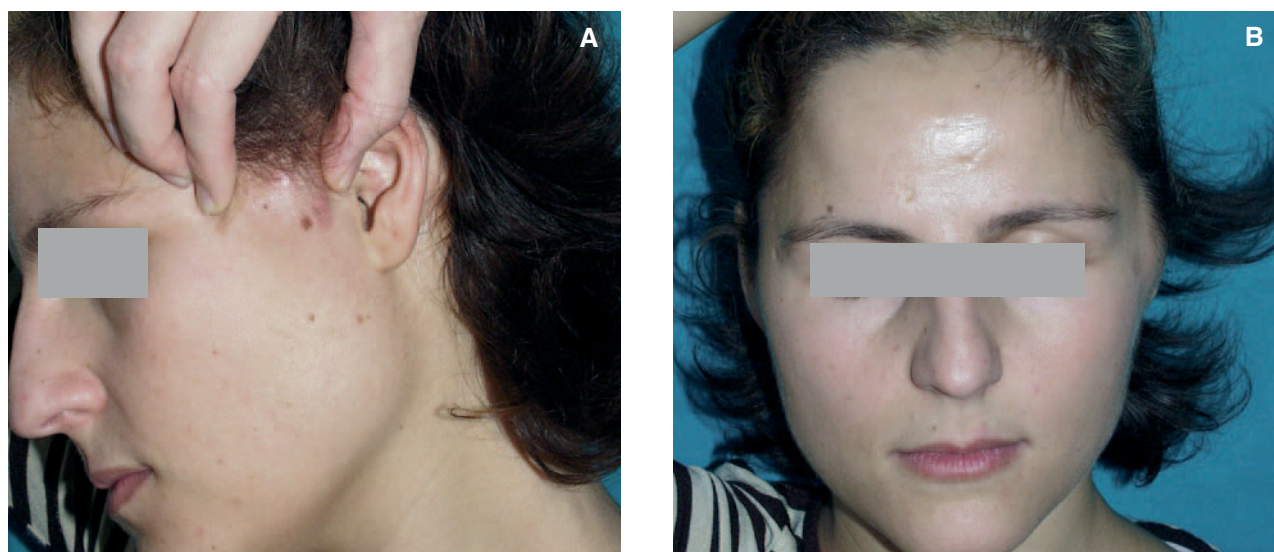


Fig. 1.—En la región preauricular izquierda se observa una masa, de apariencia quística, consistencia blanda y superficie epidérmica normal (A). La presencia de esta masa produce asimetría facial (B).

COMENTARIO

Stout⁵ en 1948 describió los mixomas como una verdadera neoplasia compuesta por células estrelladas asentadas en una estroma mucóide, atravesada por finos septos de fibras de reticulina. Estos tumores pueden aparecer en cualquier localización; normalmente se originan en músculo esquelético y corazón, pero también se han descrito en tejido subcutáneo, pelvis y hueso. Sin embargo, los mixomas cutáneos son raros. Cuando estas lesiones presentan un componente vascular predominante se les denomina angiomixomas.

Las lesiones tumorales en piel que cursan con cambios mixoides como fenómeno primario son infrecuentes y su clasificación es confusa. Dentro de los tumores mixoides benignos son bien conocidos el quiste mixoide digital, el ganglión mixoide y el mucocele del labio, pero también pertenecen a este grupo el neurofibroma mixoide, el mixoma de la vaina del nervio, el lipoma de células fusiformes, los fibromixomas múltiples, el tricoblastoma tricogénico y el angiomixoma superficial entre otros. Por otro lado, se han descrito varios tumores mixoides malignos como el angiomixoma agresivo perineal, el lipoblastoma y el fibroblastoma de células gigantes.

La primera descripción de angiomixoma superficial la realizaron Allen et al¹ en 1988, que describieron 30 casos en 28 pacientes. Posteriormente se publicaron pocos casos hasta que en 1999 Calonje et al⁶ revisaron 39 nuevos casos. Sólo hemos encontrado 2 casos en la literatura médica española⁷.

El angiomixoma superficial es más frecuente en varones, principalmente entre los 20 y los 50 años, aunque se ha descrito un caso congénito⁸. Son lesiones normalmente únicas que clínicamente son muy

heterogéneas. Se manifiestan como una pápula, un nódulo o una lesión polipoide del color de la piel. La superficie es lisa no ulcerada, y en ocasiones son pilomatosos. El tamaño es variable, pero generalmente oscila entre 1 y 5 cm. En el 40 % de los casos la lesión se localiza en el tronco, seguido por las extremidades inferiores y cabeza y cuello. En esta última región se encontraban el 17 % de los angiomixomas superficiales de la revisión de Allen et al¹ y el 35 % de los pacientes de la serie de Calonje et al⁶. El tratamiento es quirúrgico y existen recurrencias locales en el 30-40 %. Ninguno de los pacientes tuvo metástasis a distancia y no se han publicado hasta la fecha casos de angiomixomas superficiales agresivos en la piel^{9,10}.

Histológicamente se trata de un tumor mal delimitado. La lesión está localizada principalmente en la dermis reticular con extensión a la grasa en la mayoría de los casos. Cuando se localiza en la cara puede estar afectado también el músculo estriado, por ser menor el grosor del panículo adiposo. Tiene un patrón de crecimiento multilobular, presentando finas bandas de colágeno que lo divide en nódulos de escasa celularidad inmersos en un material intersticial mixoide basófilo. Esta matriz mixoide contiene células en su interior de morfología fibroblástica, con formas fusiformes, elongadas o estrelladas. Estas células no suelen mostrar atipias ni mitosis, y si las presentan son focales y poco llamativas. En ocasiones existen pequeñas áreas acelulares con formación de microquistes. Otro dato típico es la presencia de vasos pequeños y de paredes delgadas junto a un infiltrado inflamatorio, principalmente de neutrófilos localizados dentro del lago mucinoso. La presencia de estas células inflamatorias es un dato

importante para el diagnóstico porque está ausente en otros tipos de lesiones mixomatosas. Un hecho llamativo del angiomixoma superficial es la coexistencia de estructuras epiteliales como quistes epidermoides, que parecen ser el resultado del atrapamiento de anejos cutáneos por el propio tumor. Curiosamente cuando ocurre esto, se asocia a mayor posibilidad de recurrencia. Las características inmunohistoquímicas de las células tumorales del angiomixoma superficial no están bien descritas. En los pacientes en los que se ha realizado inmunohistoquímica, las células estromales son positivas para vimentina y focalmente positivas para actina del músculo liso, mientras que son negativas para S-100, desmina y factor XIIIa⁹. La estroma mixoide tiene las características tintoriales propias del ácido hialurónico^{1,6}. Es fuertemente positiva a la tinción azul Alcian e hialuronidasa sensible.

El diagnóstico clínico diferencial puede realizarse con el quiste epidermoide, lipoma, neurofibroma, absceso, linfangioma, dermatofibrosarcoma y fibroma, entre otros. El diagnóstico es histológico y hay que diferenciarlo de otros tumores mixoides. En mujeres de edad media es muy importante distinguirlo de los angiomixomas agresivos del área genital^{1,6,11,12}.

En todos los pacientes con angiomixoma superficial hay que descartar cuadros familiares como el síndrome Carney², NAME³ y LAMB⁴. Los mixomas que se encuentran en estos síndromes son clínica e histológicamente indistinguibles de los angiomixomas superficiales solitarios. El complejo de Carney se caracteriza clínicamente por múltiples angiomixoma cutáneos, mixomas mamarios y cardiacos, lentigos, hiperactividad endocrina (síndrome de Cushing, precocidad sexual y acromegalia) y schwannoma psammomatoso melanótico. Principalmente hay que descartar un síndrome de Carney en los pacientes con angiomixomas superficiales localizados en el oído externo o cuando son múltiples; el 54 % de los pacientes con este síndrome los presentan y en el 71 % son múltiples. Además, un angiomixoma superficial puede ser la manifestación más temprana de este síndrome². El síndrome LAMB es el acrónimo en inglés de lentigos, mixoma auricular, mixomas mucocutáneos y nevos azules, mientras que el síndrome NAME se corresponde con nevos azules, mixoma auricular, neurofibroma mixoide y efélides. En la actualidad se cuestiona si estos síndromes son diferentes o son variaciones del síndrome de Carney.

Las lesiones cutáneas que presentan cambios mixoides como fenómeno primario son infrecuentes y a veces difíciles de tipificar. El angiomixoma superficial es una neoplasia que no es aceptada por todos los autores, por lo que probablemente está infradiagnosticada. Sin embargo, sus características histológicas distintivas hacen que pueda ser considerada una entidad aparte.

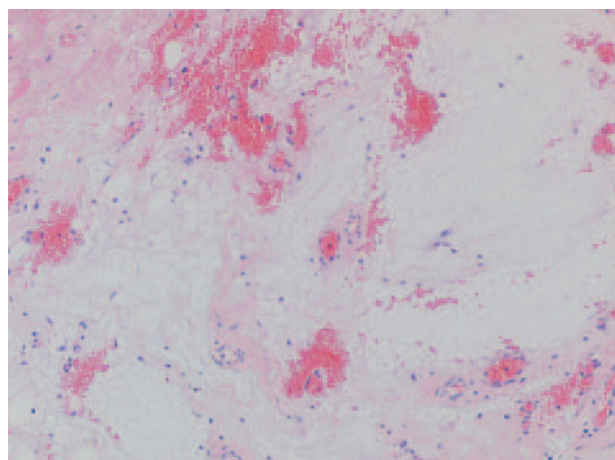


Fig. 2.—Se observa una tumoración situada principalmente en la dermis compuesta por una prominente estroma de aspecto mixoide, con escasa celularidad y proliferaciones vasculares de paredes finas. Se observa un discreto infiltrado inflamatorio alrededor de los vasos.

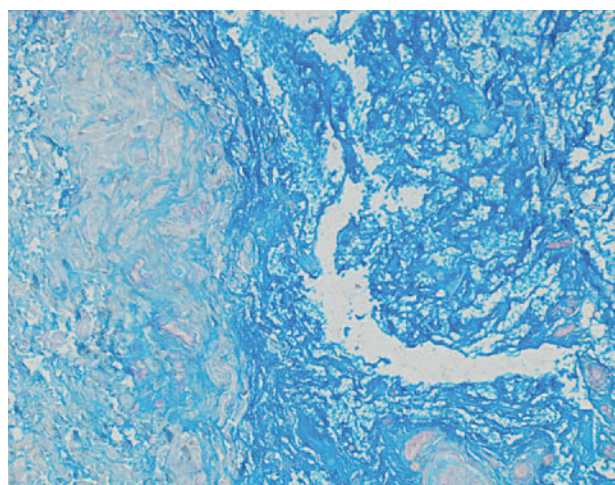


Fig. 3.—Con la tinción de hierro coloidal se observa una abundante matriz mixoide.

BIBLIOGRAFÍA

1. Allen PW, Dymock RB, MacCormac LB. Superficial angiomyxomas with and without epithelial components. Report of 30 tumors in 28 patients. *Am J Surg Pathol.* 1988; 12:519-30.
2. Carney JA, Headington JT, Su WPD. Cutaneous myxomas: a major component of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Arch Dermatol.* 1986;122: 790-8.
3. Atherton DJ, Pitcher DW, Wells RS, MacDonald DM. A syndrome of various cutaneous pigmented lesions, myxoid neurofibromata and atrial myxoma: The NAME syndrome. *Br J Dermatol.* 1980;103:421-9.
4. Rhodes AR, Silverman RA, Harrist TJ, Pérez-Atayde AR. Mucocutaneous lentigines, cardiomucocutaneous myxomas and multiple blue nevi: The LAMB syndrome. *J Am Dermatol.* 1984;10:72-82.

5. Stout AP. Myxoma, the tumors of primitive mesenchyme. *Ann Surg.* 1948;127:706-19.
6. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher C. Superficial angiomixomas: Clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumor with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol.* 1999;23:910-7.
7. Carrizosa A, Pérez-Bernal A, Salguero M, Camacho F. Angiomixomas. Estudio de 2 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 1992;83:519-20.
8. Bedlow AJ, Sampson SA, Holden CA. Cutaneous superficial angiomixoma. *Clin Exp Dermatol.* 1997;22:237-9.
9. Wilk M, Schmoeckel C, Kaiser HW, Hepple R, Kreysel HW. Cutaneous angiomixoma: A benign neoplasm distinct from cutaneous focal mucinosis. *J Am Acad Dermatol.* 1995;33:352-5.
10. Lockshin NA, Boswell JT. Giant cutaneous angiomixoma. *Cutis.* 1978;21:673-4.
11. Alaiti S, Nelson FP, Ryoo JW. Solitary cutaneous myxoma. *Am J Dermatol.* 2000;43:377-9.
12. Behranwala KA, Thomas JM. Aggressive angiomixoma: a distinct clinical entity. *Eur J Surg Oncol.* 2003;29:559-63.