

**seram 34**

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO  
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

**Angiomixoma Agresivo: una rareza en la pelvis.**

**Diagnóstico diferencial y revisión de los tumores  
pélvicos mesenquimales.**



Antonio Marín Cañete, Nuria Rojo Sanchis, Idoia Santos Gómez, Amparo Villar Cánovas, Maria Simonet Redondo, Ana María Sánchez Laforga.

*Parc Sanitari Sant Joan de Déu, Sant Boi De Llobregat*

Parc Sanitari  Sant Joan de Déu

## OBJETIVOS DOCENTES:

---

Describir los hallazgos característicos del angiomixoma agresivo del suelo pélvico, así como del resto de tumores pélvicos incluidos en el diagnóstico diferencial, mayormente mesenquimales, a través de las diferentes pruebas de imagen (Rx, ecografía, TC y RM) empleadas para su diagnóstico y seguimiento.

## REVISIÓN DEL TEMA:

---

El angiomixoma agresivo del suelo pélvico es una rara neoplasia mesenquimal de histología benigna, pero con un comportamiento característico localmente agresivo, que mayormente se presenta en mujeres en edad reproductiva.

Suele presentar un crecimiento insidioso desde su origen en la musculatura perineal, lo que conlleva una clínica inespecífica, sutil y generalmente de larga evolución, pudiendo mostrar en el momento del diagnóstico un tamaño considerable y en numerosas ocasiones con infiltración de órganos pélvicos.

El diagnóstico por la imagen, principalmente a expensas del TC y la RM con contraste, es de notable importancia, tanto por permitir detectar y caracterizar fiablemente una entidad poco frecuente, como por facilitar una planificación quirúrgica adecuada que permita obtener márgenes de resección libres de enfermedad, incluso en aquellos con infiltración de las estructuras vecinas.

Presentamos iconografía adquirida en nuestro centro para ilustrar casos tanto de angiomixoma agresivo del suelo pélvico como de las neoplasias incluidas en su diagnóstico diferencial (neurofibroma, tumor fibroso solitario, liposarcoma, etc...).

El angiomixoma agresivo del suelo pélvico es una tumoración mesenquimal extremadamente infrecuente, que invariablemente surge del tejido conectivo pélvico, perineal y genital.

Desde que fue descrita por primera vez en 1983 por Steeper y Rosai, se han descrito, según diferentes autores, entre 140 y 250 casos en la literatura médica.

El angiomixoma agresivo del suelo pélvico es una rara neoformación mesenquimatosas **con origen en el tejido conectivo pélvico, perineal y genital**, de **histología benigna pero con un característico comportamiento localmente agresivo**, que dado su lento crecimiento y consistencia gelatinosa puede adquirir grandes tamaños. Por ello, la clínica inicial es sutil y variable, pudiendo oscilar desde una ligera molestia pélvica, en ocasiones con dispareunia, hasta una sensación de ocupación con masa palpable.

La exploración física puede objetivar ligera asimetría en el tamaño de los genitales externos, mientras que el tacto rectal o vaginal puede mostrar abombamientos o rectificaciones murales en relación con ocupación pélvica y el tacto bimanual puede ayudar a delimitar superiormente las lesiones de mayor tamaño.

Aunque puede presentarse en ambos sexos y en un amplio rango de edades, es más frecuente en **mujeres** con una relación de 6:1, sobre todo **entre la 3ª y 5ª décadas de la vida**.

La **radiografía simple de abdomen** puede mostrar efecto masa con desplazamiento de las estructuras pélvicas y del luminograma aéreo en las lesiones de mayor tamaño.



**Ecográficamente** consiste en una lesión sólida que surge de la profundidad pélvica, de márgenes aparentemente bien definidos, que se amolda y desplaza con la compresión externa. Tiene ecoestructura relativamente homogénea, ecogenicidad baja o intermedia con estructuras lineales hiperecoicas en su seno e intensa vascularización de discreto predominio periférico.

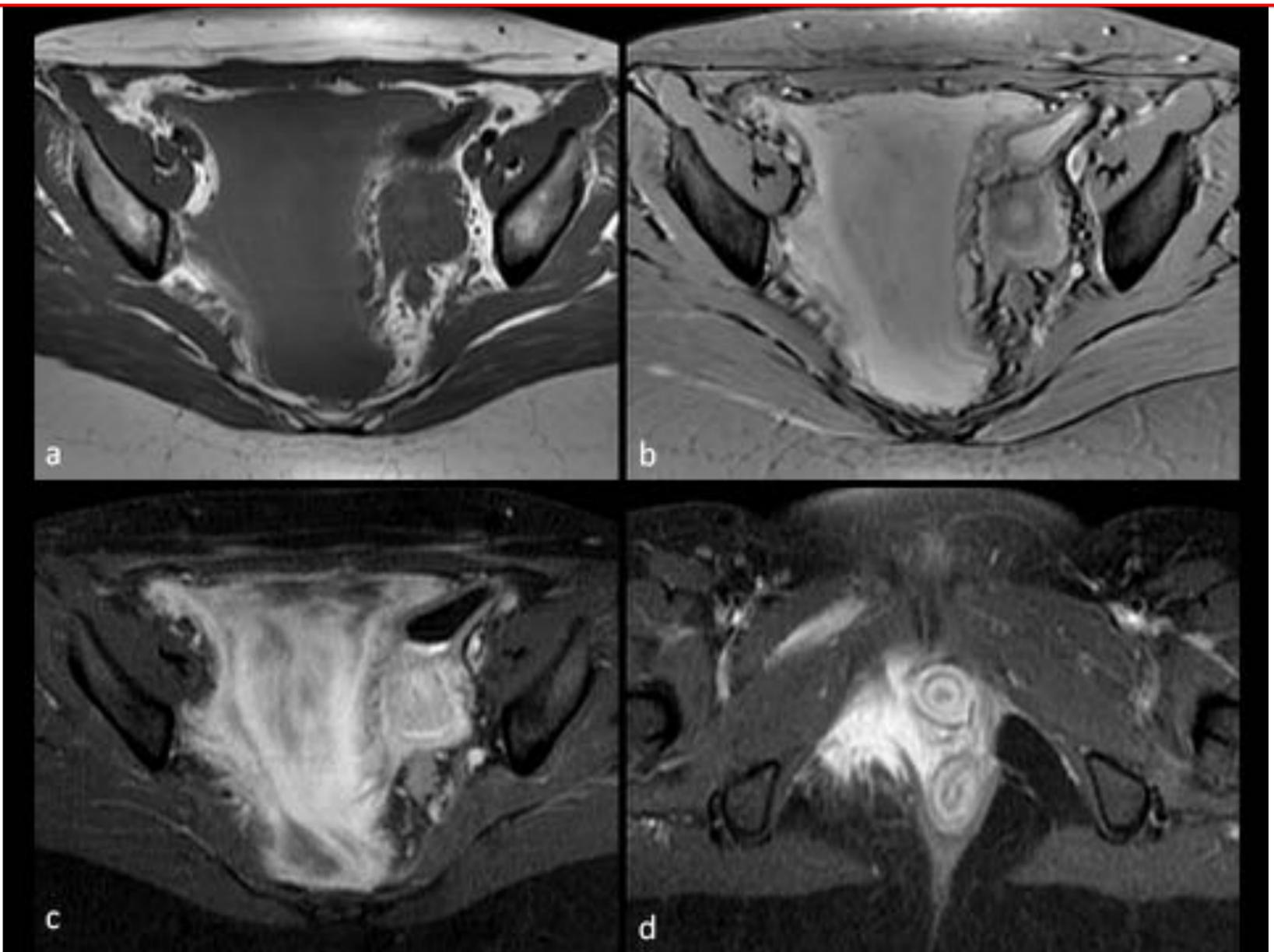


- a. *La ecografía abdominal muestra una masa sólida que ocupa hemipelvis derecha y FID, que desplaza la vejiga contralateralmente, y que se amolda a las estructuras vecinas. Es predominantemente hipoeoica, con imágenes lineales iso / hiperecogénicas en su seno.*
- b. *En el estudio Doppler muestra moderada vascularización en su interior.*

La tomografía computerizada (TC) y, especialmente la resonancia magnética (RM), permitirán caracterizar el angiomixoma agresivo, evidenciando una masa sólida con origen a nivel del suelo pélvico que rechaza los órganos vecinos, incluso con pérdida del plano de clivaje, pero sin apreciarse evidentes signos de infiltración.

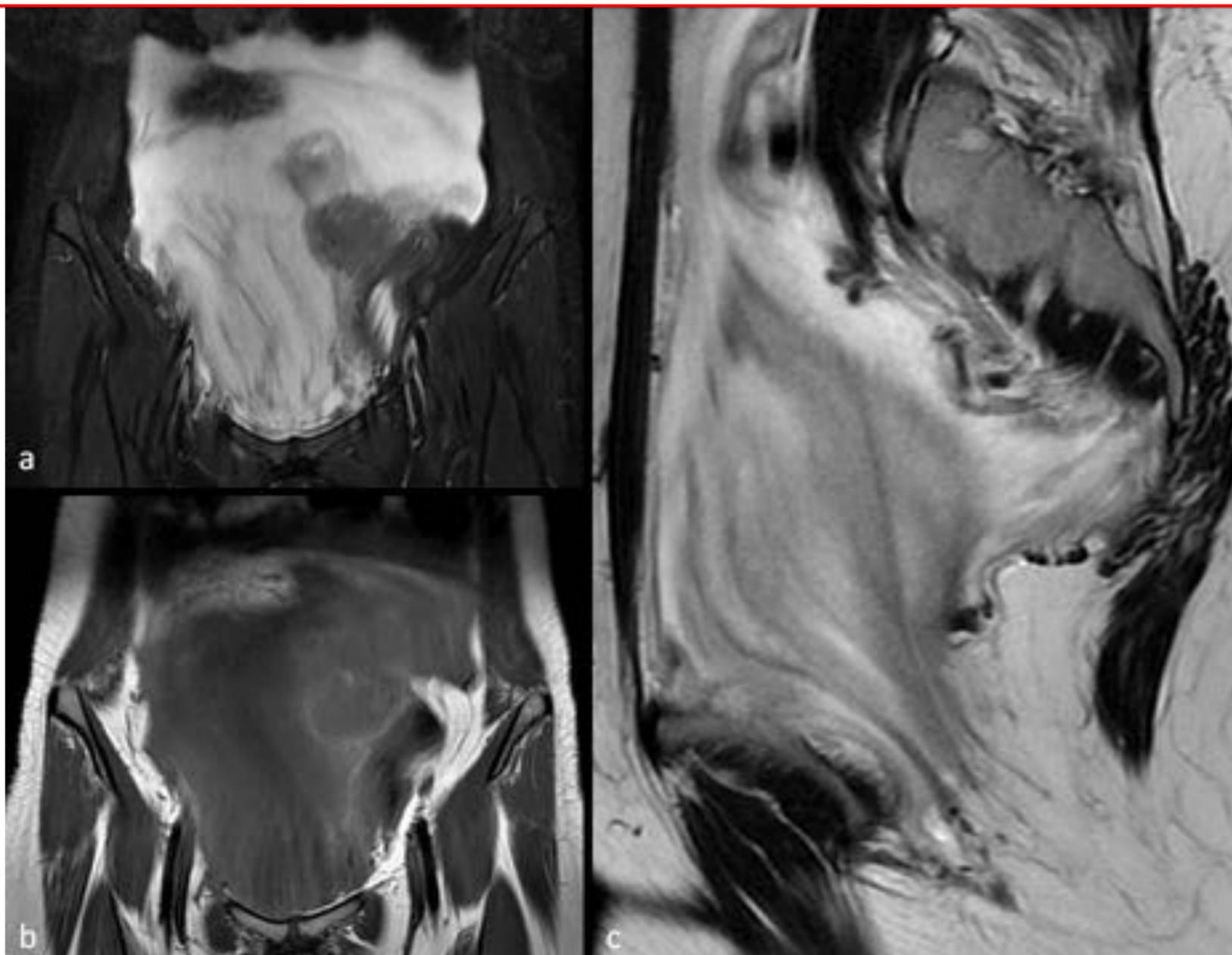
Por **TC**, es homogéneamente isodenso respecto el tejido muscular.

En la **RM**, es isointensa respecto el tejido muscular en T1 y heterogéneamente hiperintensa en T2, STIR y en eco de gradiente, destacando en su seno imágenes lineales hipointensas de aspecto arremolinado o estratificado, características de su arquitectura típica. Tras la administración de contraste endovenoso, con ambas técnicas se objetiva un notable realce, en relación con el importante componente vascular.



*Adquisiciones axiales de resonancia magnética (RM).*

- En la secuencia T1 apreciamos una masa homogéneamente hipointensa que ocupa hemipelvis derecha y que desplaza vejiga, útero y recto contralateralmente.*
- En gradiente, destaca la presencia de imágenes serpinginosas hipointensas, que corresponden con estructuras vasculares.*
- T1 con saturación grasa tras administración de contraste paramagnético, que muestra un intenso y heterogéneo realce, destacando en el corte inferior (d) desestructuración de la grasa isquiorrectal derecha y solución de continuidad del margen profundo del músculo obturador externo.*



*a y b. Adquisiciones coronales de RM en STIR y T1, destacando en la primera las imágenes lineales arremolinadas en su seno, características. En ambas secuencias apreciamos líquido peritoneal supradesional, irritativo.*

*c. Adquisición sagital en T2 que muestra la presencia de fascículos hipointensos intratumorales, así como leve erosión de la cortical superior del pubis, que no permite descartar infiltración incipiente.*

El **tratamiento** es esencialmente quirúrgico, mediante una escisión con amplios márgenes de resección dada la característica agresividad local de este tumor, hecho que condiciona una elevada tasa de recurrencia local, de hasta el 70% en algunas series, tanto en los primeros meses como varios años tras la cirugía. En algunos casos, dada la presencia de receptores para hormonas sexuales, se ha realizado terapia hormonal; en otras ocasiones, pacientes con márgenes de resección incompletos han recibido tandas de radioterapia. En ambos casos, no existe eficacia demostrada de estos tratamientos adyuvantes.

En la bibliografía médica, tan solo hay registrados dos casos de diseminación metastásica.

**El estudio macroscópico** del angiomixoma agresivo lo define como una lesión no encapsulada y de bordes poco definidos, que alterna áreas de consistencia firme y gelatinosa, de coloración blanquecina grisácea y que puede mostrar aspecto congestivo dada su importante vascularización, incluso con áreas de hemorragia.

**Histológicamente** presenta una baja o moderada densidad celular, esencialmente a expensas de miofibroblastos, que son células mesenquimatosas de aspecto fusiforme o estelar con prolongaciones citoplasmáticas finas. Se incluyen en el seno de un estroma mixoide o moderadamente colagenizado, con abundantes estructuras vasculares de pequeño o mediano calibre de pared hialinizada y relativamente gruesa.

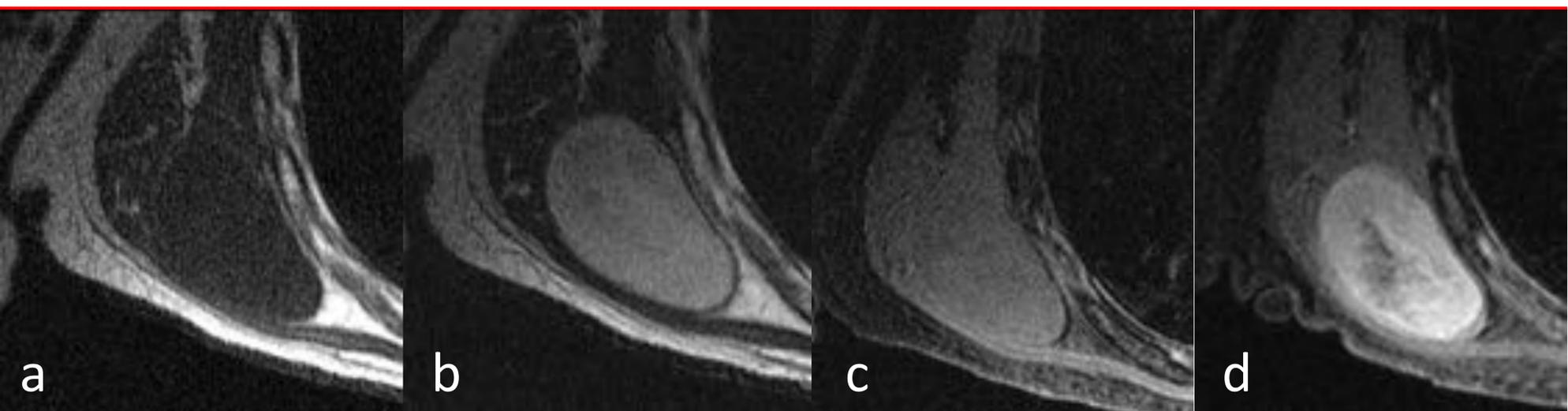
Frecuentemente, presentan receptores de estrógenos y progestágenos, así como positividad inmunohistoquímica a CD34, actina músculo-específica, desmina, vimentina y miosina; asimismo, la negatividad para S100 es invariable.

En estudios genéticos recientes, se describe una translocación cromosómica 12q13-15 (gen HMGA 2).

El **diagnóstico diferencial** debe incluir el neurofibroma, el schwannoma, el liposarcoma, sarcomas pélvicos (musculares o de origen ginecológico / genitourinario), el tumor fibroso solitario, el paraganglioma pélvico, el GIST extraintestinal y otras neoplasias de origen mixoide.

## NEUROFIBROMA:

- Jóvenes de 20-30 años, ambos sexos por igual.
- Lesiones benignas no encapsuladas de lento crecimiento, efecto masa según localización y tamaño, distinguiendo tres tipos:
  - **localizados (90%)** → el más comúnmente confundido con una lesión de origen mixoide.
  - **difusos** → raros, afectación subcutánea.
  - **plexiformes** → múltiples, bilaterales y simétricos, siguiendo el trayecto de las raíces de los plexos nerviosos; en pacientes aún más jóvenes casi exclusivamente en contexto de **NF-1**.
- **TC**: Isodensos, bien definidos.
- **RM**: relativamente homogéneos, isointensos / ligeramente hiperintensos en T1 respecto musculatura, heterogéneos y claramente hiperintensos en T2, en ocasiones con característico patrón **“en diana”** (hiperintensidad periférica dado el mayor componente mixoide y centro hipointenso fibrótico).
- **+C**: realce leve y heterogéneo, a veces también **“en diana”**.
- Tratamiento quirúrgico radical mediante escisión nerviosa; en tumores irresecables y en función de la localización, control clínico vs **“debulking”** para salvar el nervio afectado.



*Ejemplo de neurofibroma, localizado en región escapular.*

*a. T1 axial que muestra lesión bien definida, isointensa respecto musculatura.*

*b. T2 axial, la lesión se muestra marcadamente hiperintensa, relativamente homogénea aunque con algunas áreas centrales algo menos intensas.*

*c. T1 FS, lesión isointensa respecto musculatura, sin grasa en su interior.*

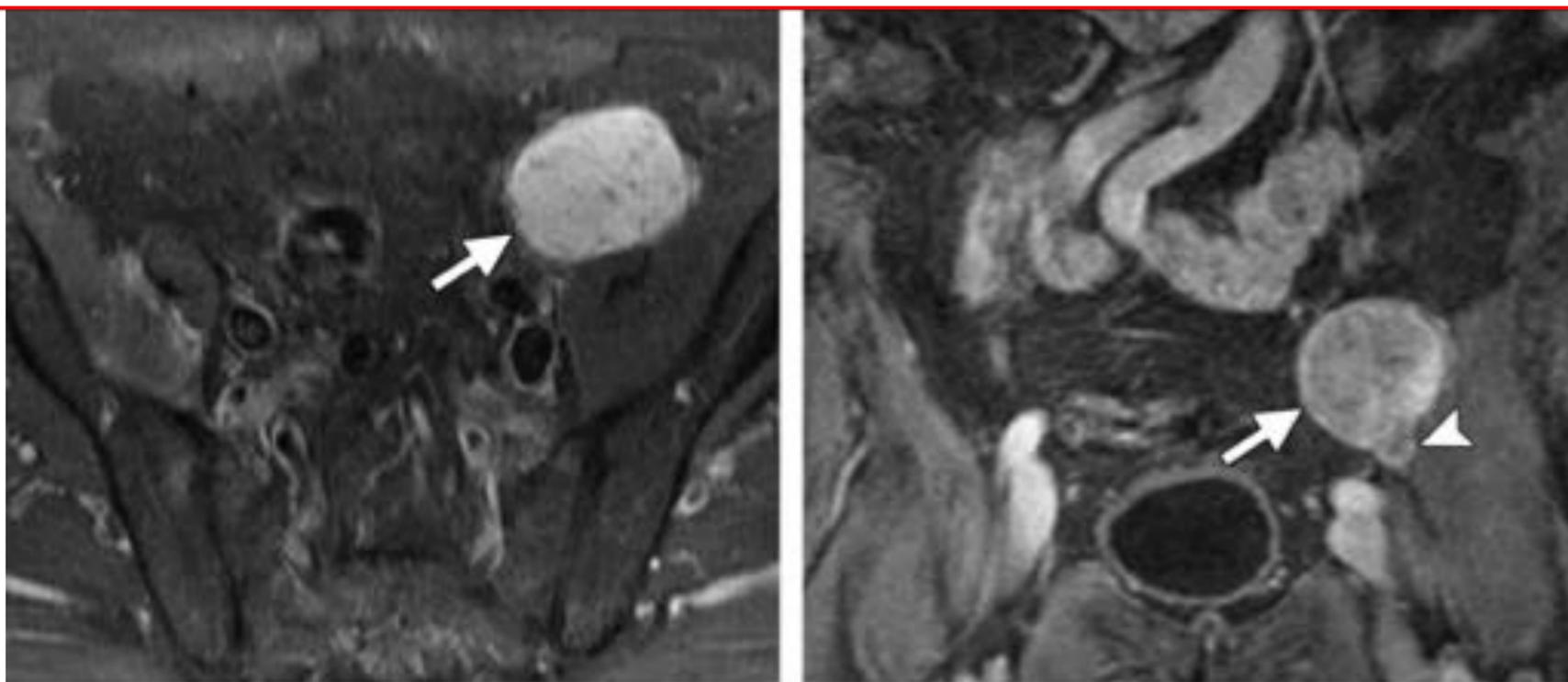
*d. T1 FS + Gd. Intenso realce post-contraste de predominio periférico, con áreas centrales de menor realce de carácter fibrótico.*



*Joven paciente diagnosticado de NF-1 con incontables lesiones sólidas en pelvis, isodensas respecto la musculatura y algo hipodensas tras la administración de contraste endovenoso, todas ellas de márgenes bien definidos, no infiltrativas y con relativo efecto masa, que siguen el trayecto de las raíces nerviosas, siendo este hecho muy notorio a nivel de plexos (lumbar y braquial).*

## SCHWANNOMA:

- 6% de los tumores retroperitoneales.
- Mujeres de mediana edad.
- Benignos y asintomáticos, suelen ser incidentalomas de tamaño importante al diagnóstico.
- **Ecografía:** lesiones hipoecoicas bien definidas.
- **TC:** lesiones hipodensas que pueden presentar degeneración quística, calcificaciones (incluso osificación) o cambios hemorrágicos.
- **RM:** masas bien definidas, heterogéneamente hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, a veces también con patrón **en diana**.
- **+C:** realce post-contraste variable, dependiendo de celularidad y de sus cambios degenerativos.
- Puede presentar **proliferaciones nodulares siguiendo el trayecto del nervio afectado**, lo que sugiere su origen.



a.

b.

- a. T2 axial que muestra una masa bien definida, relativamente homogénea y marcadamente hiperintensa en hemipelvis izquierda.
- b. T1 FS + Gd que muestra moderado realce de discreto predominio periférico. Debe destacarse la extensión nodular de la masa siguiendo el trayecto del nervio afecto.

RadioGraphics 2012; 32:795–817

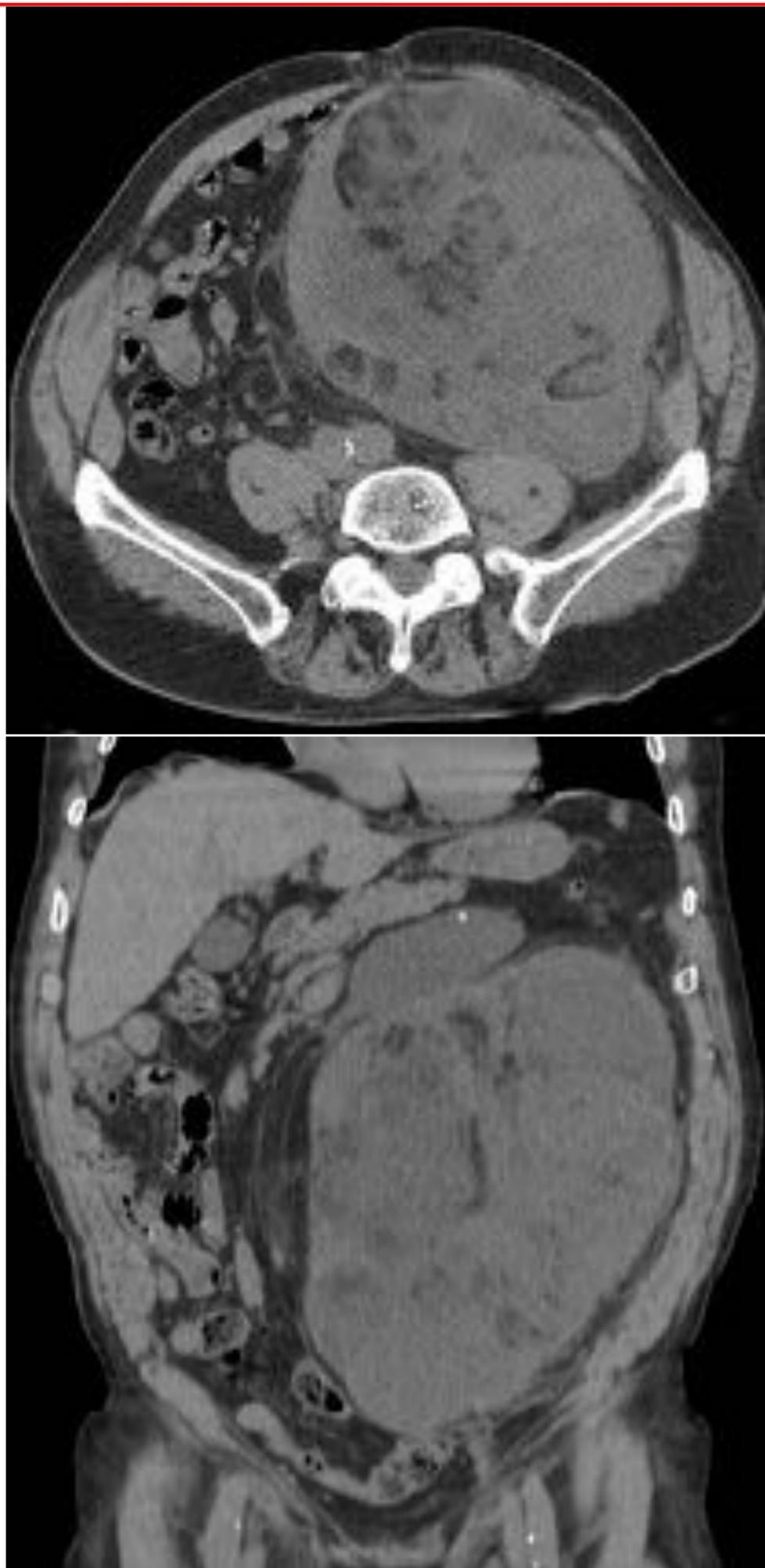
## LIPOSARCOMA RETROPERITONEAL / PÉLVICO:

- Malignidad intermedia-alta.
- 30-50 años, sin predilección de sexo.
- Masas indoloras, normalmente de gran tamaño al diagnóstico (hasta >15 cm) , efecto masa variable, sólo 20% intramusculares.
- **Rx:** normal o muestra efecto masa de LOE de densidad partes blandas, no densidad grasa visible pues representa poco tejido.
- **Ecografía:** Lesiones heterogéneas de predominio hipoecoico con refuerzo posterior.
- **TC y RM:** grandes lesiones polilobuladas y bien definidas, heterogéneas, de densidad / intensidad variable en función del contenido graso preservado. Liposarcomas mixoides del alto grado son hipodensos en TC, hipointensos en T1, muy hiperintensos en T2, con **focos de grasa intralesional de aspecto lineal, disperso, amorfo** (no son focos sólidos claros, más bien **fasciculaciones / septos grasos o micronódulos dispersos**, PATOGNOMÓNICO, mejor en T1), que no representan >10% del tumor.
- **+C:** realce total homogéneo, parcial de predominio periférico o nulo.
- M1 en tejidos blandos extrapulmonares y hueso.
- Tratamiento IQ, RDT y QT, estas dos últimas en caso de resección incompleta o marginal.



*Masa retroperitoneal bien definida con fasciculaciones de grasa intralesional, típicas de liposarcoma.*

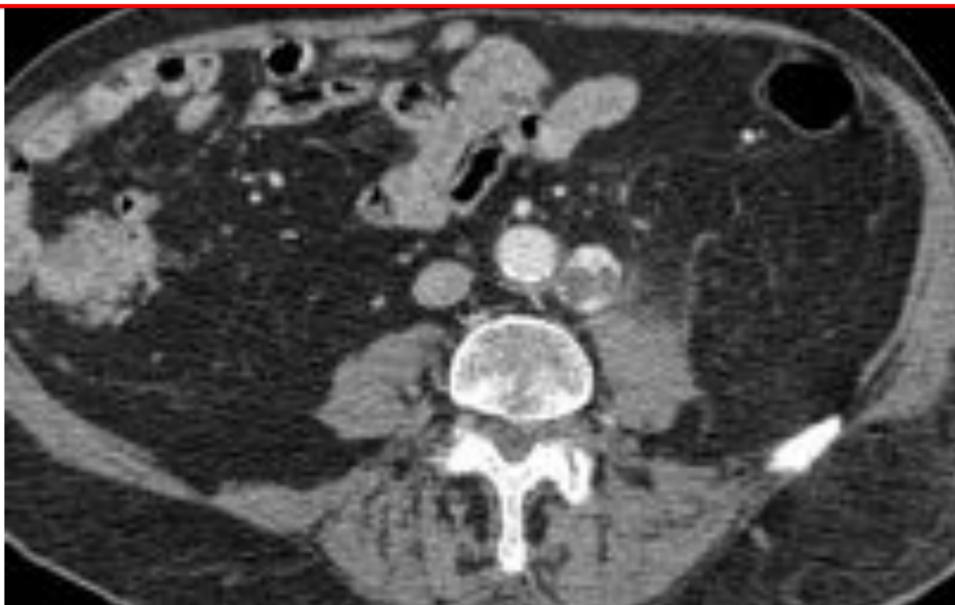




*Liposarcoma retroperitoneal parcialmente bien definido con focos y fasciculaciones de grasa intralesional, con láminas líquidas y leve trabeculación de la grasa perilesional.*

## PARAGANGLIOMA PÉLVICO:

- Origen en el paraganglio (tejido extraadrenal cromafín), localizables en el retroperitoneo (órgano de Zuckerkandl) o la vejiga.
- Hombres de 20-40 años, 75% hipertensos (detectados precozmente, los no funcionales se diagnostican como masa palpable y de mayor tamaño).
- Hasta un 40% son malignos.
- **TC:** masa hipervascular retroperitoneal heterogénea que sigue el eje ilíaco común, a veces con calcificaciones focales, con realce y con lavado precoz, que puede erosionar estructuras óseas adyacentes y, si son malignos, con signos de invasión local y M1.
- **RM:** hipointensos en T1 (aparición en “**sal y pimienta**”: combinación de áreas puntiformes hiperintensas de naturaleza hemorrágica e hipointensas en relación con vacío de flujo debido a las numerosas estructuras vasculares) e hiperintensos en T2, con marcado y heterogéneo realce post-contraste.
- Tumores >1.5 cm → angio-RM para estudio de vascularización tumoral, a veces incluso con secuencias TOF ("time of flight").
- PET-18F S 98% y E 100%, de elección si sospecha múltiples.
- **No biopsiar sin preparación prebiopsia (bloqueo químico).**



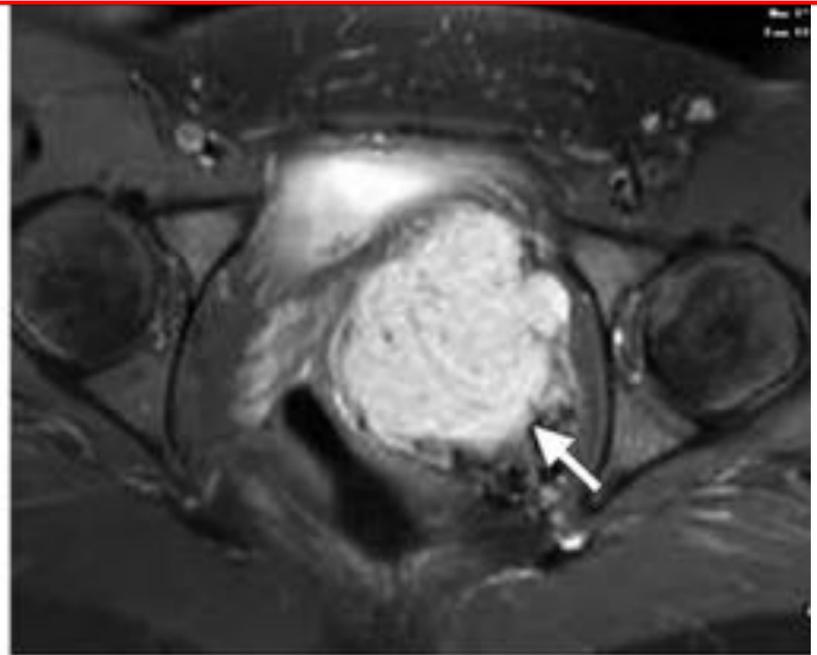
*Lesión paraaórtica izquierda de morfología redondeada, de márgenes bien definidos, hipervascular con captación de predominio periférico y con áreas hipodensas centrales, con diagnóstico AP de paraganglioma.*

## TUMOR FIBROSO SOLITARIO PÉLVICO:

- Surgen del peritoneo o retroperitoneo pélvico.
- 5ª década vida, tanto en hombres como mujeres.
- Normalmente profundos, asintomáticos, clínica por efecto masa.
- **TC:** masas sólidas bien definidas con intenso realce precoz, heterogéneo, que persiste en fases retardadas. Pueden presentar área central hipocaptante necrótica, hemorrágica o quística. Calcificaciones peritumorales en los más prominentes.
- **RM:** lesiones de señal intermedia en T1, heterogénea en T2, con artefacto de vacío de flujo que representan vasos intratumorales.
- Tratamiento → quirúrgico de elección, con embolización previa. Si irresecable, citorreducción con radio y quimio intraoperatoria puede ser útil.
- Raras recurrencias, que pueden darse a largo plazo.



a.



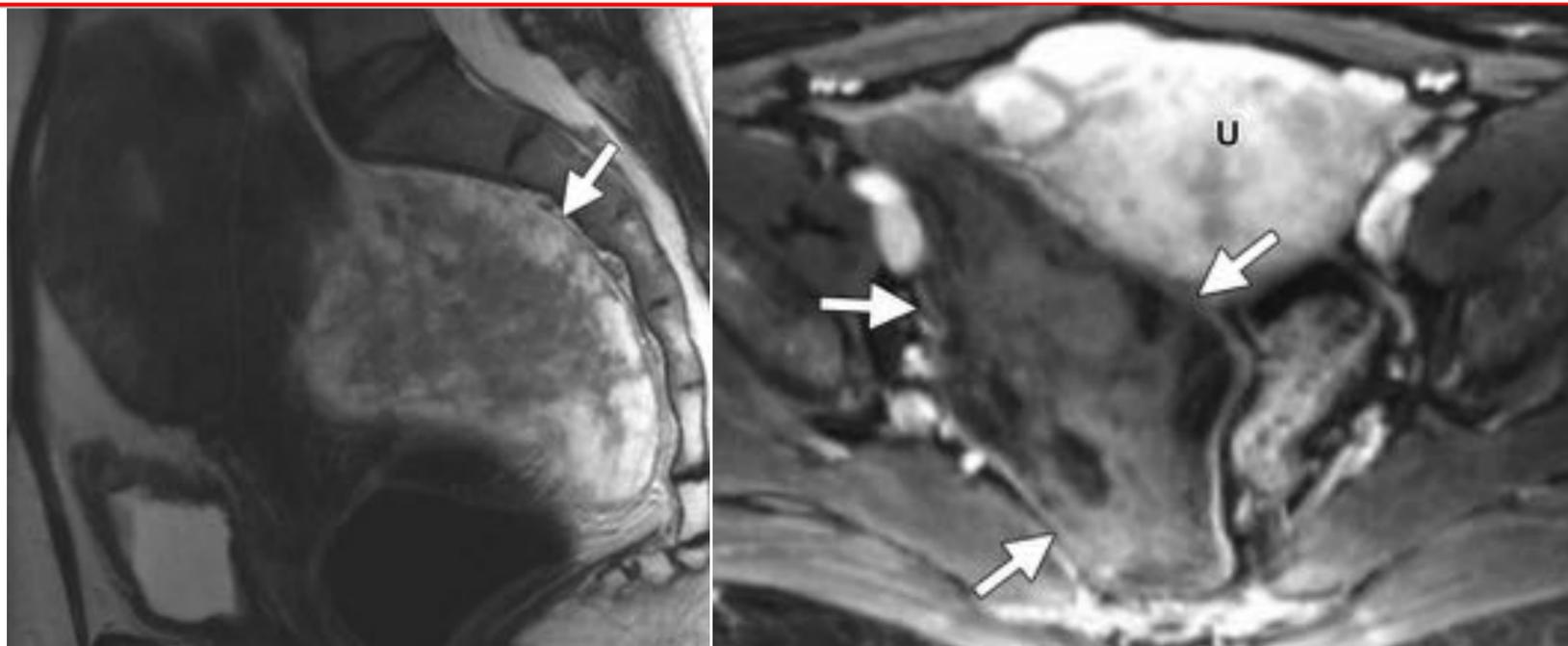
b.

- T2 axial que muestra masa heterogénea, hiperintensa, polilobulada y de márgenes bien definidos en hemipelvis izquierda, que protruye sobre fosa isquioanal.
- T1 axial + Gd demuestra intenso y heterogéneo realce.

RadioGraphics 2012; 32:795–817

## GIST EXTRAINTESTINAL:

- Raramente tumores extraintestinales, extremadamente infrecuente en pelvis.
- Idénticos histológica e inmunohistoquímicamente a los GIST intestinales, pero de comportamiento más agresivo.
- Más frecuentes en mujeres, de 30-80 años.
- **TC y RM:** Grandes masas hipervasculares con áreas centrales quísticas, necróticas o hemorrágicas. En T2, áreas de baja señal que representan **fibrosis**.
- Dada su extremada rareza su **diagnóstico es histológico**; las pruebas de imagen no lo caracterizan patognomónicamente.

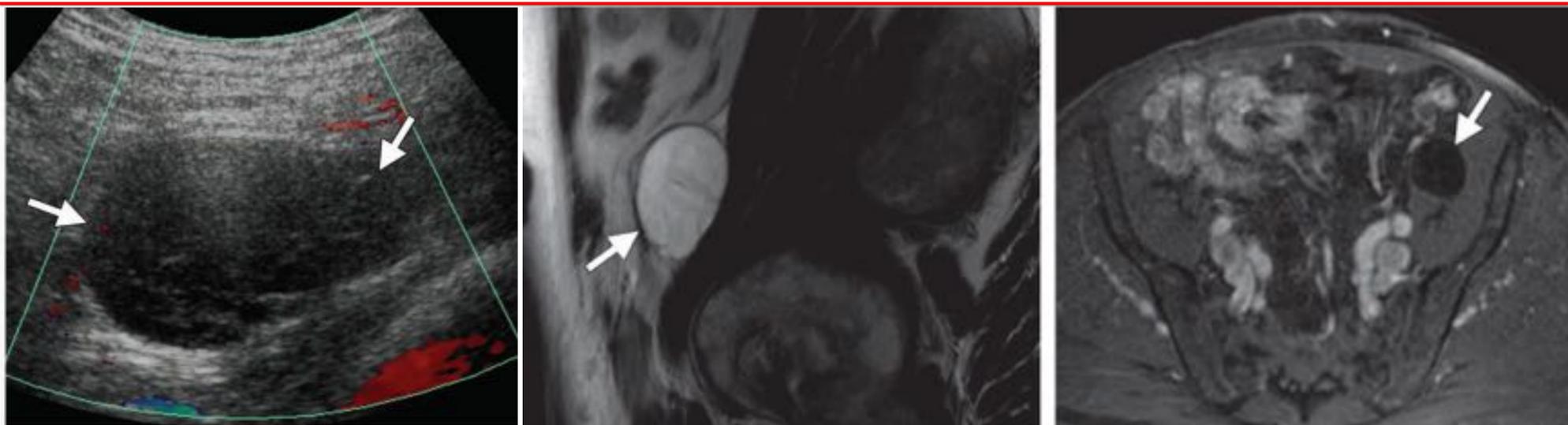


- Gran masa en hemipelvis izquierda, presacra, marcadamente heterogénea y con extensas áreas hipointensas en el sagital T2.
- Tras la administración de Gd endovenoso, muestra moderado realce heterogéneo.

RadioGraphics 2012; 32:795–817

## MIXOMAS:

- Origen en la defectuosa diferenciación de células mesenquimales en fibroblastos anómalos que producen un exceso de mucopolisacáridos y fibras de colágeno inmaduro.
- Múltiples localizaciones (corazón, tejidos blandos, gastrointestinal y genitourinario), siendo infrecuentes los primarios retroperitoneales o pélvicos.
- Mujeres en la 5ª década de la vida.
- Masa indolora de lento crecimiento.
- Múltiples → **síndrome de Albright**.
- **Ecografía**: lesiones hipoecoicas, sólidas, con áreas quísticas y septos internos.
- **TC**: lesiones hipodensas bien definidas con realce variable.
- **RM**: lesiones bien definidas homogéneas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 (mucho, pueden parecer quísticas), con realce heterogéneo variable pero presente (clave para distinguir de lesiones quísticas).



- Lesión ovalada hipoecoica bien definida, con múltiples septos en su interior, anterior al músculo ilíaco izquierdo.
- Sagital T2. Lesión homogéneamente hiperintensa y bien definida, con finos septos hipointensos en su interior.
- T1 FS + Gd axial. Mínimo realce heterogéneo de predominio periférico.

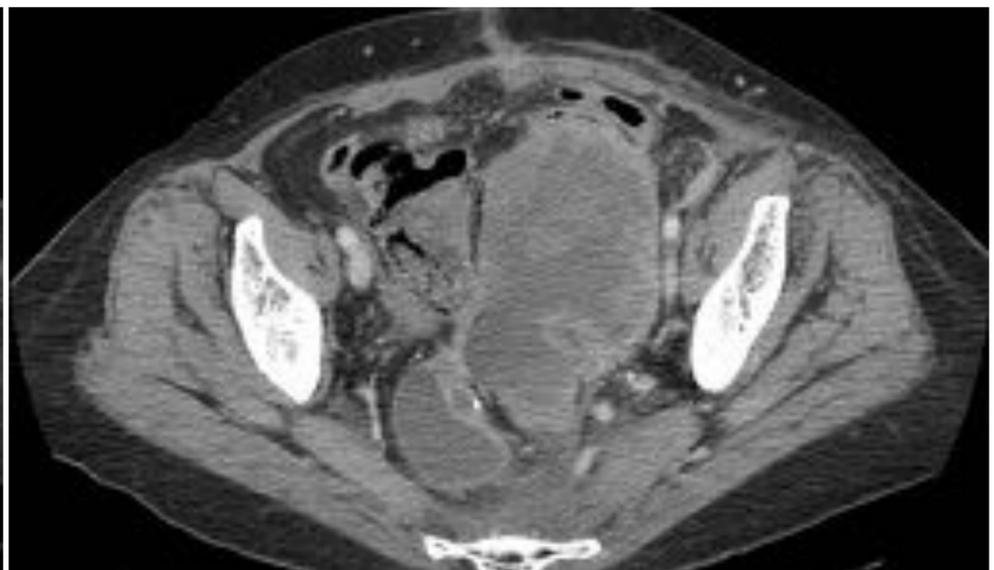
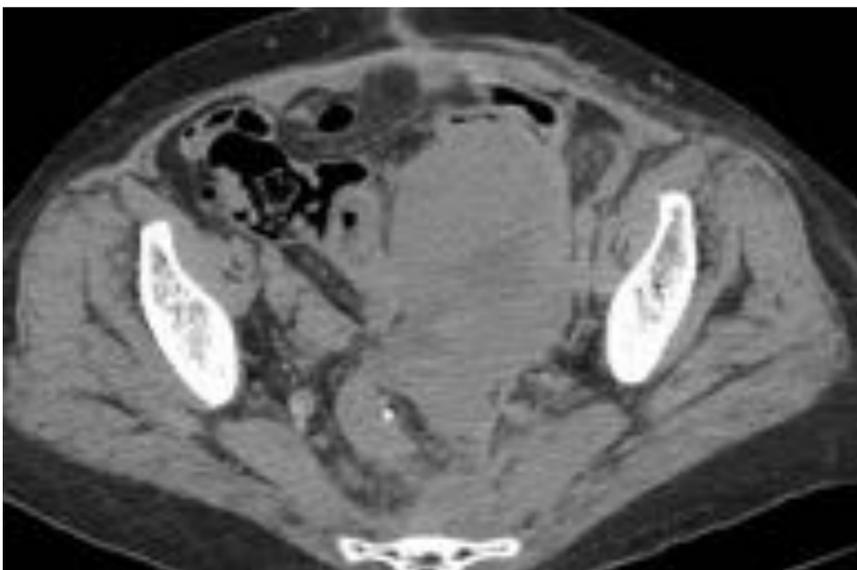
RadioGraphics 2012; 32:795–817

## SARCOMAS DE PARTES BLANDAS:

- Deben tenerse en cuenta al encontrar masas prominentes y heterogéneas con **signos de invasión local**.
- Numerosos subtipos pueden demostrar **calcificaciones intratumorales**.
- Son muy poco frecuentes.



TC abdominal sin contraste que muestra masa uterina / parauterina izquierda que invade y perfora el sigma, con colección densa asociada con gas en su interior. El diagnóstico AP fue de **carcinosarcoma de trompa de Falopio izquierda**.



TC abdominal pre y post-contraste, post-quirúrgico, del mismo paciente, realizado a los pocos días, que muestra extensa masa en lecho quirúrgico de alta densidad, sobre todo en la periferia, con tenue realce periférico tras la administración de contraste, que es compatible con **hematoma pélvico**.

## CONCLUSIONES:

---

El angiomixoma agresivo es un diagnóstico anecdótico dentro de las neoplasias pélvicas pero con un comportamiento característico por imagen . El conocimiento de su existencia y de la semiología radiológica por parte del radiólogo es importante para optimizar el manejo clínico, el tratamiento quirúrgico y su monitorización posterior.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Faber B, Dunwoody R, Kamal N. A rarer case of a rare disease: aggressive angiomyxoma (AAM) in a sixteen year old. The West London Medical Journal. 2013;5:1-5.
2. Brunelle S, Bertucci F, Chetaille B, Lelong B, Piana G, Sarran A. Aggressive Angiomyxoma with Diffusion-Weighted Magnetic resonance Imaging and Dynamic Contrast Enhancement: A Case Report and Review of the Literature. Case Rep Oncol. 2013;6:373-381.
3. Haldar K, Martinek I E, Kehoe S. Aggressive Angiomyxoma: a case series and literature review. European Journal of Surgical Oncology. 2010;36:335-339.
4. Outwater E, Marchetto B, Wagner B, Siegelman E. Aggressive Angiomyxoma: Findings on CT and MR imaging. American Journal of Roentgenology. 1999;172:435-438.
5. Llamas M L, Rivera M I, Luna J. Angiomixoma agresivo. Patología Revista Latinoamericana. 2007;45:197-198.
6. Stewart S, McCarthy S. Case 77: Aggressive Angiomyxoma. Radiology. 2004;233:697-700.
7. Rakesh S, Ratan V. Case 106: Aggressive Angiomyxoma. Radiology. 2007;242:625-627.
8. Patil R N, Reshme N, Kundargi R. Perineal Aggressive Angiomyxoma: A Rare Presentation. Online J Health Allied Scs. 2013;12:11.
9. Vega-Gutiérrez A E, Ramírez-Arellano M. Angiomixoma agresivo: lo que el radiólogo debe saber. Anales de Radiología México. 2013;1:45-50.
10. Alampady K. Shanbhogue, Najla Fasih, David B. Macdonald, Adnan M. Sheikh, Christine O. Menias, Srinivasa R. Prasad. Uncommon Primary Pelvic Retroperitoneal Masses in Adults: A Pattern-based Imaging Approach. RadioGraphics 2012; 32:795–817