

¿Cuál es su Diagnóstico?

Juan Carlos Mantilla Suárez ¹
 Juan Carlos Moncada ²
 Oscar Fabián Valdivieso Cárdenas ³

Mujer de 30 años que consultó por masa a nivel vulvar, acompañada de crecimiento del perímetro abdominal y pérdida de peso. Tenía como antecedente dos intervenciones previas por quistes vaginales (1 y 2 años antes), sin informe histopatológico. G0P0 con deseos de embarazo. Al examen físico se encontró en aceptable estado general, caquéctica, sin adenopatías cervicales, ni supraclaviculares; masa en abdomen que llega a nivel de epigastrio, de contornos mal definidos, consistencia blanda, sin ascitis. Al tacto vaginal se palpa masa tumoral que protruye a través del introito vaginal, extendiéndose desde la región vulvar y vaginal, hasta el recto y continuándose a través de la pelvis. El útero no es palpable. Se realiza ecografía pélvica (Fig 1) y tomografía axial computarizada abdominal (Fig 2).

¹ MD Radiólogo, Coordinador Postgrado Radiología e Imágenes Diagnósticas, UNAB.
² Residente Segundo Año Postgrado Radiología e Imágenes Diagnósticas UNAB.
³ Residente Primer Año Postgrado Radiología e Imágenes Diagnósticas UNAB.

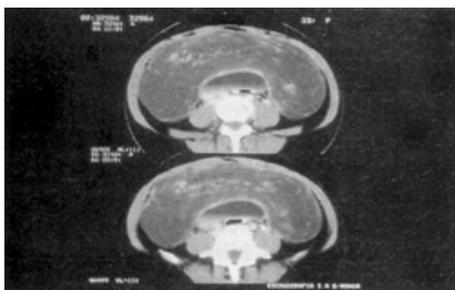
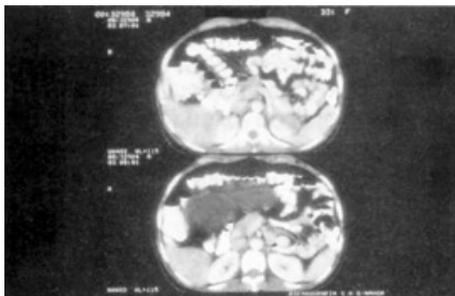


Figura 2: Tomografía abdominal del paciente.



Figura 1: Ecografía pélvica del paciente.

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Pseudomixoma retroperitonei

Los cortes ecográficos mostraron masas de características sólidas localizadas hacia la región de la vagina, las cuales en su conjunto mide aproximadamente 6x5x5 cm; también se aprecian lesiones tabicadas quísticas intraperitoneales hacia ambos lados del abdomen.

En el plano axial de los cortes tomográficos se evidencia una masa abdomino peritoneal relativamente bien circunscrita que se inicia en la región prepancreática y que se extiende a través del espacio prevesical y retroúbico hacia la vagina. Esta masa es predominantemente quística gelatinosa, con algunos tabiques y nódulos en su interior, desplazando las asas intestinales hacia adelante y hacia los lados, así como las estructuras del retroperitoneo hacia atrás. No se aprecian adenopatías retroperitoneales ni pélvicas.

Con estos hallazgos imagenológicos se sugirió un diagnóstico de *pseudomixoma peritonei* que continuaba hacia la región vaginal. Posteriormente, se realiza hemivulvectomía radical con vaginectomía, más resección de masa tumoral retroperitoneal que se extendía a pared abdominal anterior y de un quiste de ovario altamente sugestivo de endometrioma.

La masa tumoral midió 26x24x8 cms, era encapsulada, al parecer bien delimitada y comprometía la hemivulva izquierda, pared lateral y posterior de la vagina y recto, el retroperitoneo pélvico, espacio de Retzius y pared anterior del abdomen, entre peritoneo parietal y fascia. El resultado histopatológico evidencia un angiomioblastoma de vulva con extensión a pared vaginal y abdominal (angiomixoma agresivo).

El término angiomixoma agresivo (AA) fue propuesto por Steeper y Rosai ¹ para una neoplasia morfológicamente distintiva y de crecimiento lento que se origina principalmente en las regiones genitales, perineales y pélvicas de adultos entre los 25 y 60 años. Las mujeres son las más afectadas y se han reportado algunos casos en niños. El sitio más común es la vulva, donde se presenta con *apariciencia* de masa. Comúnmente puede ser confundida con un quiste de Bartholino o con hernias, pero a diferencia de ellos, estos crecen agresivamente con infiltración de los tejidos perivaginales y perirectales. En varones, se encuentran principalmente en la región inguinal, a lo largo del cordón espermático o dentro del escroto o la cavidad pélvica.

A la vista macroscópica son tumores suaves, mixomatosos, parcialmente circunscritos o polipoides, mientras que al corte tienen una *apariciencia* gelatinosa. Su tamaño oscila

entre pocos centímetros a 20 cm o más ². Destian y Ritchie, quienes reportaron su *apariciencia* en TAC, enfatizan la tendencia del angiomixoma a desplazar, más que invadir, las estructuras vecinas ¹.

Microscópicamente el tumor está compuesto de células ampliamente dispersas puntiformes o con forma estrellada, con citoplasma mal definido y tamaño variable que muestran escasas atipias nucleares y virtualmente ninguna actividad mitótica. Se observan canales vasculares de pared hialina engrosada o adelgazada dentro de una matriz mixoide rica en fibras de colágeno, frecuentemente con focos de hemorragia. Ocasionalmente la desmoplasia es prominente y lleva a una *apariciencia* de angiofibroma. El microscopio electrónico muestra células similares a fibroblastos o miofibroblastos frecuentemente con procesos delicados citoplasmáticos extendiéndose dentro de una matriz mixoide consistente en una mezcla de material finamente granular y fibras de colágeno dispersas.

El AA tiende a recurrir en un gran porcentaje de casos, pero no hay evidencia de metástasis. La recurrencia dentro del espacio isquiorectal y retroperitoneal es común, posiblemente por las dificultades en lograr una completa excisión quirúrgica. Steeper y Rosai reportaron 5 casos con seguimiento de más de 12 meses, 4 de los cuales recurrieron localmente, 1 hasta los 14 meses de la excisión. Beging y cols describieron 6 casos con seguimiento, con recurrencia del 100% entre los 9 y 84 meses después de la excisión ¹.

El *pseudomixoma peritonei* es una enfermedad rara caracterizada por la acumulación progresiva de ascitis mucinosa con difusión peritoneal y frecuentemente con compromiso retroperitoneal. Las dos principales causas de ascitis mucinosas son los cistadenomas mucinosos y los cistadenocarcinomas del ovario y apendicular. El origen es ovárico en el 50% de los casos, apéndice cecal en el 30% y el 20% restante es de origen desconocido. También se ha reportado que tumores mucinosos del estómago, colon, páncreas, vía biliar, uraco y canal onfalomesentérico son causa de *pseudomixoma peritonei* ^{3,4}. Microscópicamente el *pseudomixoma peritonei* se origina a partir de células productoras de mucina dentro de un epitelio columnar bien diferenciado, usualmente de bajo grado de malignidad.

El diagnóstico es difícil antes de la cirugía debido a que los análisis de laboratorio son de poca ayuda. De manera similar los estudios imagenológicos, aunque informativos y útiles, no son diagnósticos. La placa de abdomen simple es generalmente poco útil para su diagnóstico. Las grandes masas mucinosas abdominales desplazan y comprimen el intestino centralmente, obliterando el borde del músculo

psosas. Raramente se evidencian calcificaciones dentro de la masa gelatinosa, las cuales están diseminadas a través del abdomen y típicamente son puntiformes, anulares o curvilíneas. Sus características diagnósticas están dadas por su multiplicidad y distribución. Clínicamente, los rayos X son de gran ayuda para evaluar una posible obstrucción intestinal la cual es una complicación tardía frecuente.

Los estudios con medio de contraste son útiles para demostrar la ausencia de compromiso del lumen intestinal por el pseudomixoma, cuya malignidad tiende a no invadir ni producir metástasis. Se pueden observar estructuras quísticas dentro de las cavidades peritoneal y retroperitoneal que producen desplazamientos o indentaciones del tracto intestinal por compresión extrínseca. El colon por enema sirve para identificar tempranamente pólipos adenomatosos, carcinomas de origen colónico y grandes obstrucciones intestinales secundarias al tumor extrínseco ⁵.

Hay controversia en la literatura existente acerca de la utilidad del ultrasonido en pacientes con pseudomixoma. Algunos pregonan su utilidad como método de tamizaje, mientras que otros describen hallazgos sonográficos específicos para *pseudomixoma peritonei*. En primera instancia, la ecografía ayuda a diferenciar ascitis exudativa (con septos, detritus y masas mesentéricas) de ascitis por transudados (anecógena). Se observa festoneamiento de los márgenes hepáticos y esplénicos ocasionados por compresión extrínseca de implantes peritoneales adyacentes. Los septos dentro de la mucina corresponden a márgenes de baja atenuación de nódulos mucinosos. Característicamente los ecos en la ascitis por pseudomixoma no son móviles y corresponden a masas gelatinosas semisólidas o a las paredes de quistes mucinosos altamente ecogénicos. El ultrasonido es la técnica más comúnmente utilizada para diagnóstico temprano en mujeres con masas pélvicas. Si se desea obtener líquido ascítico menos viscoso, la ecografía es de utilidad no solo como guía, sino para evitar daños de estructuras vitales en pacientes que tienen alteraciones anatómicas previas. La paracentesis es poco útil porque la mucina no puede ser fácilmente aspirada ⁶.

La tomografía axial computarizada (TAC) es la técnica diagnóstica más ampliamente usada para el diagnóstico y determinación de la extensión del *pseudomixoma peritoneal*. La ascitis mucinosa es generalmente heterogénea y de densidad grasa con valores de atenuación mayores a los del agua. Se pueden ver los bordes festoneados del hígado, bazo y mesenterio, así como los septos y loculaciones ascíticas. También es posible encontrar calcificaciones curvilíneas, engrosamiento omentérico y múltiples quistes septados.

Algunos creen que la TAC es la mejor técnica imagenológica para el diagnóstico de pseudomixoma. También es de invaluable importancia para el seguimiento de la progresión de la enfermedad ³.

El papel de la resonancia magnética (RM) en pacientes con pseudomixoma peritoneal está aún siendo investigado. Su mayor desventaja es el costo elevado en comparación con la TAC. Las secuencias ponderadas para T2 permiten diferenciar ascitis mucinosa de ascitis líquida y observar el contraste con tejidos normales. La RM puede ser más útil para evaluar invasión visceral del tumor, la cual es rara ⁷.

La laparotomía es el método diagnóstico más usado, se encuentra, a la apertura de la cavidad peritoneal, litros de material mucoide espeso, de color gris amarillento, vistos difusamente y comprometiendo el omentum y las superficies peritoneales. El material gelatinoso forma nódulos bien circunscritos que tabican las superficies peritoneales, rodeando el sitio de origen, encerrando el intestino y haciendo la exploración quirúrgica casi imposible.

CONCLUSIÓN

Se trata de una paciente de 33 años a quien le fue resecado un "quiste vaginal" en dos oportunidades, sin el estudio histopatológico correspondiente. La lesión recidivó por tercera vez; siendo considerada inicialmente como un pseudomixoma peritoneal por sus características tanto ecográficas como escanográficas. Se le realizó laparotomía con resección de la masa, que se extendía desde la vulva, al retroperitoneo pélvico, espacio de Retzius y pared anterior del abdomen entre el peritoneo parietal y la fascia. Se confirmó, por histopatología, que se trataba de un angiomixoma extraperitoneal.

REFERENCIAS

1. Rosai J. Other tumors and tumorlike conditions. In: Ackerman's Surgical Pathology. Octava Edición. Mosby, 1996: 1331-4.
2. Enzinger F, Weiss S. Aggressive angiomixoma. In: Soft Tissue Tumors. Tercera Edición. Mosby, 1995: 1055-7
3. Regent D, Rodde A, Braun M, et al. Imagerie du péritoine normal et pathologique. In: Encycl. Med. Chir.(Paris-France), Radiodiagnostic IV, 333482 A10, 1989: 16.
4. Moss A, Gamsu G, Genant H. The peritoneal cavity and mesentery. In: Computed tomography of the body, Mosby, 1992; 3:1148.
5. Seshul MB, Coulam CM. *Pseudomixoma peritonei*: computed tomography and sonography. AJR 1981; 136:803-06.
6. Yeh H, Shafir MK, Slater G, et al. Ultrasonography and computed tomography in *pseudomixoma peritonei*. Radiology 1984; 153:507-10.
7. Walensky R, Venbrux A, Prescott C, et al. *Pseudomixoma peritonei*. AJR 1996; 167(2): 471-74.