

ANGIOMIXOMA SUPERFICIAL EN ESCROTO

JUAN ANTUEL ARACIL, NICOLÁS J. CAPURRO, DAMIÁN E. MOAVRO

Servicio de Patología, Hospital Interzonal General de Agudos Gral. San Martín,
La Plata, Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Juan Antuel Aracil, Servicio de Patología, Hospital Interzonal General de Agudos Gral. San Martín, Calle 1 y 70, 1900 La Plata, Buenos Aires, Argentina

E-mail: antuelaracil@hotmail.com

Recibido: 17-V-2024

Aceptado: 29-VII-2024

Resumen

El angiomioma superficial es una neoplasia benigna de origen mesenquimal que afecta a ambos sexos con leve predilección por varones. Puede presentarse en forma solitaria o múltiple, en el marco del complejo de Carney, un síndrome autosómico dominante caracterizado por la tríada: mixomas cutáneos y cardíacos, pigmentación cutánea y sobreactividad endócrina. Ocurren más comúnmente en cabeza y cuello, tronco y miembros inferiores; la localización en región genital y particularmente en escroto es muy inusual. Reportamos el caso de un paciente joven quien presentó una tumoración nodular en escroto derecho. El examen microscópico evidenció una proliferación constituida por células estromales inmersas en una matriz mixoide rica en mucina con abundantes vasos de pared fina e infiltrado inflamatorio polimorfonuclear. Las técnicas de inmunohistoquímica fueron positivas para vimentina y CD34 en estructuras vasculares; negativas para pan-queratina, proteína S-100, desmina, actina músculo liso y receptores de estrógeno y progesterona. Se diagnosticó un angiomioma superficial de ubicación escrotal.

Palabras clave: angiomioma superficial, complejo de Carney, mixoma cutáneo, escroto

Abstract

Superficial angiomyxoma in the scrotum

Superficial angiomyxoma is a benign neoplasm of mesenchymal origin that affects both sexes with a

slight predilection for males. It can present in a solitary or multiple form, within the framework of the Carney complex, an autosomal dominant syndrome characterized by the triad: cutaneous and cardiac myxomas, skin pigmentation and endocrine overactivity. They occur more commonly in the head and neck, trunk and lower limbs; the location in the genital region and particularly in the scrotum is very unusual. We report the case of a young patient who presented a nodular tumor in the right scrotum. Microscopic examination showed a proliferation made up of stromal cells immersed in a mucin-rich myxoid matrix with abundant thin-walled vessels and polymorphonuclear inflammatory infiltrate. Immunohistochemical techniques were positive for vimentin and CD34 in vascular structures; negative for pan-keratin, S-100 protein, desmin, smooth muscle actin, and estrogen and progesterone receptors. A superficial angiomyxoma of scrotal location was diagnosed.

Key words: superficial angiomyxoma, Carney complex, cutaneous myxoma, scrotum

El angiomioma superficial (AS), también llamado mixoma cutáneo, es una neoplasia mesenquimática benigna que se presenta en ambos sexos con leve predilección por varones de edad media, entre 20-40 años¹. La mayoría son lesiones cutáneas polipoides o papulonodulares de crecimiento lento, indoloras que asientan superficialmente en cabeza y cuello, tronco y miembros inferiores. Sin embargo, todo el or-

ganismo puede verse afectado²⁻⁴. Habitualmente ocurren como lesiones solitarias y cuando se presentan de manera múltiple suelen hacerlo en el contexto del complejo de Carney en hasta un 75%, de hecho, ante la multiplicidad de AS debe estudiarse y descartar esta entidad⁵. El complejo de Carney es una afección heredofamiliar autosómica dominante típica de adultos jóvenes, inicialmente descrita por quien le dio el nombre en 1985 y se caracteriza por la tríada: mixomas cutáneos y cardíacos, pigmentación cutánea tipo lentigo y sobreactividad endócrina³. En 1988, Allen y col. identificaron al AS en 28 pacientes sin evidencia de las manifestaciones de dicho síndrome y un año más tarde un equipo encabezado por Calonje revisaron y estudiaron 39 casos interpretados como AS^{6,7}. La contribución de ambos permitió caracterizar a la lesión como una entidad independiente, particular y distintiva.

Caso clínico

Varón de 30 años que consultó por fimosis grado 3 sin otros antecedentes familiares ni personales relevantes. Al examen físico del escroto derecho se halló una tumoración nodular móvil e indolora, de consistencia elástica y de un año de evolución. En el estudio ecográfico se identificó una lesión sólida paratesticular derecha de 20 mm de diámetro, predominantemente hipocogénica, heterogénea de bordes bien definidos. Se realizó la resección quirúrgica y el material se envió al Servicio de Patología, fijado en formol al 10%. Macroscópicamente se recibió un fragmento cutáneo de 2.5 x 1.5 x 0.7 cm que al corte presentaba nódulo de 2 cm de diámetro, escasamente delimitado, pardo-grisáceo de consistencia blanda y gelatinosa (Fig. 1). Se

decidió el procesamiento total de la muestra, según el protocolo de rutina.

El estudio histológico evidenció a nivel dermo-hipodérmico, una proliferación multilobulada, pobremente circunscripta, subdividida parcialmente por septos fibrosos, constituida por matriz mixoide vascularizada con presencia de células estromales tipo fibroblastos fusiformes y algunas estrelladas. Las estructuras vasculares presentaban pared fina y por sectores formaban una red arborizada. A nivel intralesional se detectó infiltrado inflamatorio mononuclear y aislados polimorfonucleares neutrófilos. Se observó además cordones epiteliales elongados de localización periférica, pero no se hallaron mitosis ni atipia celular.

En segunda instancia se utilizaron técnicas complementarias de histoquímica (ácido peryódico de Schiff – PAS; alcian blue y mucicarmín) e inmunohistoquímica. Las primeras resaltaron el estroma mixoide rico en mucina. El perfil de inmunomarcación resultó positivo para vimentina y CD34 en algunas células estromales y vasos sanguíneos (Fig. 2), y negativo para pan-queratina, proteína S-100, desmina, actina músculo liso y receptores de estrógeno y progesterona. Los hallazgos clínicos y morfológicos permitieron realizar el diagnóstico de AS. Los márgenes de sección contactaron con la lesión. Para descartar el complejo de Carney, se efectuaron consultas y evaluaciones exhaustivas. Se llevó a cabo una historia clínica detallada y un examen físico completo, incluyendo la evaluación de antecedentes médicos personales y familiares. Un ecocardiograma descartó la presencia de mixomas cardíacos. Se pesquisarón posibles lesiones cutáneas y alteraciones en el laboratorio de sangre. Después de estos estudios, no se encontraron lesiones ni hallazgos característicos del complejo de Carney, por lo que se descartó esta entidad.

El paciente firmó el correspondiente consentimiento informado para la publicación del caso.

Figura 1 | Pieza quirúrgica. A: Vista lateral. B: Superficie al corte

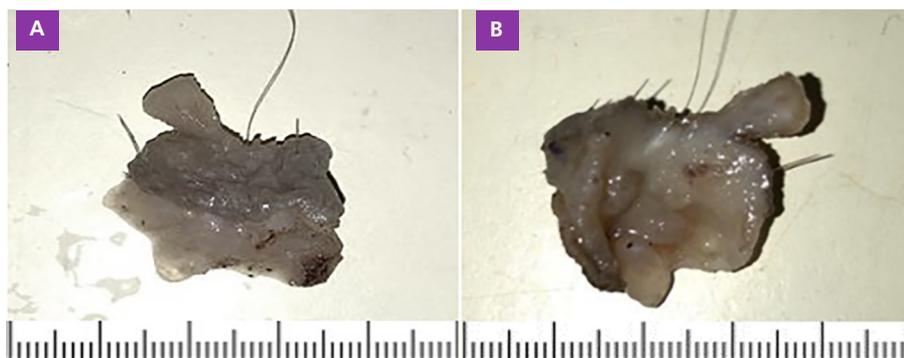
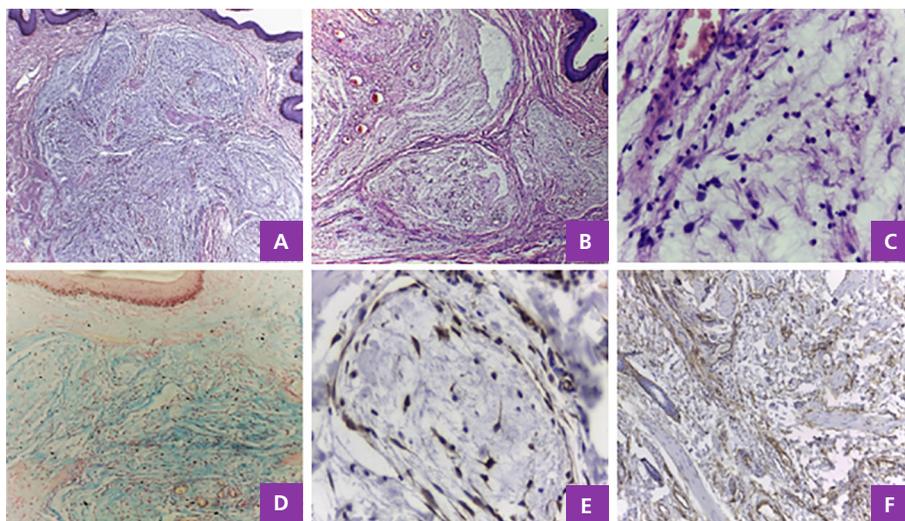


Figura 2 | A, B: Proliferación celular de aspecto nodular dividida por septos fibrosos con abundante estroma mixoide vascularizado (H-E.10X). C: Presencia de polimorfonucleares neutrófilos intralesionales (H-E.40X). D: Alcian blue (10X). E: Positividad para vimentina (40X). F: CD34 positivo en componente vascular (10X)



Discusión

El AS es un tumor benigno raro de partes blandas, con una incidencia estimada de 0.008-3% y del cual no se conoce su transformación maligna⁸. Su diagnóstico es histológico, ya que carece de una presentación clínica distintiva². En la microscopía consiste en células estromales ahusadas o estrelladas inmersas en una matriz mixoide acompañada por abundantes vasos sanguíneos de pared fina que involucra la dermis y se extiende de manera difusa al tejido celular subcutáneo en patrón nodular⁴. Es característico la presencia de infiltrado inflamatorio en el intersticio, particularmente de polimorfonucleares neutrófilos⁴. Hasta en un 25% de estos tumores pueden detectarse estructuras epiteliales en forma de yemas, cordones o quistes llenos de queratina, probablemente resultado del atrapamiento de estructuras anexiales por la neoplasia^{1, 3}. Todas estas características estuvieron presentes en el caso presentado. Los neutrófilos se encontraron de forma aislada, pero tanto su presencia como la identificación de cordones o bandas epiteliales fueron de utilidad para arribar a la entidad.

La localización en la cual se presentó en nuestro paciente no es frecuente. Previo a la publicación de este reporte se conocen 6 casos en ese sitio⁹⁻¹². A pesar de que el escroto no es el sitio habitual de los AS en pacientes con com-

plejo de Carney, la detección de uno de ellos debe hacernos pensar en su posibilidad, ya que puede representar una manifestación temprana e incluso la única del síndrome¹⁰. Además, es prácticamente imposible distinguirlos histológicamente ya que comparten las mismas características morfológicas⁵. Independientemente de que se presenten en el contexto de este síndrome o no, se debe realizar un estricto control clínico evolutivo ya que es una neoplasia con una recurrencia local alta (30-40%)^{2, 4, 7, 10, 13}. Según Iwashita y col. el factor más importante como causa de recurrencia es la extirpación incompleta⁵. Por otro lado, Aradine y col. agregan como factor de riesgo el nivel de invasión y sostienen que la presencia de componentes epiteliales en la lesión aumenta la tendencia a recurrir, con una tasa del 68% frente al 13% en lesiones sin dicho componente¹³. El tiempo medio de recurrencia es de 18 meses, aunque puede presentarse luego de los 20 años¹³.

Un diagnóstico diferencial histológico a tener en cuenta es el angiomixoma agresivo (AA). Son lesiones que predominan en mujeres en edad reproductiva en región génito-perineal similares morfológicamente al AS, pero de mayor tamaño, compromiso profundo y con mayor recidiva^{4, 14}. En el escroto se han reportado menos de 40 casos¹⁵. En el AA los vasos suelen estar más hialinizados, su pared más engrosa-

da en un estroma ligeramente más colágeno y muestran inmunoreactividad para vimentina, desmina, actina músculo liso, siendo negativas para CD68, proteína S-100 y citoqueratina AE1-AE3^{3, 14, 15}. Los receptores de estrógeno y progesterona son positivos en la mayoría de los AA de pacientes femeninos, sugiriendo una participación hormonal en el desarrollo de la lesión. Sin embargo, esto no es aplicable a los que se localizan en el escroto¹⁵. El tratamiento del AS más apropiado es la extirpación quirúrgica completa y amplia, lo que incluye la resección de márgenes de tejido aparentemente libres de lesión^{4, 8}. Incluso cumpliendo

con esto, puede producirse recurrencia⁸. Particularmente en nuestro paciente, la presencia de elementos epiteliales intratumorales y los márgenes quirúrgicos positivos, hacen necesario que permanezca en seguimiento a corto y largo plazo. Teniendo en cuenta estos factores y el motivo de consulta inicial se le sugirió que concurriera al urólogo de forma anual en busca de nuevas lesiones. A los cuatro años de realizada la exéresis quirúrgica, el mismo permanece sin síntomas ni signos vinculables a recidiva.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Miscellaneous Benign Soft Tissue Tumors and Pseudotumors. En: Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors, 7th ed. Philadelphia: Elsevier, 2020, p 1094-9.
2. Lee CU, Park SB, Lee JB, Park HJ, Kim MK, Chang IH. Sonographic findings of prescrotal superficial angiomyxoma. *Jpn J Radiol* 2015; 33: 216-9.
3. Satter EK. Solitary superficial angiomyxoma: an infrequent but distinct soft tissue tumor. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 56-9.
4. Ozdemir M, Uzun I, Karahasanoglu A, Ceylan C. A case of vulvar superficial angiomyxoma: A rare clinical entity. *J Obstet Gynaecol* 2016; 36: 683-4.
5. Iwashita W, Kurabayashi A, Tanaka C, et al. Superficial angiomyxoma of the nipple in a Japanese woman: a case report and review of literature. *Int J Surg Pathol* 2020; 28: 683-7.
6. 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.
7. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher CD. Superficial angiomyxoma: clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumors with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol* 1999; 23(8): 910-7.
8. Hwang YJ, Lee HW, Lee IS, Jung SG, Lee HK. Superficial angiomyxoma of the posterior neck. *Arch Craniofac Surg* 2021; 22: 62-5.
9. Jung HJ, Kim DY. Superficial angiomyxoma of the scrotum. *Korean J Urogenit Tract Infect Inflamm* 2013; 8: 133-5.
10. Nakamura N, Tokura Y. Superficial angiomyxoma on the scrotum of a child. *Pediatr Dermatol* 2011; 28: 200-1.
11. Wang YC, Li XM, Zhong GP, Xing Z, Wang ZP. Superficial angiomyxoma of penis: a case report of a 6year followup. *Asian J Androl* 2017; 19: 262-3.
12. Fetsch JF, Laskin WB, Tavassoli FA. Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma): a clinicopathologic study of 17 cases arising in the genital region. *Int J Gynecol Pathol* 1997; 16: 325-34.
13. Aradine EM, Rivera AE, Teague M. Superficial angiomyxoma: a case report. *JA OCD* 2016; 35: 46-7.
14. Mehrotra K, Bhandari M, Khullar G, Sharma S. Large superficial angiomyxoma of the vulva-report of two cases with varied clinical presentation. *Indian Dermatol Online J* 2021; 12: 605-7.
15. Sun J, Lian PH, Ye ZX, et al. Aggressive angiomyxoma in the scrotum: a case series and literature review. *Front Surg* 2022; 9: 762212.