

Angiomixoma Superficial Peniano: Relato de Caso

Flávio Augusto Lima de Moraes, Amilton Ramos Vieira, Juliano Alves Figueiredo, Rogério Saint-Clair Pimentel Mafra, Hilário Antônio de Castro Júnior*

Hospital Felício Rocho - Serviço de Urologia - Belo Horizonte, MG

Correspondência*: Av. do Contorno, 9530
Barro Preto, Belo Horizonte, MG
CEP: 30110-934
Fone: (31) 97180-5184
E-mail: hilario.castro@gmail.com

INTRODUÇÃO

Os mixomas foram descritos pela primeira vez em 1948⁽¹⁾ como uma neoplasia constituída por células estreladas em matriz estromal mucoide, onde se notam fibras reticuladas delicadas em direções variadas, mimetizando o mesênquima primitivo⁽²⁾. As lesões com componente vascular predominante são chamadas de angiomixomas⁽³⁾. O angiomixoma superficial (AS) é um tumor mesenquimal benigno raro, mais comum em homens, com pico de incidência entre os 20 e 50 anos^(4,5), encapsulado e localizado na derme e subcutâneo. Recorrência pode acontecer em até 33% dos casos⁽⁶⁾. O nome AS foi usado para distingui-lo do angiomixoma agressivo, que é um tumor menos comum, localmente agressivo, com vasos de maior calibre, não-metastático e que acomete preferencialmente a região genital e perineal do sexo feminino^(7,9-11). O AS pode ser esporádico e isolado, entretanto a existência de múltiplos mixomas exige diagnóstico diferencial com as síndromes familiares, tais como o complexo de Carney^(2,4,7-12), NAME e LAMB⁽¹³⁾.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 29 anos, hígido, com tumoração indolor na base do pênis, à esquerda, de crescimento lento com duração de 12 meses e que prejudicava as relações sexuais (Figura 1a). Exame físico mostrando haste peniana com ampla nodulação à esquerda, medindo cerca de 12 cm em seu maior diâmetro, móvel, com palpação de corpo cavernoso ipsilateral dificultada devido à massa (Figura 1b). Ausência de sinais flogísticos ou linfonodos palpáveis. Exposição completa da glândula, meato uretral pervio, testículos tópicos, livres, sem alterações à palpação, anexos sem alterações. Demais parâmetros do exame físico, exames laboratoriais e sorológicos sem alterações significativas. Realizadas Ultrassonografia com Doppler e Tomografia Computadorizada de pelve com contraste que evidenciaram lesão vascularizada restrita ao subcutâneo, medindo cerca de 12 cm. Submetido à exérese da lesão com rotação de retalho pediculado para reconstrução da

área ressecada sob raqui anestesia e sedação venosa (Figuras 2a e 2b). As características evidenciadas no anatomopatológico e imunohistoquímica confirmaram o diagnóstico de AS. O resultado pós-operatório imediato e tardio foi satisfatório, sem sinal de recidiva até o momento (Figura 3).

FIGURA 1A e 1B

Ampla nodulação em base peniana.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2A e 2B

A) Pós-operatório imediato. B) Lesão seccionada ao meio com superfície branco acinzentada, cintilante e gelatinosa. Notam-se septos fibrosos finos, resultando em um tumor vagamente multinodular.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 3

Pós operatório tardio.



Fonte: Arquivo Pessoal.

DISCUSSÃO

Os mixomas normalmente originam-se em músculo esquelético e cardíaco, entretanto também têm sido descritos no tecido subcutâneo, ossos e pelve. Os mixomas cutâneos são raros. Trabalho publicado em 1988 por Allen et al⁽⁷⁾ mostrou série com 28 pacientes, nove dos quais tinham um componente epitelial. Em 1999 Calonje et al⁽¹⁴⁾ revisaram 39 novos casos. O AS é mais comum em homens, principalmente entre os 20 e 50 anos⁽⁵⁾, embora haja um caso de angiomixoma congênito descrito por Bedlow et al^(3,8,11). A lesão geralmente é única e heterogênea, mas pode ocorrer como lesões múltiplas e com tendência a recorrer localmente, sem potencial metastático^(3,8,11). A apresentação clínica pode ser uma pápula, nódulo ou lesão polipóide da cor da pele, o que pode ser confundido com lesões císticas ou neurofibromas^(8,14-16). A superfície é lisa, não-ulcerada e às vezes são papilomatosos⁽⁸⁾. A história clínica típica é a de um nódulo ou massa sem dor. Em 40% dos casos a lesão está localizada no tronco, seguido pelos membros inferiores, região genital e cabeça e pescoço^(8,18). Nesta última região foram identificados AS em 17% dos casos por Allen et al⁽⁷⁾ e em 35% dos pacientes avaliados por Calonje et al⁽¹⁴⁾. Recorrências locais podem ocorrer em 30-40% dos pacientes. Não há relatos de metástases à distância ou de casos de AS agressivos de pele^(17,19).

O diagnóstico diferencial pode ser feito com cisto epidermóide, lipoma, neurofibroma, abscesso, linfangioma, dermatofibrossarcoma, fibroma⁽⁸⁾. Além disso, é importante diferenciar de outros tumores cutâneos mixóides, tais como a

mucínose cutânea focal, cisto cutâneo mixóide, tricodiscoma, tricofoliculoma, mixoma da bainha do nervo (neurotecoma), neurofibroma mixóide, angiomixoma agressivo, lipossarcoma mixóide, sarcoma fibromixóide e mixofibrossarcoma^(2, 14, 16). Na boca o diagnóstico diferencial inclui a mucínose focal oral⁽¹⁵⁾. O diagnóstico é histológico e deve ser diferenciado de outros tumores mixóides. Em mulheres de meia-idade é muito importante distinguir de angiomixomas agressivos da área genital^(7, 14, 20, 21). O angiomixoma agressivo geralmente tende a ser maior, com padrão infiltrativo envolvendo estruturas mais profundas, geralmente na região pélvica feminina e com uma vasculatura mais proeminente que difere do AS⁽⁶⁾.

Em todos os pacientes com AS é importante excluir quadros familiares, como a síndrome de Carney⁽²⁾, NAME⁽²²⁾ e LAMB⁽¹³⁾. Os mixomas encontrados nestas síndromes são clinicamente e histologicamente indistinguíveis de AS solitários. O complexo de Carney é caracterizado clinicamente por múltiplos angiomixomas cutâneos, mixomas mamários e cardíacos, lentigos, hiperatividade endócrina (síndrome de Cushing, precocidade sexual e acromegalia) e schwannoma psamomatoso melanótico. A Síndrome de Carney deve ser descartada principalmente em pacientes com AS localizados no ouvido externo ou quando são múltiplos. Os AS estão presentes em 54% dos pacientes com esta síndrome e em 71% eles são múltiplos. Além disso, um AS pode ser a primeira manifestação desta síndrome. A Síndrome LAMB⁽²⁾ é a sigla em inglês para lentigos, mixomas atrial e mucocutâneos e nevos azuis, enquanto a Síndrome de NAME corresponde a nevos azuis, mixoma atrial, neurofibroma mixóide e efélides. Atualmente questiona-se se essas síndromes são entidades diferentes ou variações da Síndrome de Carney.

O tratamento envolve a excisão cirúrgica da lesão com boa margem de segurança, sendo importante o seguimento adequado, já que foi relatada uma taxa de recorrência local de 20% a 40%^(7, 14, 23). É reconhecido que lesões em regiões genitais possuem alta recorrência local e maior agressividade⁽²⁴⁾, especialmente quando algum componente epidérmico está presente. Há um risco aumentado, descrito de 63%, de recorrência local após a excisão em comparação com 23% de recidivas sem o tal componente^(7, 8).

CONCLUSÃO

O AS é uma entidade clínico patológica rara que necessita de um diagnóstico adequado, com excisão cirúrgica completa da lesão e um seguimento apropriado, tendo em vista o potencial de recorrência já descrito. Além disso, é necessário investigar e descartar a existência de Síndromes familiares

após o diagnóstico, considerando suas importantes implicações clínicas.

REFERÊNCIAS

1. Stout AP. Myxoma, the tumors of primitive mesenchyme. *Ann Surg* 1948; 127: 706-19.
2. Carney JA, Headington JT, Su WP. Cutaneous myxomas. A major component of the complex of myxomas, spotty pigmentation, and endocrine overactivity. *Arch Dermatol* 1986 (Jul); 122(7): 790-8.
3. Bedlow AJ, Sampson SA, Holden CA. Congenital superficial angiomyxoma. *Clin Exp Dermatol* 1997 (Sep); 22(5): 237-9.
4. Allen PW. Myxoma is not a single entity: a review of the concept of myxoma. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4(2): 99-123.
5. Bedlow AJ, Sampson SA, Holden CA. Cutaneous superficial angiomyxoma. *Clin Exp Dermatol* 1997; 22: 237-9.
6. Kobayashi Y, Minami M, Ohtomo K, et al. MR imaging and CT appearances of aggressive angiomyxoma. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169: 1752 - 3.
7. 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 (Jul); 12(7): 519-30.
8. Rodríguez-Vázquez M, García-Arpa M, Delgado M, Cortina P, Vera E, Romero G. Superficial angiomyxoma. *Actas Dermosifiliogr* 2005 (Jun); 96(5): 311-4.
9. Bagga R, Keepanasseril A, Suri V, Nijhawan R. Aggressive angiomyxoma of the vulva in pregnancy: a case report and review of management options. *Med Gen Med* 2007 (Jan 24); 9(1): 16.
10. Abu JI, Bamford WM, Malin G, Brown L, Davies Q, Ireland D. Aggressive angiomyxoma of the perineum. *Int J Gynecol Cancer* 2005 (Nov-Dec); 15(6): 1097-100.
11. Pérez Tato B, Sáez AC, Fernández PR. Superficial angiomyxoma with trichofolliculoma. *Ann Diagn Pathol* 2008 (Oct); 12(5): 375-7. Epub 2007 Oct 24.
12. Khadilkar UN, Khadilkar NP, Rao PS, Chakravorty S, Goel G. Superficial angiomyxoma of the external ear not associated with Carney's complex: a case report. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2007 (Oct-Dec); 5(4): 546-9.
13. Rhodes AR, Silverman RA, Harrist TJ, Perez-Atayde AR. Mucocutaneous lentigines, cardiocutaneous myxomas, and multiple blue nevi: the "LAMB" syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1984 (Jan); 10(1): 72-82.
14. Calonje E, Guerin D, McCormick D, Fletcher C. Superficial angiomyxomas: Clinicopathologic analysis of a series of distinctive but poorly recognized cutaneous tumor with tendency for recurrence. *Am J Surg Pathol* 1999; 23(8): 910-7.
15. Gardner AW. Superficial angiomyxoma of the floor of the mouth - a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2007 (Jul); 45(5): 418-9. Epub 2006 Feb 3.
16. Yuen HK, Cheuk W, Luk FO, Wat CS, Auyeung KC, Lam DS. Solitary superficial angiomyxoma in the eyelid. *Am J Ophthalmol* 2005 (Jun); 139(6): 1141-2.
17. Lockshin NA, Boswell JT. Giant cutaneous angiomyxoma. *Cutis* 1978 (May); 21(5): 673-4.
18. Misago N, Mori T, Yoshioka M, Narisawa Y. Digital superficial angiomyxoma. *Clin Exp Dermatol* 2007 (Sep); 32(5): 536-8. Epub 2007 May 16.
19. Wilk M, Schmoeckel C, Kaiser HW, Hepple R, Kreysel HW. Cutaneous angiomyxoma: A benign neoplasm distinct from cutaneous focal mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 352-5.
20. Alaiti S, Nelson FP, Ryoo JW. Solitary cutaneous myxoma. *Am J Dermatol* 2000; 43: 377-9.
21. Behranwala KA, Thomas JM. Aggressive angiomyxoma: a distinct clinical entity. *Eur J Surg Oncol* 2003; 29: 559-63.
22. 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 (Oct); 103(4): 421-9.
23. Meer S, Beavon I. Intraoral superficial angiomyxoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008 (Nov); 106(5): e20-3. Epub 2008 Aug 20.
24. Argenyi ZB, Leboit PE, Santa Cruz D, Swanson PE, Kutzner H. "Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the skin; light microscopic and immune histochemical reappraisal of the cellular variant" *J Cutan Pathol* 1993; 20: 294.