

Bryan Alexander Cuervo Cordoba^{1,2,3}
Tatianne Rosa dos Santos^{4,5}
Rodrigo Chaves^{1,4,6}
Christian David Montero Vera²
Sílvia Silva Fernandes^{2,3,7}

¹Universidade Santa Úrsula, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

²Hospital Mário Kroeff, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

³Hospital Geral da Santa Casa da Misericórdia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁴Instituto de Educação Médica (IDOMED), Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁵Faculdade de Medicina, Faculdade Estácio de Sá, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

⁶Faculdade Unilag, Araruama, RJ, Brasil.

⁷Associação de Ginecologia e Obstetrícia do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

✉ **Bryan Alexander Cordoba**

R. Monsenhor Manuel Gomes, 143, Neo Life, apto. 1002, bloco C, São Cristóvão, Rio de Janeiro
CEP: 20931-670
✉ brianalexk10@hotmail.com

RESUMO

Introdução: O angiomixoma profundo (AP) endocervical é uma neoplasia mesenquimal benigna rara que pode mimetizar outras condições ginecológicas, como pólipos cervicais. Esta entidade apresenta desafios diagnósticos devido à sua semelhança com outras lesões cervicais. **Objetivo:** Relatar um caso de angiomixoma profundo endocervical em uma paciente de 48 anos, apresentando sintomas de sangramento uterino anormal e anemia grave. **Relato de Caso:** Paciente apresentou-se na unidade de saúde com queixa de sangramento intermitente e intensa dor pélvica. Foi realizada vídeo-histeroscopia diagnóstica, que revelou endométrio espessado com pólipos no canal endocervical. A biópsia do pólipo endometrial e o estudo anatomopatológico revelaram pólipo endocervical com aspecto mixoide do estroma. Foi realizado estudo imuno-histoquímico complementar. Os aspectos morfológicos observados, juntamente com o perfil imuno-histoquímico, favoreceram o diagnóstico de angiomixoma profundo. A paciente foi submetida à histerectomia total abdominal e salpingooforectomia bilateral. **Conclusão:** O AP é, frequentemente, diagnosticado de modo errôneo e pode apresentar taxa significativa de recorrência, sendo necessária a realização da histerectomia total abdominal e salpingooforectomia bilateral. A cirurgia foi eficiente no caso da paciente.

Palavras-chave: Angiomixoma; Neoplasias de Tecido Conjuntivo e de Tecidos Moles; Endocérvix.

ABSTRACT

Introduction: Deep endocervical angiomyxoma (AP) is a rare benign mesenchymal neoplasm that can mimic other gynecological conditions such as cervical polyps. This entity presents diagnostic challenges due to its similarity to other cervical lesions. **Objective:** To report a case of deep endocervical angiomyxoma in a 48-year-old patient presenting with symptoms of abnormal uterine bleeding and severe anemia. **Case Report:** The patient presented to the healthcare unit with complaints of intermittent bleeding and intense pelvic pain. Diagnostic hysteroscopy revealed a thickened endometrium with polyps in the endocervical canal. The biopsy of the endometrial polyp and the pathological study revealed an endocervical polyp with myxoid appearance of the stroma. Complementary immunohistochemical study was performed. The observed morphological aspects, together with the immunohistochemical profile, favored the diagnosis of deep angiomyxoma. The patient underwent total abdominal hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy. **Conclusion:** AP is often misdiagnosed and can have a significant recurrence rate, making total abdominal hysterectomy and bilateral salpingo-oophorectomy necessary. The surgery was effective in the patient's case.

Keywords: Angiomyxoma; Connective Tissue and Soft Tissue Neoplasms; Endocervix.

Submetido: 14/05/2024

Aceito: 10/08/2024



INTRODUÇÃO

O angiomixoma profundo (AP) é uma neoplasia mesenquimal benigna rara, cuja causa permanece desconhecida.¹ Essa condição, geralmente, se apresenta como uma massa de tecido mole na pelve e no períneo de mulheres em idade reprodutiva.² Ao realizar o diagnóstico diferencial, é importante considerar outras condições, como mixoma, lipossarcoma mixoide, sarcoma botriode e outros tumores de partes moles com alterações mixoides secundárias.¹

O AP apresenta um crescimento localizado, embora alguns casos de metástases tenham sido relatados. A baixa incidência dessa neoplasia é notável, uma vez que apenas cerca de 250 casos foram registrados em todo o mundo.³

No contexto brasileiro, há apenas três relatos documentados dessa neoplasia em mulheres, com casos reportados, principalmente, na região vulvar, vaginal e perineal.⁴⁻⁶ O aparecimento do angiomixoma endocervical profundo é ainda mais raro devido à sua localização específica e, geralmente, é diagnosticado em pacientes com idade inferior a 40 anos.⁷

Uma característica significativa do AP é sua alta taxa de recorrência local, que ocorre em, aproximadamente, 30% a 70% dos casos em que a excisão completa não é realizada.^{4,7-10} Essa tendência ressalta a importância de uma abordagem terapêutica adequada para garantir a remoção total da neoplasia.

Neste relato de caso, apresenta-se um cenário incomum de angiomixoma profundo endocervical mimetizando um pólipos, que é o primeiro registro dessa condição no Brasil. O objetivo deste estudo é contribuir para a identificação precoce e o tratamento eficaz de futuros casos dessa doença, fornecendo informações clínicas relevantes e enfatizando a importância da abordagem multidisciplinar no manejo do AP. Ao compartilhar esse caso único, espera-se contribuir para o avanço do conhecimento sobre o angiomixoma profundo endocervical, possibilitando um melhor diagnóstico e cuidado para os pacientes afetados por essa rara neoplasia.

RELATO DE CASO

O presente relato de caso está dentro das normas da resolução nº 466, de 2012, do Conselho Nacional de Saúde/Ministério da Saúde e foi aprovado pelo Comitê de Ética da Associação Educativa do Brasil (SOEBRAS)/Faculdades Unidas do Norte de Minas (Funorte), com o número de parecer nº 6.630.716.

Trata-se de uma paciente de 48 anos, branca, casada, que procurou o ambulatório com queixa de sangramento anormal associado a dor pélvica. Foi relatado que essa dor se iniciou em janeiro de 2021, sendo que o quadro clínico piorou em outubro de 2021,

apresentando sangramento uterino anormal constante e aumento da dor de maneira progressiva até que procurou o médico da clínica de família. Na avaliação clínica foi verificado que a paciente apresentava obesidade grau II, hipotireoidismo, diabetes, hipertensão arterial e fazia uso dos medicamentos levotiroxina, metformina e losartana. Negou histórico de câncer familiar. Negou tabagismo e uso de álcool. Paciente sem desejo de ter mais filhos.

Feito o histórico pregresso ginecológico e obstétrico, verificou-se: menarca aos 12 anos, primeira relação sexual aos 13 anos, cinco gestações, dois partos, sendo uma cesárea, dois abortos espontâneos, mamografia nunca realizada e data da última menstruação em outubro de 2021.

A paciente foi avaliada na clínica da família, sendo indicado o uso de acetato de medroxiprogesterona. Mesmo após o uso da medicação houve continuidade do sangramento uterino e aumento da intensidade da dor, levando a paciente a procurar o serviço de emergência. A paciente cursou com anemia grave (apresentando hemoglobina de 4 mg/dl) devido ao sangramento uterino sem causa aparente. O colpocitológico oncótico apresentou-se negativo para malignidade.

A ultrassonografia transvaginal apontou leiomioma subseroso. Foi realizada video-histeroscopia uterina, que revelou endométrio espessado com presença de pólipos em canal endocervical. A biópsia do pólipo endometrial e seu estudo anatomopatológico revelou pólipo endocervical com aspecto mixoide de estroma. Foi indicado estudo imuno-histoquímico complementar.

Os aspectos morfológicos associados ao perfil imuno-histoquímico favoreceram o diagnóstico de angiomixoma profundo (Figura 1). O perfil imuno-histoquímico apresentou-se positivo para o marcador desmina, CD34, RE e KI-67; ao mesmo tempo que se apresentou negativo para os marcadores CK8/18 e caldesmon.

A paciente foi encaminhada para o hospital Mário Kroeff (Rio de Janeiro), onde foi realizada a ressonância magnética que mostrou útero em anteversão, de contorno lobulado e dimensões aumentadas, apresentando espessamento da zona juncional, podendo corresponder a adenomiose, o que limitou a avaliação de eventuais lesões miometriais associadas, destacando-se, entretanto, leiomioma na parede corporal posterior, subseroso. Também apresentava endométrio espessado e heterogêneo, destacando-se ao menos duas lesões polipóides com realce ao meio de contraste, a maior se insinuando junto ao orifício interno do colo uterino.

A paciente foi submetida à histerectomia total abdominal (HTA) e salpingooforectomia bilateral (SOB) no dia 5 de outubro de 2022 e permanece livre de recorrências até o momento.

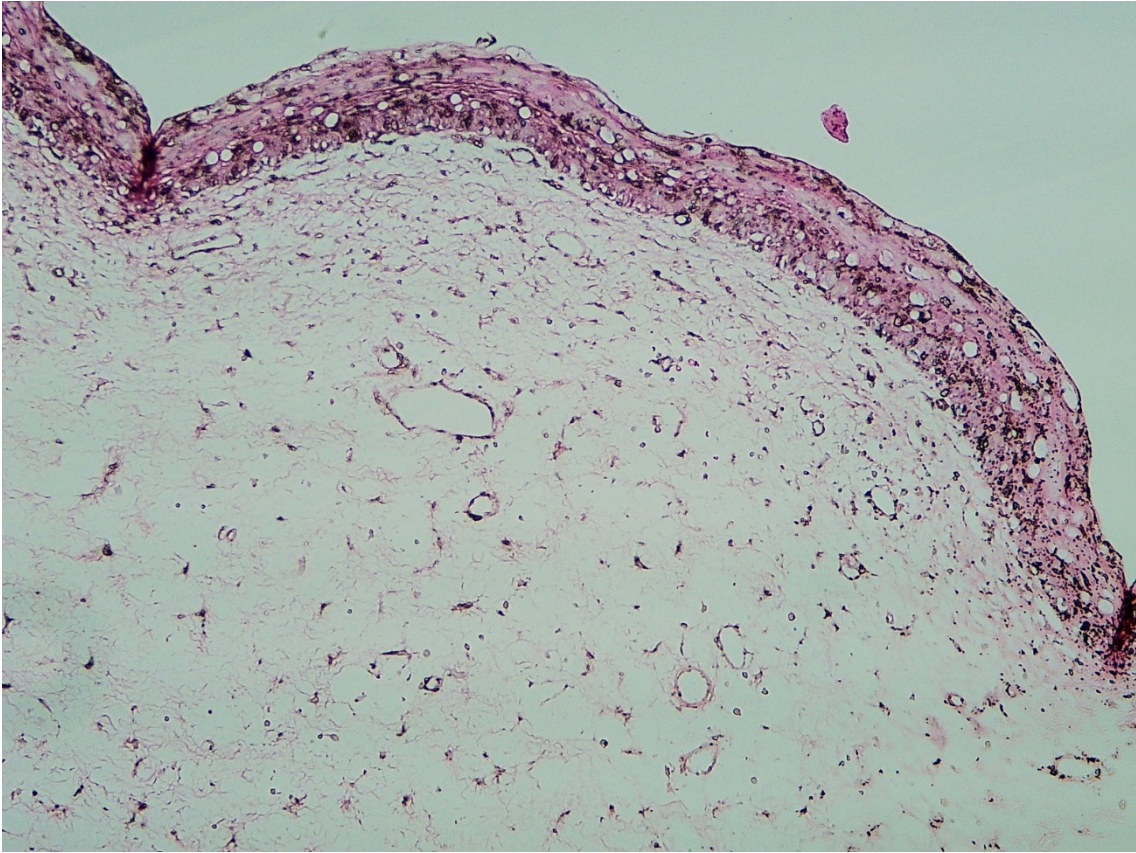


Figura 1: Fotomicrografia de massa hipocelularizada e com vasos sanguíneos de calibres variados retirada do endocérvice. Coloração HE, 10x.

DISCUSSÃO

O angiomixoma é definido como “agressivo” devido à sua capacidade de infiltrar estruturas adjacentes e sua capacidade de recorrência local.⁷ Estima-se que aconteça recidivas em 25% a 47% dos casos após a ressecção - mesmo com margens negativas - e entre 10 a 15 anos após a excisão primária.¹¹

Sobre o aspecto histológico, o AP apresenta estroma mixoide, hipocelularidade, pequenas células mesenquimais fusiformes e estreladas, com citoplasma indistinto. Mitoses e pleomorfismo celular nunca estão presentes. Caracteristicamente, há um componente vascular proeminente com vasos de variados calibres, desde artérias e veias com camada média espessada até capilares/vênulas.¹² O AP é, frequentemente, diagnosticado erroneamente e com probabilidade de recorrência. Muitas vezes seu diagnóstico se confunde com outros tumores de partes moles com alterações mixoides secundárias.¹ Sendo assim, o diagnóstico acaba sendo feito pelo patologista e, não, pelo clínico, em razão da imuno-histoquímica, fundamental para distinguir o AP de outros tumores estromais benignos.

No caso apresentado, o angiomixoma endocervical profundo e agressivo simulou, inicialmente, um pólipos endocervical,¹³ pois a paciente tinha fatores

de risco para desenvolver pólipos, incluindo obesidade, diabetes mellitus, além de estar na quarta década de vida, em que essas doenças são mais frequentes. Porém, no caso apresentado, houve um fator diferencial que foi o sangramento uterino intenso que desencadeou anemia grave (dosagem de hemoglobina foi de 4 mg/dl) levando a paciente a realizar transfusões sanguíneas em dois momentos diferentes.

Embora pólipos levem a sangramentos, a intensidade do sangramento apresentado pela paciente levou à suspeita de outras patologias.¹⁴ Geralmente, o diagnóstico do pólipos endocervical é feito por meio de ultrassonografia transvaginal e histeroscopia, mas como a paciente apresentava esse sangramento acentuado foi necessário realizar um estudo imuno-histoquímico que determinou que a paciente apresentava angiomixoma endocervical agressivo profundo.⁷

O perfil histopatológico é uma ferramenta útil para o diagnóstico do angiomixoma, tendo em vista os achados microscópicos diferenciais e característicos do tumor. Porém, devido à sua baixa incidência, algumas vezes o diagnóstico não fica claro apenas com o laudo histopatológico; para isso, o perfil imuno-histoquímico ainda é considerado essencial.

Ao contrário de outras patologias, não existe um marcador imuno-histoquímico específico para o

AP. O tumor, geralmente, apresenta imunopositividade difusa para vimentina e desmina. Neste caso, a paciente apresentou positividade para desmina, o que faz diferença em outros tipos de tumores, por ser considerado específico para diferenciação muscular.¹⁵

No caso relatado, foram utilizados mais anticorpos, incluindo o receptor de estrogênio RE, CD34 e KI-67, que também apresentaram imunopositividade. Tais dados levaram à interpretação de angiomixoma, uma vez que o traço característico do AP apresenta forte positividade nesses anticorpos e se diferencia de outras patologias, como leiomiossarcomas, rabiomiossarcomas, sarcoma epitelióide, lipossarcoma pleomórfico, em que o anticorpo "desmina" também apresenta imunopositividade e negatividade para ER, CD34, KI-67. Por isso, foi feito o diagnóstico de angiomixoma.¹⁵

Além disso, também foram estudados outros anticorpos como caldesmon e CK8/18, que apresentaram imunonegatividade. Caldesmon é positivo em casos de neoplasias cutâneas e CK8/18 é positivo em tumores derivados de epitélio escamoso não queratinizado.¹⁵

Até o momento, o angiomixoma profundo não apresenta características clínicas típicas de sua patologia, pois às vezes pode variar dependendo de sua localização e tamanho, porém há relatos na literatura de casos de pacientes assintomáticos. No caso relatado, a paciente apresentou sangramento uterino anormal persistente, desencadeando anemia grave com necessidade de transfusão sanguínea.

Para obter margens 100% livres e devido às doenças adicionais existentes no útero foi feita escolha pela cirurgia HTA + SOB.¹⁴ Até hoje, a cirurgia continua sendo o principal tratamento para a ressecção do tumor. A ressecção do tumor é o tratamento de escolha para AP, porém no caso da paciente, com sangramento uterino anormal de difícil manejo, com pólipos endocervical, adeniose, leiomiomatose uterina, além de seu angiomixoma profundo, optou-se por realizar histerectomia abdominal total com salpingooforectomia. A paciente apresentou evolução favorável com resolução dos sinais e sintomas que afetaram seu estado de saúde.

CONCLUSÃO

O angiomixoma profundo é uma doença de difícil diagnóstico devido à raridade dos casos evidenciados mundialmente, razão pela qual ainda não existe um padrão ouro para um diagnóstico rápido e preciso. Neste caso, observou-se como é imprescindível um estudo imuno-histoquímico para se obter um diagnóstico diferencial. A opção de tratamento será sempre o procedimento cirúrgico, independente da sua localização e cada paciente deverá ser acompanhado após a cirurgia pela incidência de recidiva da patologia. No caso relatado, o tratamento foi eficaz, a paciente segue em acompanhamento e não apresenta mais

sintomas.

REFERÊNCIAS

1. Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomixoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J SurgPathol.* 1983; 7(5):463-75. doi: 10.1097/0000478-198307000-00009.
2. Magro G, Angelico G, Michal M, Broggi G, Zannoni GF, Covello R, et al. The wide morphological spectrum of deep (aggressive) angiomixoma of the vulvo-vaginal region: a clinicopathologic study of 36 cases, including recurrent tumors. *Diagnostics (Basel).* 2021; 11(8):1360. doi: 10.3390/diagnostics11081360.
3. Gonçalves AC, Gonçalves MVC, Júnior NC. Angiomixoma profundo agressivo: relato de caso e revisão de literatura. *Revista da Universidade Vale do Rio Verde.* 2016;14(2):492-501. doi: <http://dx.doi.org/10.5892/ruvrd.v14i2.2998>.
4. Gonzaga LF, Freitas FCM, Tavares JM. Aggressive vaginal angiomixoma mimicking urethral tumor. *International Braz J Urol.* 2005; 31(5):475-6. doi: <https://doi.org/10.1590/S1677-55382005000500011>.
5. Lourenço C, Oliveira N, Ramos F, Ferreira I, Oliveira M. Aggressive angiomixoma of the vagina: a case report. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetria.* 2013; 35(12):575-82. doi: <https://doi.org/10.1590/S0100-72032013001200008>.
6. Alencar SSS, Correa RS, Menezes ESC, Nascimento AL, Costa DAA, Alencar MJC. Recurrent aggressive angiomixoma. *Journal of Coloproctology.* 2013; 33(4):228-31. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcol.2013.08.009>.
7. Bothale KA, Mahore SD, Joshi AM. A rare presentation of aggressive Angiomixoma as a cervical polyp. *Journal of Basic and Clinical Reproductive Sciences.* 2012; 1:65-7. doi: 10.4172/scientificreports.239.
8. Veja-Gutiérrez AE, Ramírez-Arellano M. Angiomixoma agresivo: lo que el radiólogo debe saber. In: *Anales de Radiología México [Internet].* 2013 [citado em 2023 out. 21]; 12(1):45-50. Disponível em: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2013/arm131h.pdf>.
9. Hidalgo-Zambrano DM, Reyes-Vega DF, Cano-Arias LG. Angiomixoma agresivo de vagina: reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología.* 2020; 71(4):384-94. doi: <https://doi.org/10.18597/rcog.3527>.
10. Lin XM, Wang L, Wang Q. Aggressive angiomixoma of pelvis: a case report and literature review. *Medicine.* 2022; 101(46):e31617. doi: 10.1097/MD.00000000000031617.
11. Ywasa Y, Fletcher C, Flucke U. WHO classification of soft tissue and bone tumours. Geneva: WHO; 2020.

12. Sutton BJ, Laudadio J. Aggressive angiomyxoma. Arch Pathol Lab Med. 2012; 136(2):217-21. doi: 10.5858/arpa.2011-0056-RS.

13. Villatoro AR. Pólipos endometriales y cervicales. FMC-Formación Médica Continuada en Atención Primaria. 2023; 30(2):56-61. doi: <https://doi.org/10.1016/j.fmc.2022.07.003>.

14. Wang Y, Bu X, Liu Y, Xing Y, Tong Q. Characteristics and treatment strategies of aggressive angiomyxoma in women: a retrospective review of 87 cases. Frontiers in Surgery. 2023; 10:966971. doi: 10.3389/fsurg.2023.966971.

15. Xu H, Sun P, Xu R, Wang L, Shi Y. Aggressive angiomyxoma in pregnancy: a case report and literature review. Journal of International Medical Research. 2020; 48(7):0300060520936414. doi: 10.1177/0300060520936414.