

**CASO CLÍNICO**

# Angioleiomioma primario del hueso parietal. Presentación de un caso. Estudio inmunohistoquímico y revisión de la literatura

*Primary angioleiomyoma of the parietal bone. Case report. Immunohistochemical study and review of the literature*

Aivissai Alcántara-Vázquez,<sup>1</sup> Mercedes Hernández-González,<sup>1</sup> Mario Murguía-Pérez,<sup>1</sup> Dafne Ayala-Dávila,<sup>1</sup> José de Jesús Gutiérrez-Cabrera.<sup>2</sup>

## Resumen

Se presenta el caso de un niño de tres años seis meses de edad, con un tumor en la región parietotemporal derecha, la cual se manifestó clínicamente por aumento de volumen de la región. Radiológicamente, como una imagen osteolítica en sacabocado, en el hueso parietal de 1.5 cm de eje mayor. Histológicamente, corresponde a un leiomioma vascular, el cual resultó positivo para actina músculo liso con inmunohistoquímica. Se considera que este es el primer caso reportado en la literatura nacional, de este tumor en huesos del cráneo.

**Palabras clave:** Angioleiomioma, actina músculo liso, hueso parietal, México.

## Abstract

*We present the case of a 40 month old boy with a skull tumor in the parietotemporal area, detected due to enlargement of the region and a 1.5 cm. osteolytic lesion in the parietal bone. The histological diagnosis was that of a vascular leiomyoma, that reacted positive to immunochemistry to smooth muscle actin. This is considered to be the first case of its kind reported in the national literature.*

**Keywords:** Angioleiomyoma, smooth muscle actin, parietal bone, Mexico.

1 Servicio de Patología, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, México D.F., México.

2 Servicio de Pediatría, Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga", México D.F., México.

Correspondencia: Dr. Aivissai Alcántara Vázquez. Dr. Balmis 148, Colonia Doctores, Delgación Cuauhtémoc, C.P. 06320, México D.F., México. Correo electrónico: aivissai@hotmail.com

## Introducción

El leiomioma se define como un tumor compuesto por células fusiformes benignas, con diferenciación de músculo liso.<sup>1</sup>

Los leiomiomas pueden ser clasificados en tres subtipos: 1) vascular, 2) no vascular y, 3) epitelioides o leomioblastoma. Se localizan con mayor frecuencia en útero, tracto gastrointestinal y piel. El leiomioma primario de hueso es un tumor extraordinariamente poco frecuente, particularmente en los huesos del cráneo; hasta el año 2004 se publicó el primer caso en esta localización,<sup>2</sup> y se habían registrado menos de 20 casos de leiomioma primario de hueso: ocho ocurrieron en la mandíbula y dos en el maxilar, estos fueron los sitios más comunes. Fuera de la cara, la tibia fue el hueso más afectado.

De acuerdo a la literatura consultada, este es el segundo caso de leiomioma primario de los huesos del cráneo, y la primera vez que se reporta la variante vascular o angioleiomioma, en esta localización.

## Presentación del caso

Niño de tres años seis meses de edad, producto de parto eutócico. Al nacer presentó un Apgar 8/9, sin otros antecedentes de importancia.

**Figura 1.** En la tomografía axial computada, se observa en el hueso parietal derecho, una zona osteolítica bien limitada que distiende el diploe y se encuentra rodeada por una área de esclerosis.



Su padecimiento actual lo inició dos meses antes de su ingreso al Hospital, con aumento de volumen en región parietotemporal derecha, no dolorosa, sin antecedentes de traumatismo, sin cambios de coloración o síntomas acompañantes.

En los estudios de imagen se identificó una lesión osteoblástica en sacabocado, en el hueso parietal (**Figura 1**).

Con los datos anteriores se realizó el diagnóstico de probable "histiocitosis de células de Langerhans". Posteriormente, se efectuó craneotomía con resección de la lesión osteolítica parietal derecha y dermoplastia, sin colocación de injerto o placa, en espera de que se complete el desarrollo óseo.

## Descripción macroscópica

En la Unidad de Patología Quirúrgica se recibió el hueso parietal derecho, el cual midió 3.5 x 3 x 0.6 cm; en la parte central, se identificó una lesión osteolítica, mal delimitada de bordes irregulares de 1.5 x 1.2 cm de color blanquecino y consistencia ahulada.

## Descripción microscópica

Los cortes muestran espículas óseas de hueso compacto, entre estas hay un tumor constituido por bandas de fibras musculares lisas, sin atipia celular, ni actividad mitótica, las células rodean a canales vasculares de tipo venoso y cavernoso (**Figuras 2 a 4**). La reacción de inmunohistoquímica para actina músculo liso fue positiva en las células tumorales (**Figura 5**), y el CD31 en los vasos sanguíneos (**Figura 6**).

**Figura 2.** Montaje microscópico de la lesión, donde se observa un tumor central, limitado, no encapsulado, rodeado por hueso compacto.



Figura 3. Microfotografía de acercamiento, se muestra que el tumor está constituido por bandas de músculo liso sin atipia celular o actividad mitótica.

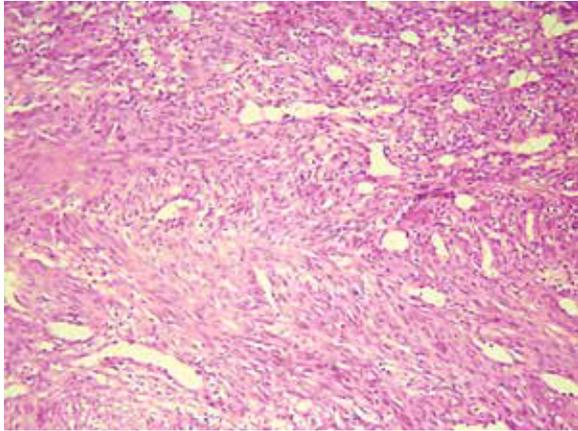
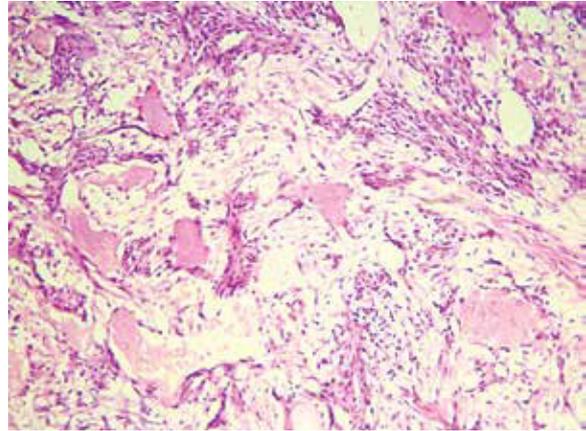


Figura 4. Dentro de los componentes del tumor se observan vasos sanguíneos de diferentes calibres.



## Discusión

Los leiomiomas primarios de hueso son lesiones extremadamente raras. Ocurren en un amplio rango de edades, afectan pacientes desde los ocho meses hasta 71 años, pero la mayoría aparecen en adultos, entre la 4ª y 6ª década, y no existe predilección por género.<sup>1</sup>

Los leiomiomas vasculares (angiomiomas, angioleiomiomas) ocurren habitualmente como tumores subcutáneos, solitarios, en las extremidades inferiores de mujeres de edad media.<sup>3</sup> Se presentan como nódulos bien limitados, constituidos por músculo liso y vasos de varios tamaños de paredes gruesas.<sup>4</sup> Los leiomiomas vasculares se han reportado en el conducto biliar común, en el útero, riñones, en asociación con grandes vasos e intracraneales.<sup>4,5</sup>

La histogénesis de estas lesiones no está enteramente aclarada, sin embargo, se favorece la posibilidad de que se originen de vasos venosos.<sup>6,7</sup>

Hachisuga y colaboradores<sup>6</sup> dividieron a los leiomiomas vasculares en tres categorías: 1) sólidos, 2) cavernosos y 3) venoso. Sin embargo, Katenkamp y colaboradores<sup>7</sup> encontraron mezclas de estos patrones histológicos en el 43% de los casos, siendo esto lo más común. Nuestro caso presenta esta última característica.

Clínicamente, el tumor se manifiesta como una lesión dolorosa. Radiológicamente es radiolúcida, multilobulada, con un anillo de esclerosis aún cuando en ocasiones puede causar la desaparición del hueso.<sup>8</sup>

Macroscópicamente, son tumores que miden 3 cm de diámetro o menos, son de consistencia firme y

color rojizo o gris blanquecino; en ocasiones se acompañan de calcificaciones.<sup>8</sup>

Histológicamente, los angioleiomiomas están formados por espacios vasculares revestidos por células endoteliales y rodeados por fibras musculares lisas. Las células en general, muestran buena diferenciación hacia músculo liso y exhiben núcleos con extremos romos.<sup>9</sup>

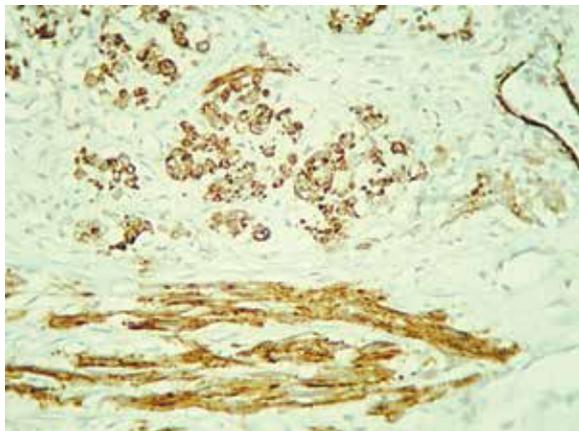
Desde el panorama de la inmunohistoquímica, la actina músculo liso es específica.<sup>10</sup> Anticuerpos dirigidos contra actina pueden ser usados para confirmar la identidad del tumor.<sup>11</sup> La microscopía electrónica permite demostrar, en las lesiones tumorales miofilamentos, cuerpos densos y lámina basal.<sup>12</sup>

Para diferenciar los tumores benignos de músculo liso de los malignos, los datos más importantes en estos últimos son: celularidad aumentada, pleomorfismo, atipia celular, células gigantes, alto índice de mitosis, principalmente anormales.<sup>13</sup> A pesar de lo anteriormente mencionado, es importante tener en cuenta, que se ha publicado un caso de asociación de leiomioma vascular con leiomiosarcoma.<sup>14</sup> Lo que obliga a tener cautela al estudiar a estos tumores, para evitar sorpresas desagradables. El leiomioma vascular es un tumor benigno que se trata mediante resección quirúrgica.

Nuestro caso reúne las características clínicas, radiológicas, histológicas e inmunohistoquímica de un leiomioma vascular primario de hueso parietal, sin datos de malignidad.

En cuanto al diagnóstico diferencial desde el punto de vista radiológico, se deben incluir: histiocitosis

» **Figura 5.** Reacción de inmunohistoquímica, para actina músculo liso positiva en fibras musculares lisas.



de células de Langerhans (granuloma eosinófilo), quiste dermoide o epidermoide intradiploico, meningiomas, hemangioma, displasia fibrosa, osteoblastoma y miofibromatosis infantil,<sup>2</sup> sin embargo, el diagnóstico definitivo requiere un cuidadoso examen histológico y reacciones inmunohistoquímicas.<sup>2</sup>

Los leiomiomas vasculares, como los miofibroblastomas y los neurofibromas tienen apariencia microscópica semejante, sin embargo, las reacciones inmunohistoquímicas positivas para actina músculo liso, en los leiomiomas vasculares, son útiles para realizar el diagnóstico diferencial.

De acuerdo a la bibliografía consultada se han publicado seis leiomiomas intracraneales,<sup>2,5,15-17</sup> de éstos, sólo el caso publicado por Jeung y colaboradores<sup>2</sup> fue primario de hueso, por tanto este es el segundo caso en esta localización, con la diferencia que es el primer caso de leiomioma primario de hueso de la variedad vascular.

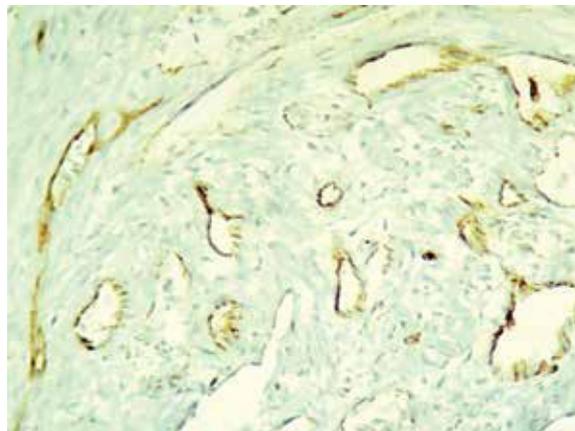
### » **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### » **Financiamiento**

Los autores no recibieron ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

» **Figura 6.** La inmunohistoquímica con CD31 muestra positividad en el recubrimiento endotelial de los vasos sanguíneos.



### Referencias

- Vaillo-Vinagre A, Ballestin-Carcavilla C, Madero-García S, et al. Primary angioleiomyoma of the iliac bone; clinical pathological study of one case with flow cytometric DNA content and S-phase fraction analysis. *Skeletal Radiol* 2000;29:181-185.
- Cheun-Ung J, Shi-Hun S, Seon-Hwan K, et al. Primary leiomyoma of the temporal bone. *J Korean Neurosurg Soc* 2004;35:321-323.
- Freedman AM, Meland NB. Angioleiomyomas of the extremities: report of a case and review of the Mayo Clinic experience. *Plast Reconstr Surg* 1989;83:328-331.
- Duhig JT, Ayer JP. Vascular leiomyoma: a study of the 61 cases. *Arch Pathol* 1959;68:424-430.
- Lach B, Duncan E, Rippstein P, et al. Primary intracranial pleomorphic angioleiomyoma. A new morphologic variant. *Cancer* 1994;74:1915-1920.
- Hachisuga T, Hasimoto H, Enjoji M. Angioleiomyomas: a clinic pathologic reappraisal of 562 cases. *Cancer* 1984;54:126-130.
- Katenkamp Von D, Kosmehl H, Langbein L. Angioiomyome: eine pathologisch-anatomische analyse von 229 fallen. *Zentralbl allg Pathool Anat* 1988;34:423-433.
- Brook JK, Nikitakis NJ, Goodinman BA. Clinicopathologic characterization of oral angioleiomyomas. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002;89:221-227.
- Goldblat LI, Edesses RB. Central leiomyoma of the mandible: report a case with ultrastructural confirmation. *Oral Surg* 1977;43:591-597.
- Deyrup AT. Smooth Muscle Tumors. In: *Bone and Soft Tissue. Pathologic Foundation in Diagnostic Pathologic Series*. China: Saunders; 2010. p. 122-123.
- Katou F, Andoh N, Motegy K, et al. Leiomyoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1977;84:45-50.
- Ragbeer MS, Stone J. Vascular leiomyoma of the nasal cavity: report of a case and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1990;48:1113-1117.
- Loyola AM, Araujo NS, Zanetta-Barbosa d, et al. Intraosseous leiomyoma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87:78-82.
- Nishio J, Iwasa K Ki, Ohjimi Y, et al. Chromosomal imbalance in angioleiomyomas by comparative genomic hybridization. *Int J Med* 2004;13:13-16.
- Kim SH, Youm JY, Song SH, et al. Primary intracranial leiomyoma. *J Neurosurg* 1999;90:171-173.
- Lai PH, Yang CF, Huang CH, et al. Primary intracranial leiomyoma. *Neuroradiology* 1998;40:238-241.
- Thierauf P, Weiland H. Intracranial leiomyoma. *Med Welt* 1978;29:1280-1282.