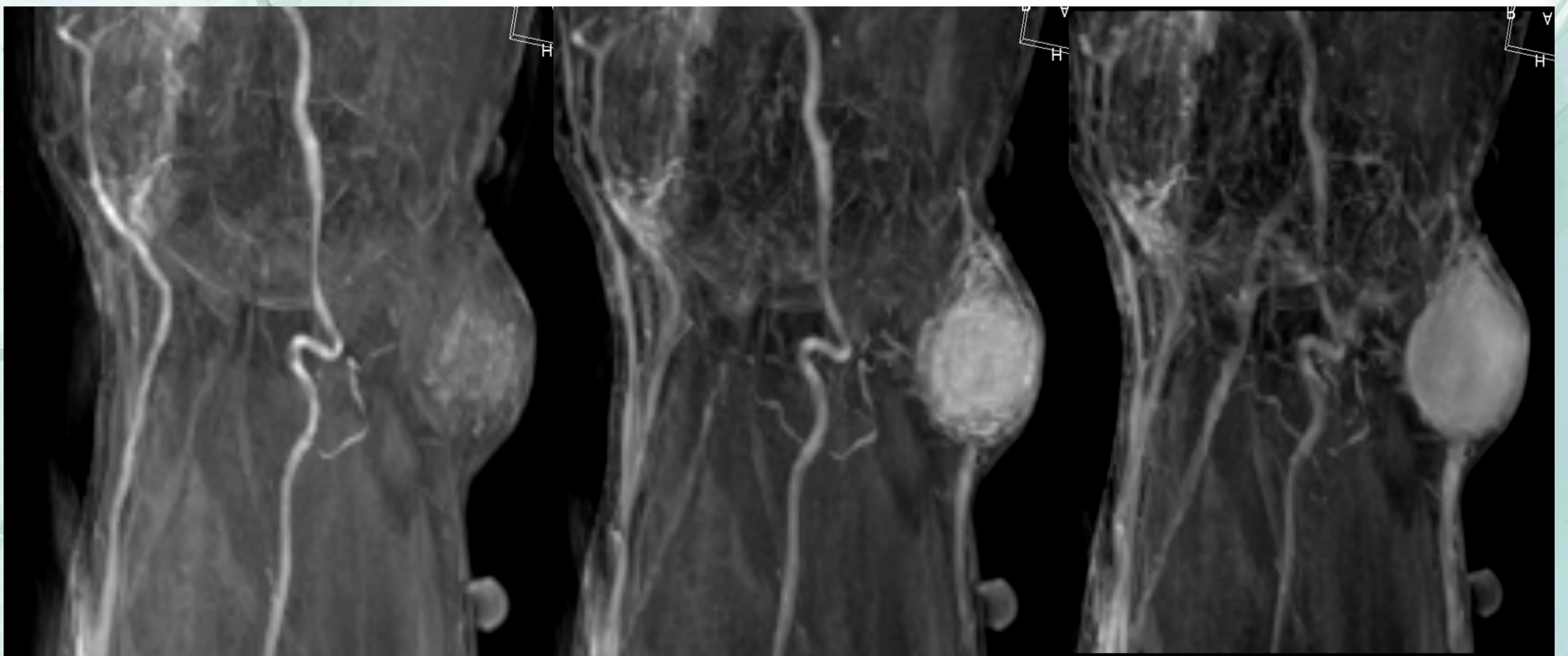


Estudio multiparamétrico de los angioleiomiomas mediante RM: características de imagen, difusión y perfusión.



Sara Cecilia Albort Vergés, Marta Rodríguez Álvarez, Leslye Fiorella Conde Bazán, Rubén Díez Bandera, María Cristina Ruibal Villanueva, María Carmen Saborido Ávila, María Aymerich López, Mónica Fernández Blanco, Ana Lourdes González Piñeiro

Hospital Álvaro Cunqueiro
EOXI Vigo



OBJETIVO

El **angioliomioma**, también conocido como angiomioma o leiomioma vascular, representa el **5%** de todas las neoplasias benignas de partes blandas [1].

Está compuesto por células musculares lisas perivasculares bien diferenciadas y vasos sanguíneos de tamaño variable. Pertenece al grupo de **tumores pericíticos** (perivasculares) según la Clasificación de Tumores de Tejidos Blandos de la Organización Mundial de la Salud de 2020 [2]. Puede ubicarse en la dermis, la grasa subcutánea o en las fascias superficiales.

Histopatológicamente, se clasifica en tres tipos: **sólido** (66%), **venoso** (23%) y **cavernoso** (11%). El tipo sólido presenta células musculares lisas estrechamente compactadas con delgados canales vasculares interpuestos de paredes finas. El tipo venoso muestra vasos sanguíneos revestidos con músculo grueso y haces musculares lisos intervasculares. El tipo cavernoso se caracteriza por canales vasculares dilatados con paredes delgadas de células musculares lisas [3].

El tipo sólido es más común en mujeres, mientras que los tipos venoso y cavernoso muestran una ligera predominancia en hombres [3]. Se cree que tiene un pico de incidencia entre la **4ª y la 6ª década de la vida** [3].

Generalmente se presenta como una lesión **única, superficial, de pequeño tamaño y lento crecimiento** localizada en las **extremidades inferiores** (50 – 70%)[4].

OBJETIVO

Puede asociar **dolor** (58%)[5], usualmente desproporcionado al tamaño del tumor. Este síntoma se cree que es causado por un mecanismo de isquemia local secundario a la contracción activa del músculo liso intratumoral, y puede ser mediado por las fibras nerviosas presentes en el parénquima del tumor.

Se considera que el **tratamiento curativo es la exéresis completa** del tumor. Dado que mayoritariamente son lesiones pequeñas y superficiales, se suele realizar la cirugía directamente, sin previo diagnóstico mediante pruebas complementarias.

Por dicho motivo, la literatura disponible sobre los hallazgos en RM del angioleiomioma continúa siendo escasa, a menudo limitada a series de casos esporádicos [6 – 10]. El estudio con más casos, recientemente publicado en 2022 por H. Edo, et al, presenta una correlación entre los hallazgos en RM e histopatológicos en 25 pacientes [1].

Su diagnóstico continúa representando un desafío ya que a menudo son difíciles de diferenciar de otras entidades benignas, tales como el **schwannoma, el glomus y la fascitis nodular**, entre otros. Sin embargo, el mayor reto diagnóstico supone diferenciarlos de algunos tumores malignos ya que, dada su naturaleza vascular pueden presentar un comportamiento similar a estos, entre los que cabe descartar el **sarcoma sinovial**.

OBJETIVO

El presente estudio tiene como objetivo realizar un estudio multiparamétrico acerca de los hallazgos en RM de los angioleiomiomas de partes blandas, incluyendo sus **características morfológicas y funcionales**, con la finalidad de intentar aportar parámetros que aporten fiabilidad al diagnóstico prequirúrgico.

Consideramos que su valor reside en que es el **estudio con este objetivo con más casos hasta el momento** (n=29), siendo el primero que analiza las características de los angioleiomiomas en secuencias de difusión y perfusión.

MATERIAL Y MÉTODO

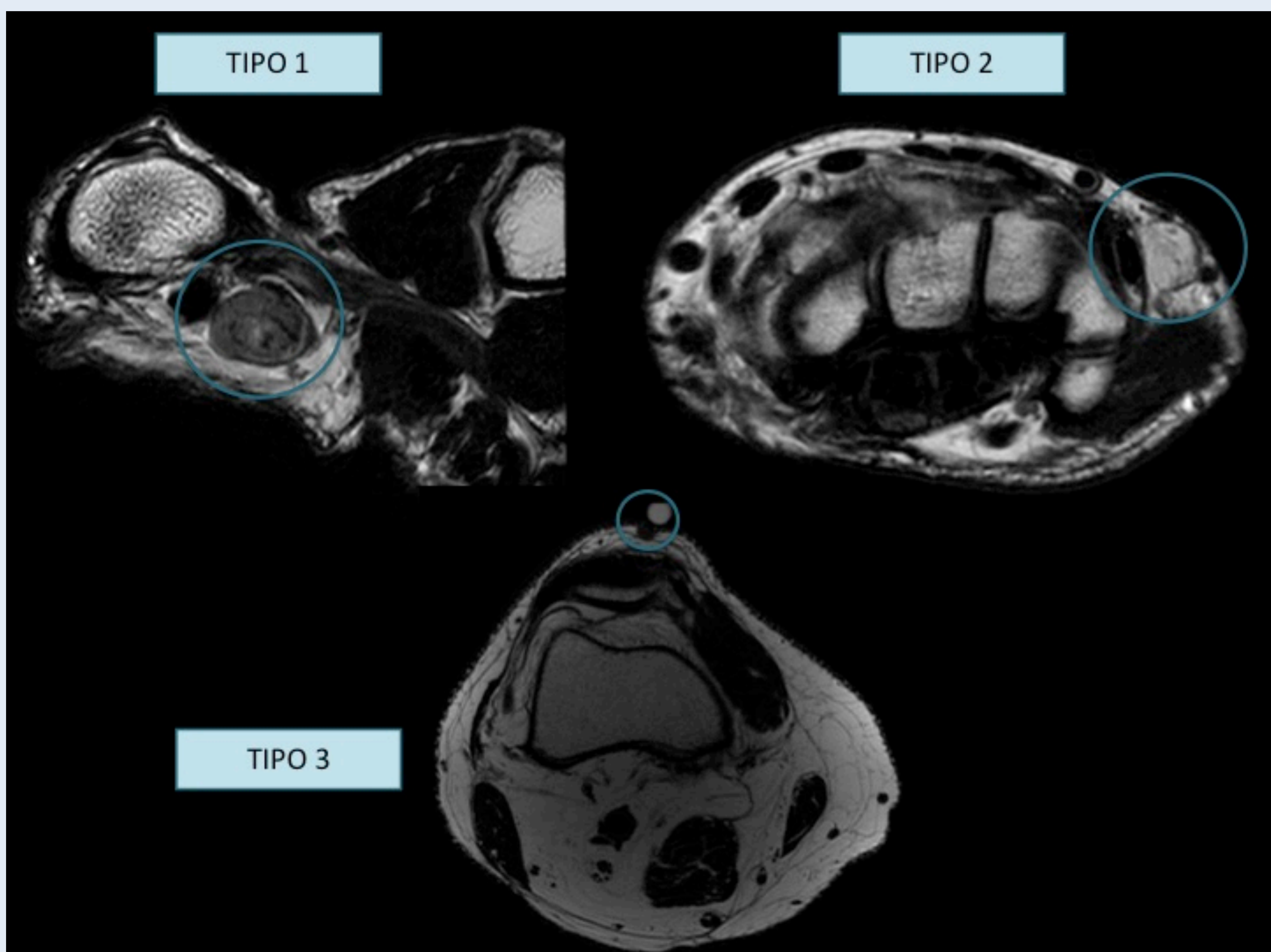
Durante el periodo comprendido **entre enero de 2019 y diciembre de 2022, 100 pacientes** fueron diagnosticados histopatológicamente de angioleiomioma de partes blandas en nuestro hospital. De estos casos, seleccionamos a aquellos a los que se les había realizado una RM prequirúrgica (**n=29**); el resto de casos fueron excluidos del estudio.

Realizamos una revisión retrospectiva del historial médico e imágenes RM de estos 29 pacientes clasificando los casos atendiendo a las siguientes variables:

- **Género** (varón / mujer)
- **Dolor** (sí / no)
- **Localización**
 - **Extremidad superior / extremidad inferior.**
 - **Superficial / profundo:**
ubicación en dermis o tejido celular subcutáneo vs en fascias o músculos, respectivamente.
- **Edad** (años)
- **Tamaño** (mm)
- **Márgenes netos** (sí / no)
- **Campo magnético** (1,5 T / 3 T)

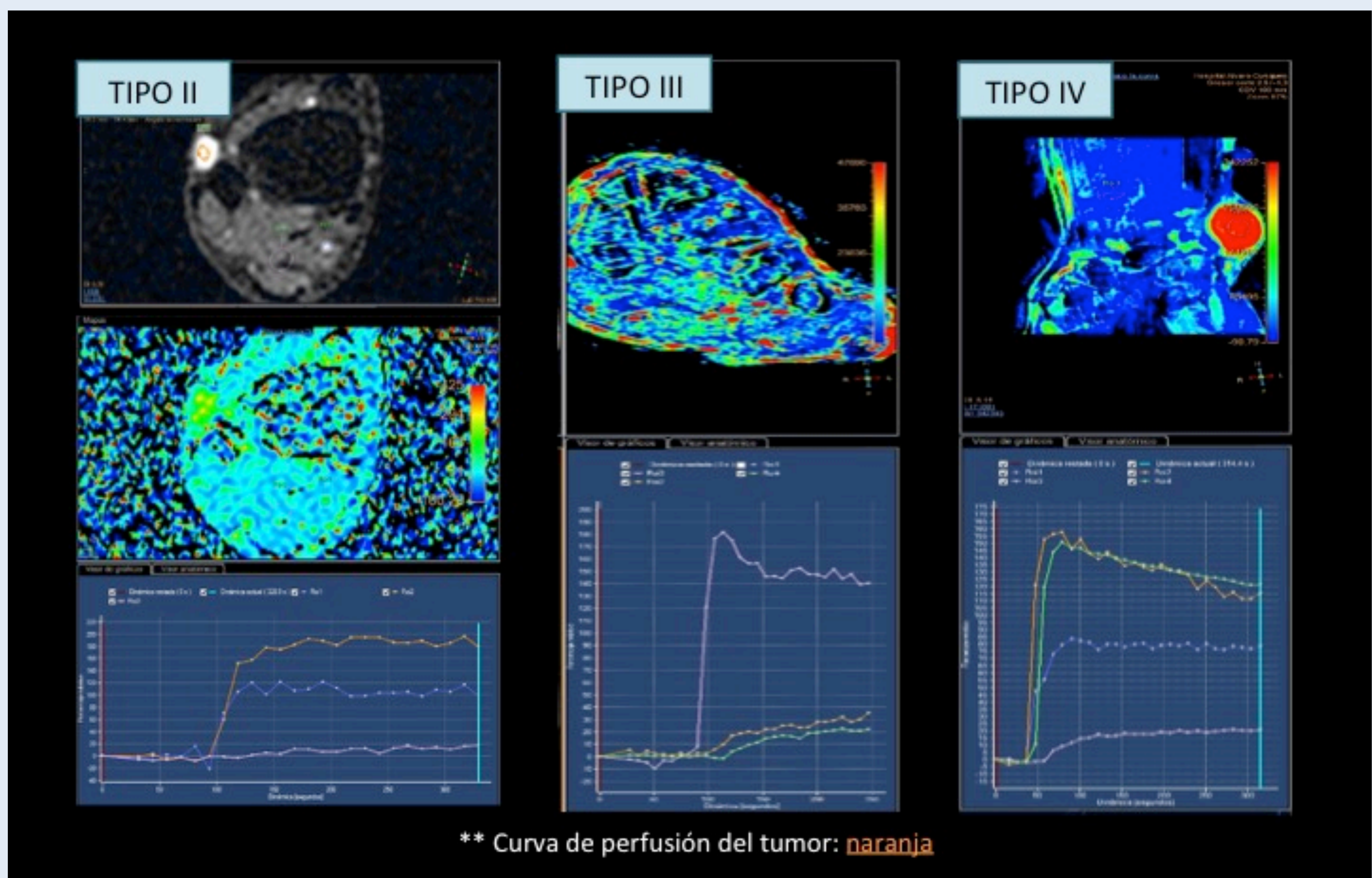
MATERIAL Y MÉTODO

- **Señal en T2:** ideamos una clasificación en tres subgrupos en función de su intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2, asumiendo que probablemente exista correspondencia con la naturaleza histológica del tumor. Consideramos:
 - **Tipo 1:** señal **mixta**, presencia de componente sólido y vascular.
 - **Tipo 2:** señal próxima al **líquido (hiperintenso)**.
 - **Tipo 3:** señal similar al **músculo (isointenso)**.



MATERIAL Y MÉTODO

- **Curva de perfusión:** realizamos un análisis cualitativo utilizando la morfología de la curva de intensidad de la señal / tiempo, clasificando los hallazgos en 5 patrones diferentes:
 - **Tipo I:** sin realce.
 - **Tipo II:** realce gradual.
 - **Tipo III:** realce rápido y meseta.
 - **Tipo IV:** realce rápido y lavado.
 - **Tipo V:** realce rápido y posteriormente progresivo.



MATERIAL Y MÉTODO

- **Valor de ADC** (mm^2/s): realizamos la medición del valor medio del coeficiente de difusión aparente en la zona más hipointensa del tumor.

Asimismo, se analizó la presencia de tres hallazgos morfológicos considerados como característicos de angioleiomioma en las publicaciones previas [1, 6 – 10]: (a) “**signo reticular**” (*dark reticular sign*) definido como la presencia de estructuras lineales y/o ramificadas hipointensas o isointensas en T2; (b) “**pseudocápsula**” definida como un borde periférico hipointenso en T2, al menos parcial y (c) “**estructura vascular adyacente**”.

Posteriormente, se analizó la relación estadística entre las siguientes variables:

- “Señal T2” vs “valor de ADC”
- “Señal T2” vs “curva de perfusión”
- “Señal T2” vs “signo reticular”
- “Tamaño” vs “signo reticular”
- “Tamaño” vs “pseudocápsula”
- “Tamaño” vs “estructura vascular adyacente”

El análisis estadístico se realizó a través de tres test estadísticos, en función del tipo de variables a estudio: **Kruskal-Wallis** (variables cuantitativas frente a cualitativas politómicas), **U de Mann Whitney** (variables cuantitativas frente a cualitativas dicotómicas) y el **test exacto de Fisher** (variables cualitativas frente a variables cualitativas). Se consideró un valor $p < 0.05$ como estadísticamente significativo. Todos los análisis estadísticos se realizaron utilizando el software SPSS IBM v25.

RESULTADOS

De los 29 pacientes incluidos en este estudio ($n=29$), resultaron **19 varones (65.5%)** y **10 mujeres (34.5%)** con edades comprendidas entre los **36 – 85 años** (media: 55.28 ± 2.57 años ; mediana: **52 años**). Todos ellos consultaron por presencia de bultoma palpable, de los cuales 12 asociaban **dolor (41.4%)**.

Presentaron un tamaño entre **5 – 31 mm** (media: 13.34 ± 1.25 ; mediana: **11 mm**), **27 (93.1%) con márgenes netos**. En cuanto a la localización, 19 estaban ubicados en la **extremidad inferior (65.6%)**: 7 en rodilla, 5 en pie (1 en dedo), 3 en muslo, 2 en pierna y 2 en tobillo ; y 10 en la **extremidad superior (34.4%)**: 3 en codo, 3 en mano (2 en dedos), 2 en muñeca, 1 en hombro y 1 en brazo. Del total, 25 (**86.2%**) mostraron una localización **superficial** y 4 (**13.8%**) profunda.

Todos los estudios de RM se realizaron empleando equipos de 1.5 T y 3 T, 19 (65.5%) y 10 (34.5%) respectivamente. Los protocolos variaron en función de la exploración dado que el personal a cargo fue diferente, y algunos estudios fueron realizados en turno de tarde no supervisados por un radiólogo. Sin embargo, en todos los casos se incluyeron **secuencias potenciadas en T1, T2 y de densidad protónica con supresión grasa (DP-FS)**. Se realizaron secuencias post-contraste en todos los casos, excepto en uno dado que existía antecedente de alergia documentada al gadolinio. En 5 casos no se realizó secuencia de **difusión (DWI)** y en 11 no se incluyó estudio de **perfusión (DCE-RM)**. De las realizadas, 5 secuencias de DWI y 1 de DCE-RM no pudieron ser adecuadamente valorables debido a **deficiencias técnicas en su adquisición o presencia de artefactos**.

RESULTADOS

En cuanto al comportamiento en T2 de las lesiones sometidas a estudio, 12 presentaron una **señal mixta / tipo 1 (41.4%)**, 10 una señal similar al **músculo / tipo 3 (34.5%)** y 7 una señal similar al **líquido / tipo 2 (24.1%)**.

De los 17 casos en los que la secuencia de perfusión pudo ser adecuadamente evaluada, 8 casos presentaron una **curva tipo III (47.1%)**, 6 casos una **tipo IV (35.3%)** y 3 casos una **tipo II (17.6%)**.

El valor de **ADC** osciló entre **$1.10 \times 10^{-3} - 2.26 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$** con un valor promedio de **$1.63 \times 10^{-3} \pm 0.08 \text{ mm}^2/\text{s}$** .

En las secuencias potenciadas en T2, en 14 casos (**48.3%**) se identificó la presencia de **signo reticular** (*dark reticular sign*) y en 25 (**86.2%**) la presencia de **pseudocápsula**. La presencia de una **estructura vascular adyacente** y comunicada con la lesión pudo ser constatada en hasta 24 casos (**82.8%**), sin embargo este hallazgo fue mejor identificado en secuencias post-contraste.

Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre las variables ($p < 0.05$): **(a) “señal en T2” vs “signo reticular”**; prueba exacta de Fisher; $p = 0.0004$ (la presencia de signo reticular no se documentó en ningún caso de angioleiomioma tipo III), así como entre **(b) “tamaño vs “signo reticular”**; prueba U de Mann-Whitney; $p = 0.002$ (la presencia de signo reticular se presentó de forma estadísticamente significativa en aquellos tumores de mayor tamaño; rango medio: 19.96 mm).

RESULTADOS

No se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre las variables ($p > 0.05$): **(c)** “señal en T2” vs “valor de ADC”; prueba de Kruskal-Wallis ; $p = 0.331$, **(d)** “señal en T2” vs “curva de perfusión”; prueba exacta de Fisher ; $p = 0.775$, **(e)** “tamaño” vs “pseudocápsula”; prueba U de Mann-Whitney; $p = 0.927$) ni para **(f)** “tamaño” vs “estructura vascular adyacente”; prueba U de Mann-Whitney; $p = 0.201$.

DISCUSIÓN

En nuestro estudio la mayor parte de casos se dieron en el **sexo masculino** (65.5%), afectando a pacientes entre los **36 – 85 años** (media: 55.28 ± 2.57 años ; mediana: 52 años). Tal y como destacaron autores como **Kitagawa Y, et al.** [5] la presencia de **dolor** se reportó en un número significativo de casos (41.%).

Coincidimos con estudios previos como el de **Hye JY, et al.** [10] en que el diagnóstico de angioleiomioma debe considerarse ante la presencia de una lesión de **pequeño tamaño** (media: 13.34 ± 1.25 ; mediana: 11 mm), de **márgenes netos** (93.1%), **superficial** (86.2%) y ubicada preferentemente en **miembros inferiores** (65.6%).

Existen referencias previas sobre el comportamiento morfológico de estas lesiones en RM, especialmente en secuencias potenciadas en T2.

Sin embargo, nuestro grupo aporta una clasificación basada de la **intensidad de la señal** de cara a facilitar su filiación: **(a) tipo 1**: señal mixta, presencia de componente sólido y vascular ; **(b) tipo 2**: señal próxima al líquido (hiperintenso) ; **tipo 3**: señal similar al músculo (isointenso). Asumimos su probable relación con la naturaleza histológica del tumor (subtipo venoso, cavernoso y sólido respectivamente) tal y como describieron **Edo H, et al.** [1]; pero una de las limitaciones de nuestro estudio es que no disponemos de la correlación con los distintos subtipos histológicos. La mayoría presentaron una señal mixta (41.4%). Un 34.5% mostraron una intensidad de señal similar al músculo y un 24.1% similar al líquido.

DISCUSIÓN

De la misma forma que se ha documentado previamente en la literatura [1, 6 – 10] consideramos que **hallazgos morfológicos** tales como el **signo reticular** (48.3%), la presencia de **pseudocápsula** (86.2%) y la visualización de una **estructura vascular adyacente** a la lesión (82.8%) **apoyan de forma consistente el diagnóstico.**

Si bien, nos parece relevante destacar que en nuestra muestra la presencia del signo reticular se presentó de forma estadísticamente significativa en aquellos **tumores de mayor tamaño** (rango medio: 19.96 mm). Asimismo, **no pudo ser identificado en ningún tumor que consideramos con una señal próxima al músculo**, lo cual parece lógico atendiendo a la definición proporcionada por autores previos en la que definen la presencia de signo reticular como “estructuras lineales y/o ramificadas iso o hipointensas en T2” (si el propio tumor presenta una señal iso o hipointensa no permitirá la identificación de este signo).

Consideramos llamativo que en nuestra investigación certificamos la presencia de una estructura vascular adyacente en un número significativamente más elevado que publicaciones previas (Edo H, et al. [1] la definen en un 24% de los casos). En nuestra experiencia es uno de los signos que más confianza aporta al diagnóstico, y su visualización suele ser más evidente en las **secuencias post-contraste.**

Nuestro estudio es el primero en la literatura que realiza un análisis de sus características funcionales, atendiendo el comportamiento de estas lesiones en secuencias de perfusión y difusión.

DISCUSIÓN

Ratificamos en las secuencias dinámicas que las curvas de perfusión no resultan útiles (o al menos definitivas) para establecer un diagnóstico certero de benignidad, dado que **la curva de benignidad o tipo II tan solo se documentó en un 17.6%**. La mayoría de casos presentaron curvas inespecíficas o tipo III (47.1%), y un número no despreciable presentó curvas malignas o tipo IV (35.3%).

Sin embargo, constatamos que **ninguna de las lesiones sometidas a estudio mostró restricción en secuencias de difusión** (en todos los casos se obtuvieron valores de ADC medio por encima de $0.9 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$, que es el valor estandarizado considerado como sospechoso de malignidad).

Quisiéramos tener en cuenta algunas **limitaciones** de nuestro estudio, como es su **naturaleza retrospectiva** y el **tamaño de la muestra** (a pesar de tratarse del trabajo de esta índole con el número de casos más alto, el tamaño muestral continúa siendo pequeño). Además, la **variabilidad en los protocolos de RM** puede haber influido en los resultados obtenidos.

En resumen, este estudio multiparamétrico proporciona una **contribución significativa** al conocimiento actual sobre el comportamiento de los angioleiomiomas en RM. Los resultados ofrecen una perspectiva integral de sus características radiológicas, tanto morfológicas como funcionales, y pueden tener **implicaciones importantes para el diagnóstico y manejo clínico de estos tumores**.

REFERENCIAS

- [1]. Edo H, Matsunaga A, Matsukuma S, Mikoshi A, Susa M, Horiuchi K, et al. Angioleiomyoma of the extremities: correlation of magnetic resonance imaging with histopathological findings in 25 cases. *Skeletal Radiol.* 2022;51(4):837–48.
- [2]. Matsuyama A. WHO Classification of Tumours: soft tissue and bone tumours. 5th ed. Lyon (France): World Health Organization; 2020. p. 186–7.
- [3]. Koga M, Nishio J, Koga T, Koga K, Nakayama S, Yamamoto T. An Update on Clinicopathological, Imaging, and Genetic Features of Angioleiomyoma. *Cancer Diagnosis Progn.* 2023;3(2):145–50.
- [4]. Zhang JZ, Zhou J, Zhang ZC. Subcutaneous angioleiomyoma: Clinical and sonographic features with histopathologic correlation. *J Ultrasound Med.* 2016;35(8):1669–73.
- [5]. Kitagawa Y, Sudo Y, Tsunoda R, Nanno M, Arai S, Takai S. Association of magnetic resonance imaging features with angioleiomyoma histologic subtype. *J Nippon Med Sch.* 2020;87(6):318–24.
- [6]. Gupte C, Butt SH, Tirabosco R, Saifuddin A. Angioleiomyoma: magnetic resonance imaging features in ten cases. *Skeletal Radiol.* 2008;37(11):1003–9.

REFERENCIAS

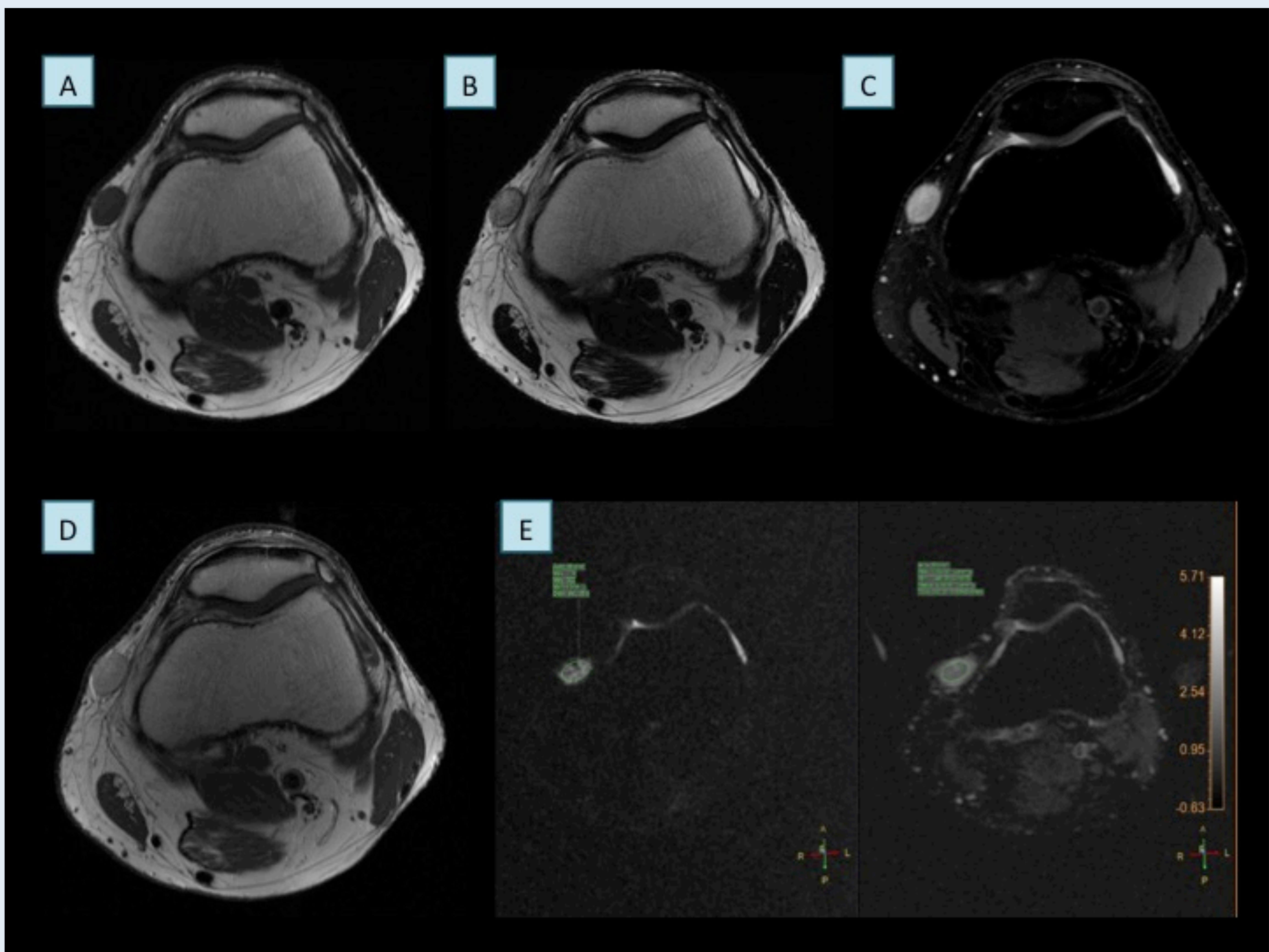
[7]. Hwang JW, Ahn JM, Kang HS, Suh JS, Kim SM, Seo JW. Vascular leiomyoma of an extremity: MR imaging-pathology correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 1998;171(4):981–5.

[8]. Yoo HJ, Choi JA, Chung JH, et al. Angioleiomyoma in soft tissue of extremities: MRI findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;192(6):W291–4.

[9]. Kang BS, Shim HS, Kim JH, et al. Angioleiomyoma of the Extremities: findings on ultrasonography and magnetic resonance imaging. *J Ultrasound Med.* 2019;38(5):1201–8.

[10]. Hye JY, Choi JA, Chung JH, Joo HO, Lee GK, Choi JY, et al. Angioleiomyoma in soft tissue of extremities: MRI findings. *Am J Roentgenol.* 2009;192(6):291–4.

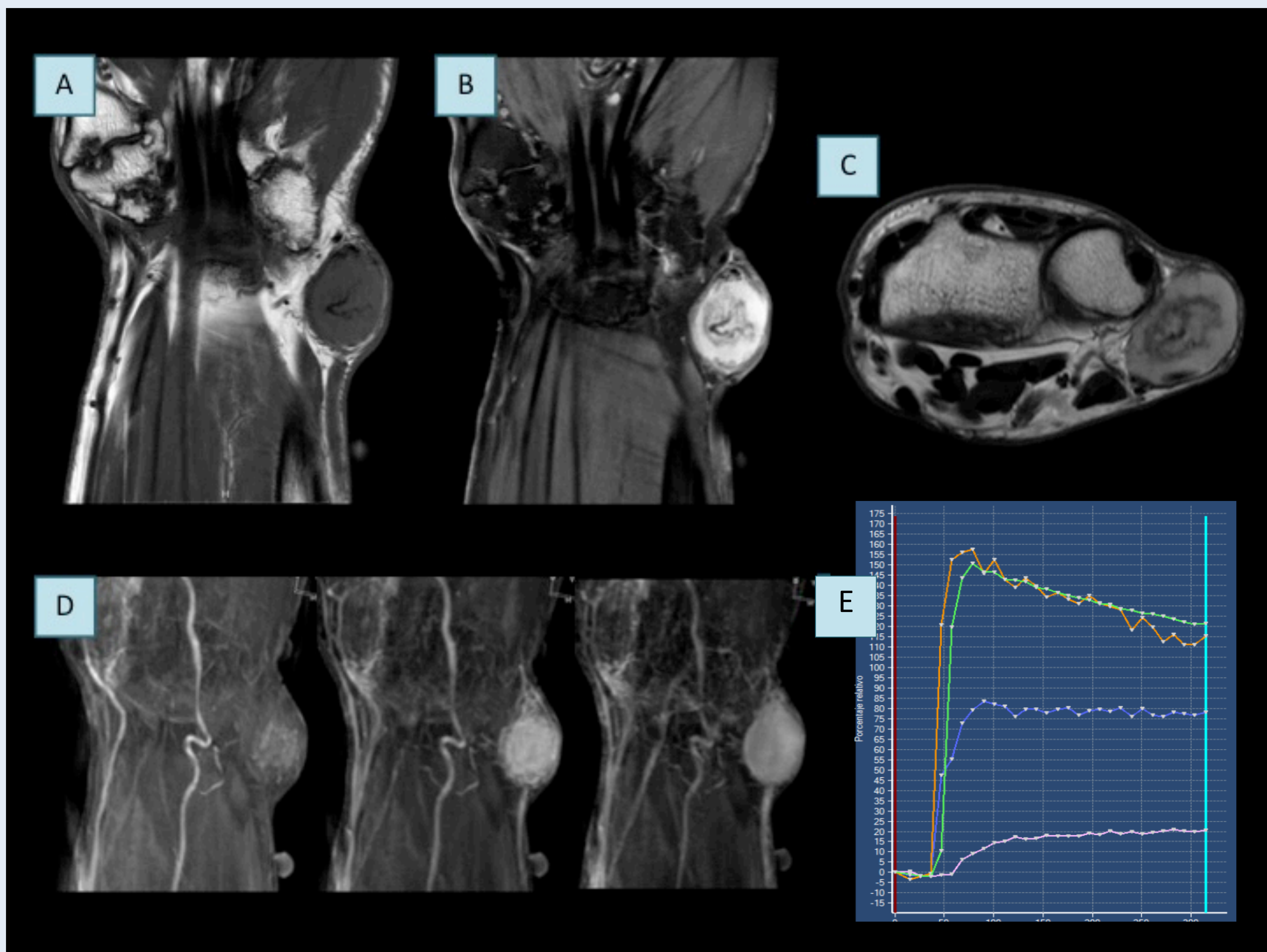
ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T1 B) Axial T2 C) Axial DP-FS D) Axial T1 GD E) DWI / ADC

Angioleiomioma de morfología ovalada y márgenes netos localizado en el tejido celular subcutáneo superficial adyacente al cóndilo femoral medial. Presenta una señal mixta en T2 (tipo 1). Presencia de sutil signo reticular y pseudocápsula, al menos parcial. No se aprecia restricción en secuencia de difusión.

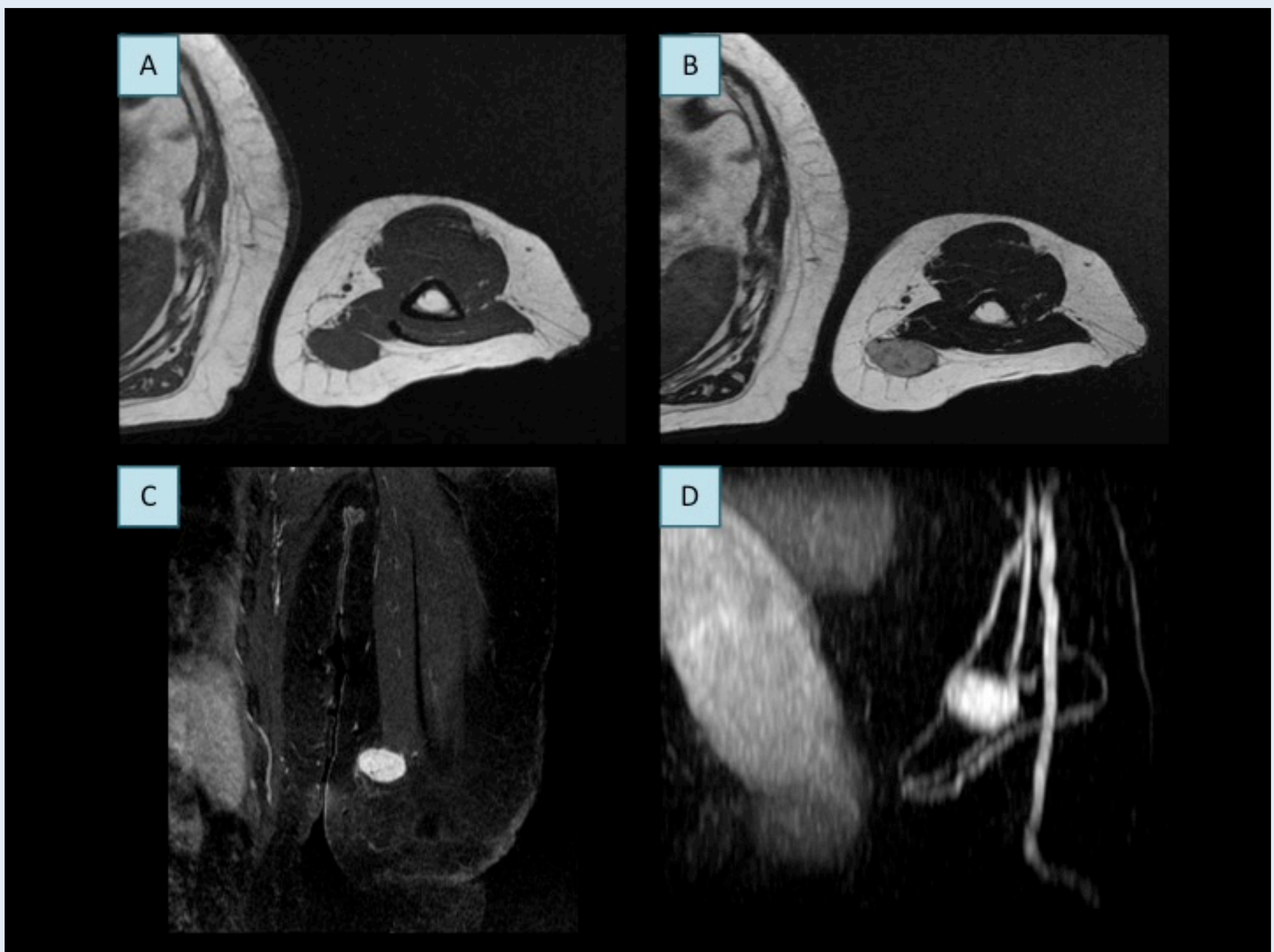
ANEXO. IMÁGENES



A) Coronal T1 B) Coronal SPAIR C) Axial T2 D) DCE-RM (MIP) E) DCE-RM (curva de perfusión)

Angioleiomioma de morfología ovalada y márgenes netos localizado en la vertiente cubital y volar de la muñeca, a la altura de la epífisis distal del cúbito. Presenta una intensidad de señal alta en T2 (tipo 2), apreciándose presencia de estructuras lineales hipointensas en su interior (*“dark reticular sign”*). Además se identifica una pseudocápsula rodeando el margen lateral del tumor. Nótese la notable relación de la lesión con una estructura vascular prominente. En el estudio dinámico se demostró marcado realce precoz con lavado (curva tipo IV).

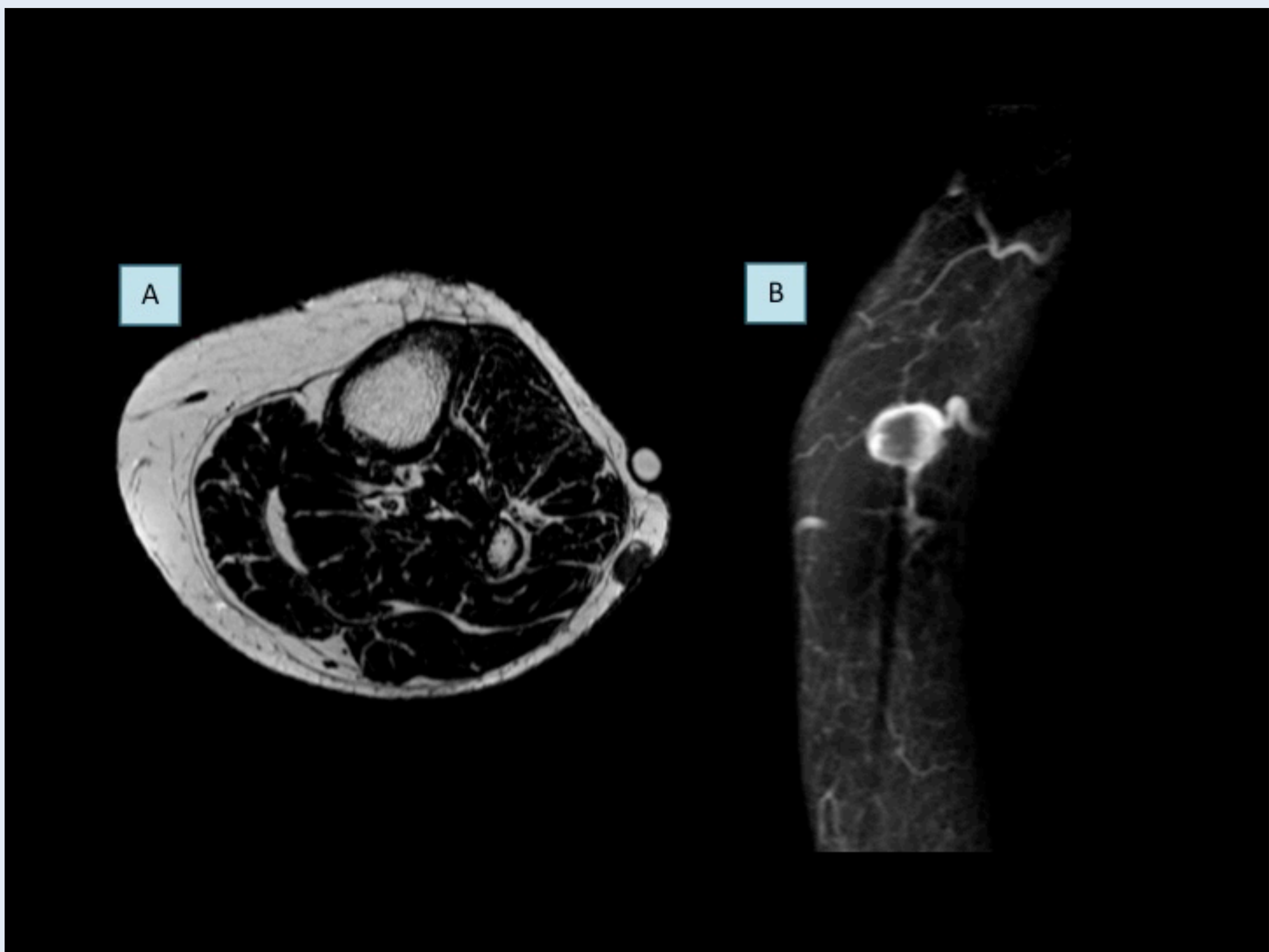
ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T1 B) Axial T2 C) Coronal T1 GD E) DCE-RM (MIP)

Angioleiomioma de morfología ovalada y márgenes netos localizado en el tejido celular subcutáneo profundo, en el aspecto posterointerno del tercio distal del brazo izquierdo, en contacto con la fascia del músculo tríceps. Presenta una señal mixta en T2 (tipo 1). Presencia de sutil signo reticular y pseudocápsula, al menos parcial. Se aprecia evidente relación con una estructura vascular adyacente.

ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T2 B) Sagital T1 FS GD

Angioleiomioma de morfología ovalada y márgenes netos localizado en el tejido celular subcutáneo superficial, en el aspecto lateral del tercio medio de la pierna izquierda. Presenta una señal similar al músculo en T2 (tipo 3). No se logra identificar el signo reticular. Evidente relación con una estructura vascular adyacente, mejor visualizada en secuencia post-contraste.

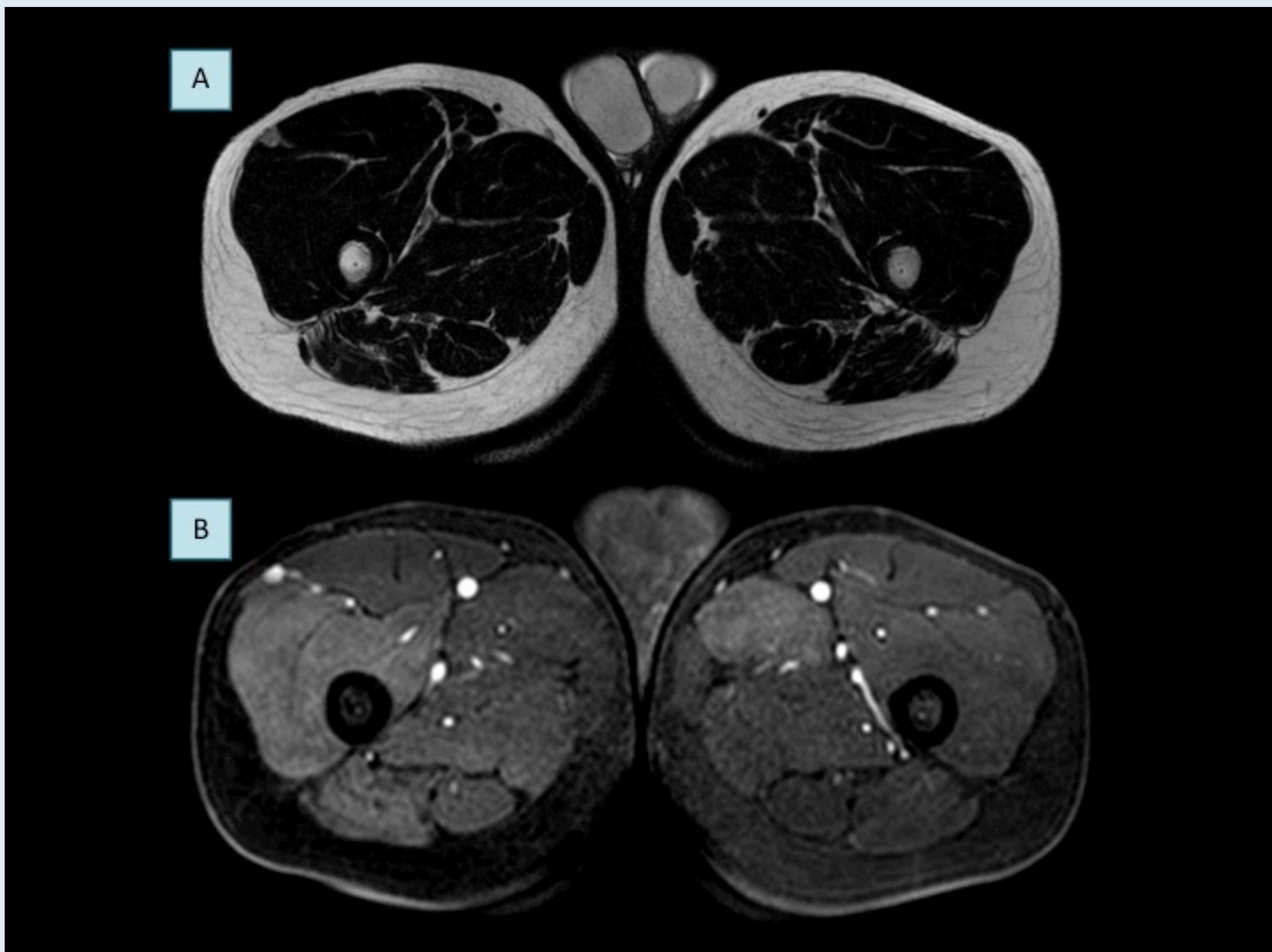
ANEXO. IMÁGENES



A) Coronal T1 B) Axial T2 C) Axial SPAIR

Angioleiomioma de morfología ovalada y márgenes no netos situada a nivel de la metáfisis femoral distal, de localización profunda en relación con el músculo vasto medial. Presenta una intensidad de señal mixta en T2 (tipo 1).

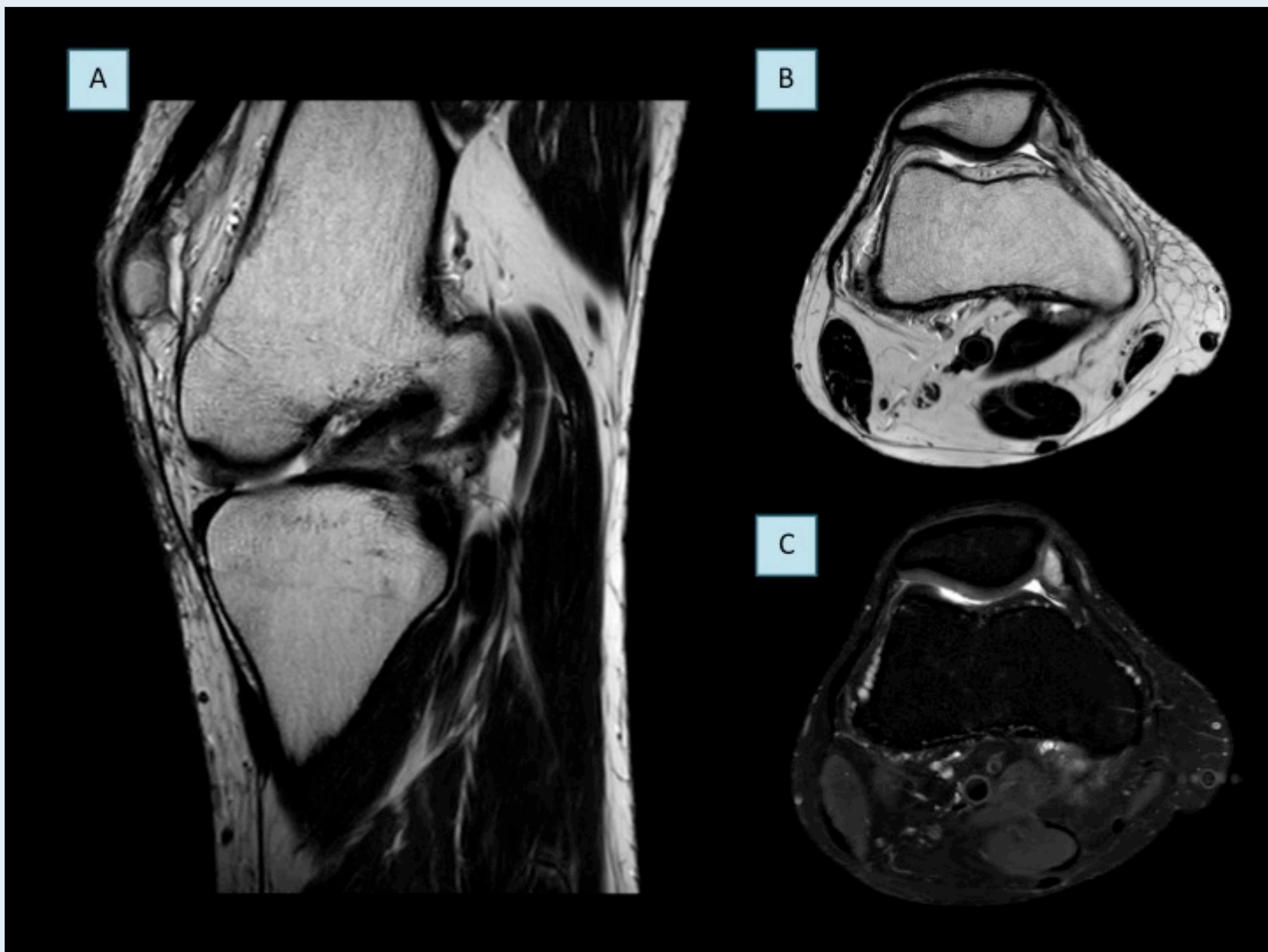
ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T2 B) Axial T1 FS GD

Angioleiomioma de morfología redondeada y márgenes netos situada a nivel del tercio anterolateral del muslo derecho, de localización profunda (subyacente a la fascia profunda y entre los vientres los músculos recto femoral y vasto lateral). Presenta una señal mixta en T2 (tipo 1). Se demuestra relación con una estructura arterial, rama de arteria femoral profunda.

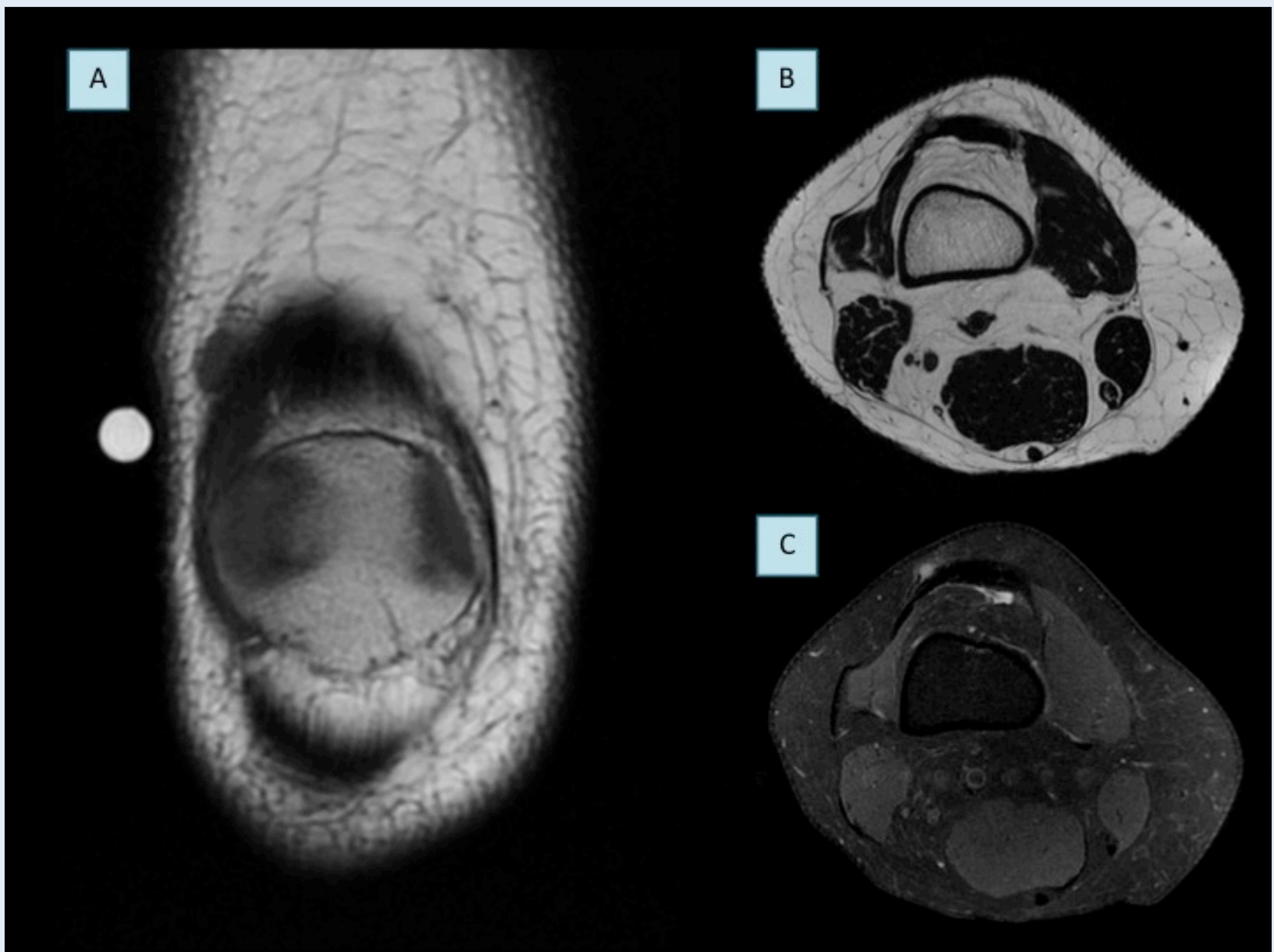
ANEXO. IMÁGENES



A) Sagital T2 B) Axial T2 C) Axial SPAIR

Angioleiomioma de morfología ovalada de localización atípica y profunda, situada en el receso suprapatelar adyacente al margen superomedial de la rótula. Presenta una señal mixta (tipo 1) en T2, con sutil signo reticular en su interior. En el diagnóstico se sugirió la posibilidad sinovitis nodular.

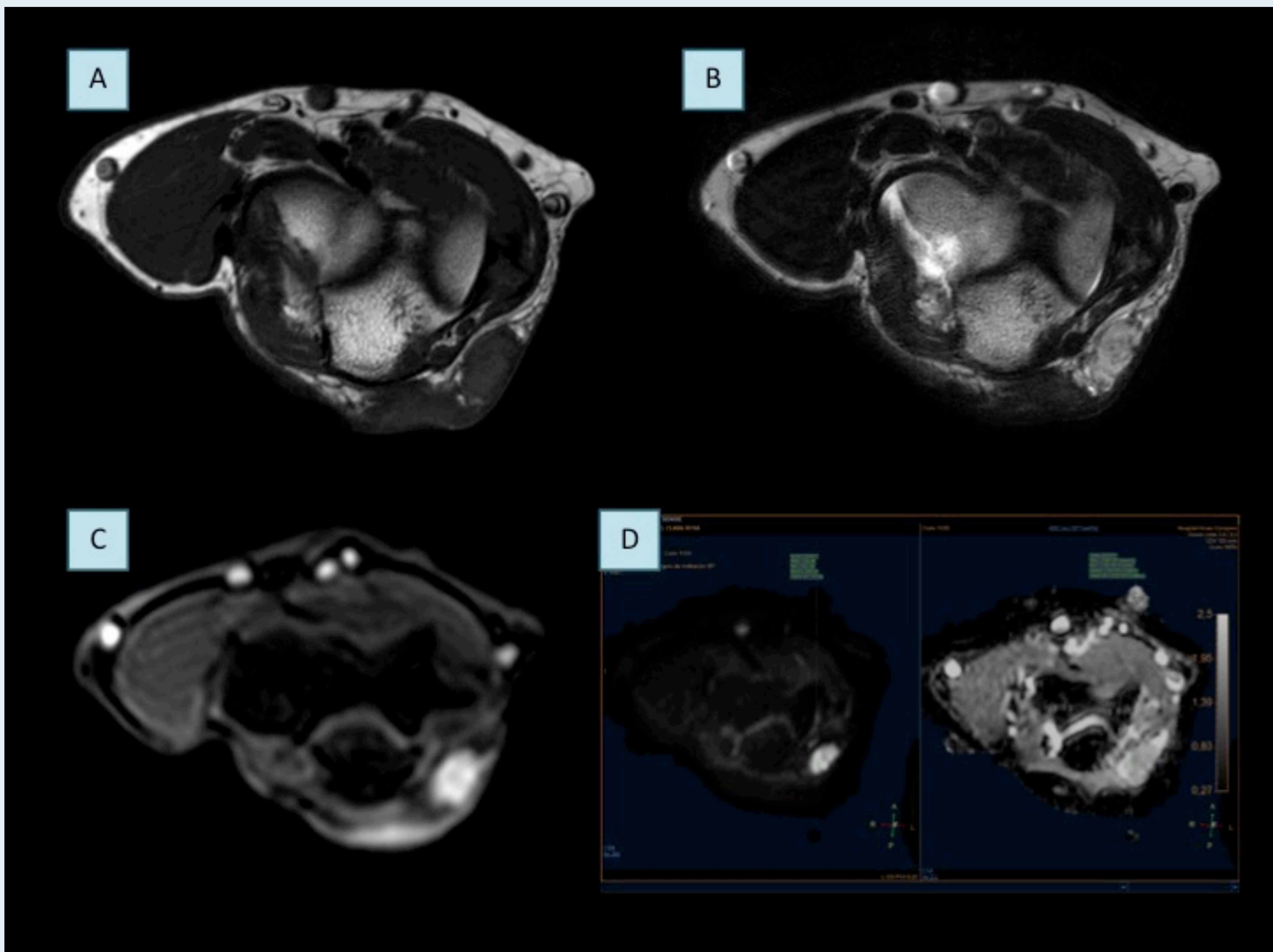
ANEXO. IMÁGENES



A) Coronal T1 B) Axial T2 C) Axial SPAIR

Angioleiomioma de morfología redondeada de localización atípica y profunda, situada en el aspecto anteroexterno del tendón del cuádriceps. Presenta una señal baja en T2 (tipo 3).

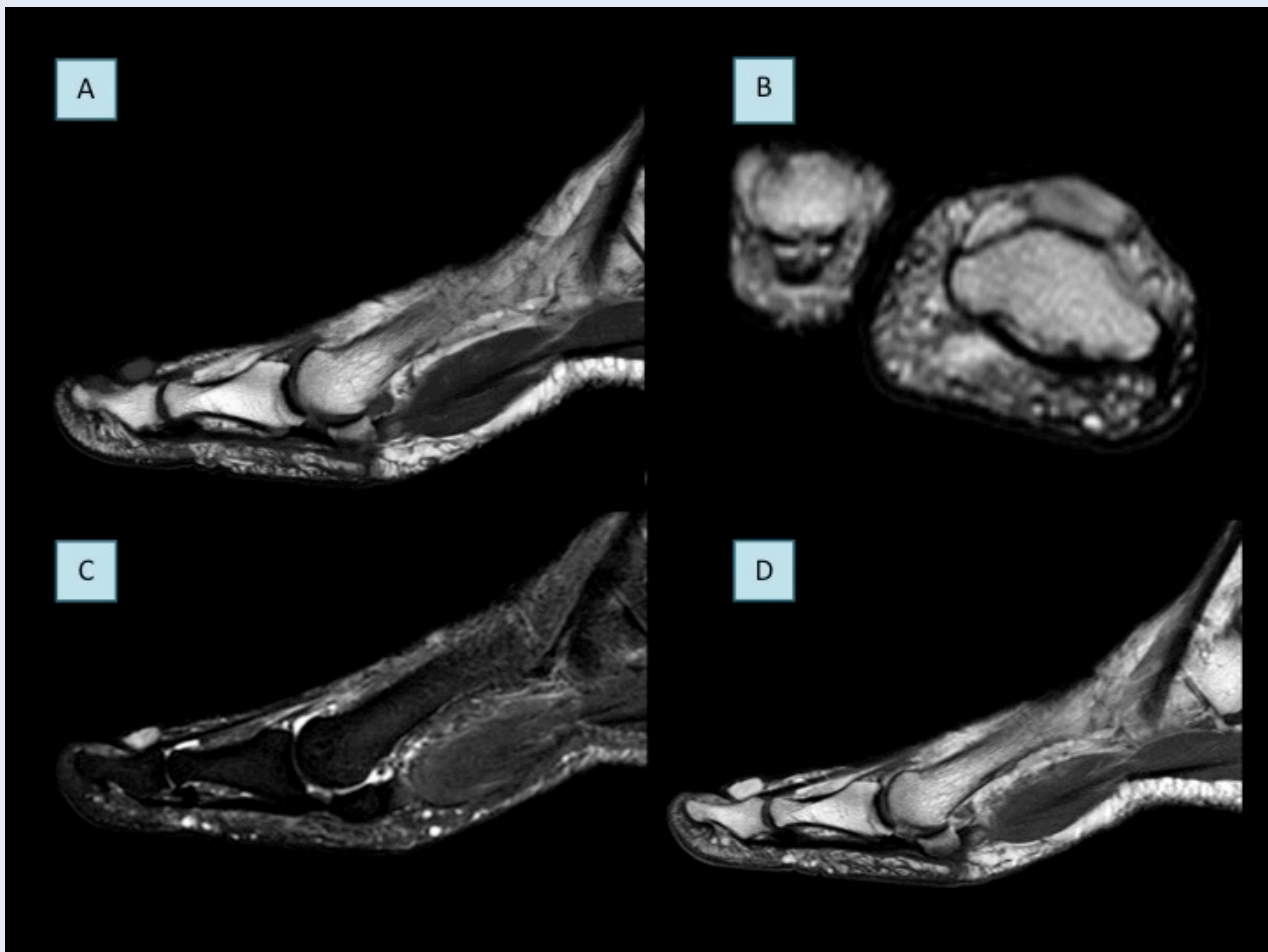
ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T1 B) Axial T2 C) DCE-RM D) DWI / ADC

Angioleiomioma de morfología ovalada de márgenes no netos localizada en la vertiente medial de la región olecraneana. Presenta una señal predominantemente alta en T2 (tipo 2). Se demuestra relación con pequeña estructura vascular. No restricción en difusión.

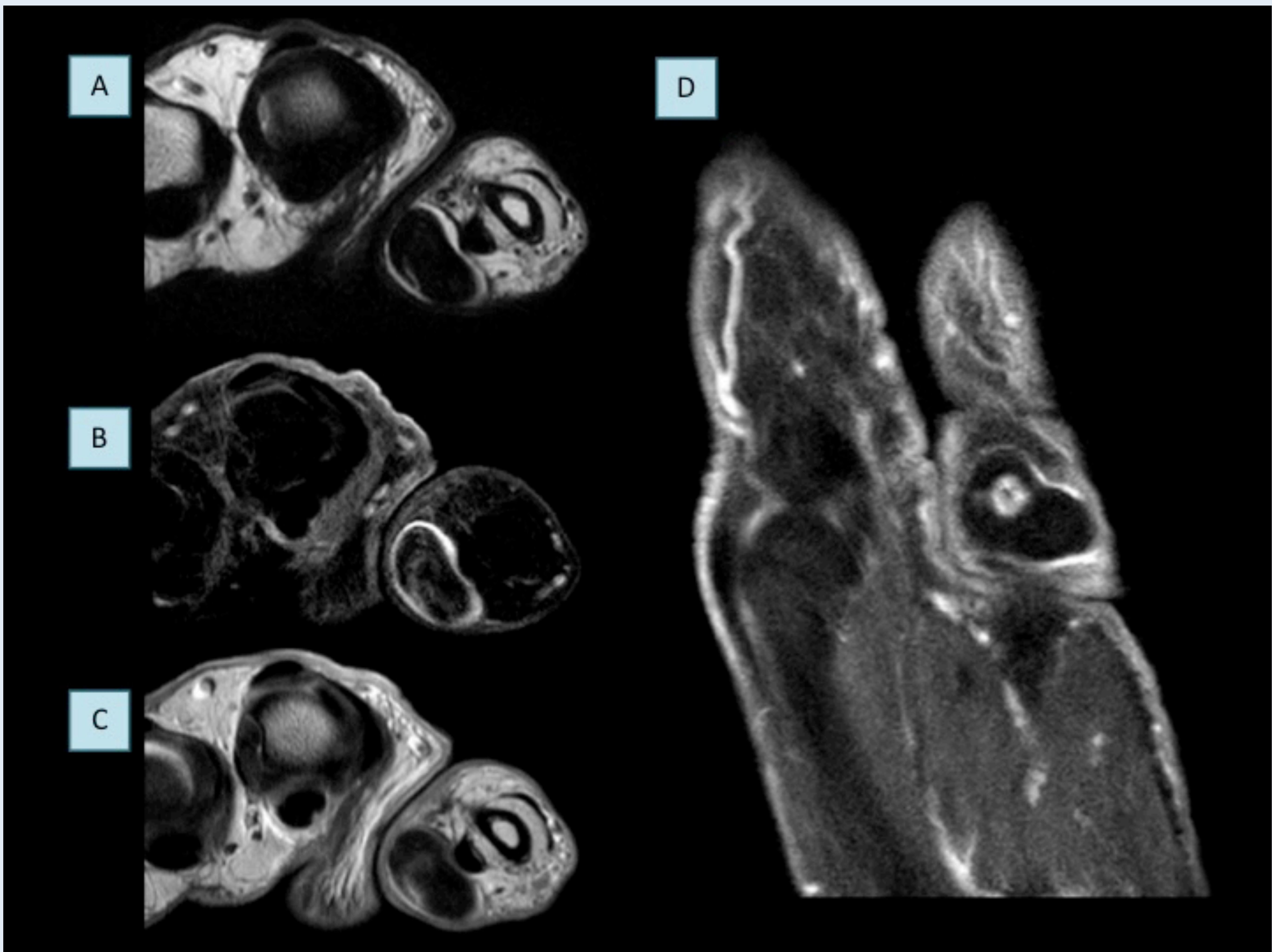
ANEXO. IMÁGENES



A) Sagital T1 B) Axial T2 C) Sagital STIR D) Sagital T1 GD

Angioleiomioma de morfología ovalada de márgenes netos localizado en la superficie dorsal el primer dedo del pie, coincidente con la base ungueal. Presenta una señal predominantemente alta en T2 (tipo 2).

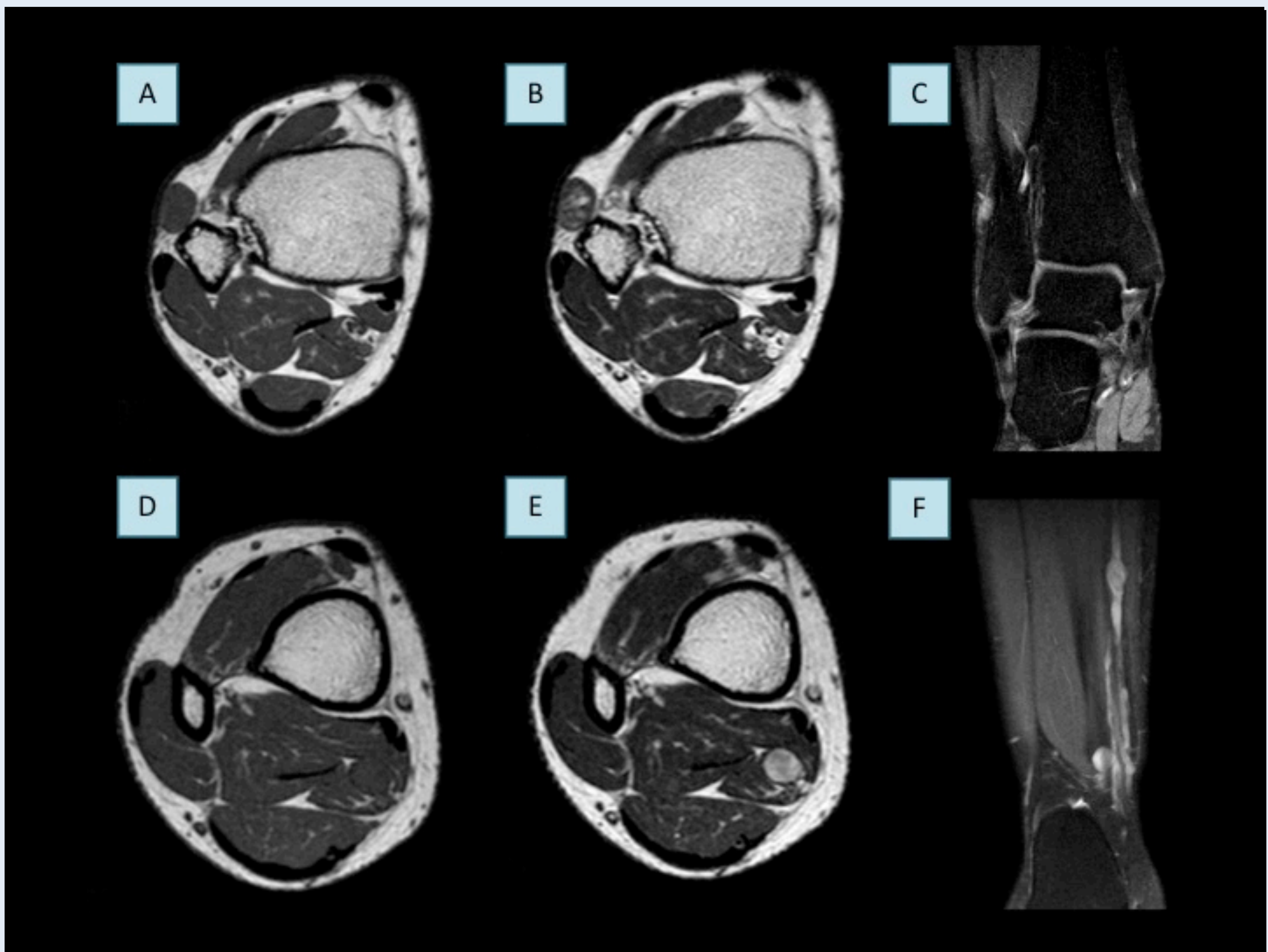
ANEXO. IMÁGENES



A) Axial T2 B) Axial SPAIR C) Axial T1 GD D) Coronal T1 GD

Angioleiomioma atípico localizado en el aspecto volar del primer dedo, a nivel de la diáfisis de la falange proximal. Su comportamiento se describió como un “patrón en diana” con un componente central predominante con baja señal en todas las secuencias y leve realce progresivo tras contraste (curva tipo II). Halo hiperintenso en T2 con señal próxima al líquido. Aparente contacto con paquete vasculonervios (nervio digital palmar y medial del primer dedo). Se sugirió como primera posibilidad schwannoma, menos probablemente neurofibroma.

ANEXO. IMÁGENES



A) D) Axial T1 B) C) Axial T2 C) Coronal T1 FS GD F) Coronal SPAIR

Imágenes de RM del mismo paciente en las que se demuestra la existencia de dos lesiones: angioleiomioma y schwannoma. El angioleiomioma se localiza en el tejido celular subcutáneo, muestra una señal mixta en T2 (tipo 1) (B) y presenta relación con una pequeña estructura vascular en su margen craneal (C). El schwannoma se ubica en el plano muscular, muestra una intensidad de señal alta en T2 (E) y presenta relación con una estructura nerviosa, marcadamente engrosada.