

UN CASO ATÍPICO DE MALFORMACIÓN VENOSA EN LA ESPALDA

AN ATYPICAL CASE OF VENOUS MALFORMATION IN THE BACK

BIZKARREKO ZAINETAKO MALFORMAZIO BATEN KASU ATIPIKO BAT

Z. Martínez-de-Lagrán (1), F. Fernández-Samaniego (2), E. Acebo-Mariñas (1), E. Vicario-Elorduy (2)

(1) Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España UE.

(2) Servicio de Cirugía Plástica. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España UE.

RESUMEN

Las anomalías vasculares se dividen en dos grandes grupos: los tumores vasculares, que son lesiones proliferativas, y las malformaciones vasculares, que son alteraciones estructurales por errores en la embriogénesis. A su vez, las malformaciones vasculares se clasifican en función del flujo y la morfología de los vasos afectados. Las malformaciones venosas son de bajo flujo y congénitas por definición, aunque en ocasiones muy poco visibles al nacimiento. Clínicamente suelen presentarse como masas blandas de coloración azulada, que pueden invadir estructuras profundas musculares, nerviosas, óseas ó viscerales. Crecen lentamente y no involucionan. El tratamiento suele ser multidisciplinar. Presentamos este caso por su presentación atípica: una tumoración subcutánea normocoloreada en la zona paraespinal derecha, que no se hizo evidente hasta la edad adulta. Fue posible la extirpación quirúrgica completa de la lesión, sin necesidad de otros tratamientos coadyuvantes.

Palabras clave: anomalías vasculares, malformaciones venosas.

ABSTRACT

There are two major categories of superficial vascular anomalies: vascular tumours, produced by cellular proliferation, and vascular malformations, which are structural abnormalities as a result of errors in embryogenesis. Vascular malformations are classified depending on the flow velocity and channel morphology of the vessels affected. Venous malformations, that are low-flow lesions, are congenital by definition, although sometimes they are very subtle lesions at birth. Clinically they usually affect skin and subcutaneous tissue, presenting as a bluish compressible mass, but can involve also deep structures as muscles, nerves, bones and viscera. They exhibit a slow growth pattern and do not involute. Treatment often is multimodal. We present this case given the atypical presentation: the lesion only became evident at an adult stage as a normocoloured subcutaneous mass in the right paraspinal region. In addition, the complete surgical extirpation was possible without need of other modalities of treatment.

Key words: vascular anomalies, venous malformation.

LABURPENA

Anomalia baskularrak bi talde handitan banatzen dira: tumore baskularrak, lesio proliferatiboak direnak, eta malformazio baskularrak, egiturazko alterazioak direnak enbriogenesis izandako hutsengatik. Aldi berean, malformazio baskularrak jarioaren arabera eta eragindako basoen morfologiaren arabera sailkatzen dira. Zainetako malformazioak jario apalekoak eta sortzetikoak dira definizioz, nahiz eta, zenbaitetan, ikusteko modukoak ez izan jaiotzean. Klinikoki masa bigun bezala agertzen dira, kolore urdinxkarekin, eta egitura muskular sakonak, nerbioetakoak, hezurretakoak edo erraietakoak inbaditzen dituzte. Astiro hazten dira eta ez dira inboluzionatzen. Tratamendua diziplina anitzekoa izan ohi da. Kasu hau aurkezten dugu aurkezpen atipikoa duelako: larruazalpeko tumorazio normokoleratua eskuineko gune paraespinallean, gaixoa heldua izan arte agertu ez zena. Lesioaren erauzketa kirurgiko osoa egin zen, beste tratamendu laguntzailekiderik gabe.

Gako-hitzak: anomalia baskularrak, zainetako malformazioak.

Correspondencia:

Zurine Martínez-de-Lagran.

Hospital de Cruces. Plaza de Cruces s/n. Barakaldo. Bizkaia. España UE.

Correo electrónico: ZURINE.MARTINEZDELAGRANALVAREZDEARCAYA@osakidetza.net

Teléfono: 94 600 6149. - Fax: 94 600 6138.

Enviado: 30/05/07 Aceptado: 25/02/08

INTRODUCCIÓN

El estudio y clasificación de las anomalías vasculares ha sido históricamente muy complejo, en parte, por la utilización en la literatura de múltiples y confusas nomenclaturas. Durante mucho tiempo el término de hemangioma fue utilizado indiscriminadamente para todo tipo de alteración vascular¹. Todo esto ha supuesto un obstáculo en el conocimiento de estas entidades. La clasificación que se recomienda en la actualidad fue aprobada en 1996 por la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares y se basa en el trabajo que Mulliken y Glowacki publicaron en 1982. De acuerdo a esta clasificación, hay dos grandes grupos de anomalías vasculares: los tumores y las malformaciones (1,2,3).

Los tumores son lesiones endoteliales proliferativas, que suelen aparecer en las primeras semanas de vida, crecen de forma rápida por hiperplasia durante unos meses, para luego tender a involucionar lentamente a lo largo de años. El tumor vascular más frecuente es, con diferencia, el hemangioma, que se considera el tumor benigno más común en el período neonatal y puede afectar a más del 10% de los recién nacidos, especialmente de sexo femenino. Otros tumores vasculares, menos frecuentes, son el hemangioendoteloma kaposiforme y el angioma tuberoso (1,3,4).

Las malformaciones vasculares son, en cambio, lesiones congénitas mucho menos frecuentes, que afectan a aproximadamente el 0,3-1,5% de la población, y no muestran diferencias entre sexos^{1,4}. No son lesiones proliferativas, sino anomalías morfológicas causadas por alteraciones en la diferenciación, maduración, adhesión y proliferación de las células vasculares durante la embriogénesis (1,3,4), lo que origina vasos displásicos y aberrantes.

Las malformaciones vasculares se dividen en arteriales, venosas, linfáticas, arterio-venosas ó mixtas, en función

del tipo de vaso predominantemente afectado. También se pueden clasificar en lesiones de bajo y alto flujo. Las de bajo flujo son las más frecuentes e incluyen las malformaciones venosas, capilares y linfáticas. Las de alto flujo son las arteriales (muy infrecuentes a nivel cutáneo) y las arterio-venosas^(1,2,3,4).

Por definición, están presentes desde el nacimiento, aunque no siempre de forma evidente. Crecen de manera progresiva a lo largo de los años, nunca regresan espontáneamente y pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo.

Suelen afectar a la piel y tejido celular subcutáneo, pero en ocasiones se extienden en profundidad. Clínicamente las lesiones pueden oscilar desde aquellas con mínima repercusión hasta las que suponen importantes problemas estéticos, funcionales ó incluso riesgo vital, especialmente las arterio-venosas, que son las más graves (1-6).

CASO CLÍNICO

Varón de 52 años, sin antecedentes de interés. Desde hacía aproximadamente 15 años refería presentar una tumoración subcutánea en la espalda, de crecimiento lento pero progresivo. La lesión no le provocaba problemas de movilidad, pero era ligeramente dolorosa, ya que trabajaba como chófer y permanecía muchas horas al día sentado, sufriendo microtraumatismos de repetición por rozamiento en la zona.

A la exploración, en la región paravertebral derecha se observaba una lesión subcutánea, normocoloreada, de superficie lisa, bordes mal definidos, consistencia blanda y no pulsátil (**figura 1a**). Se realizó un estudio de imagen mediante RMN que mostró a nivel dorsal (D9-D10) una lesión de stirpe angiomatosa, localizada en tejido subcu-

Figura 1a. Imagen previa a la intervención. En la zona paravertebral dorsal derecha, tumoración subcutánea, de superficie normocoloreada y bordes marcados con rotulador.

Figura 1b. Aspecto de la cicatriz 8 meses después de la intervención.

Figura 2. Imagen de RMN que muestra la presencia de estructuras vasculares en el interior de la lesión.

táneo, con flebolitos en su interior. No existían datos de proceso maligno ni afectación de estructuras musculares u óseas subyacentes (**figura 2**).

Fue intervenido bajo anestesia general efectuando disección hasta plano muscular y resección de la lesión, que macroscópicamente presentaba una coloración blanco-amarillenta, era blanda, con nódulos de consistencia dura y aspecto calcificado en su interior y con abundantes vasos venosos, visualizándose un pedículo vascular profundo, a nivel de la musculatura paravertebral, que fue necesario ligar mediante hemoclip. (**figura 3**)

La herida fue suturada directamente por planos, colocando drenaje aspirativo y vendaje compresivo.

El estudio histológico de la lesión mostró vasos venosos malformados, imbricados en el tejido celular subcutáneo, sin presencia de atipia citológica ni otros datos de malignidad. Algunas luces vasculares contenían un material eosinófilo laminar, calcificado, compatible con trombos intraluminales. Los bordes estaban libres de lesión. El diagnóstico fue compatible con malformación vascular venosa (**figura 4**).

El postoperatorio cursó sin complicaciones y durante el seguimiento realizado posteriormente, a lo largo de 1 año, el paciente se ha mantenido asintomático y sin datos de recidiva de la lesión (**figura 1b**).

DISCUSIÓN

Las malformaciones venosas se consideran el tipo de malformación vascular más frecuente, son de bajo grado y hemodinámicamente inactivas. Durante muchos años fueron incorrectamente denominadas como hemangiomas cavernosos o varicosos (1,2,4,6). Están presentes desde el nacimiento, pero hasta en un tercio de los casos no son evidentes inicialmente. Suelen ser lesiones de con-

Figura 3a. Durante la extirpación, fue necesaria la colocación de un hemoclip en el pedículo de la lesión.

Figura 3b. Aspecto macroscópico de la pieza de extirpación completa.

sistencia blanda y compresibles, que van creciendo lenta y proporcionalmente durante la infancia y pubertad. El aumento de tamaño se debe principalmente a la progresiva hipertrofia, dilatación y relleno sanguíneo de la lesión, pero otros factores, como resecciones quirúrgicas parciales, traumatismos, infecciones y ciertos cambios hormonales, pueden también exacerbar el tamaño de la malformación (1-6).

Afectan a cualquier parte del cuerpo, pero lo más frecuente es que se localicen en cabeza, cuello ó extremidades. Generalmente son lesiones únicas y el tamaño puede ser muy variable. Al ser de flujo lento, no hay aumento de temperatura ni thrill a la palpación (1-4).

El contenido sanguíneo de la lesión puede variar con la posición, la compresión sencilla ó el ejercicio físico. Las malformaciones venosas de cabeza y cuello se rellenan con la maniobra de Valsalva, mientras que las de las extremidades se vacían al elevar el miembro afectado 4.

La congestión venosa que se genera en el interior de las malformaciones es capaz de activar la cascada de la coagulación, con la consiguiente formación de trombos a nivel local. Cuando la malformación venosa es de gran tamaño, especialmente en las extremidades, este fenómeno puede intensificarse y provocar una coagulación intravascular localizada. Este fenómeno debe diferen-

Figura 4a. Estructura vascular con pared muscular de espesor irregular.

Figura 4b. A la derecha de la imagen se observa material hialino parcialmente calcificado, correspondiente a material trombosado.

ciarse de la coagulación intravascular diseminada del síndrome de Kassabach-Merrit, en la que existe una intensa trombopenia por consumo en el contexto de un tumor vascular infantil agresivo (hemangioendotelioma kaposiforme ó angioma tuberoso). Aunque es infrecuente, la coagulopatía localizada puede evolucionar hacia una forma diseminada, lo que obliga a realizar en estos pacientes estudios analíticos de coagulación periódicamente y previamente a intervenciones quirúrgicas (7).

Las malformaciones venosas pueden infiltrar, además de la piel y el tejido celular subcutáneo, estructuras profundas. A nivel cráneo-cervical, es frecuente la afectación dentaria, de la mucosa oral, de las glándulas salivales e incluso de estructuras músculo-esqueléticas y de la vía aérea. En las extremidades, prácticamente siempre hay afectación muscular y no es raro el compromiso articular y óseo, que puede conducir a fracturas patológicas, osteoporosis, lesiones líticas, discrepancia en la longitud. En las lesiones localizadas en tronco puede haber afectación costal e incluso pleural (1-6,8).

El síntoma más frecuente de las malformaciones venosas es la distorsión anatómica. En algunas localizaciones, como la espalda, la deformidad puede ser poco llamativa, por lo que la lesión pasa desapercibida hasta que alcanza un tamaño importante. Las lesiones suelen ser dolorosas, tanto por compresión de estructuras nerviosas como por trombosis. Por el contrario, el sangrado es poco habitual (1-4).

El color de las lesiones varía en función de la profundidad y el grado de ectasia. Lo habitual es que muestren una superficie eritemato-violácea ó azulada. Cuando son más profundas, esta tonalidad se atenúa y puede llegar a ser prácticamente imperceptible, siendo estos casos difíciles de diferenciar de algunos tumores de partes blandas, como lipomas ó angioliomas. En nuestro paciente, la primera impresión clínica fue de un tumor lipomatoso (1-4). Histológicamente son lesiones no bien circunscritas y compuestas de canales venosos anómalos, irregulares, ectáticos y de tamaño variable, que van disecando y abriéndose paso a través de tejido sano y rodean estructuras vasculares y nerviosas. Suelen estar tapizados por un endotelio plano y pueden presentar ausencia total ó parcial de musculatura lisa en algunos puntos. Es habitual la presencia de trombos intraluminales (1-4).

Las pruebas de imagen son esenciales para diagnosticar y determinar la extensión y profundidad de la malformación. La técnica de imagen no-invasiva de elección es la RMN. Los flebolitos (calcificaciones redondeadas secundarias a la trombosis local) actúan como marcadores radiológicos (8).

Las malformaciones venosas son generalmente esporádicas, aunque se han descrito casos familiares, con lesiones más numerosas y dispersas. Parecen seguir un patrón de herencia autosómico dominante y están relacionados con la mutación de un gen (VMCM-1, cromosoma 9), implicado en la embriogénesis vascular (1-4).

El tratamiento suele ser complicado y multidisciplinar (cirujano general, cirujano plástico, dermatólogo, radiólogo...). Dentro de las medidas generales, la compresión elástica reduce la presión, el estasis sanguíneo y en consecuencia la activación de la coagulación, la trombosis y el dolor.

Desde el punto de vista médico, las heparinas de bajo peso molecular son el único tratamiento que se ha mostrado eficaz para evitar la formación de trombos y flebotos. Los antiagregantes tienen escaso beneficio, ya que el bajo flujo en las malformaciones venosas hace que el papel predominante dependa de los factores de coagulación y no tanto de las plaquetas (7-12).

La resección quirúrgica completa de la malformación es el único tratamiento definitivo para evitar recurrencias, pero esto no siempre es posible bien por el tamaño ó por la localización de la lesión, especialmente en la región de cabeza y cuello. En las lesiones de pequeño tamaño y bien localizadas la extirpación quirúrgica completa suele ser exitosa. En las de mayor tamaño suele ser necesario asociar a la cirugía alguna otra medida terapéutica como el láser ó la escleroterapia, que consiguen reducir el tamaño de la lesión y favorecer la resección posterior (7-12).

Hemos considerado interesante presentar el caso de este paciente por su presentación atípica. La lesión no había sido evidente hasta la edad adulta, y había crecido en los últimos años, no era especialmente dolorosa y no mostraba alteraciones superficiales en la coloración, todo lo que hizo pensar inicialmente más en un tumor adquirido de origen lipomatoso que en una malformación vascular. Queremos recalcar también la importancia de las pruebas de imagen tanto como estudio diagnóstico, como para precisar la extensión y profundidad de la lesión y decidir correctamente la actitud terapéutica. En nuestro caso, los resultados de la RMN hicieron prever que probablemente fuera necesaria la ligadura de algún vaso de mayor calibre, como así ocurrió. Por último, recordar que nuestro paciente, continúa un año después de la intervención asintomático y sin recurrencia de la lesión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garzón M, Huang J, Enjolras O, Frieden I. Vascular malformations. *J Am Acad Dermatol* 2007;56(3):353-370.
2. Enjolras O, Chapot R, Jacques Merland J. Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. *J Ped Orthopaedics B* 2004;13(6):349-357.
3. Enjolras O. Malformaciones vasculares. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Dermatología. Elsevier, 2004: 1615-1629.
4. Redondo P. Clasificación de las anomalías vasculares (tumores y malformaciones). Características clínicas e historia natural. *An. Sist. Sanit. Navar.* 2004;27(Supl1):9-25.
5. Breugem C.C, Maas M, Breugem S.J.M, Schaap G.R, Van der Horst C.M. Vascular malformations of the lower limb with osseous involvement. *J Bone Joint Surg Br* 2003;85B(3):399-405.
6. Enjolras O. Vascular tumors and vascular malformations: are we at the dawn of a better knowledge? *Pediatr Dermatol* 1999;16(3):238-41.
7. Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L. Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformation of the limbs: differentiation from Kassabach-Merrit syndrome. *Clin Lab Haematol* 2002;24(4):243-51.
8. Jackson I, Keskin M, Yavuzer R, Kelly C. Compartmentalization of massive vascular malformations. *Plast Reconstr Surg* 2005;115(1):10-21.
9. Wirth GA, Sundine MJ. Slow-flow malformations. *Clin Pediatr (Phil)* 2007;46(2):109-20.
10. Higuera S, Gordley K, Metry D, Stal S. Management of hemangiomas and pediatric vascular malformations. *J Craniofac Surg* 2006;17(4):783-789.
11. Arneja J, Gosain A. An approach to the management of common vascular malformations of the trunk. *J Craniofac Surg* 2006;17(4):76-766.
12. Astner S, Anderson R. Treating vascular lesions. *Dermatol Ther* 2005;18(3):267-281.