

ANOMALÍAS VASCULARES DE TEJIDOS BLANDOS

Dilema en terminología y enfoque diagnóstico. Revisión de la literatura y presentación de un caso

Roy Riascos MD*, Santiago Martínez MD**, Eduardo Molano MD***, Jorge Fuentes MD****

Resumen

Las anomalías vasculares de los tejidos blandos se han denominado de tantas maneras que dificultan la precisión diagnóstica. El sistema de clasificación actual las divide en hemangiomas infantiles y malformaciones vasculares. Estas últimas a su vez se dividen en lesiones de alto y bajo flujo. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos apoyados en las imágenes diagnósticas que permiten aclarar la morfología, extensión y características del flujo de la lesión. La ecografía doppler de color espectral, así como la resonancia magnética con angiografía 3D son las imágenes no invasivas utilizadas en la actualidad. Se presenta un caso de malformación arteriovenosa estudiado en nuestra institución mediante doppler de color espectral y angiografía con gadolinio.

Introducción

Hay una gran confusión en la terminología utilizada para las anomalías de los tejidos blandos de origen vascular. La palabra hemangioma se ha utilizado para la mayoría de las patologías de este orden, en especial aquellas con componente arterial. La clasificación propuesta en 1992 por Mulliken y colaboradores¹ basada en la composición celular, histológica e historia natural, es la aceptada en la actualidad. Estas anomalías se dividen en dos grandes grupos: hemangioma infantil y malformaciones vasculares. Presentamos un caso que fue diagnosticado como hemangioma y después de su estudio se aclaró que se trataba de una malformación arteriovenosa. Consideramos importante difundir la clasificación actual y especificar los medios diagnósticos vigentes para el estudio de estas lesiones.

Caso

Paciente de 32 años de sexo femenino que consultó por presentar dolor a la movilización del miembro inferior izquierdo, en el sitio en donde presentaba una lesión que había crecido con el transcurso del tiempo (años).

La paciente refería que dicha lesión la presentaba desde la infancia, evidenciándose al principio como una pequeña mancha en la piel. Durante su adolescencia hubo un gran crecimiento y fue diagnosticada como hemangioma. En los dos embarazos de la paciente creció de nuevo con posterior ulceración.

Al examen físico se apreció aumento del diámetro del muslo derecho por la presencia de una masa en la región lateral, con áreas de pigmentación y ulceración. No se auscultó soplo.

Se realizó ecografía con equipo Dynaview (ALOKA) en escala de grises, doppler de color y análisis espectral arterial y venoso. Al analizar los espectros de las arterias femorales superficial y profunda se observó pérdida del patrón trifásico espectral y presencia de múltiples ramas aferentes a la masa. El cambio de patrón trifásico a

* Radiólogo Hospital de San José, Instructor Asociado Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.

** Radiólogo Hospital de San José

*** Jefe del Servicio de Radiología Hospital de San José. Profesor Asociado Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.

**** Radiólogo Hospital de San José, Profesor Asociado Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.

monofásico fue atribuido a una disminución de presión por las ramas que alimentaban la lesión (**Figura 1**).

En el área no se encontró tumor de tejidos blandos, sino dilatación y tortuosidad de las estructuras vasculares y múltiples comunicaciones arteriovenosas de alto flujo (**Figura 2**). Las venas presentaban aumento de flujo con pérdida de la oscilación del espectro relacionada con los movimientos respiratorios.

Se diagnosticó malformación arteriovenosa. Al valorar la lesión en el servicio de cirugía vascular, se ordenó una angiorresonancia para determinar la extensión de la lesión, observar las ramas vasculares aferentes y eferentes a la malformación y su extensión a los tejidos blandos.

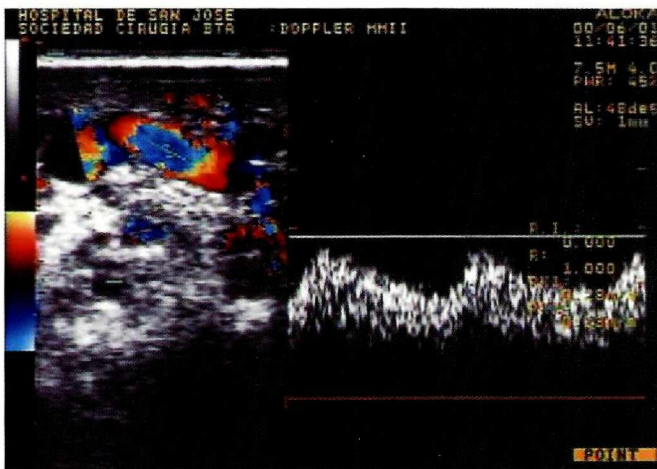


Figura 1. Ecografía en escala de grises, doppler color y análisis espectral arterial y venoso donde se observa el espectro de las arterias femorales superficiales con pérdida del patrón trifásico espectral por disminución de la resistencia.

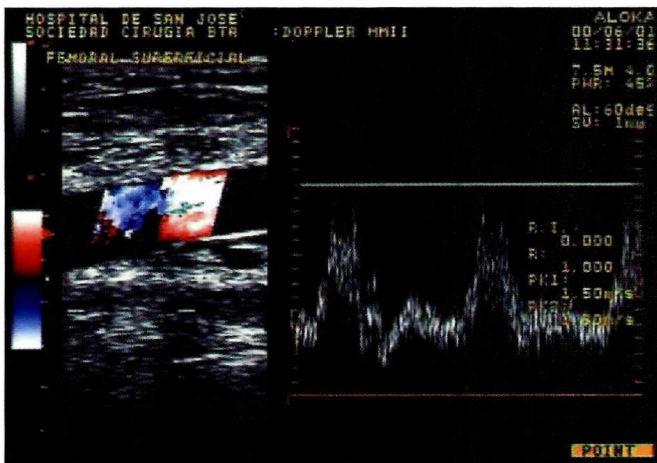


Figura 2. Ecografía en el área de la lesión: no se evidencia masa de tejidos blandos, solo dilatación y tortuosidad de estructuras vasculares y múltiples comunicaciones arteriovenosas de alto flujo y turbulencia.

Se realizó resonancia magnética con equipo Magnetom Vision (Siemens) de 1.5 T con secuencias de T1 spin eco, T2 con saturación de grasa y angiorresonancia 3D con gadolinio.

En la secuencia ponderada en T1 spin eco corte axial (**Figura 3**) se aprecia una lesión con múltiples imágenes redondeadas hipointensas con ausencia de señal por la presencia de alto flujo, localizada en la cara lateral del muslo izquierdo, que compromete el tejido graso y los músculos de la región (bíceps crural, vasto externo y tensor de la fascia lata). No se observa lesión sólida asociada. En el T2 coronal con saturación de grasa se aprecia la extensión de la masa (**Figura 4**), comprometiéndola toda la cara lateral del muslo. En la angiorresonancia

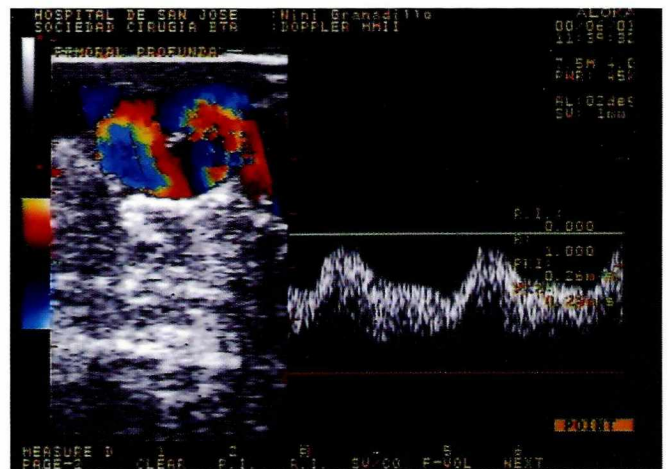


Figura 3. T1 spin eco corte axial: lesión con múltiples imágenes redondeadas hipointensas con ausencia de señal por la presencia de alto flujo, localizada en la cara lateral del muslo izquierdo, que compromete tejido graso y los músculos de la región. No se observa lesión sólida asociada.



3D con gadolinio existen múltiples vasos tortuosos con configuración de ovillo, originados en las arterias femorales superficial y profunda, con llenado precoz de la vena femoral y de la safena interna por múltiples eferencias venosas (**Figura 5**). Hay aumento del diámetro de las arterias femorales comparadas con las contralaterales.

Discusión

La nomenclatura para la clasificación de las malformaciones vasculares es confusa debido a la utilización del término hemangioma en forma genérica para definir a todas las anomalías arteriales, venosas y linfáticas.

La clasificación biológica propuesta por Mulliken y colaboradores¹ en 1982 basada en la histología, historia natural y hallazgos del examen físico, se ha tomado como la nomenclatura oficial del Grupo de Trabajo Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares y es la utilizada en la actualidad. Según esta clasificación hay dos grandes grupos en los cuales se encuentra por un lado el hemangioma infantil y por el otro las malformaciones vasculares.¹⁻⁴

Hemangioma infantil

Es una neoplasia benigna de células endoteliales que tiene una historia natural dividida en dos fases. La pri-



Figura 4. T2 coronal con saturación de grasa: se aprecia la extensión de la masa comprometiendo toda la cara lateral del muslo.

mera es la de crecimiento que se manifiesta en los primeros meses de la vida, en donde hay una proliferación de células endoteliales con o sin lumen vascular. En el recién nacido pueden no ser notorios, pero después se ponen en evidencia durante esta fase proliferativa. La segunda es de regresión que se inicia al detenerse la proliferación; la mitad de los hemangiomas se resuelven totalmente a los cinco años de edad.^{3,4}

Malformaciones vasculares

Son colecciones anormales de vasos que tienen como característica el crecimiento progresivo y demuestran tener un patrón histológico endotelial benigno. Están presentes desde en el nacimiento aunque no siempre son evidentes, crecen con la evolución del niño y pueden tener un aumento espontáneo de tamaño debido a procesos vasculares secundarios tales como trombosis o ectasia. También crecen como respuesta al trauma o a estímulos hormonales en la pubertad o el embarazo.⁴

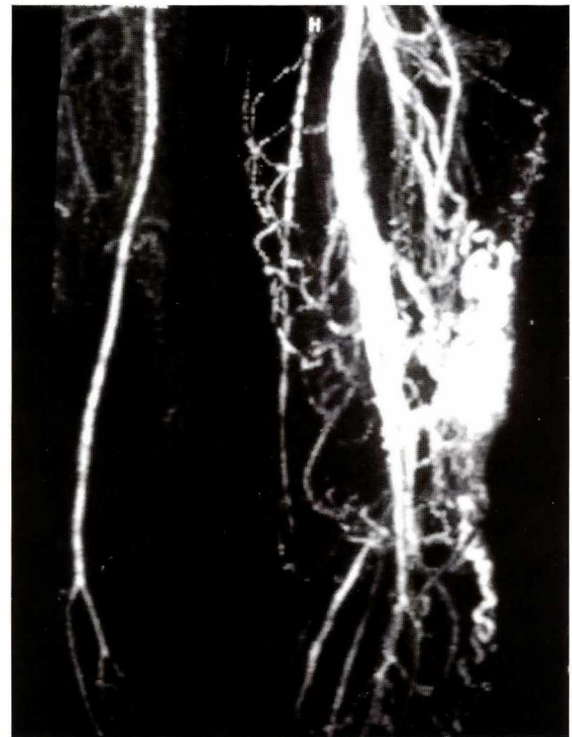


Figura 5. Angiorresonancia 3D con gadolinio: se observan múltiples vasos tortuosos con configuración de ovillo originados en las arterias femorales superficial y profunda, con llenado precoz de la vena femoral y de la safena interna por múltiples eferencias venosas. Hay aumento del diámetro de las arterias femorales comparadas con las contralaterales.

Las malformaciones vasculares se clasifican de bajo y alto flujo.^{3,5} Las primeras principalmente venosas y linfáticas. Las venosas pueden ser incapacitantes en la vida adulta, mientras que las linfáticas corresponden a los denominados linfangiomas.³

Las de alto flujo se caracterizan por la presencia de vasculatura arterial y bajo éste término se contemplan las malformaciones arteriovenosas y las fístulas arteriovenosas. Los pacientes con malformaciones arteriovenosas presentan lesiones en la piel que pueden tener color violáceo y, a veces, se puede auscultar un soplo debido al aumento del flujo sanguíneo.²⁻⁵

El diagnóstico de estas entidades se hace primero con la clínica, que permite después de los primeros años de vida diferenciar entre un hemangioma infantil y las malformaciones vasculares.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES VASCULARES

HEMANGIOMAS

MALFORMACIONES VASCULARES

- ALTO FLUJO
 - Malformaciones arteriovenosas
 - Fístulas arteriovenosas
- BAJO FLUJO
 - Malformaciones venosas
 - Malformaciones linfáticas
 - Malformaciones mixtas

Imágenes diagnósticas

Aunque la historia clínica y el examen físico dan una orientación suficiente para poder en muchas ocasiones realizar el diagnóstico de las lesiones congénitas de la piel, la evaluación imagenológica se requiere en dos circunstancias: a) antes de iniciar la terapia farmacológica para un hemangioma, con el fin de realizar un seguimiento a la respuesta terapéutica y b) antes de una intervención quirúrgica o cerrada con ayuda radiológica. También son utilizadas las imágenes en los casos de presentaciones atípicas de las lesiones.⁶

Para el diagnóstico de las malformaciones vasculares el examen de elección era la angiografía, que tenía limitaciones como la incapacidad para diagnosticar el flujo alto o bajo de una lesión, además de la morbilidad propia de los procedimientos angiográficos. En la actualidad la resonancia magnética y la ecografía con doppler son las imágenes de elección.³⁻⁷

Ecografía

El ultrasonido permite la diferenciación entre un hemangioma con flujo sanguíneo y una malformación arteriovenosa por la presencia en el primero de tejido parenquimatoso sólido.

La ecografía se ha planteado como una herramienta diagnóstica importante, en especial para el estudio de los flujos de las lesiones. El trabajo de Paltiel y colaboradores⁷ encontró gran diferencia en los picos de flujo diastólico entre las malformaciones arteriovenosas y otras malformaciones vasculares. En las primeras había un aumento del pico de flujo diastólico, importante en las lesiones tempranas, dado la diferencia del pronóstico y el tratamiento.^{3,7}

La imagen de ultrasonido en las lesiones con bajo flujo, permite diferenciar malformaciones venosas de linfáticas. En las venosas hay una masa bien delimitada en forma de “esponja”,⁷ mientras que en la linfática hay una masa de bordes mal definidos compuesta por múltiples espacios quísticos.

Uno de los principales problemas para la caracterización de los flujos en las malformaciones por ecografía es la corrección del ángulo de incidencia. La solución planteada por Dubois y colaboradores⁶ es reportar los cambios en kilohertz en vez de velocidad.

Las limitaciones del ultrasonido incluyen un campo de visión limitado, profundidad restringida con transductores de alta frecuencia y la dificultad para apreciar vasos pequeños con flujos muy bajos.⁷

La ecografía con análisis espectral se considera el estudio inicial en lesiones vasculares superficiales, debido a la capacidad de diferenciar una lesión tumoral sólida de un hemangioma o de una malformación vascular.

Resonancia magnética

La resonancia magnética es de gran ayuda en el diagnóstico de las entidades que se encuentran bajo revisión en este artículo, permite la caracterización de las masas, diferenciar los tipos de flujo en ellas y también apreciar la extensión de las lesiones a los tejidos blandos y los planos musculares.²⁻⁷

Se han propuesto diversas secuencias para el estudio de estas lesiones vasculares. Las malformaciones de bajo flujo se aprecian hiperintensas en las secuencias ponderadas en T2, mientras que las malformaciones arteriovenosas presentan áreas de ausencia de señal debido a los fenómenos de tiempo de vuelo y desfase relacionado con la turbulencia. Las características morfológicas de las malformaciones venosas son vasos con gran cantidad de tortuosidades y se presentan hiperintensos en T2 debido a su bajo flujo.

Las otras malformaciones de bajo flujo que son de origen linfático se caracterizan por presentar un patrón quístico igualmente hipertintenso en T2. Las demás malformaciones de bajo flujo son mixtas con diversas combinaciones de tipo venoso, linfático o capilar y no presentan un patrón morfológico definido.^{3,4,8}

Otra gran ayuda de la resonancia magnética es para la valoración de la extensión de las malformaciones y para determinar los vasos aferentes y eferentes relacionados con ésta.

Conclusión

Es errónea la utilización del término hemangioma en todas las anomalías vasculares de tejidos blandos, incluso aquellas con componente arterial. Se utiliza solo en las lesiones infantiles con estadios temprano proliferativo y tardío de involución. Las demás lesiones son malfor-

maciones vasculares que se dividen en lesiones de alto flujo (con componente arterial) y bajo flujo (venosas, linfáticas y mixtas).

El examen de elección para iniciar el estudio es la ultrasonografía doppler color y espectral, que nos permite determinar si hay componentes sólidos y saber las características del flujo dentro de la misma. La resonancia constituye el segundo examen pues permite ver la extensión completa de la lesión, su comportamiento de flujo y realizar una angiografía para una programación terapéutica.

Referencias

1. Mulliken JB, Gkowitzki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and Children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69: 412-420.
2. Meyer JS, Hoffer FA, Barnes PD, Mulliken JB. Biological Classification of soft-Tissue Vascular Anomalies: MR Correlation. *AJR* 1991; 157: 559-64.
3. Donnelly LF, Adams DM, Bisset III GS. Vascular Malformations and Hemangiomas: A Practical Approach in Multidisciplinary Clinic *AJR* 2000; 174: 597-607.
4. Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, Strand RD. Childhood Hemangiomas and Vascular malformations: Angiographic differentiation. *AJR* 1983; 141: 483-88.
5. Rak KM, Yakes WF, Ray RL, Dreisbach JN, Parker SH, Luethke JM, Stavros AT, Slater DD, Burke BJ. MR Imaging of Symptomatic Peripheral Vascular Malformations *AJR* 1992; 159: 107-12.
6. Dubois J, Patriquin HB, Garel L, Powell J, Filiatrault D, Davis M, Grignosn A. Soft-tissue Hemangiomas in infants and Children: Diagnosis using Doppler Sonography. *AJR* 1998; 171: 247-52.
7. Paltiel HJ, Burows PE, Kozakewich HP, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue Vascular Anomalies: Utility of US for diagnosis. *Radiology* 2000; 214: 747-54.
8. Cohen JM, Wienreb JC, Redman HC. Arteriovenous Malformations of the Extremities: MR Imaging. *Radiology* 1986; 158: 475-79.

