

MALFORMACIÓN VENOLINFÁTICA CON EROSIÓN ÓSEA

Teijo Quintáns, Ana; Sacristán Lista, Felipe; Del Pozo, Jesús; Yebra- Pimentel Vilar, M^a Teresa; Álvarez García, Augusto; Pombo Otero, Jorge; San Martín Alonso, Mario; Veiga Barreiro, Alberto; Reguera Arias, Ana; López Solache, Laura; Concha López, Ángel.

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes que afectan al 0,5 % de la población. Forman parte de un grupo nosológico denominado anomalías vasculares y según la clasificación de Mulliken y Glowacki se dividen en tumores vasculares o hemangiomas que presentan una rápida proliferación vascular en la infancia e involucionan con posterioridad y malformaciones vasculares resultantes de una angiogénesis inadecuada en el período embrionario. Las malformaciones vasculares nunca involucionan y crecen por dilatación o reclutamiento de vasos y no por proliferación vascular. Son producto de una disemбриogénesis y presentan un recambio endotelial normal. Las malformaciones venosas puras son anomalías de bajo flujo presentes al nacimiento y manifiestan un crecimiento progresivo.

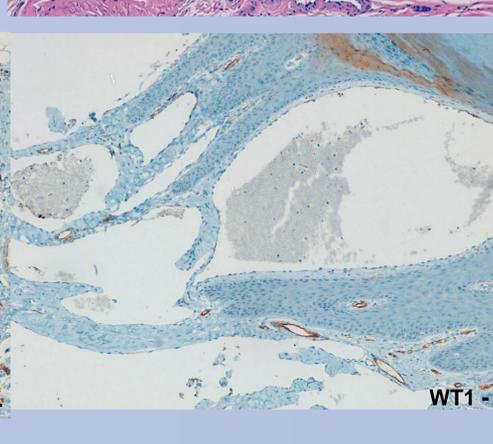
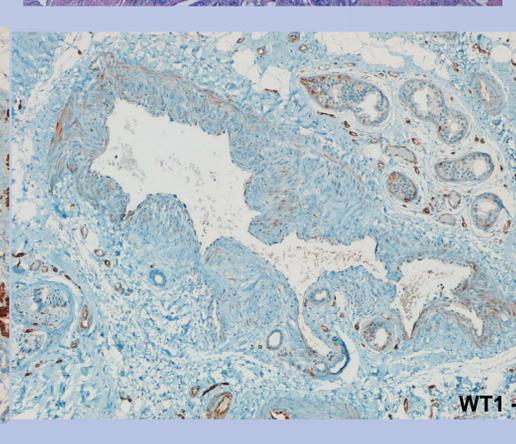
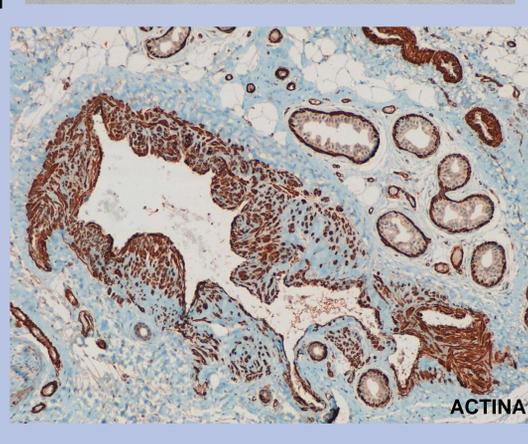
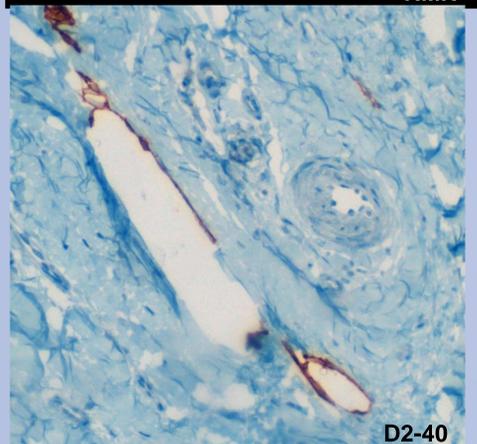
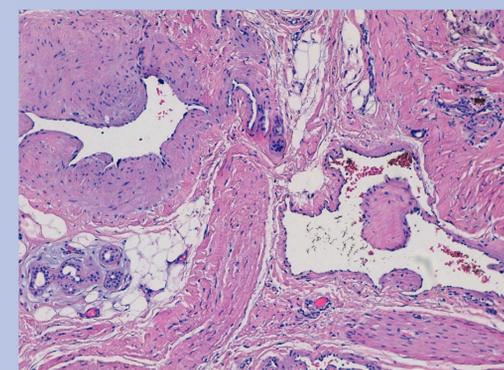
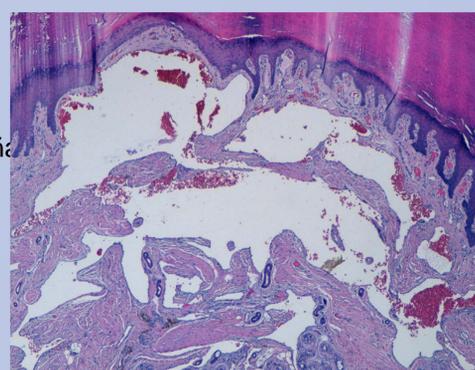
En las malformaciones vasculares mixtas se da una alteración de dos tipos de vasos. Son relativamente comunes. En particular las venulares se asocian a malformaciones profundas como las arterio-venosas, venosas, linfáticas o combinadas. Las malformaciones linfáticas son secundarias a la falta de conexión de los sacos linfáticos embrionarios con los vasos de drenaje. Las malformaciones linfáticas localizadas son las más frecuentes, son congénitas y suelen clasificarse en macroquísticas o profundas y microquísticas o superficiales según su morfología y ubicación. Suelen ser asintomáticas y aumentan gradualmente de tamaño con el tiempo y las malformaciones venosas pueden estar localizadas o afectar a áreas extensas del cuerpo y, generalmente, se presentan como masas espongiiformes blandas y compresibles que aumentan de tamaño con maniobras de compresión. Cuando aparecen en las extremidades pueden afectar a la piel, tejido subcutáneo, hueso y articulaciones.

CASO CLÍNICO- PATOLÓGICO

Varón de 30 años, que presenta una lesión en 5^o dedo de pie derecho, con afectación cutánea del pulpejo y todo el borde externo. Macroscópicamente, se trataba de una lesión excrecente, violácea y queratósica, de 1 cm. Se realizó una radiografía donde se observa un aumento de partes blandas con calcificaciones, posible hemangioma congénito.

En la RMN se vió una lesión polilobulada en el tejido celular subcutáneo de la región externa, dorsal y plantar del 5^o dedo, que erosiona la cortical, de señal muy hiperintensa, con algún septo fibroso en su interior hipointenso, con realce difuso y progresivo compatible con malformación vascular de bajo flujo.

Se realizó extirpación de la lesión mediante amputación de la falange distal y a nivel histológico se observó una lesión vascular formada por dos tipos de vasos: a nivel superficial, unos vasos dilatados con endotelio plano y pared muscular fina, D2-40 positivos y WT1 negativos, que eran vasos linfáticos y otros a nivel más profundo, de tipo venoso, con una pared muscular más gruesa, bien organizada, D2-40 y WT1 negativos, por lo que se trata de dos tipos de vasos malformados.



CONCLUSIONES

Algunas malformaciones combinadas tipo Síndrome de Klippel-Trenaunay suelen presentar hipertrofia de la extremidad afecta, mientras que algunas malformaciones venosas extensas pueden asociarse a atrofia de la extremidad. No es infrecuente que en estos últimos casos también exista una osteoporosis limitada a la extremidad de la malformación. Otras malformaciones, sobre todo linfáticas, pueden producir un fenómeno denominado Gorham-Stoum o enfermedad ósea fantasma, consistente en la desaparición-reabsorción del hueso adyacente.

En las malformaciones vasculares, sobre todo de tipo venoso o linfático, la participación cutánea aunque sea mínima, puede esconder una importante afectación profunda como la erosión de la cortical del hueso de nuestro paciente.

1. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:477-93.

2. Hemangiomas of infancy. Clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol.* .2002;138:1567-76

3. Mulliken JB, Glowacki J. Classification of pediatric vascular lesions. *Plast Reconstr Surg* 1982; 70:120-1.

4. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56:353-70; quiz 371-4.