

SEAP-IAP

REVISTA ESPAÑOLA DE
Patología

www.elsevier.es/patologia



ARTÍCULO BREVE

Malformación venolinfática con erosión ósea. Una afectación rara en estas lesiones

Ana Teijo^{a,*}, Felipe Sacristán^a, Jesús del Pozo^b, Tania Pérez^c, Laura López^a, Ana Reguera^a, Pilar Casteleiro^d, Ángeles Vázquez-Barro^d y Ángel Concha^a

^a Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, La Coruña, España

^b Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, La Coruña, España

^c Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, La Coruña, España

^d Servicio de Cirugía Plástica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, La Coruña, España

Recibido el 18 de enero de 2017; aceptado el 25 de marzo de 2017

PALABRAS CLAVE

Malformación vascular;
Malformación linfática;
Anticuerpo monoclonal D2-40

KEYWORDS

Vascular malformation;
Lymphatic malformation;
Monoclonal antibody D2-40

Resumen Paciente varón de 30 años que consultó por una lesión en el 5.º dedo del pie derecho con afectación cutánea del pulpejo y de todo el borde externo. Macroscópicamente se trataba de una lesión violácea con superficie queratósica de 1 cm. En la radiografía simple se objetivó un aumento de partes blandas, de posible origen vascular. La resonancia mostró una lesión que erosionaba la cortical de la falange distal, de señal muy hiperintensa 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 formada por vasos de tipo venoso y tipo linfático que eran D2-40 positivos. En las malformaciones vasculares la participación cutánea, aunque sea mínima, puede esconder una importante afectación profunda. Cuando asientan sobre planos óseos hay que descartar la erosión de la cortical del hueso subyacente.

© 2017 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Venolymphatic malformation with bone erosion. An unusual affectation in these lesions

Abstract A 30 year old male presented with a cutaneous lesion on the distal area of the 5th toe with involvement of the outer edges. Macroscopically, it was a 1 cm violaceous and keratotic lesion. Radiography showed an increase in soft tissue, possibly due to a vascular lesion. MRI showed a hyper-intense signal with erosion of the distal phalanx compatible with a low-flow vascular malformation. The distal phalanx was amputated. Histopathology revealed a lesion

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ateijo4@gmail.com (A. Teijo).

formed by venous and D2-40 positive lymphatic vessels. This case highlights the fact that even minimal skin involvement in vascular malformations may conceal an important deeper lesion, such as erosion of the cortical bone.

© 2017 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las malformaciones vasculares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes que afectan al 1,2%-1,5%¹ de la población. Forman parte de un grupo nosológico denominado anomalías vasculares, y según la clasificación de Mulliken y Glowaccki se dividen en 2 grandes grupos: tumores vasculares y malformaciones vasculares².

Los tumores vasculares más frecuentes son los hemangiomas infantiles, que suelen aparecer en las primeras semanas de vida, presentan una rápida proliferación vascular inicial e involucionan con posterioridad³.

Las malformaciones vasculares resultan de una angiogénesis inadecuada en el período embrionario, aparecen al nacimiento, nunca involucionan y crecen por dilatación o reclutamiento de vasos y no por proliferación vascular. Son producto de una disembrigogénesis y presentan un recambio endotelial normal⁴. Las malformaciones vasculares se clasifican por los vasos predominantes en capilares, venosas, linfáticas, arteriovenosas o mixtas o por el flujo que presenten en el interior⁵.

En las malformaciones vasculares mixtas se da una alteración de 2 o más tipos de vasos. En particular las venulares se asocian a malformaciones profundas como las arteriovenosas, las capilares, las linfáticas o capilares y linfáticas como ocurre en algunos casos de síndrome de Klippel-Trenaunay^{4,6,7}.

Las malformaciones linfáticas son secundarias a la falta de conexión de los sacos linfáticos embrionarios con los vasos de drenaje. Las formas localizadas, las más frecuentes, son congénitas y aunque suelen clasificarse en macroquisticas o profundas y microquisticas o superficiales, según su morfología y ubicación, son casi siempre formas mixtas⁴.

Las malformaciones venosas suelen ser asintomáticas y aumentan gradualmente de tamaño con el tiempo. 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, al tejido subcutáneo, al hueso y a las articulaciones.

Las malformaciones venosas puras raramente producen osteolisis por afectación ósea directa, las alteraciones óseas suelen ser secundarias a compresión. Las malformaciones linfáticas, por el contrario, lo hacen con más frecuencia en algunos casos con invasión ósea y destrucción progresiva del mismo en lo que se conoce como síndrome de Gorham-Stout⁸⁻¹¹.

Descripción del caso

Varón de 30 años que presentó una lesión en el pulpejo y el borde externo en el 5.º dedo del pie derecho. Macroscópicamente se trataba de una lesión excrecente, violácea y queratósica, de 1 cm (fig. 1). Se realizó una radiografía donde se observó un aumento de partes blandas con calcificaciones, diagnosticado como posible hemangioma congénito.

En la RMN se vio una lesión polilobulada en el tejido celular subcutáneo de la región externa, dorsal y plantar del 5.º dedo, que erosionaba 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 (fig. 2).



Figura 1 Lesión excrecente en el pulpejo y en el borde externo del 5.º dedo del pie derecho.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8807988>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8807988>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)