

SESIONES CIENTÍFICAS

MALFORMACIÓN VASCULAR VENOSA MAMARIA

Presentación de un caso

Flavia Sarquis,* Ana María Giachetti, Ricardo García Mónaco, Mariana Castro Barba, Daniel Mysler, Tamara Kreindel, María Paz Cobos Bombardiere

RESUMEN

Las malformaciones vasculares venosas son un tipo de anomalía vascular de bajo flujo que se encuentran en el 0,2-0,5% de la población. Pueden hacerse evidentes desde el nacimiento o, en algunos casos, coincidiendo con la pubertad y el embarazo. Las localizaciones más frecuentes son extremidades, cabeza y cuello. La presentación mamaria es extremadamente rara. La patología revela vasos tapizados por células endoteliales irregulares, de paredes finas y con disminución del músculo liso de la pared vascular. La RMN con y sin contraste permite evaluar la extensión de la lesión, su relación con otras estructuras anatómicas y según esto definir la conducta. La embolización esclerosante percutánea se considera el tratamiento de elección.

El interés de esta presentación reside en reportar un caso de localización infrecuente de una malformación vascular venosa, considerar esta entidad como diagnóstico diferencial de otras lesiones benignas de la mama y analizar sus características imaginológicas.

Palabras clave

Mama. Neoplasia. Malformación vascular venosa.

SUMMARY

Venous vascular malformations are a type of low-flow vascular abnormality found in 0.2-0.5% of the population. They may be evident at birth or in some cases, coinciding with puberty and pregnancy. The most common sites are extremities, head and neck. The breast presentation is extremely rare. The pathology reveals endothelial cells vessels lined by irregular, with thin walls and decreased smooth muscle of the vascular wall. MRI with and without contrast can assess the extent of the injury, its relationship to other anatomical structures and helps to arrive at the appropriate management. Sclerosing percutaneous embolization is considered the treatment of choice. The interest of this presentation lies in reporting a rare case of venous malformation occurring in the breast; to consider this entity as a differential diagnosis of benign breast lesions and to analyze their breast imaging characteristics.

* Especialista en ginecología. Acreditada en mastología (SAM).
Médica del Sector Diagnóstico e Intervencionismo Mamario, Hospital Italiano de Buenos Aires.
Correo electrónico para la Dra. Flavia Sarquis: flavia.sarquis@hospitalitaliano.org.ar

Key words

Breast. Neoplasm. Venous malformation.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares venosas (MVV) son anomalías de bajo flujo formadas por venas anómalas ectásicas de aspecto sinusoidal o esponjoso de variable comunicación con venas adyacentes.

Son comúnmente encontradas en la práctica clínica en el 0,2-0,5% de la población y constituyen el 50% de las consultas en los centros de anomalías vasculares.¹

A pesar de esto, existen demoras y errores en el diagnóstico que conllevan a tratamientos no apropiados.

Las MV forman parte de las comúnmente

denominadas anomalías vasculares (AV), que incluyen no solo a las malformaciones sino también a los tumores de origen vascular.

La clasificación vigente de las AV fue confeccionada por la ISSVA (Internacional Society for the Study of Vascular Anomalies) en base a una ligera modificación de la clasificación propuesta por Mulliken y Glovacki en 1982, máximos referentes en el estudio moderno de las AV. La clasificación tiene en cuenta el aspecto clínico de la AV, su histopatología y su comportamiento biológico (Tabla I).²

Son lesiones benignas, no tumorales, presentes siempre desde el nacimiento, pero a veces no evidenciables hasta meses o años des-

Tumores	Hemangiomas	Superficiales (hemangiomas capilares o en fresa). Profundos (hemangiomas cavernosos).
	Otros	Hemangioendotelioma kaposiforme. Angioma en penacho. Hemangiopericitoma. Spindle-cell hemangioendotelioma. Glomangiomas. Granuloma piogéno. Sarcoma de Kaposi. Angiosarcoma.
Malformaciones vasculares	Simplees	Capilares (C) (mancha en vino de Oporto). Venosas (V). Linfáticas (L) (linfangioma, higroma quístico). Arteriales (A).
	Combinadas	Fístula arterio-venosa (AVF). Malformación arterio-venosa (AVM). CLVM (incluye la mayor parte de los síndromes de Klippel-Trenaunay). CVM (incluye algunos casos de síndromes de Klippel-Trenaunay). LVM. CAVM. CLAVM.
ISSVA: International Society for the Study of Vascular Anomalies.		

Tabla I. Clasificación modificada de la ISSVA de las anomalías vasculares. Roma, 1996).

pués; frecuentemente suelen aumentar su tamaño y producir síntomas durante (o bien coinciden) con la pubertad o el embarazo.^{3,4} No distinguen entre sexo y raza.

Las localizaciones más frecuentes son extremidades, cabeza y cuello. La presentación mamaria es extremadamente rara.

Se trata de errores difusos o localizados del desarrollo embriológico clásicamente atribuidos a mutaciones esporádicas. Sin embargo, algunas evidencias recientes hablan a favor de un posible carácter familiar hereditario.⁵

Al contrario que los hemangiomas, las malformaciones vasculares no tienen un ciclo de crecimiento y posterior regresión espontánea, sino que persisten para siempre y van creciendo proporcionalmente con el paciente a lo largo de la vida, a veces aumentan su volumen en relación con traumatismos, cambios en la presión de la sangre o la linfa, procesos infecciosos, cambios hormonales, etc. En estas lesiones es característico que progresivamente se vaya produciendo una ectasia de las estructuras vasculares, aumentando el diámetro de los vasos pero no el número, expandiéndose por tanto por hipertrofia pero no por hiperplasia, como lo hacen los hemangiomas.²

El correcto abordaje de estas lesiones requiere de un exhaustivo examen clínico, una adecuada evaluación con imágenes y ocasionalmente, un tratamiento específico según su sintomatología o localización.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una paciente mujer de 17 años consultó en la Sección Dermatología Infantil por tumoración con aumento de volumen mamario izquierdo y superficie surcada por flebectasias y formación pedunculada azulada, depresible, de temperatura normal en hora 8-9.

Se realizó ecografía mamaria Doppler color, que mostró aumento comparativo del volumen glandular de la mama izquierda y una malfor-



Figura 1. Eco Doppler color: Presencia de vascularización. Masa hipoeoica con finos septos ecogénicos en su interior.

mación vascular venosa, compresible, sin signos de trombosis en el tejido celular subcutáneo mamario izquierdo, con extensión intraparenquimatosa (Figura 1).

La resonancia magnética (RM) con contraste endovenoso (ev) evidenció mayor volumen de la mama izquierda y en el CII a nivel cutáneo, una imagen nodular de 20x14 mm, hiperintensa en T2, extrudiendo 8 mm hacia la superficie y extendiéndose en profundidad a 3 mm del músculo pectoral. Las secuencias T2 con supresión grasa mostraron en dirección a la areola trayectos vasculares tortuosos subcutáneos, con relación a vasos mamarios internos. (Figuras 2a, 2b y 2c).

Con impresión diagnóstica de malformación vascular venosa se le indicó esclerosis percutánea y eventual reconstrucción contralateral con implante protésico.

DISCUSIÓN

Las MV son anomalías vasculares de bajo flujo. Su diagnóstico y diferenciación de otras malformaciones puede realizarse con una dedicada anamnesis y exhaustivo examen clínico.

Si bien pueden estar presentes desde el na-

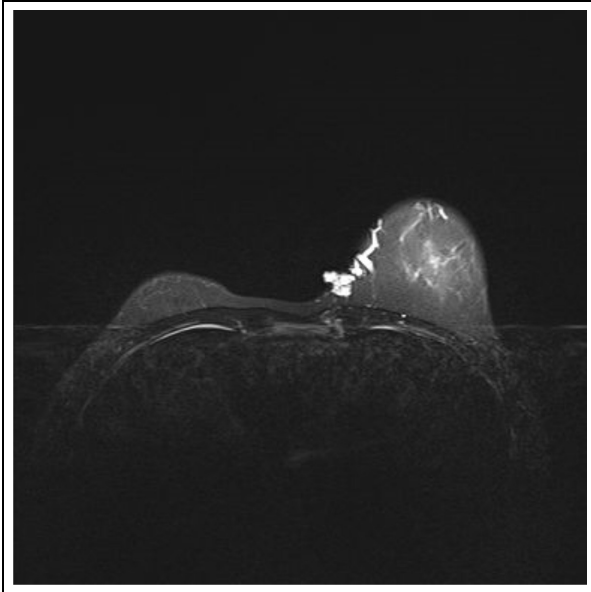


Figura 2a.



Figura 2c.

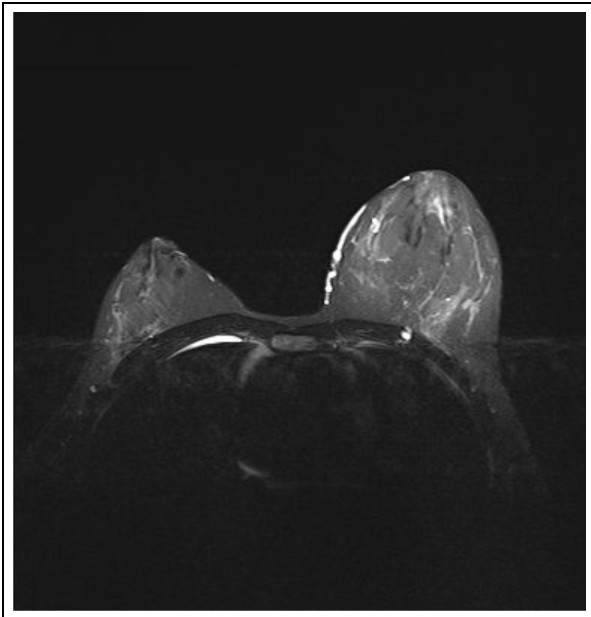


Figura 2b.

Figuras 2a, 2b y 2c: RMN: Marcado realce tras la administración de contraste endovenoso. Lesiones lobuladas hiperintensas que recuerdan a un “racimo de uvas” debido a espacios vasculares quísticos o cavernosos. Imagen nodular de 20x14 mm, hiperintensa en T₁ en profundidad a 3 mm del músculo pectoral. En T₂ con supresión grasa trayectos vasculares superficiales en relación con vasos mamarios internos. 2 extruyendo 8 mm hacia la superficie y extendiéndose.

Se presentan como masas azuladas, compresibles, de temperatura normal, sin frémito y, en algunos casos, asociadas con pequeños nódulos duros que corresponden a flebolitos (calcificaciones que se forman luego de episodios de tromboflebitis en la malformación). Las dimensiones se modifican ante la maniobra de Valsalva.

Si bien suelen ser asintomáticas, pueden producir complicaciones en su evolución como compresión o invasión de estructuras adyacentes, hemorragias y deformidades cosméticas.

La histología con técnicas de hematoxilina-eosina muestra canales vasculares dilatados tapizados por células endoteliales irregulares, de paredes finas y con disminución del músculo

cimiento, se hacen más evidentes durante la pubertad/embarazo.⁶

Las localizaciones más frecuentes son extremidades, cabeza y cuello. La presentación mamaria es extremadamente infrecuente.

liso.

Existen fenómenos coagulopáticos en el interior vascular, lo cual da lugar a una coagulopatía localizada.⁷

La ecografía Doppler puede realizarse, pero su valor se limita habitualmente a establecer que se trata de una MV de bajo flujo.

La RM es el método por imágenes que aporta mayor información sobre la lesión, particularmente la exacta localización, su extensión y el compromiso de los tejidos vecinos blandos.

Se observan en RM como una masa focal o difusa de bajo flujo, hiperintensa en T2, con espacios sinusoidales ocasionalmente separados por tabiques.

Constituye el estudio de elección para el seguimiento de los resultados del tratamiento esclerosante.^{8,9}

Las MVV deben tratarse cuando producen síntomas, típicamente dolor o trastornos funcionales, o cuando por su localización afecten la cosmética del paciente. Clásicamente el tratamiento era la cirugía, pero sus resultados incompletos, dada la imposibilidad de realizar una resección completa, y muchas veces mutiladora, para una enfermedad benigna, han determinado su reemplazo por técnicas de radiología intervencionista, que ofrecen en forma poco invasiva excelentes resultados. Efectivamente, la embolización esclerosante realizada bajo estricto control radioscópico y funcional, se considera actualmente el tratamiento de elección.

La misma consiste en inyectar drogas o materiales esclerosantes [etanol o un derivado del mismo, sodium tetradecyl sulfato (STS), ethanolamine oleate o polidocanol] en los espacios sinusoidales mal formados, produciendo necrosis del endotelio de la MVV, generando una trombosis de la malformación con la consiguiente desaparición de los síntomas.¹⁰⁻¹²

Las MVV localizadas suelen tener excelentes

resultados con estos tratamientos, con desaparición y/o atenuación de la sintomatología, luego de una o varias sesiones terapéuticas.

REFERENCIAS

1. Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, et al. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg* 2000; 31(3): 462-71.
2. Redondo P. Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr* 2007; 98: 141-58.
3. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 894.
4. Sako Y, Varco R. Arteriovenous fistula: results of management of congenital and acquired forms, blood flow measurements, and observations on proximal arterial degeneration. *Surgery* 1970; 67: 40.
5. Vikkula M, Boon L, Carraway KL 3rd, Calvert JT, Diamonti AJ, Goumnerov B, et al. Vascular dysmorphogenesis caused by an activating mutation in the receptor tyrosine kinase TIE2. *Cell* 1996; 87: 1181.
6. Legiehn GM, Heran MK. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin North Am* 2008; 46: 545-97.
7. Fishman SJ, Mulliken JB. Hemangiomas and vascular malformations of infancy and childhood. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40(6): 1177-200.
8. Spence J, Krings T, terBrugge KG, et al. Percutaneous sclerotherapy for facial venous malformations: subjective clinical and objective MR imaging follow-up results. *Am J Neuroradiol* 2010; 31: 955-60.
9. Moretti L, et al. Imaging findings and therapeutic alternatives for peripheral vascular malformations. *Radiol Bras* 2010; 43(3): 185-194 [cited 2011-09-27].
10. Shin BS, Do YS, Lee BB, et al. Multistage ethanol sclerotherapy of soft-tissue arteriovenous malformations: effect on pulmonary arterial pressure. *Radiology* 2005; 235(3): 1072-7.
11. Tan KT, Kirby J, Rajan DK, et al. Percutaneous sodium tetradecyl sulfate sclerotherapy for peripheral venous vascular malformations: a single-center experience. *J Vasc Interv Radiol* 2007; 18(3): 343-51.
12. Guex JJ. Indications for the sclerosing agent polidocanol (aetoxisclerol dexo, aethoxisklerol kreussler). *J Dermatol Surg Oncol* 1994; 19(10): 959-61.