

XIV Congreso Internacional de Diagnostico por Imágenes Córdoba
2012

“ANGIOMATOSIS DE PARTES BLANDAS”

ADAMI M; CISNEROS J; OYARZO R; GONZALEZ V; JUSTUS N; AUDISIO J.



CLINICA HUMANA DE IMÁGENES. GENERAL ROCA. RIO NEGRO



Introducción

- La angiomatosis se define como una enfermedad congénita rara en la que coexisten múltiples lesiones quísticas óseas, viscerales y/o de partes blandas, con grado variable de afectación y que corresponden a malformaciones vasculares hemangiomatosas o linfangiomatosas.

Objetivos

- Adquirir conceptos básicos de angiomatosis congénita.
- Conocer sus variantes.
- Valorar mediante las imágenes la afección de partes blandas.

- La angiomatosis, también llamada hemolinfangiomatosis hamartomatosa, es definida como una infiltración difusa del hueso o de los tejidos blandos por una lesión hemangiomatosa o linfangiomatosa.



Fig1. : Imagen fotográfica de paciente con angiomatosis de partes blandas a nivel toracoabdominal anterior. Se observa lesión que sobreeleva la piel sin interrumpirla.

Fig.2: Lesión angiomatosa a nivel torácico lateral izquierdo: nodular, de bordes bien definidos, y color vino tinto.



Fig.2

- La patogénesis de esta entidad está aún en discusión, la hipótesis de una malformación congénita multicéntrica (hamartoma vascular) es la más aceptable.
- Es una entidad infrecuente, pero patológicamente bien definida.

- Involucra predominantemente estructuras óseas, con un crecimiento indolente.
- En otros casos afecta los tejidos blandos y viscerales y cursa con un pronóstico más pobre. Generalmente presenta crecimiento por contigüidad y no tiene potencial maligno, excepto en el síndrome de Maffucci.
- Las lesiones viscerales o de las partes blandas, si no se extirpan, puede tener un curso evolutivo fatal.

- La afección de tejidos blandos se muestra como una masa de densidad heterogénea, puede ser sólida, líquida o mixta, y con abundantes calcificaciones que se corresponden a flebolitos.
- Dadas sus características imagenológicas se debe plantear el diagnóstico diferencial con hemangioendotelioma, hemangiopericitoma y angiosarcoma.

Ecografía

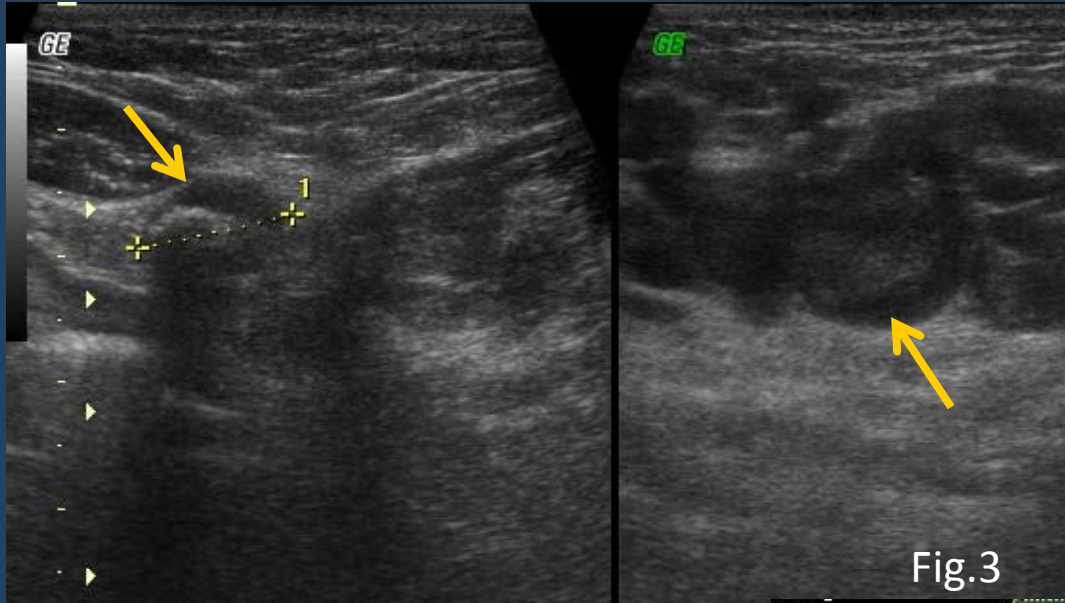


Fig.3

Fig3.: Ecografía de partes blandas de pared abdominal anterior. Se observa imagen heterogénea, de contornos pocos definidos y macrocalcificaciones en su interior.

Fig.4: Misma imagen, con examen doppler color, muestra la presencia de estructuras tubulares con flujo vascular en su interior.

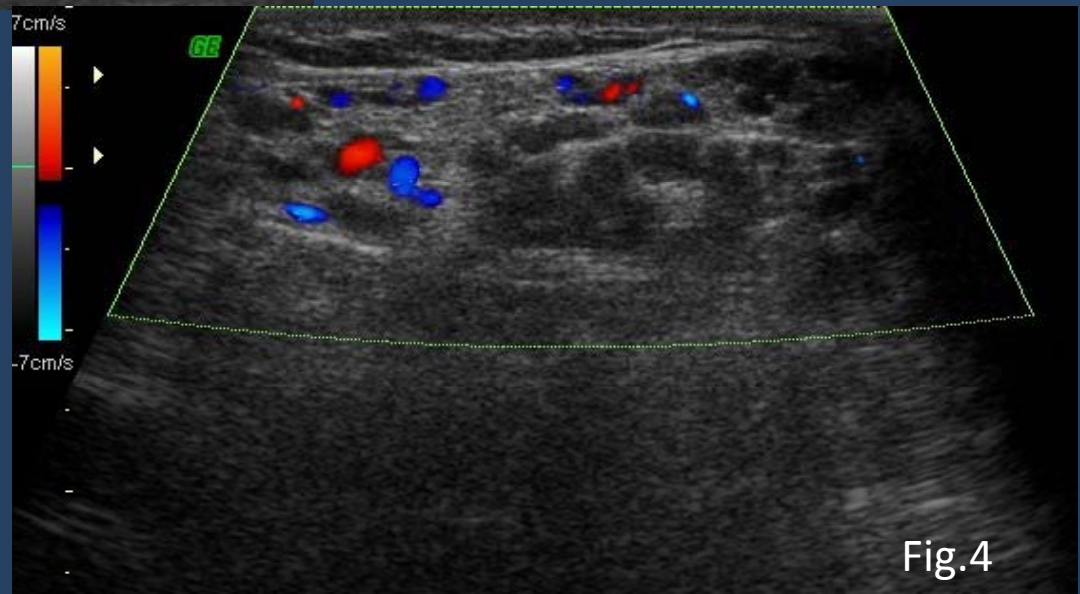


Fig.4

Tomografía Computada

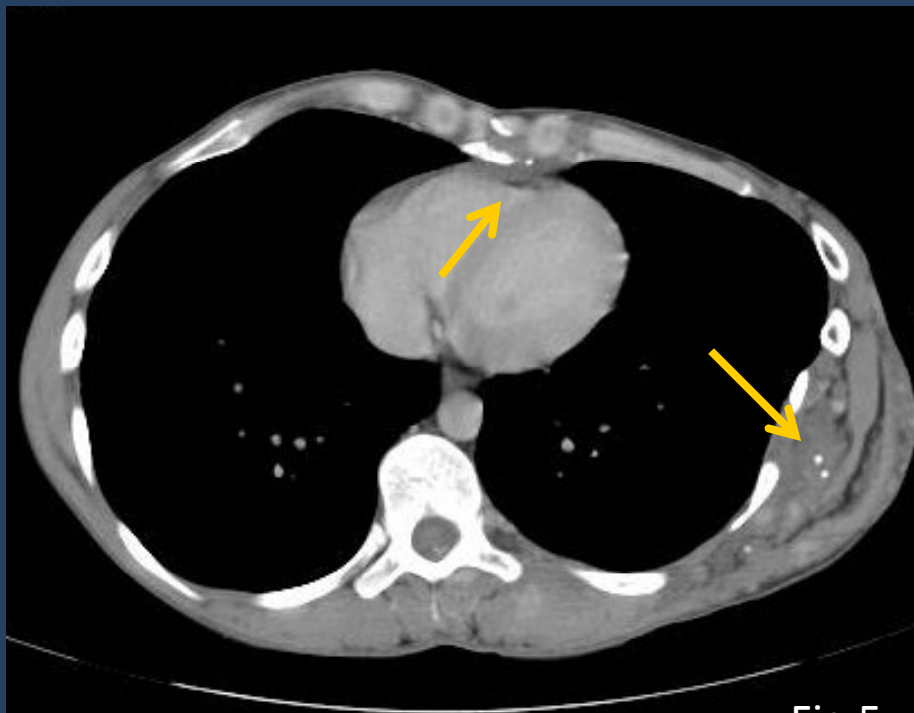


Fig.5

Fig.5: La TC con contraste muestra imágenes nodulares, heterogéneas, con densidad de partes blandas y calcificaciones en su interior, infiltrando planos musculares de la pared lateral del tórax y espacio retroesternal.

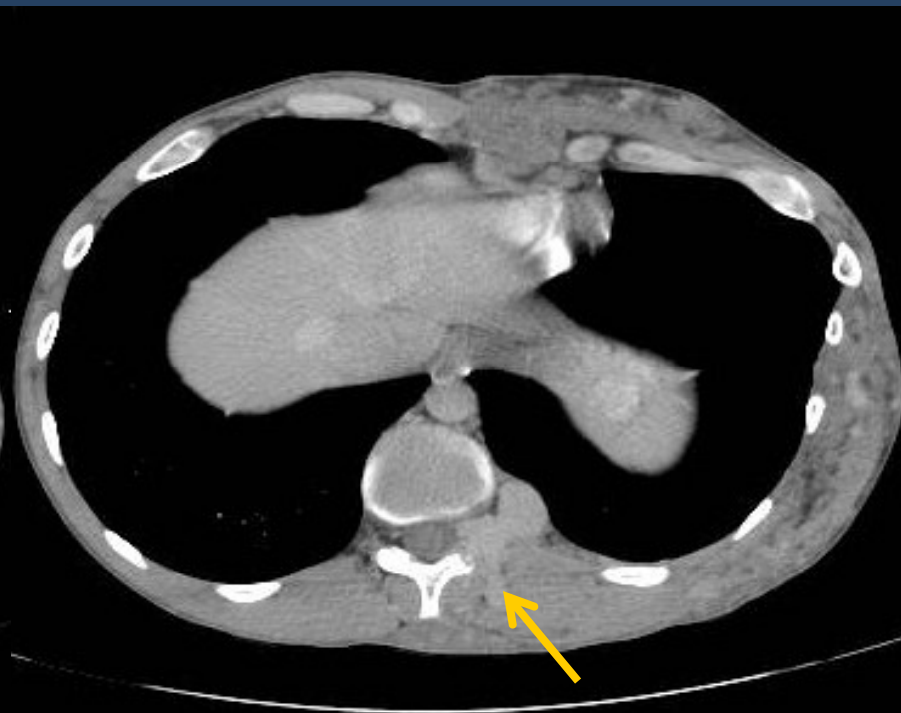


Fig.6

Fig.6: En cortes inferiores se evidencia invasión de foramen vertebral izquierdo de D10.

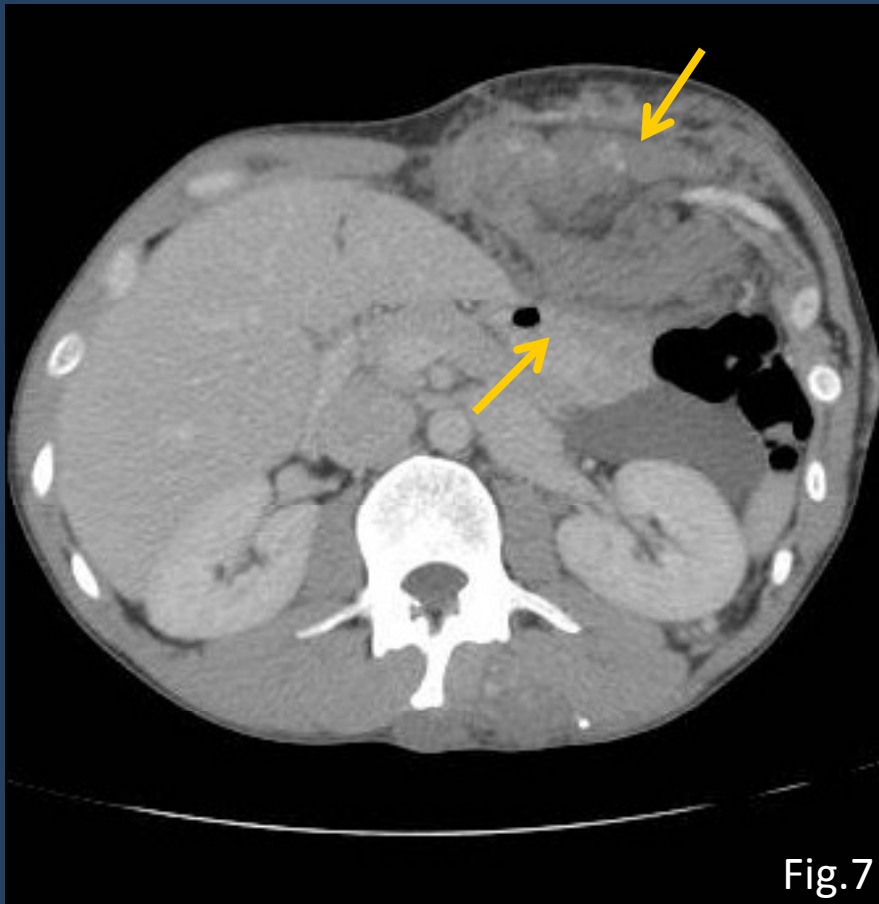


Fig.7

Fig.7: Se observa extensión a la cavidad abdominal, involucrando los planos musculares de pared anterior izquierda, y desplazamiento de estructuras intraabdominales.

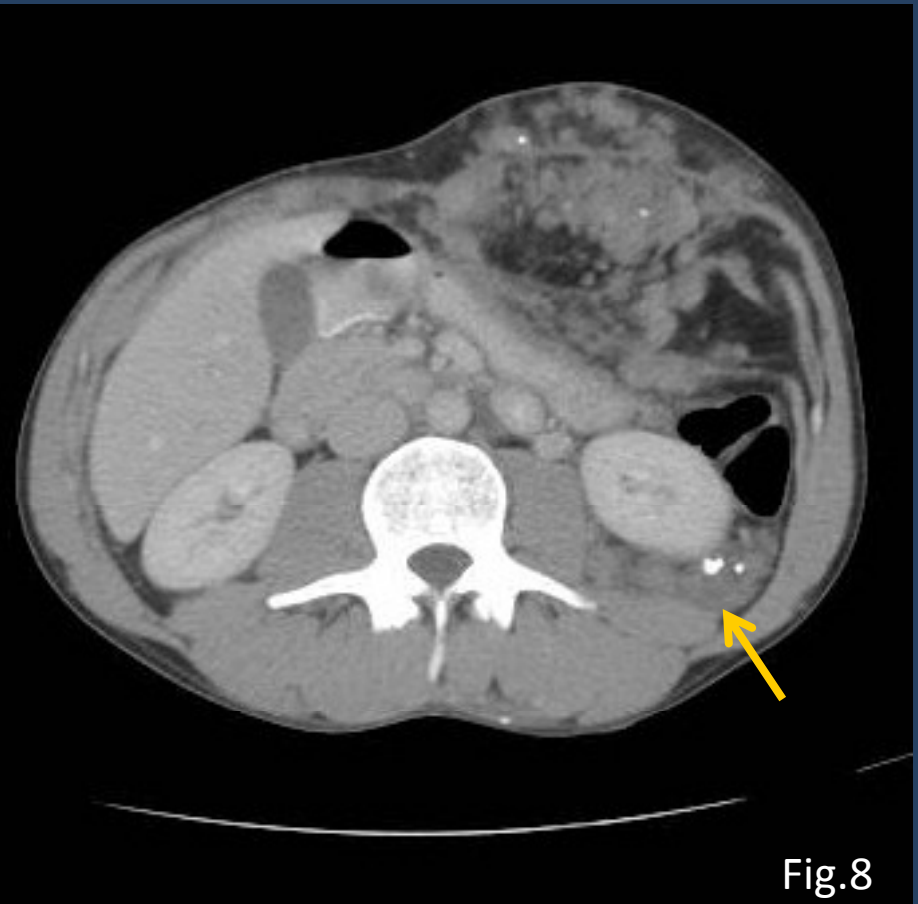


Fig.8

Fig.8: Foco de lesión angiomasica que asienta en espacio perirrenal posterior izquierdo.

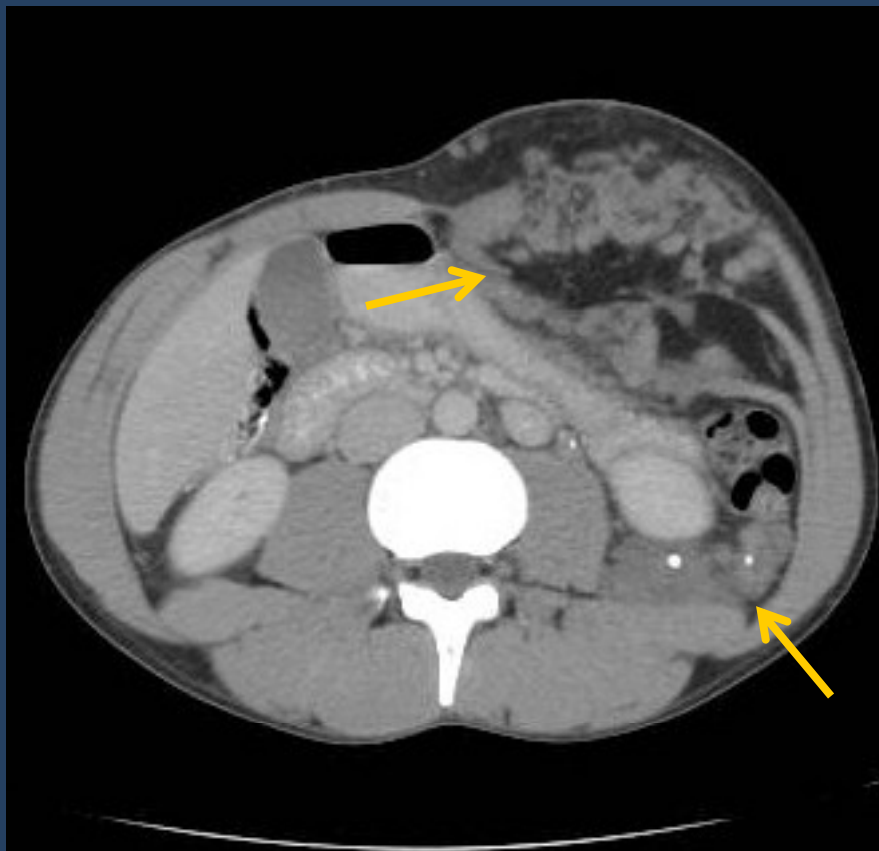


Fig.9

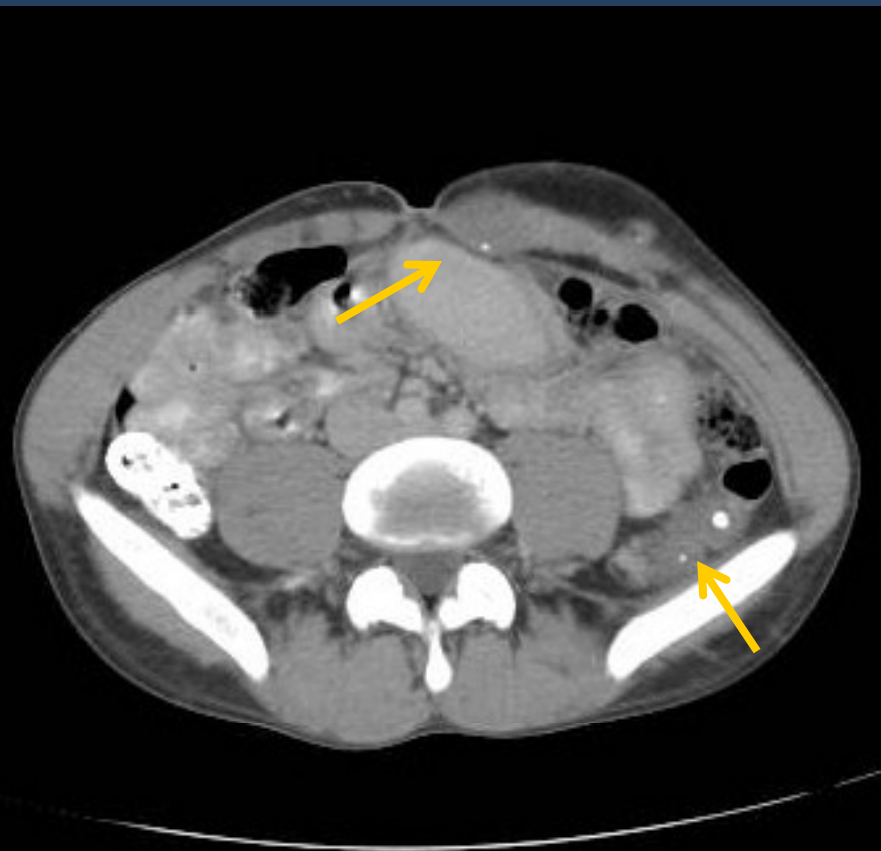


Fig.10

En Fig.9 y 10 se observa masa heterogénea que compromete el espesor de la pared abdominal , nótese la separación de los músculos que la componen (oblicuos y transversos) y la pérdida de identidad anatómica del recto izquierdo. Foco retroperitoneal que se extiende hasta pelvis mayor, siguiendo al músculo iliaco.

Conclusión

Es esencial un adecuado estudio imagenológico del paciente con lesiones angiomasas, a los fines de determinar su extensión, la existencia de lesiones asociadas y su naturaleza benigna; ya que ello modifica su pronóstico y eventual actitud terapéutica.

Bibliografía

- Musculoskeletal Angiomatous Lesion: Radiologic-Pathologic Correlation. Mark D. Murphee, K Julia Fairbairn, Linda Parman, Kirkman G. Baxter, Michael B. Parsa, W Sean Smith. Volumen 15 Number 4. Radiographics 1995.
- Primary Vascular Neoplasms of the Spleen: Radiologic-Pathologic Correlation. Robert M. Abbott, Angela D. Levy, Nadine S. Aguilera, Luis Gorospe, William M. Thompson. Volume 24 • Number 4, Radiographics 2004.
- MR Imaging of the Spleen: Spectrum of Abnormalities. Khaled M. Elsayes, Vamsidhar R. Narra, Govind Mukundan, James S. Lewis, Christine O. Menias, Jay P. Heiken. Volume . Number 4. Radiographics 2005.
- Visceral Manifestations of Klippel-Tre´naunay Syndrome. Susan H. Cha, Michael A. Romeo, Janet A. Neutze. Volume 25 • Number 6. Radiographics 2005.
- Skeletal angiomatosis in association with gastro-intestinal angiodysplasia and paraproteinemia: A case report. Mark Clayer The Queen Elizabeth Hospital, Adelaide, Australia. Journal of Orthopaedic Surgery 2002.
- Un caso atípico de angiomatosis quística, Complejo científico ortopedico internacional “Frank Paiz” Ciudad de Habana. CUBA. 2003.