

# Seudogigantismo de la mano por tumor vascular mixto: un caso inusual de malformación vascular congénita en la mano

Dr. Enrique Vergara Amador\*, Dr. Daniel Piñeros\*\*

\* Ortopedista y traumatólogo. Cirugía de mano y microcirugía. Profesor asociado, Unidad de Ortopedia  
Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia.

\*\* Ortopedista y traumatólogo. Hospital de la Misericordia.

Correspondencia:

Enrique Vergara Amador, Cra. 23 No. 45C-31 Cons. 514, Bogotá, Colombia.

Tel. 3165000 Ext. 15107, 2870630

enriquevergaraa@yahoo.com, emvergaraa@unal.edu.co

Fecha de recepción: enero 7 de 2008

Fecha de aceptación: Marzo 3 de 2008

## Resumen

Los tumores vasculares de la mano son lesiones congénitas que deben diferenciarse de los hemangiomas. Tienen componentes arteriales, venosos, linfáticos o mixtos. Pueden ser también de flujo alto o lento. Son algunas veces incapacitantes y terminan ocasionalmente en amputaciones. Se describe el caso clínico de una niña con tumor vascular de componente mixto y predominio linfático, que comprometía la mano en el lado central y cubital, y que requirió amputación parcial de la mano. Se realizó una revisión actualizada concerniente a la patología.

**Palabras clave:** tumores vasculares, malformaciones vasculares, hemangioma, mano.

## Abstract

The vascular tumors of the hand are congenital lesions that should be differentiated from hemangiomas. They have arterial, venous, lymphatic or mixed components. They can also be of high or slow flow. They are sometimes disabling and they finish occasionally in amputations. We describe the clinical case of a girl with vascular tumor of mixed component and lymphatic prevalence that involved the central and ulnar side of the hand, and that required partial amputation of the hand. We carried out an update literature review of the pathology.

**Key words:** vascular tumors, vascular malformations, hemangioma, hand.

## Introducción

Las malformaciones vasculares de la mano son lesiones congénitas resultantes de un defecto en la embriogénesis. Corresponden del 2 al 6% de todos los tumores de la extremidad superior siendo la cuarta causa de tumor en esta región (1). Estas lesiones se presentan en el nacimiento y generalmente crecen al mismo ritmo del niño. En contraste con los hemangiomas, estas lesiones no presentan involución espontánea.

Las malformaciones vasculares han sido clasificadas de acuerdo a las características de flujo en lesiones de alto flujo, que están compuestas principalmente de elementos arteriovenosos con o sin fístulas, y lesiones de bajo flujo en las cuales predominan alteraciones venosas, capilares, linfáticas o mixtas (1, 2, 3).

La clasificación de estas lesiones no es fácil debido a que no hay una clara correlación histológica y clínica. Estas malformaciones arteriovenosas congénitas benignas, que en ocasiones tienen un comportamiento maligno, resultan de un desarrollo anómalo del sistema vascular del embrión. La diferenciación vascular ocurre entre la cuarta y la décima semana de vida intrauterina. Las fallas en la división de los sistemas vasculares arteriales y venosos primitivos pueden resultar en malformaciones que se hacen evidentes y sintomáticas durante su desarrollo posterior (1, 2, 4, 5).

El propósito del presente reporte es mostrar un caso deseudogigantismo de la mano con características de una malformación vascular mixta de predominio linfático y revisar la

literatura concerniente a las malformaciones vasculares congénitas del miembro superior. Los padres del niño estuvieron de acuerdo con la publicación de este reporte.

## Caso clínico

Niña de 6 años que consulta por una masa tumoral grande que ocupa la parte central y cubital de la mano izquierda. Esta masa se presentó desde el nacimiento con un crecimiento muy lento. No hay antecedentes familiares de tumores similares.

Al examen físico se observó una masa gigante que ocupaba el borde medial y central de la mano respetando aparentemente el pulgar y el segundo dedo, con comunicaciones vasculares sinuosas hacia el codo por la parte medial del antebrazo (figura 1). La masa en la mano era sólida con componentes sinuosos en la parte proximal de la mano. Estos canales sinusoidales de la mano y el antebrazo se desocupaban a la presión. No se escucharon soplos en la masa.



Figura 1. Se observa masa ocupando todo el borde cubital de la mano y del antebrazo.

Se realizó cirugía con resección de la masa que implicó la amputación del cuarto y quinto dedo, además de la resección del tumor que infiltraba el tercer dedo y parte del dorso de la mano. El tumor era sólido, de aspecto fibrograso, con zonas cavernosas llenas de un líquido ligeramente claro. En algunos sitios se evidenciaron cavernas sanguíneas. El nervio cubital, que estaba involucrado dentro del tumor, fue resecaado en la mano y era de aspecto normal en la muñeca.

La evolución posoperatoria fue normal con buena cicatrización de los tejidos, sin infección ni dolor neuropático (figura 2).



Figura 2. Vista de la mano a la tercera semana de la resección del tumor incluyendo el tercer y cuarto dedo.

La patología mostró una lesión constituida por estructuras linfáticas de tamaño variable con algunas áreas de vasos sanguíneos dilatados, separados por tejido fibroso y adiposo. Los cortes óseos fueron de aspecto normal. El diagnóstico anatomopatológico fue malformación vascular de predominio linfático.

A los 6 meses, se observó un remanente de tumor en la palma de la mano y en el tercer dedo, para lo cual se encuentra en observación.

## Discusión

Virchow introdujo por primera vez, en 1863, la evaluación microscópica de las lesiones vasculares, pero solo una clasificación basada en las características embriológicas de la vascularidad ayudó a diferenciar los hemangiomas de las malformaciones arteriovenosas (1).

En 1982, Mulliken y Glowachi clasificaron las anomalías vasculares de la mano en dos categorías mayores: hemangiomas y malformaciones (3, 6, 7). Los hemangiomas no son vistos en el nacimiento y usualmente aparecen dentro de las primeras cuatro semanas de vida. Luego entran en una fase de crecimiento rápido seguida de una fase lenta de involución. Histológicamente, los hemangiomas tienen un endotelio abultado con hiperplasia y con una membrana basal multilaminada (5, 8, 9, 10). Tienden a involucionar en el 50% de los casos a la edad de 5 años y en el 70% de los mismos a los 7 años (11). En contraste, las malformaciones vasculares están presentes al nacimiento, no involucionan y pueden expandirse como resultado de un trauma o modulación hormonal.

Las malformaciones vasculares se clasifican en dos grandes categorías: flujo lento (de capilares, linfáticos, venosos o mixtos) y flujo alto (arterial). Aproximadamente el 90% de las malformaciones vasculares en la extremidad superior son de flujo lento.

Cuando nos enfrentamos a una anormalidad vascular, lo primero que hay que hacer es determinar si se trata de una malformación arteriovenosa o un hemangioma. La historia de presentación y el examen físico son usualmente suficientes para realizar un diagnóstico adecuado. Los hemangiomas son fácilmente distinguidos por su crecimiento bifásico. La primera fase de crecimiento es muy rápida y corresponde a la proliferación de las células endoteliales y de las membranas basales multilaminadas. Esta fase rápida dura de 10 a 12 meses y, en ese intervalo, el tumor puede pasar de una lesión roja purpúrea a una masa grande, roja brillante o azul brillante. Su crecimiento incluso puede superar al del esqueleto durante el primer año, induciendo así a la sospecha de malignidad. En la segunda fase, la masa parece crecer a un ritmo proporcional al del niño, con disminución del color y eventualmente presenta involución espontánea (5). Se complementa el diagnóstico mediante ecografía.

Las lesiones que no involucionan son en general malformaciones arteriovenosas que pueden ser de flujo lento o alto. Fluctúan de tamaño con el crecimiento y pueden ocasionar dolor y aumento de temperatura atribuible probablemente a trombosis y calcificación, sobre todo las de flujo alto (1).

Las lesiones de flujo lento usualmente se presentan como una masa compresible y dolorosa que puede ser difusa o localizada. Recordemos que pueden ser de capilares, linfáticas, venosas o combinadas. Las malformaciones capilares presentan una coloración cutánea roja, a veces llamada de vino oporto, la cual representa los vasos de calibre pequeño dentro de la dermis de la piel. Las lesiones venosas no tienen ningún tamaño característico y pueden comprometer todas las capas de tejido blando y óseo; son generalmente blandas y difusas y se descomprimen rápidamente con la elevación de la extremidad. Las lesiones linfáticas varían en tamaño, se presentan con una consistencia más cauchosa y pueden contener erupciones vesiculares claras en una piel oscura y muy edematizada. Estas lesiones no se descomprimen con la elevación de la extremidad. Las lesiones mixtas están asociadas muchas veces con hipertrofia de la extremidad, y en algunas ocasiones son difíciles de clasificar (1, 2, 8). La biopsia es ra-

ramente necesaria y sólo está indicada en el caso de sospecha de malignidad, como ocurre en menos del 2% de los casos, en los cuales se necesita hacer diagnóstico diferencial con hemangioendotelioma, hemangiopericitoma o hemangioendotelioma de célula gigante (2).

Los métodos actuales de evaluación de estas lesiones incluyen radiografía simple, doppler arteriovenoso, gamagrafía con eritrocitos marcados con Tecnecio-99, tomografía, resonancia nuclear magnética y angiografía con contraste.

La angiografía con contraste, método invasivo, es indispensable para establecer la extensión y complejidad de las malformaciones vasculares; además, puede determinar la operabilidad de la lesión, evaluar el éxito de la cirugía y hacer seguimiento. Teniendo en consideración que esta técnica no está exenta de complicaciones y limitaciones por ser un método invasivo, la angiorresonancia magnética ha mejorado la resolución y aplicabilidad de esta tecnología en la evaluación de las lesiones vasculares. Entre sus ventajas se encuentra que no es un método invasivo, no requiere medio de contraste, determina las características del flujo y además visualiza la extensión de la malformación y su relación con los tejidos que la rodean (12).

La gran mayoría de estas lesiones tienen un manejo expectante; la cirugía está indicada para aliviar el dolor cuando las medidas no quirúrgicas como la elevación de la extremidad, la compresión o los medicamentos contra el dolor son inútiles, y para mejorar la apariencia estética del área comprometida.

La recurrencia después de la resección es poco frecuente en lesiones localizadas pero, cuando la lesión es difusa y extensa, la resección a menudo no es completa y la recidiva es alta. En algunos casos se requieren varios procedimientos y, en otros, la amputación termina siendo la mejor opción (1, 2, 4, 8).

Este reporte corresponde a una malformación vascular congénita mixta de predominio linfático en donde fue necesaria la amputación del cuarto y quinto dedo, combinada con resección del tumor en el resto de los tejidos de la mano.

## Referencias bibliográficas

1. Mendel T, Louis D, Arbor A. Major vascular malformation of the upper extremity: long-term observation. *J Hand Surg* 1997; 22A: 302-306.

2. Upton J, Coombs CJ, Mulliken JB, Burrows PE, Pap S. Vascular malformations of the upper limb: a review of 270 patients. *J Hand Surg Am* 1999; 24(5): 1019-1035.
3. Pienaar C, Graham R, Geldenhuys S, Hudson D. Intralesional bleomycin for the treatment of hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 2006; 117: 221-226.
4. Plate A, Lee S, Steiter G, Posner M. Tumorlike lesions and benign tumors of the hand and wrist. *J Am Acad Orthop Surg* 2003; 11: 129-141.
5. Koman LA, Ruch DS, Paterson B, Smith TL. Vascular disorders. En: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe S, editores. *Green's operative hand surgery*. 5 ed. Philadelphia: Elsevier; 2005. p. 2310-2313.
6. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982; 69(3): 412-22.
7. Mulliken JB. Vascular anomalies. En: Aston S, editor. *Grabb and Smith's plastic surgery*. 5 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997.
8. Al-Qattian M. Acquired localized subcutaneous cavernous vascular malformations of the hand. *J Hand Surg* 2004; 29B: 139-143.
9. Gamper TJ, Morgan RF. Vascular anomalies: hemangiomas. *Plast Reconstr Surg* 2002; 110(2): 572-85.
10. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med* 1999; 341(3): 173-81.
11. McClinton MA. Tumors and aneurysms of the upper extremity. *Hand Clin* 1993; 9: 151-169.
12. Disa J, Chung K, Gellad F, Bickel K, Wilgis E. Efficacy of magnetic resonance angiography in the evaluation of vascular malformations of the hand. *Plast Reconstr Surg* 1997; 99(1): 136-144.