

Diagnóstico por RM de tumores y malformaciones vasculares del sistema musculoesquelético. Importancia de la clasificación.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Marta Rodríguez Alvarez**, Sabela Barreiro Villalustre, Ana María Afonso Centeno, Carmen Saborido Ávila, Cristina Ruibal Villanueva, Angel Nieto Parga

Objetivos Docentes

- Revisar y difundir la clasificación de los tumores y malformaciones vasculares del sistema músculo-esquelético, fundamentalmente el nuevo sistema de clasificación revisado, propuesto por la "International Society for the Study of Vascular Anomalies" (ISSVA).
- Poner de relieve la necesidad de utilizar una nomenclatura mundialmente aceptada y difundirla, para que su uso se popularice y permita evitar errores en el diagnóstico.
- Describir y discutir los aspectos clínicos y fundamentalmente los hallazgos y patrones típicos en Resonancia Magnética (RM), de las malformaciones vasculares periféricas y tumores vasculares.
- Recordar la importancia de la RM en el diagnóstico correcto de este tipo de lesiones, ya que es fundamental para una correcta planificación terapéutica.

Revisión del tema

Las malformaciones y tumores vasculares incluyen un amplio espectro de lesiones que pueden implicar significativa morbilidad e incluso mortalidad en la población pediátrica y también en adultos.

La estrategia terapéutica es diferente según el tipo de anomalía vascular, por lo que la correcta clasificación y diagnóstico de estas lesiones, son decisivos a la hora de elegir el tratamiento. Por todo esto es imprescindible disponer de una nomenclatura precisa y común, ampliamente popularizada y realizar un abordaje multidisciplinar.

-CLASIFICACIÓN:

Se han propuesto varios sistemas de clasificación:

- En 1982, **Mulliken y Glowacki** describieron la clasificación más extensamente aceptada. Es una clasificación biológica basada en el recambio celular, hallazgos histológicos, historia natural, y características físicas.
- En 1993 **Jackson y col.** propusieron una clasificación radiológica combinada con la clasificación biológica. Subclasificaron las malformaciones vasculares según su dinámica de flujo: de flujo lento o alto flujo.
- En 1996, estos sistemas fueron adoptados y ampliados por la "**International Society for the Study of Vascular Anomalies**", (**ISSVA**), Considera dos categorías de anomalías vasculares:

- Tumores vasculares, siendo el hemangioma infantil el más frecuente

- Malformaciones vasculares, subclasificadas según su dinámica de flujo:
 - Malformaciones de flujo lento:
 1. venosa
 2. linfática
 3. capilar
 4. mixtas
 - Malformaciones de flujo alto:
 1. Malformaciones arteriovenosas MAVs.
 2. Fístulas arteriovenosas FAVs

La clasificación revisada y actualizada, aprobada en el taller de la ISSVA de abril del 2014, en Melbourne, es la clasificación actualmente aceptada y la que debemos usar en nuestra práctica clínica diaria. (Tabla 1)

Clasificación ISSVA, Melbourne 2014:(Tabla 1).

-MALFORMACIONES VASCULARES:

- Describe una nueva categoría de malformaciones vasculares: Se establece la categoría de "anomalías de vasos llamados mayores" además de las denominadas "malformaciones vasculares simples" y "malformaciones vasculares combinadas".
- Las malformaciones vasculares asociadas con otras anomalías se define también como un nuevo grupo, como por ejemplo los síndromes de Klippel-Trénaunay , de Servelle Martorell (Fig. 14) y (Fig. 15).
- El síndrome de Gorham-Stout con malformaciones linfáticas y Anomalía Linfática General, se introduce en la categoría de "malformación linfática simple"

-TUMORES VASCULARES:

- Se introducen las categorías de : "benigno", "localmente agresivo o borderline" y "maligno"
- El hemangioma infantil como tumor vascular benigno, se agrupa de acuerdo con su patrón, dimensiones y otras anomalías. (Tabla2).

-PROTOCOLO DE ESTUDIO

En nuestro centro, el protocolo de imagen estándar incluye:

- Secuencias **T1 y T2 FSE/TSE y STIR o imágenes DP FSE/TSE** con saturación grasa en al menos dos planos ortogonales.
- Opcionalmente secuencias **T2 Eco de Gradiente (EG)** para demostrar presencia de calcificación (flebolitos) o hemosiderina, así como vasos de alto flujo.
- **Estudios de angioRM con contraste**, estudios dinámicos con secuencias T13D EG con saturación de la grasa (FastSPGR/FFE), con al menos 3 fases: fase arterial, intermedia, y venosa.
- **Angio RM 3D,4D con gadolinio y resolución temporal (TRICKS, TRAK)**, que permiten realizar múltiples fases en tiempos óptimos de contraste, realizamos al menos 7 fases. la inyección de contraste en bolo intravenoso se realiza tras la adquisición de una fase sin contraste, no se requiere bolo de temporización.
- Utilizamos 0,2-0.4ml /kg de gadoteridol (Prohance®) o 0,2 ml/kg de gadopentetato de dimeglumina (Multihance®).

-CARACTERÍSTICAS DE IMAGEN:

La RM es la técnica no invasiva de elección, para el estudio y clasificación de las anomalías vasculares, permitiendo además mostrar su relación con estructuras anatómicas adyacentes y su extensión. Revisamos los casos estudiados en nuestro centro y seleccionamos los más representativos de cada entidad.

-TUMORES VASCULARES:

El hemangioma es el tumor más representativo de este grupo, existen dos tipos: hemangioma infantil y hemangioma congénito.

Este grupo abarca otros tumores menos frecuentes como por ejemplo el angioma en penacho, hemangioma de células fusiformes, hemangiopericitoma kaposiforme, granuloma piogénico, angiosarcoma....

-Hemangioma infantil: Es el tumor más frecuente en la infancia.(incidencia del 4% - 10).

-Por lo general se presenta entre las 2 semanas y los dos meses de vida, progresa (**fase proliferativa**) durante el primer año hasta alcanzar una **fase de meseta**. Finalmente regresa (**fase involutiva**) hacia los 3 años, quedando en la adolescencia únicamente una cicatriz de tejido fibroadiposo no proliferativo.

-Suelen ser masas de color rojo azulado subcutáneas, que se asemejan a la superficie de una fresa.

-Pueden ser únicos o múltiples, pueden implicar uno o varios sistemas orgánicos, y puede ser focales o regional (segmentarios).

-La localización más frecuente es la cabeza y el cuello (60%), tronco (25%) y las extremidades (15%).

-El diagnóstico es clínico en la mayoría de los casos.

-La RM puede ser necesaria en los casos clínicamente inciertos.

-Las características de imagen por RM difieren en función de la fase biológica:

A-fase de proliferativa:

-aparecen como masas lobuladas bien definidas, con alta intensidad de señal en T2, similar al líquido y señal intermedia en T1.

-La presencia de hemorragia o grasa en su interior produce señales heterogéneas en T1 y T2.

- A menudo presentan vacíos de flujo debido al componente vascular de alto flujo.

- Después de la inyección de contraste, presentan realce precoz intenso y generalmente homogéneo aunque puede ser centrípeto y progresivo.

-En el estudio de angioRM, las arterias nutricias sistémicas adyacentes pueden estar aumentadas de calibre y se pueden ver ocasionalmente venas de drenaje precoz. Pueden existir shunts.

-No presentan edema peritumoral y puede existir halo graso periférico o aumento de la grasa circundante (Figura 3).

B-fase involutiva:

-la apariencia es más variada y heterogénea .

-Se observa disminución de volumen de la lesión, con pérdida de la delimitación de los contornos con cambios determinados por el reemplazo graso, con escasos vasos.

Si existe edema perilesional deben descartarse otras lesiones tumorales hipervasculares, (por ejemplo: sarcoma, neuroblastoma, hemangiopericitoma, fibrosarcoma , rhabdomyosarcoma)

-Hemangioma congénito: son mucho menos comunes que los hemangiomas infantiles y difieren de ellos en que el hemangioma congénito está completamente desarrollado al nacer. Se han descrito

tres tipos de hemangioma congénito :

1. Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), está presente al nacer y regresa completamente en 2 años. (Figura 4).

2. Hemangioma congénito no involutivo (NICH), que está presente al nacer y muestra crecimiento proporcional y sin regresión. 3. Hemangioma congénito parcialmente involutivo (PICH).(Figura 5).

1. Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), está presente al nacer y regresa completamente en 2 años. (Figura 4). **2. Hemangioma congénito no involutivo (NICH),** que está presente al nacer y muestra crecimiento proporcional y sin regresión. **3. Hemangioma congénito parcialmente involutivo (PICH).**(Figura 5).

-Los hallazgos en las imágenes de RM son fundamentalmente similares a las del hemangioma infantil. Aunque existen ciertas características diferenciales por imagen entre los hemangiomas infantiles y los congénitos, hay demasiado solapamiento entre ambas entidades lo que hace imposible un diagnóstico

radiológico certero sin conocer las características clínicas y evolutivas, que son las que permiten diferenciar estas lesiones entre sí.

-Tienen áreas de involución central y vasos dilatados de aspecto aneurismático.

-Pueden presentar calcificaciones (hasta el 37,5% de los RICH y 17% de los NICH), que no debemos confundir con los flebolitos característicos de las malformaciones venosas. Estas últimas, no tienen masa asociada ni flujo arterial.

-Dada su alta cantidad de comunicaciones arteriovenosas, plantean diagnósticos diferenciales con otros tumores vascularizados tales como fibrosarcoma, neuroblastoma, miofibromatosis, rhabdomyosarcoma o a veces con una malformación vascular.

-Patologías asociadas a hemangiomas cutáneos:

- a) **Síndrome PHACE:** Es un grupo de anomalías que incluye malformaciones de fosa posterior (P), hemangiomas (H), anomalías arteriales (A), coartación de la aorta y anomalías cardíacas (C), anomalías del ojo y hendidura esternal (E). La mayoría de los afectados son mujeres y tienen generalmente sólo una o dos anomalías y no todas ellas.
- b) **Disrafia espinal:** Los hemangiomas ubicados en la región lumbosacra se pueden asociar a malformaciones del SNC, constituyendo uno de los varios marcadores cutáneos de disrafia espinal
- c) **Hemangiomas viscerales:** Deben ser investigados especialmente en hígado, tracto gastrointestinal y cerebro, en presencia de hemangiomas cutáneos múltiples, en general más de cuatro
- d) **Anomalías anourogenitales:** Deben ser investigadas en presencia de grandes hemangiomas perianales.

-Hemangioendotelioma epiteliode: es tumor vascular muy raro, de progresión lenta, que puede ocurrir a cualquier edad y en cualquier parte del cuerpo. Es más común en el esqueleto. Debido a la rareza de esta lesión, su variable localización y diferentes edades de presentación, su aspecto de imagen no es específico. El patólogo es por lo general el primero en diagnosticar este tumor, no es por lo general parte del diagnóstico diferencial radiológico. En nuestro caso, hemos observado una gran focosificación metaplásico.(Figura 6).

-Angiosarcoma : es una neoplasia agresiva rara con un pronóstico letal, más frecuente en varones (H:M, 2:1), excepto cuando se ve en el contexto de un cuadro de Linfedema post-mastectomía que es más frecuente en mujeres y que se conoce como **síndrome de Stewart-Treves**.

-La RM tiende a mostrar una masa heterogénea, de aspecto agresivo con realce de contraste precoz e intenso y edema prominente de tejidos blandos adyacentes y linfedema. es frecuente la presencia de múltiples lesiones sincrónicas o metastásicas, con mayor frecuencia en el hígado , en el momento de diagnóstico.(Figura 7).

-MALFORMACIONES VASCULARES

-Flujo lento: capilar, venosa y linfática.

-Flujo alto contienen componentes arteriales en combinación con otras estructuras vasculares . En general las malformaciones puras son raras.

-SIMPLES

-Malformaciones de flujo lento:

- **Malformación capilar:** Está presente en el 0,3% de los niños al nacimiento y se manifiesta como una zona de decoloración cutánea rojiza. La RM u otros estudios de imagen no suele ser necesaria porque el diagnóstico se hace clínicamente, salvo para descartar otras anomalías como los hemangiomas o malformaciones arteriovenosas que pudieran tener una presentación clínica similar. En ocasiones podemos detectar una leve hiperemia, realce postcontraste en estudios dinámicos como una captación algo más precoz que lo esperable para una malformación venosa.

- **Malformación linfática:** es el segundo tipo más común de malformación vascular después de las malformaciones venosas. La mayoría son descubiertos en los primeros 2 años de vida. Se manifiestan como masas de tejidos blandos lisas de consistencia elástica. A diferencia de las malformaciones venosas, son no compresibles. Generalmente se localizan en el cuello (70% -80%), especialmente en el triángulo cervical posterior, y en la región axilar y rara vez se encuentran en las extremidades. **En RM se comportan** como masas lobuladas y septadas, con señal intermedia en T1, aunque puede ser variable en función del contenido proteico e hiperseñal en T2 y STIR. Son frecuentes los niveles líquido-líquido. No suelen presentar realce post-contraste, salvo realce septal. Se dividen en **tres tipos:**
 - **Microquísticas:** se compone de múltiples quistes menores de 2 mm. En RM pueden tener aspecto de masa sólida.
 - **Macroquísticas:** tienen grandes quistes de tamaño variable.
 - **Mixtas:** combinación de las anteriores. (Figura 8).

- **Malformaciones venosas:**

- **-Comunes:** son la malformación vascular periférica más frecuente. Están presentes desde el nacimiento y crecen progresiva y proporcionalmente. Normalmente se localizan en la cabeza y el cuello (40%). En tronco y extremidades representan casi dos tercios de las malformaciones vasculares. Se caracterizan por aumentar de tamaño con maniobras de Valsalva y en posiciones dependientes y tienden a descomprimirse con la elevación de las extremidades y compresión local.

- **RM:**

- Son generalmente lesiones septadas con señal hipointensa o intermedia en T1, hiperseñal, con señal similar al líquido en T2 y STIR.

- Septos intercalados compuestos de tejido fibroadiposo hiperintenso en T1.

- El contraste es útil para mostrar un realce tardío que suele ser heterogéneo y permite diferenciarlas de las malformaciones linfáticas. Las secuencias dinámicas en fases precoces nos ayudan a descartar componente de flujo arterial.

- Es frecuente la hemorragia y **trombosis** intralesional como consecuencia del flujo lento, que con el tiempo degenera y se transforma en **flebolitos**, que aparecen como pequeños focos de baja señal en todas las secuencias (hallazgo patognomónico de estas lesiones). (Figura 9).

- En extremidades, generalmente se orientan en el eje largo, paralelo a los planos de las fascias. Las imágenes comparativas demuestran atrofia del músculo adyacente e hipertrofia del tejido celular subcutáneo.

-Otros tipos de malformaciones venosas son la **MV familiar cutáneo- mucosa, MV del síndrome del nevus azul, Malformaciones cerebrales cavernomatosas y la malformación Glomovenosa.**

-Malformaciones glomovenosas:

- Presentan células de músculo liso inmaduras o células glómicas. son frecuentemente hereditarias (63,8%), mientras que las malformaciones venosas comunes, son raramente familiares (1,2%).

- Se presentan con un patrón nodular y disperso, o una placa segmentaria, con un color que varía de rosa al azul púrpura oscuro.

- Se localizan principalmente en las extremidades y afectan a la piel y el tejido subcutáneo mientras que las MVs comunes afectan más frecuentemente a músculos y articulaciones.

- A diferencia de las MVs comunes, las glomovenosas son **dolorosas a la compresión y cambios de temperatura** y no se vacían completamente al ser comprimidas.

- Las características radiológicas son similares a las malformaciones venosas con la diferencia de que las glomovenosas presentan un realce más homogéneo tras administración de gadolinio y por lo general **no contienen flebolitos.** (Figura 10).

-Malformaciones de flujo alto:

- **Malformaciones arterio-venosas (MAV):** suelen ser congénitas.

Generalmente están presentes al nacimiento en la fase temprana quiescente y aumentan proporcionalmente de tamaño con el crecimiento corporal. Pueden ser únicas, múltiples o parte de un trastorno genético, tales como el síndrome de telangiectasia hemorrágica hereditaria (Rendu-Osler-Weber). Se caracterizan por un grupo de arterias y venas anómalos conectados, sin masa sólida identificable. En los estudios de RM se objetivan imágenes serpiginosas de flujo alto con arterias aferentes dilatadas y venas de drenaje prominentes, que aparecen como grandes vacíos de flujo, con ausencia de una masa bien definida. Los estudios de angioRM, con contraste, permiten demostrar la dinámica de flujo, con tinción precoz en fase arterial y drenaje venoso rápido. (Figura 11) y (Figura 12).

- **Fístula arteriovenosa:** Fístula arteriovenosa congénita, suele ocurrir en la cabeza y el cuello, es diferente de la fístula arteriovenosa adquirida más común, que generalmente es la consecuencia de una lesión penetrante iatrogénica o traumática. **La RM,** muestra componentes arteriales y venosos como grandes vacíos de señal en imágenes SE o focos de alta intensidad de señal en las imágenes EG, sin una masa bien definida.

-COMBINADAS: Presenta características combinadas de las malformaciones previamente descritas. (Figuras 13 y 14).

-Anomalías de vasos Mayores: También conocidas malformaciones vasculares "troncales", "de tipo canal". Pueden afectar a los vasos linfáticos, venas y arterias y pueden ser anomalías de origen, curso, número, longitud, diámetro (aplasia, hipoplasia, estenosis, ectasia / aneurisma), válvulas, comunicación (FAV) persistencia (de vaso embrionario).

-Asociadas con otras anomalías:

1-Síndrome de Klippel-Trenaunay : consiste en la tríada de malformación capilar-venosa, malformación venosa +/- malformación linfática y el crecimiento excesivo de las extremidades. El síndrome suele ser unilateral y afectando a la extremidad inferior. La RM, especialmente en combinación con angioRM, ayuda a caracterizar las diferentes malformaciones vasculares e identificar y delimitar la extensión de la lesión a lo largo de la extremidad. (Figura 15).

2-Síndrome de Parkes Weber : se caracteriza por el crecimiento excesivo de la extremidad afectada con pequeñas fístulas arteriovenosas difusas, malformaciones capilares o shunts.

3-Síndrome de Servelle - Martorell : malformación venosa extensa en una extremidad y sobrecrecimiento óseo. (Figura 16).

4-Síndrome de Sturge - Weber : malformación capilar facial y leptomeníngea y anomalías oculares +/- hueso y / o más crecimiento excesivo de tejido blando.

5-malformación capilar de extremidad e hipertrofia congénita no progresiva

6-Síndrome de Maffucci : se caracteriza por múltiples encondromas y hemangiomas de células fusiformes y malformación venosa de los tejidos blandos. La afectación es más extensa en manos y pies. La transformación maligna se presenta tanto en los encondromas como en los hemangiomas de tejidos blandos. La RM puede ser útil en el diagnóstico y la localización de las lesiones de los tejidos blandos profundos y la valoración de la malignización de las lesiones de estirpe condroide o vascular. (Figura 17).

7-Macrocefalia - malformación capilar

8-Microcefalia - malformación capilar

9-Síndrome CLOVES: malformación linfática, malformación venosa + malformación capilar +/- malformación arteriovenosa y crecimiento excesivo lipomatoso

10-Síndrome de Proteus : malformación capilar, malformación venosa y / o malformación linfática y el crecimiento somático asimétrico.

11-Síndrome de Bannayan- Riley- Ruvalcaba : malformación arteriovenosa,

malformación venosa , macrocefalia y el crecimiento excesivo lipomatoso.

Imágenes en esta sección:

ANOMALIAS VASCULARES	
❑ TUMORES VASCULARES: <ul style="list-style-type: none">• BENIGNOS:<ul style="list-style-type: none">• Hemangioma infantil• Hemangioma congénito<ul style="list-style-type: none">– Rápidamente involutivo– No involutivo– Parcialmente involutivo• Hemangioma epitelioide• Hemangioma de células fusiformes• Hemangioma en penacho.• Granuloma plogénico (Aka lobular hemangioma capilar).• Otros.• LOCALMENTE AGRESIVOS O BORDERLINE.<ul style="list-style-type: none">• Hemangioendotelioma Kaposiforme• Hemangioendotelioma retiforme• Angioendotelioma papilar intralinfático• Hemangioendotelioma composite• Saecoma de Kaposi• Otros.• MALIGNOS:<ul style="list-style-type: none">• Angiosarcoma• Hemangioendotelioma epitelioide• Otros	❑ MALFORMACIONES VASCULARES: <ul style="list-style-type: none">• SIMPLES:<ul style="list-style-type: none">• M. Capilar• M.Linfática• M.venosa• M. Arteriovenosa• Fistula arteriovenosa• COMBINADAS:<ul style="list-style-type: none">• MCV, MCL• MVL, MLVC• MCAV• Otras• DE VASOS MAYORES• ASOCIADAS CON OTRAS ANOMALÍAS:<ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Klippel-Trenaunay• Síndrome de Parkes Weber• Síndrome de Servelle-Martorell• Síndrome de Sturge-Weber• Síndrome de Proteus

Tbl. 1: Tabla 1: La tabla refleja la nueva clasificación de la ISSVA para las anomalías vasculares (aprobada en el 20º taller, Melbourne, Abril 2014) *COMBINADAS: dos o más malformaciones vasculares en una misma lesión MCV: capilar-venosa, MCL: capilar-linfática, MLV:linfático-venosa, MCLV: capilar-linfático-venosa, MCAV: capilar-arteriovenosa.

HEMANGIOMA INFANTIL

- **PATRON:**

- Focal
- Multifocal
- Segmentario
- indeterminado

- **TIPOS:**

- Superficial
- Profundo
- Mixto
(superficial+profundo)
- Reticular/abortivo/mínimo crecimiento.
- Otros.

- **ASOCIACION CON OTRAS LESIONES**

- **Síndrome de PHACE:** malformaciones de fosa Posterior, Hemangiomas faciales, anomalías vasculares Arteriales cerebrales, anomalías Cardiovasculares y anomalías del Ojo (E), defectos en el desarrollo ventral: fisura esternal / rafe supraumbilical.

- **Síndrome LUMBAR (PELVIS,SACRAL):** hemangiomas lumbosacros y perineales asociados a anomalías congénitas y disrafismo

Tbl. 2: Tabla 2: La tabla refleja la nueva clasificación de la ISSVA para las anomalías vasculares, Hemangioma infantil, (aprobada en el 20º taller, Melbourne, Abril 2014)

Hemangioma infantil

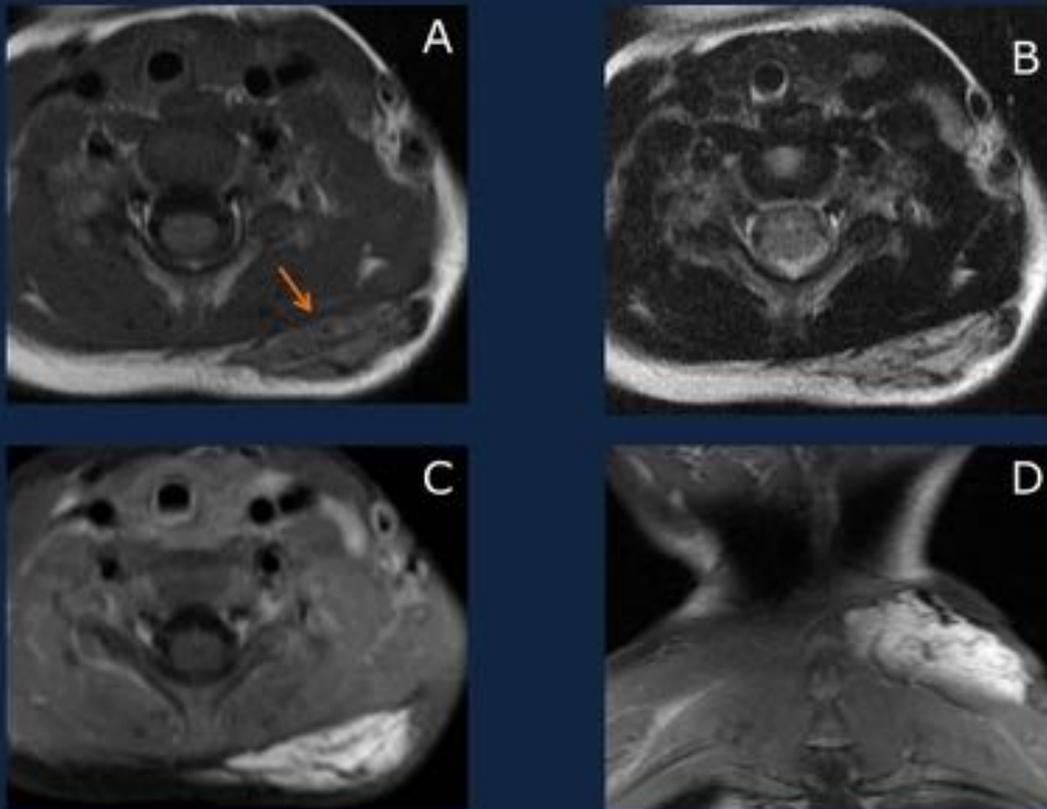


Fig. 3: Hemangioma infantil- Paciente de 2 años de edad, con bultoma en el cuello. Imágenes de RM(A) axial T1 y (B) en T2 , (C) STIR y (D)T1 coronal con saturación grasa y postcontraste , revela una lesión subcutánea, bien definida, con focos de franca hiposeñal que representan "vacíos de flujo" con señal similar al líquido en T2 y STIR y realce intenso y relativamente homogéneo postcontraste.

HEMANGIOMA CONGENITO

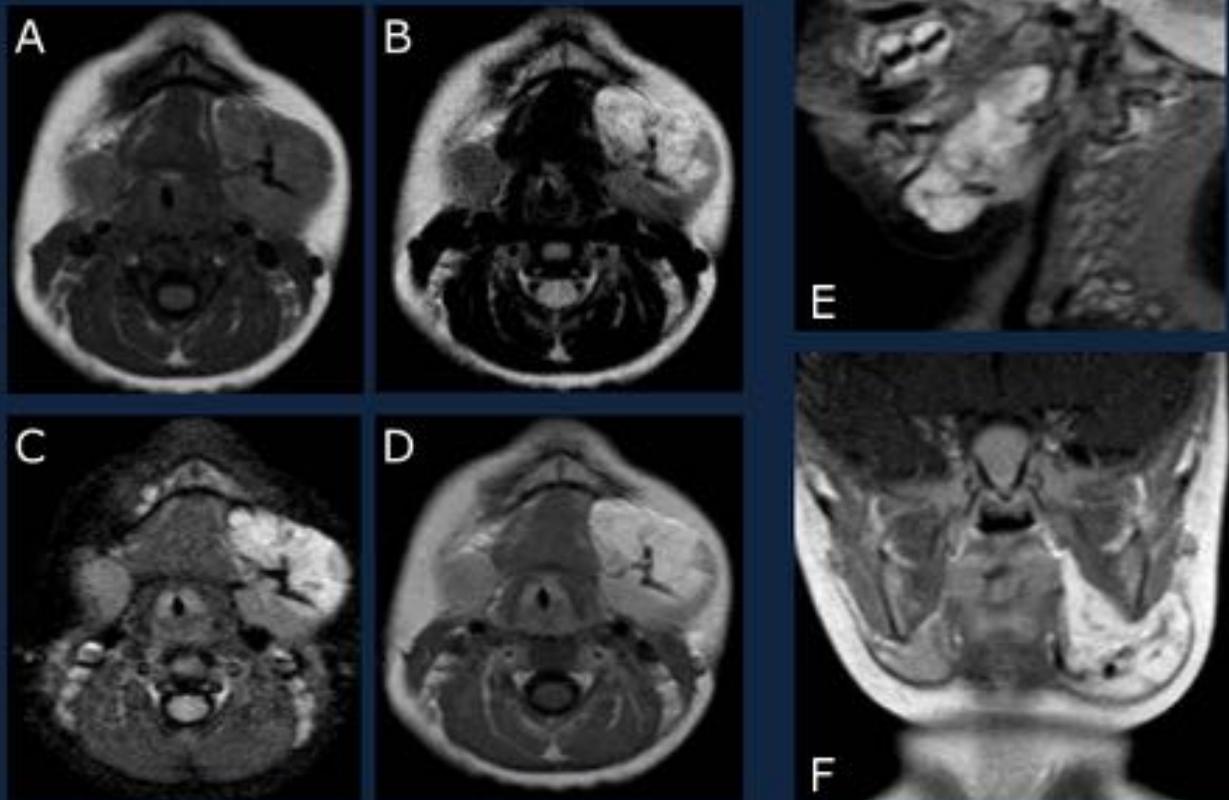


Fig. 4: Hemangioma congénito RICH, del espacio submaxilar, paciente de 10 meses . (A) axial T1 y (B) T2 , (C) STIR y (D) T1FSE FS con GD: masa bien definida , hiperintensa en T2 y STIR, realce intenso postcontraste. (E) STIR sagital y (F) T1FSE FS con GD. Vacío de flujo en el centro de la lesión que indica flujo alto. 12 meses después lesión regresó.

HEMANGIOMA CONGÉNITO

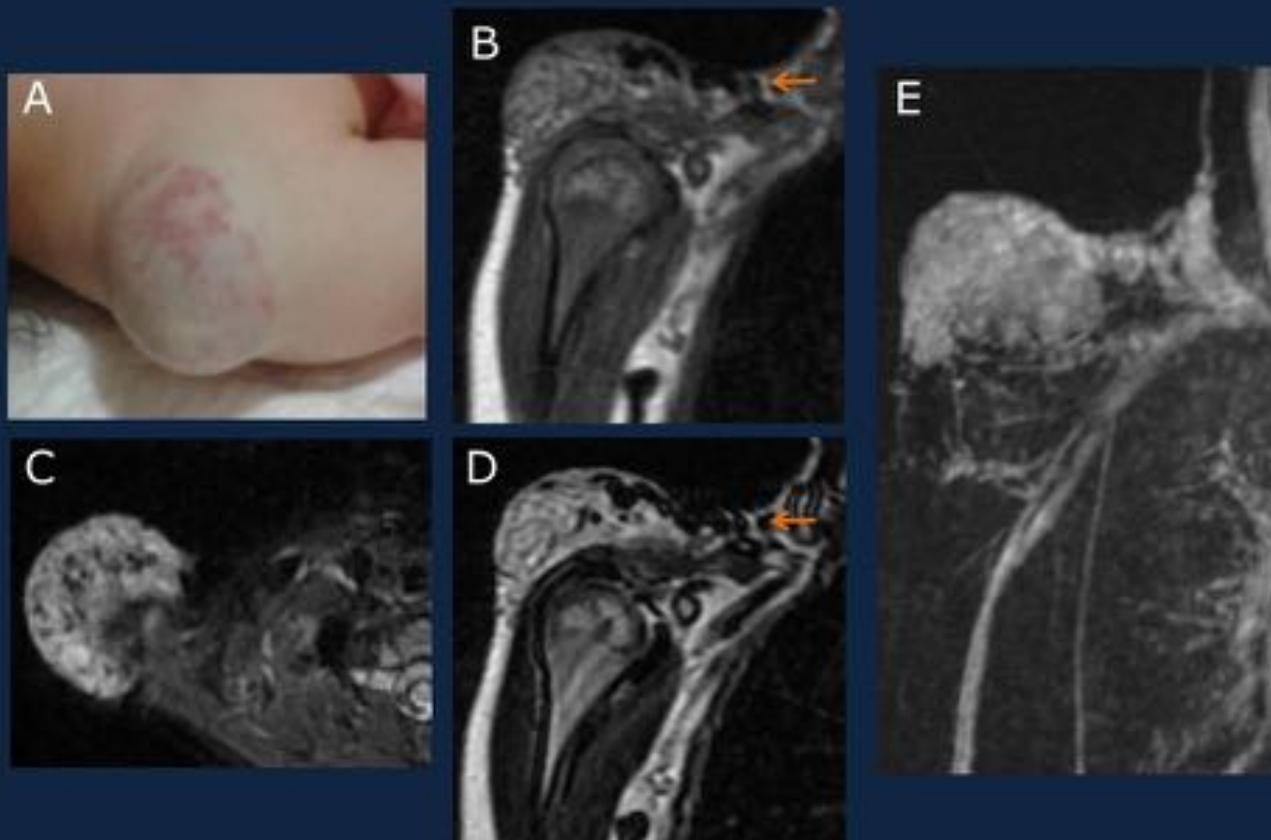


Fig. 5: Hemangioma congénito parcialmente involutivo: paciente de 2 años, con un bultoma en hombro, presente al nacimiento . (A) fotografía: masa lobulada que afecta a piel y grasa subcutánea . (B) T1 cor: masa hipointensa bien definida. (C) STIR axial : lesión es hiperintensa . (D) T2 cor: marcada hiperseñal , con señal similar al líquido. Vacíos de señal , presentes en todas las secuencias (flechas), representan vasos de alto flujo (E) MIP coronal: presencia de shunt arterio-venoso.

HEMANGIOENDOTELIOMA EPITELIOIDE

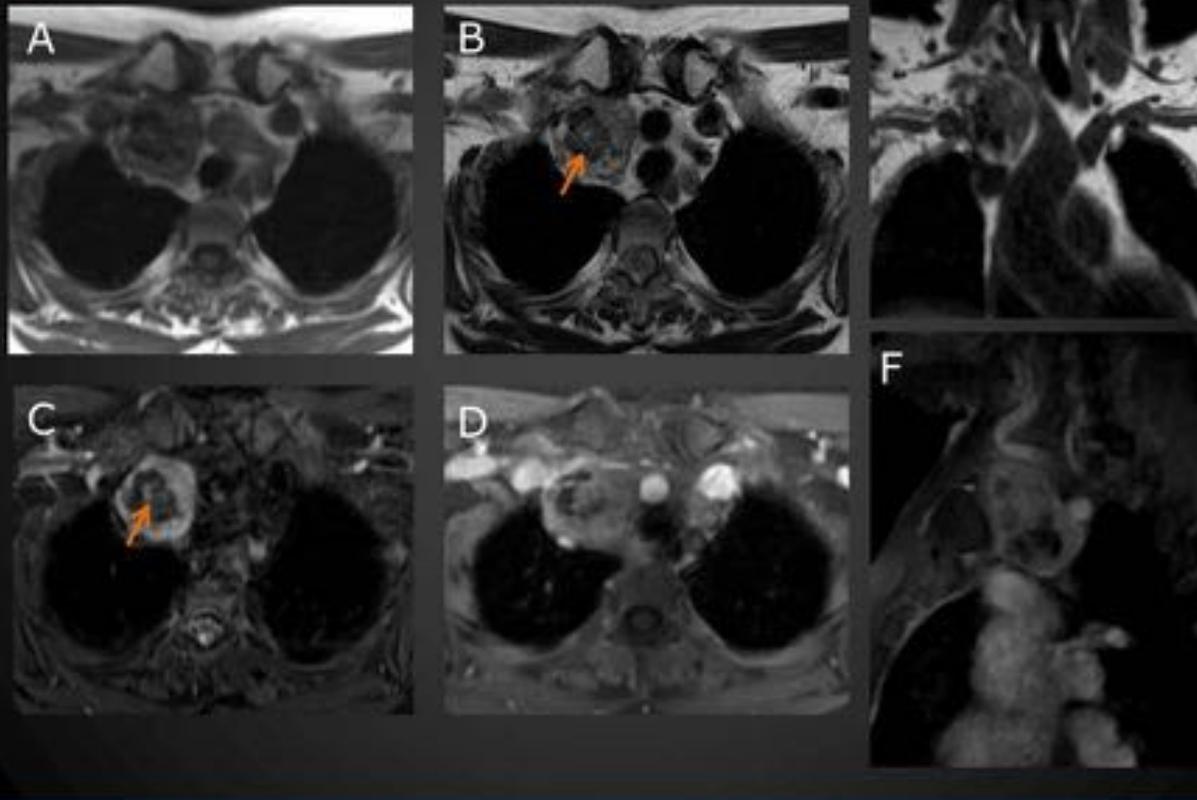


Fig. 6: Hemangioendotelioma epitelioides: (A) axial T1 y (B) T2 , (C) STIR y (D) T1FSE SG, muestran una masa redondeada en el estrecho torácico, con un componente periférico altamente hiperintenso en T2 y STIR, con intenso realce de contraste , sugiere lesión vascular . Foco de baja señal en todas las secuencias: metaplasia ósea.

ANGIOSARCOMA

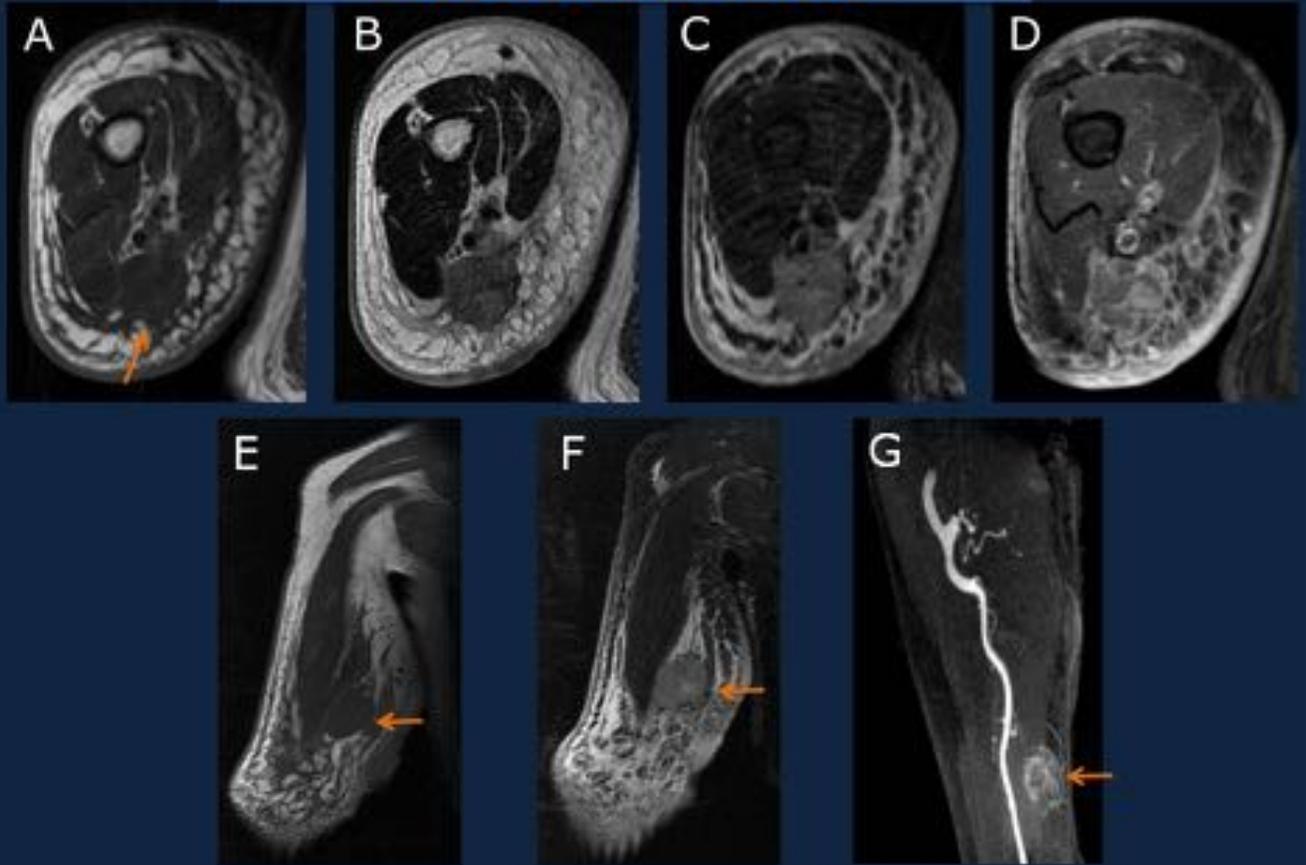


Fig. 7: síndrome de Stewart -Treves. Varón de 91 a, antecedentes de cáncer de mama y linfedema crónico. angiosarcoma en brazo . (A) axial T1, (B) en T2, (C) STIR y (D) T1FSE FS con GD: masa mal definida, infiltrante con prominente edema y congestión peritumoral y de grasa subcutánea . (E) coronal T1FSE y (F) T1FSE FS con Gd. (G),MIP de AngioRM 3D: intensa captación del tumor en la fase arterial, que representa la naturaleza hipervascular de este tumor maligno de origen vascular.

MALFORMACION LINFATICA DE PARED TORACICA

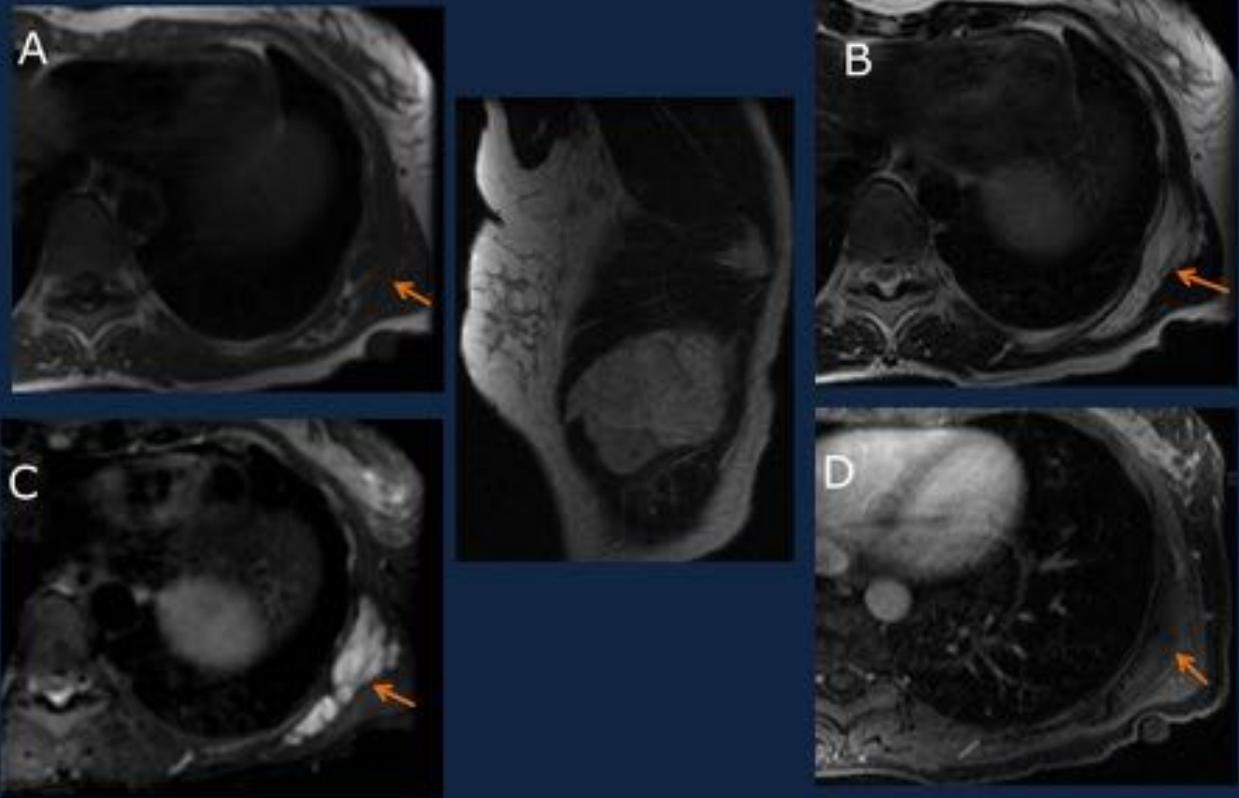


Fig. 8: malformación linfática de pared torácica posterior, mujer de 38 a . (A) axial T1 , (B) en T2 , (C) STIR y (D) malformación linfática de la pared torácica posterior de una mujer de 38 años de edad . (A) axial T1 y (B) en T2 , (C) STIR y (D) T1FSE FS con Gd.: lesión multiloculada, hipointensa en T1 , hiperintensa en T2 y STIR y sin realce con contraste , lo que sugiere lesión linfática, predominantemente microquística .

MALFORMACION VENOSA

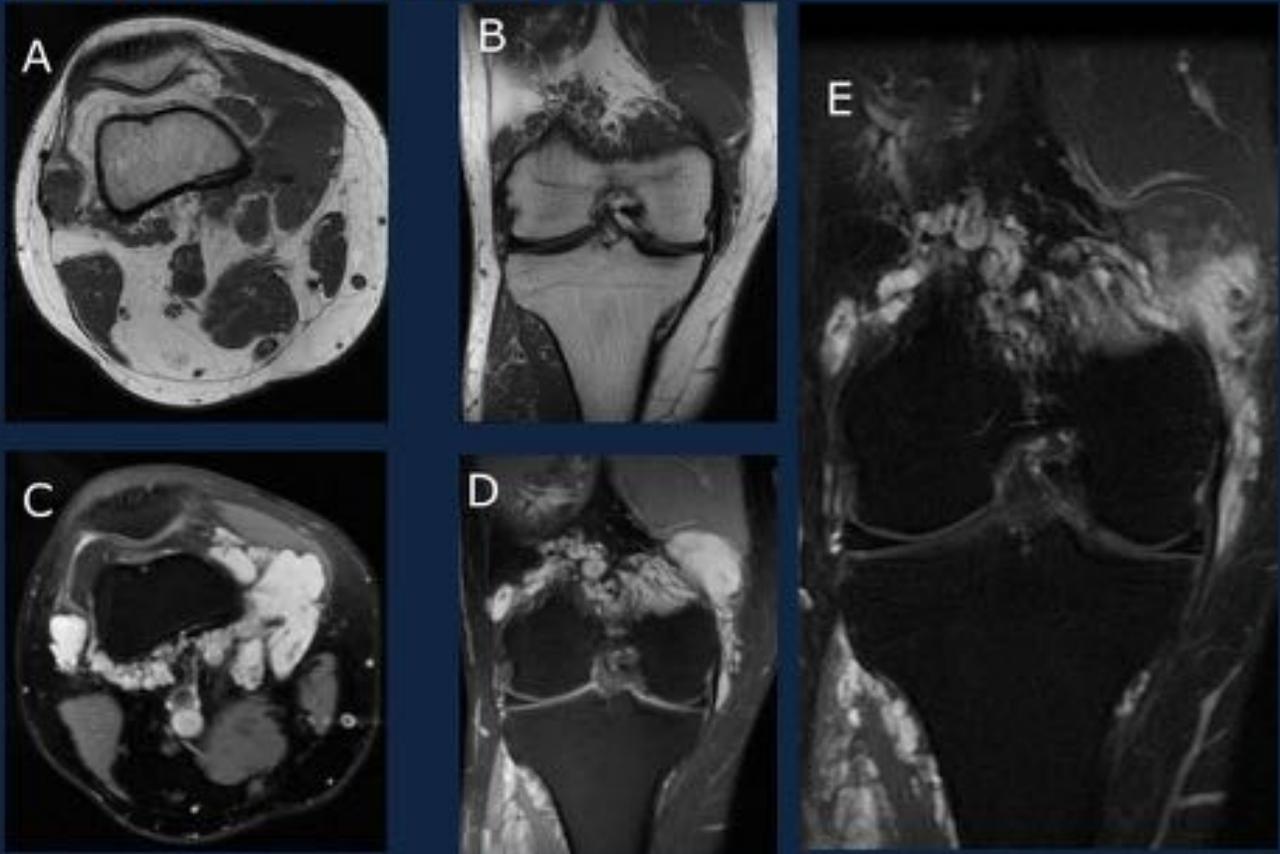


Fig. 9: Malformación venosa. Secs (A, B) T1, (C, D) DP FAT SAT: Lesión multiloculada, con señal similar al líquido, pero que presentaba intenso realce tras administración de contraste. infiltra articulación (debutó con hemartros) y planos musculares, grasa de hueso poplíteo y de planos adyacentes. Mostró crecimiento lento progresivo.

MALFORMACION GLOMOVENOSA

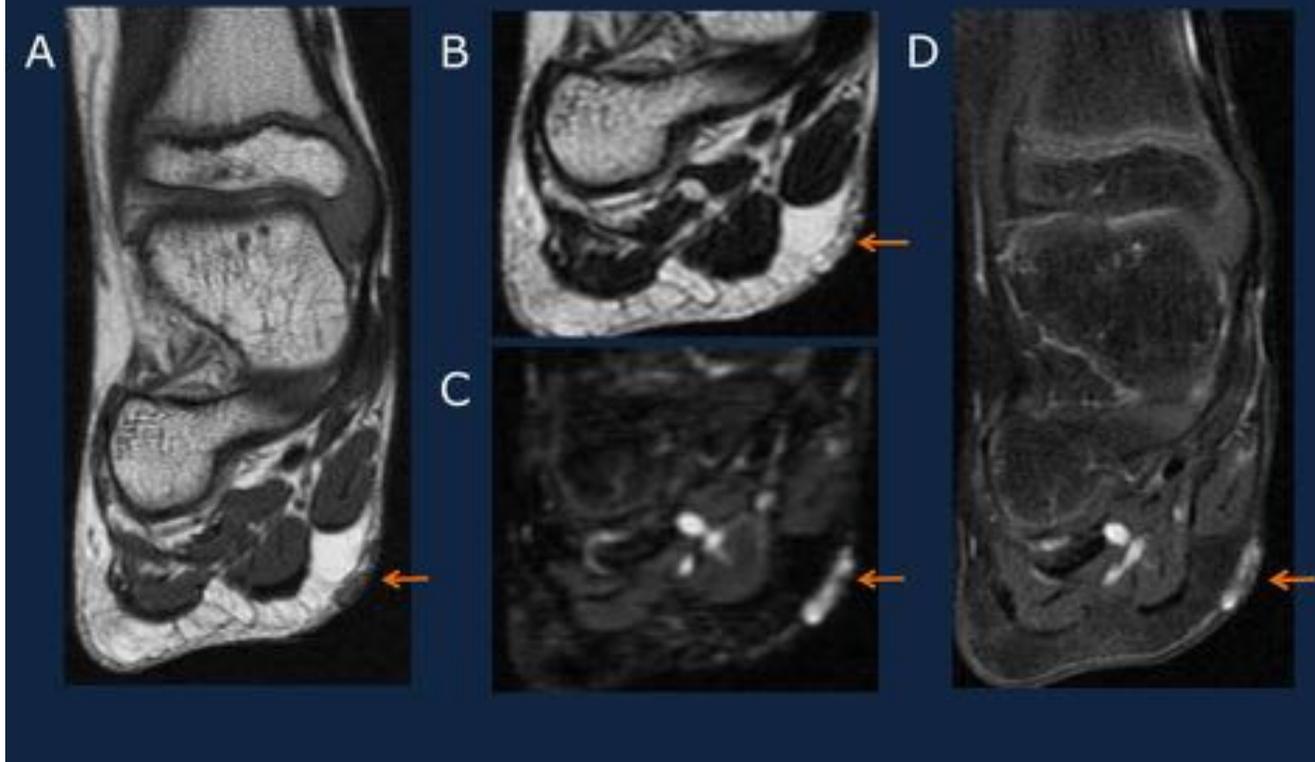


Fig. 10: Malformación linfático - venosa del tobillo izquierdo en una niña de 2 años de edad . (A) axial T1 y (B) DP con saturación grasa, muestran una masa lobulada hipointensa e hiperintensa respectivamente con el aspecto multilocular debido a linfáticos anómalos y lagos venosos , separados por tabiques fibrograsos . (C , D)T1FS con contraste: realce periférico y septal del componente linfático macroquístico e intenso realce del componente venoso de la malformación. (E) DP FS.

MALFORMACION ARTERIOVENOSA

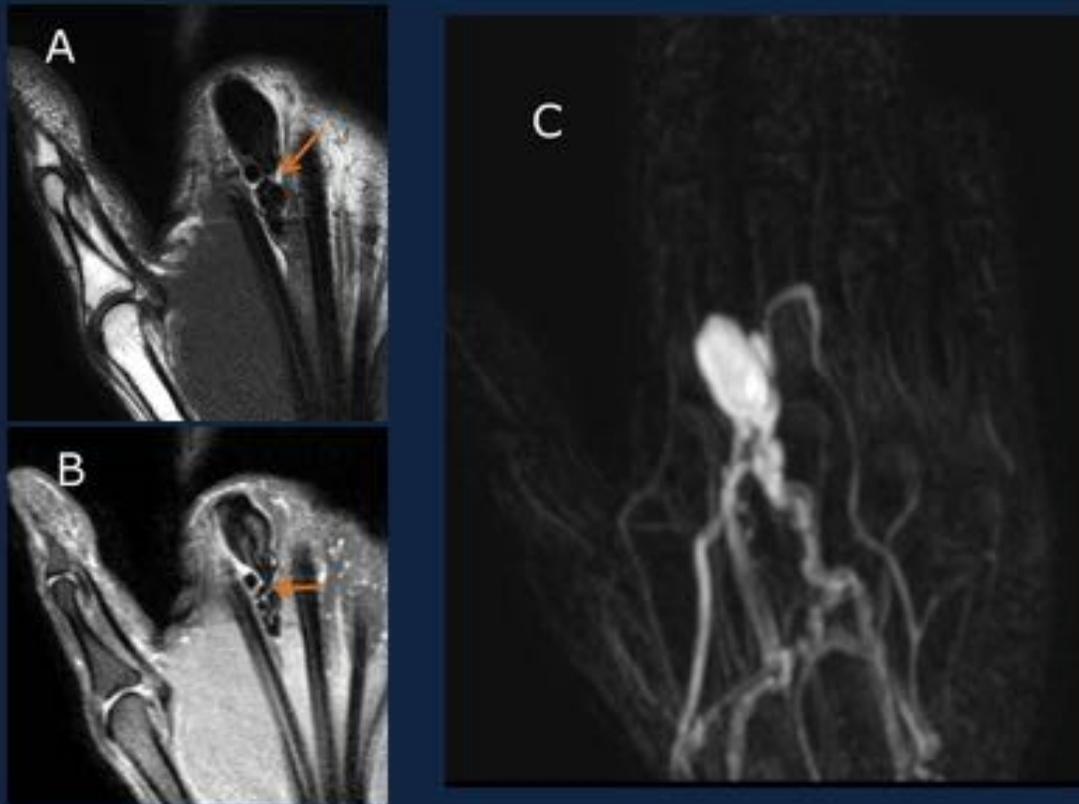


Fig. 11: AVM de la mano, mujer de 31a. . (A) T1 coronal (B) y PDFs muestran la MAV como prominetes vacíos de señal . (C) En la angioRM se observan arterias aferentes prominentes y venas de drenaje hipertrofiados . Se objetiva una gran vena varicosa.

MAV GLUTEA

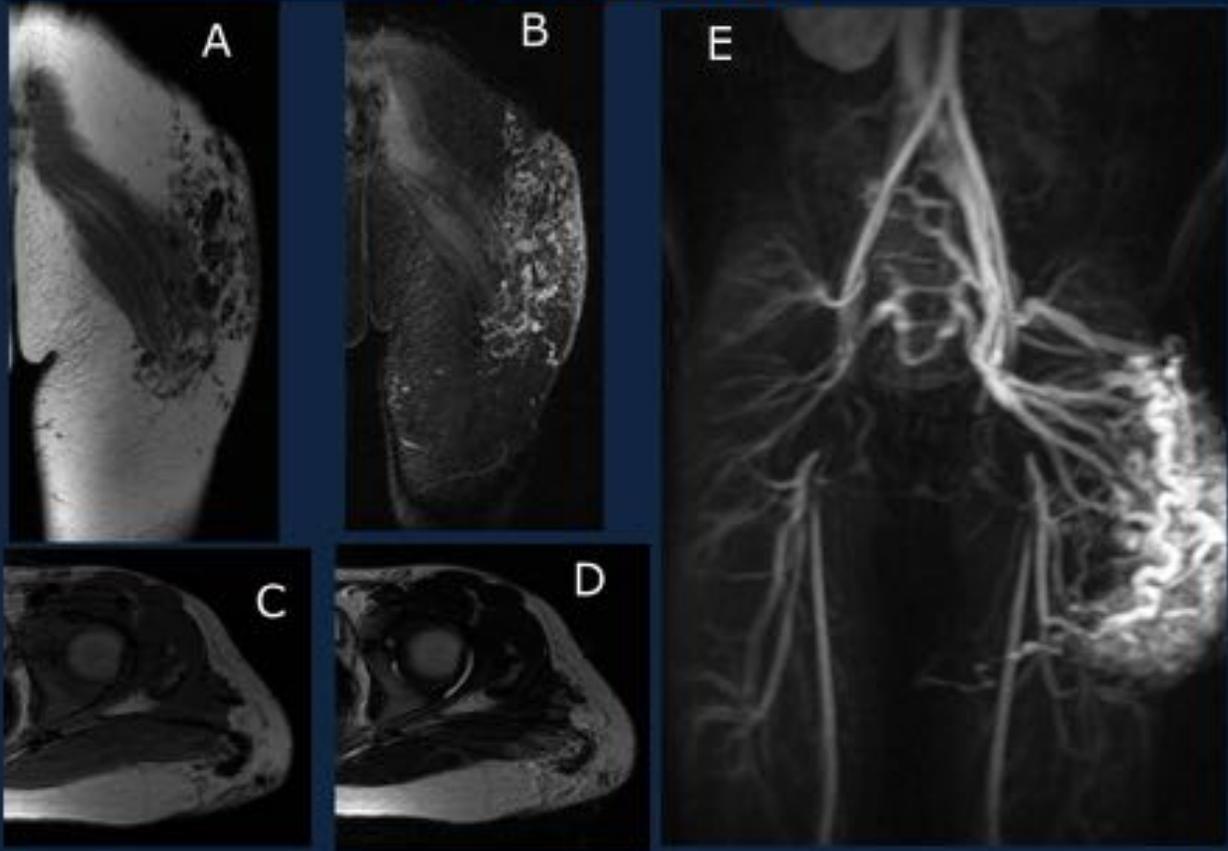


Fig. 12: MAV glútea izquierda en una paciente de 7 años de edad . (A) Imagen coronal FSE T1, muestra estructuras vasculares anómalas múltiples serpiginosas hipointensas , hiperintensa en la imagen STIR (B) , Vacíos de señal que indican alto flujo. (C) T1 Fast SE y (D) STIR de la misma lesión . (E) proyección MIP de de la AngioRM con contraste que muestra un ovillo de arterias aferentes anómalas y venas de drenaje hipertrofiadas, nidus malformativo.

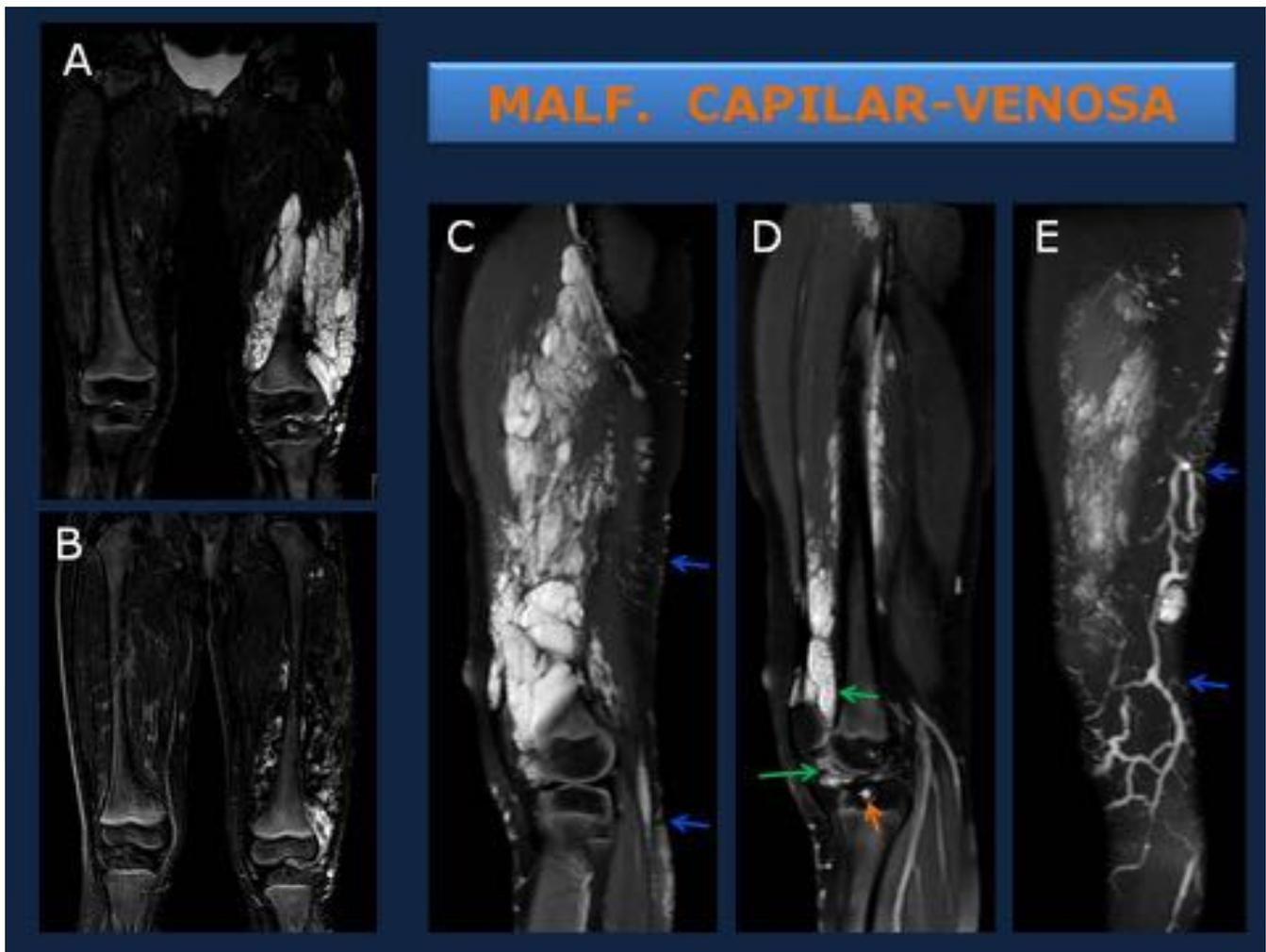


Fig. 13: Malformación venosa - capilar en MII.- (A), DP FS coronal : masa lobulada hiperintensa en muslo y pierna proximal , finos septos fibrograsos hipointensos. (B)coronal T1 FS con contraste: realce intenso progresivo. (C , D y E) DP FS sagital: infiltración superficial y profunda del compartimento muscular, subcutáneo y cutáneo. Se observa afectación articular de la rodilla (flechas verdes) , malformación capilar superficial (flechas azules) y discreta afectación ósea.

MALF. LINFÁTICO-VENOSA

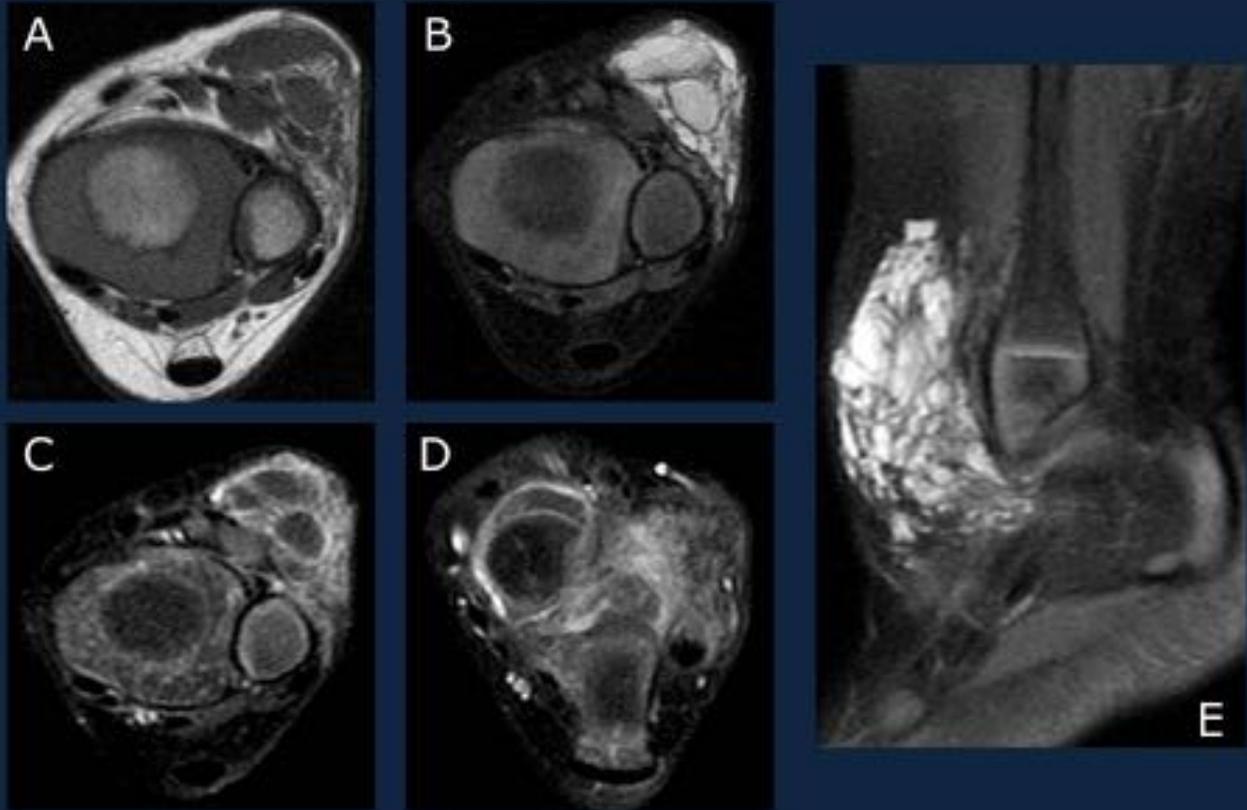


Fig. 14: malformación linfática - venosa del tobillo izquierdo, niña de 2 años de edad . (A) axial T1 y (B) DP - FS que muestran una masa multiloculada, hipointensa e hiperintensa respectivamente(C , D) T1 axial FS con contraste muestra realce periférico y septal del componente linfático macroquístico e intenso realce homogéneo del componente venoso de la malformación. (E) sagital DP FS.

Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber

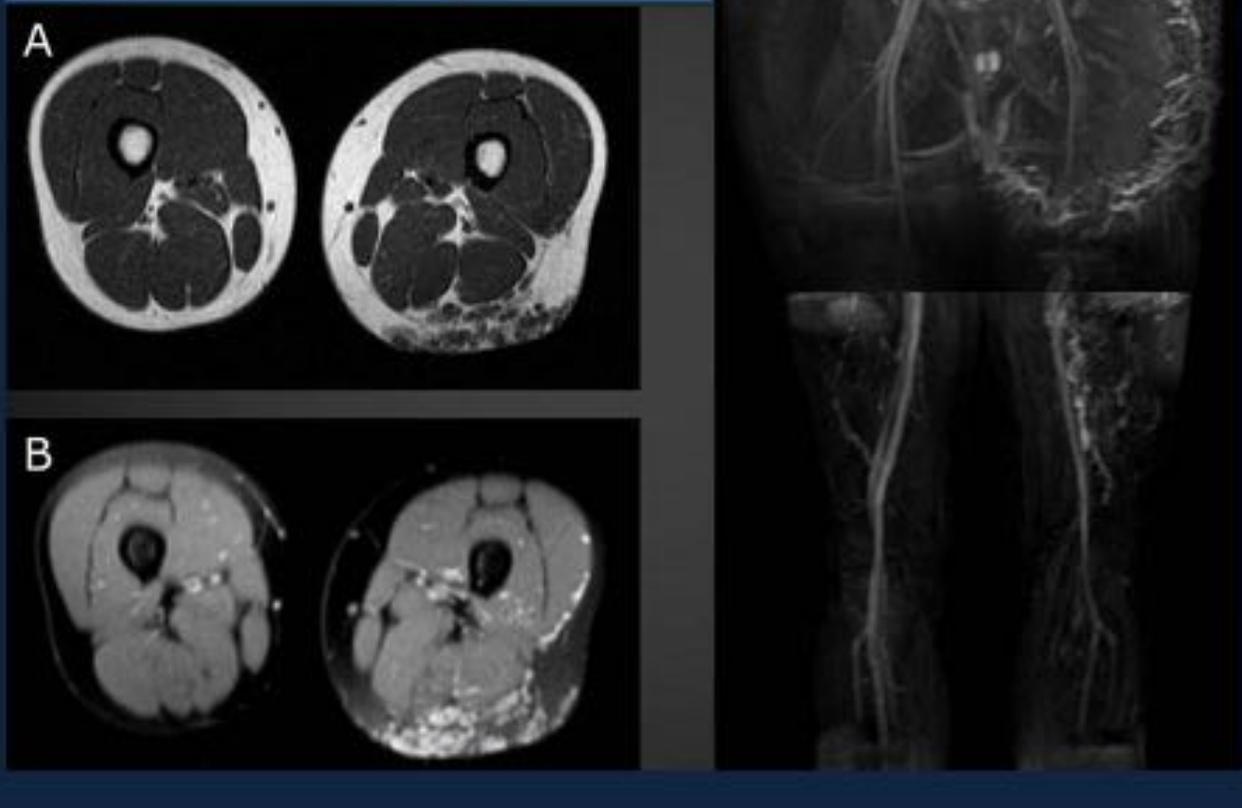


Fig. 15: Síndrome de Klippel- Trenaunay. . imágenes (A) axial T1 y (B) STIR, muestran estructuras vasculares anómalas múltiples, serpiginosas, hipointensas e hiperintensas respectivamente. (C) Reconstrucción MIP coronal, muestra la extensión de la lesión y la asimetría de las extremidades inferiores.

Síndrome de Servelle-Martorell

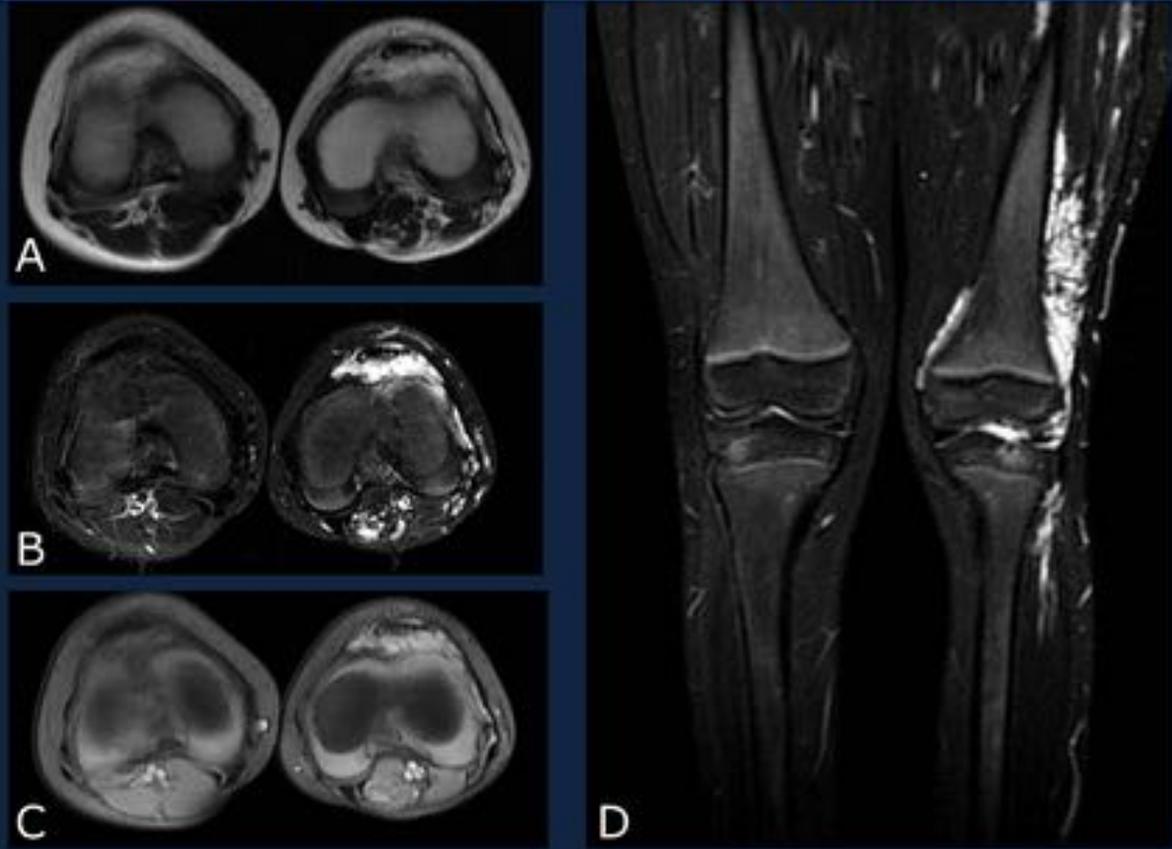


Fig. 16: Síndrome de Servelle-Martorell , síndrome de Angio - osteodistrofia en una niña de 6 años de edad . (A) T1 , (B) STIR y (C) en T1 con saturación grasa: malformación venosa profunda en rodilla con extensión intraarticular. Atrofia leve de la extremidad inferior izquierda.

Síndrome de Maffucci

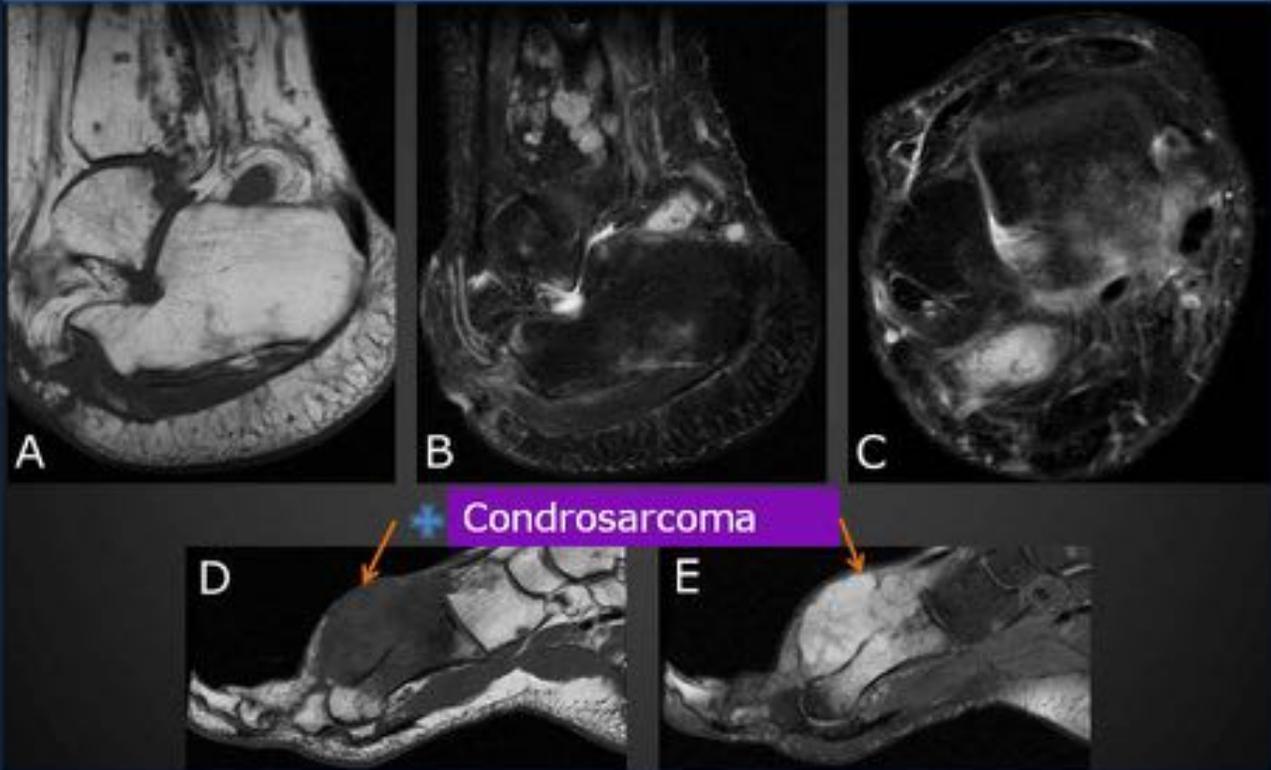


Fig. 17: Síndrome de Maffucci.- (A) T1 , (B) STIR sagital y (C) STIR . Amputación de antepié y parte de tarso debido a condrosarcoma , múltiples lesiones óseas en la tibia y lesiones vasculares en tejidos blandos , el más evidente en ubicación supracalcánea . (D) T1 y (E) STIR pre amputación que revela un tumor óseo metatarsiano agresivo , condrosarcoma.

Conclusiones

- El diagnóstico preciso de las malformaciones vasculares y sus síndromes asociados a menudo es difícil pero crucial para la formulación de un tratamiento adecuado.
- La RM y angioRM con contraste , son las técnicas de imagen no invasivas de elección para el estudio de los tumores y malformaciones vasculares periféricas.
- Estas lesiones vasculares pueden ser diagnosticados por sus hallazgos de imagen típicos. Además la RM permite la clasificación y delinear la extensión de estas lesiones, con el fin de elegir el tratamiento adecuado y guiar los procedimientos de terapia correctos.
- El enfoque de las entidades descritas requiere un esfuerzo de equipo multidisciplinar de ahí la importancia de adoptar una nomenclatura común ampliamente popularizada: Clasificación revisada de la ISSVA, Melbourne 2014.

Bibliografía / Referencias

1. Lucía Flors, MD, Carlos Leiva-Salinas, MD, Ismaeel M. Maged, MD, MSc Patrick T. Norton, MD, Alan H. Matsumoto, MD, John F. Angle, MD, Hugo Bonatti, MD, Auh Whan Park, MD, Ehab Ali Ahmad, MD, Ugur Bozlar, MD, Ahmed M. Housseini, MD, Thomas E. Huerta, RRT (MR) Klaus D. Hagspiel, MD. MR Imaging of Soft-Tissue Vascular Malformations: Diagnosis, Classification, and Therapy Follow-up. *RadioGraphics* 2011; 31:1321–1340.
2. Lisa H. Lowe, MD, Tracy C. Marchant, DO, Douglas C. Rivard, DO, and Amanda J. Scherbel, BS. Vascular Malformations: Classification and Terminology the Radiologist Needs to Know. *Seminars in ROENTGENOLOGY* 2012 Apr;47(2):106-17
3. Joan C. Vilanova, MD, Joaquim Barceló, MD, James G. Smirniotopoulos, MD, Ricard Pérez-Andrés, MD, Migue Villalón, MD, Josefina Miró, MD, Ferran Martín, MD, Jaume Capellades, MD, Pablo R. Ros, MD, MPH. Hemangioma from Head to Toe: MR Imaging with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2004; 24:367–385.
4. Taiki Nozaki, MD, Shunsuke Nosaka, MD, PhD, Osamu Miyazaki, MD, Akari Makidono, MD, Asako Yamamoto, MD, Tetsu Niwa, MD, PhD, Yoshiyuki Tsutsumi, MD, Noriko Aida, MD, PhD, Hidekazu Masaki, MD, Yukihisa Saida, MD, PhD. Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review. *RadioGraphics* 2013; 33:175–195.
5. Hideki Hyodoh, MD, PhD, Masakazu Hori, MD, Hidenari Akiba, MD, PhD, Mitsuharu Tamakawa, MD, Kazusa Hyodoh, MD, PhD, Masato Hareyama, MD, PhD. Peripheral Vascular Malformations: Imaging, Treatment Approaches, and Therapeutic Issues. *RadioGraphics* 2005; 25:S159–S171.
6. Josée Dubois, MD, Gilles Soulez, MD, Vincent L. Oliva, MD, Marie-Josée Berthiaume, MD, Chantale Lapierre, MD, Eric Therasse, MD. Soft-Tissue Venous Malformations in Adult Patients: Imaging and Therapeutic Issues. *RadioGraphics* 2001; 21:1519–1531.
7. Lucia Flors, Carlos Leiva-Salinas, Patrick T. Norton, Auh Whan Park, Torel Ogur, Klaus D. Hagspiel. Ten Frequently Asked Questions About MRI Evaluation of Soft-Tissue Vascular Anomalies. *AJR* 2013; 201:W554–W562
8. <http://www.issva.org/>