

Hemangioma intramuscular. A propósito de un caso

Intramuscular haemangioma. Case Report.

BARRERA CADENAS J.L., URUNUELA DE LA RICA A., GARCÍA GARCÍA J., ROMO CONTRERAS I., HERNÁNDEZ VAQUERO D.
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA. FACULTAD DE MEDICINA. OVIEDO. HOSPITAL SAN AGUSTÍN. AVILÉS.

Resumen. Se presenta el caso de un tumor de partes blandas localizado en la unión de tercio proximal y medio de pierna derecha, en el espesor del músculo peroneo lateral largo. Los estudios preoperatorios consideraron como primera posibilidad un hemangioma que fue confirmado posteriormente en la anatomía patológica y tratado mediante resección completa. Se hace a su vez un recuerdo bibliográfico de este tipo de tumores.

Summary. A soft-tissue tumour located in the confluence of the proximal and middle third of the right leg, depth in the peroneus lateralis longus muscle is presented. Preoperative showed an intramuscular haemangioma and postoperative histological diagnosis was confirmed and complete excision was the treatment applied. The literature related to the condition is also reviewed.

Introducción. Dentro de los tumores benignos de partes blandas un grupo importante es el constituido por el conjunto de los tumores vasculares benignos o hemangiomas. Estas lesiones son frecuentes sobre todo en la piel, pero sin embargo, en los tejidos blandos profundos y en especial en el músculo esquelético son más raros, constituyendo esta localización sólo el 0.8% de todos los hemangiomas. Aparecen más frecuentemente en el adulto joven, observándose entre un 80 y 90% de los casos antes de los 30 años (1-3).

El examen clínico y la historia no permiten descartar otros procesos tumorales y la radiología simple solo muestra de manera inconstante calcificaciones que sugieren el diagnóstico. En la angiografía pueden evidenciarse vasos anormales y la localización, tamaño y extensión de la lesión, aun-

que las técnicas de imagen -TAC, RNM- han mostrado ser las más útiles tanto para el diagnóstico como para la planificación terapéutica (1).

Los métodos de tratamiento incluyen desde el dióxido de carbono a la escisión total, pasando por la embolización o ligadura del pedículo vascular, abogando la mayoría de los autores por la extirpación en bloque como tratamiento de elección (5). A diferencia de otros tumores benignos no tienen un carácter expansivo, sino infiltrante, lo que dificulta su escisión completa y favorece las recidivas.

Dada la excepcionalidad de este tipo de tumores y la claridad de las pruebas diagnósticas aportadas, presentamos un caso de un hemangioma intramuscular detectado y tratado en nuestro servicio, intentando establecer así una serie de criterios diagnós-

Correspondencia:

J.L. Barrera Cadenas
Servicio de Cirugía Ortopédica
y Traumatología
Hospital San Agustín
La Lleda. 33400 Avilés. Asturias
Tel. 985 123 000

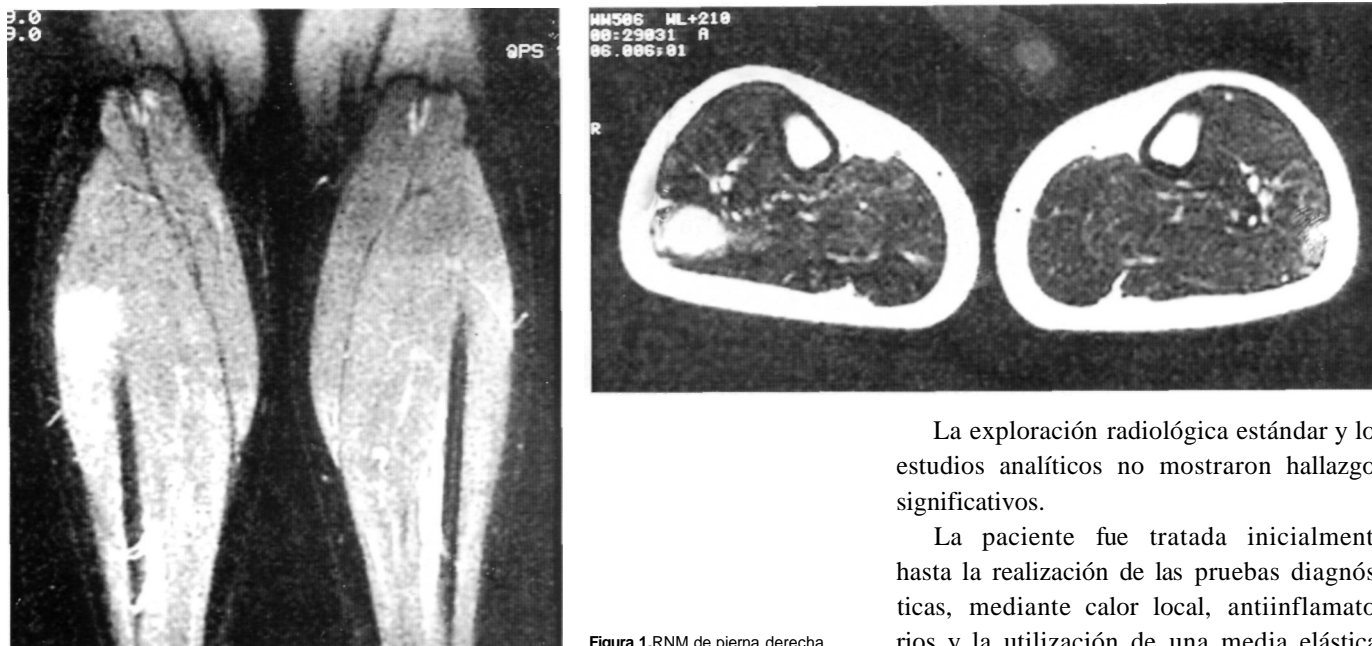


Figura 1. RNM de pierna derecha.

tics y las posibilidades terapéuticas para esta rara afección muscular.

Caso clínico. Mujer de 18 años que acude a Consultas externas por presentar dolor en zona gemelar de la pierna derecha a nivel de tercio medio, sin antecedente de esfuerzo o traumatismo previo, de nueve meses de evolución, y que había sido etiquetado por su Médico de Atención Primaria como rotura fascicular a dicho nivel. Dicho dolor le producía una importante impotencia funcional a la paciente, que le impedía caminar necesitando la utilización de bastones ingleses para la deambulación.

El cuadro doloroso es de aparición periódica, cada tres meses, y de aproximadamente una semana de duración, de tipo contráctil y en ocasiones punzante y resistente a tratamiento antiinflamatorio, analgésico y a termoterapia.

En la exploración clínica no se observaba ninguna tumoración de partes blandas ni existía ninguna alteración cutánea, estando presente solo un ligero dolor a punta de dedo en la palpación del tercio medio de gemelo externo. No se objetivaron signos inflamatorios, hachazos musculares, ni alteraciones de la sensibilidad y la exploración neurovascular distal fue normal.

La exploración radiológica estándar y los estudios analíticos no mostraron hallazgos significativos.

La paciente fue tratada inicialmente hasta la realización de las pruebas diagnósticas, mediante calor local, antiinflamatorios y la utilización de una media elástica, mejorando notablemente las molestias referidas.

Se realizó un angiogramografía en la que se detectó una hiperemia moderada en tercio medio de la pierna derecha, con un discreto depósito de radiotrazador en la fase ósea, sugestiva de patología a nivel de partes blandas.

En la RNM se apreció una masa de tejidos blandos de 4 x 2 cm localizada en la unión del tercio proximal y medio de la pierna derecha, a nivel del compartimento lateral y en el espesor del músculo peroneo largo, mal delimitada y heterogénea, que mostraba un realce no homogéneo tras la administración de contraste paramagnético endovenoso, visualizándose en su interior algunas imágenes serpinginosas de vacío de señal y además la existencia en su parte inferior de un vaso que se dirige hacia la misma, sin infiltración de estructuras vasculonerviosas u óseas y sin expandir el citado músculo. Se sugirió como primera posibilidad un hemangioma intramuscular (Fig. 1).

Con todos estos datos se procedió a la intervención quirúrgica consistente en la resección amplia de la tumoración situada en el espesor del músculo peroneo largo, incluyendo tejido muscular normal en los límites de la pieza de resección.

La pieza fue remitida al Servicio de Anatomía Patológica siendo etiquetada

como hemangioma intramuscular, ante la presencia de una tumoración no circunscrita que crece entre las fibras musculares, que muestra cambios atrofícos de forma focal y que estaba compuesta de estructuras vasculares, principalmente de paredes finas, con un revestimiento endotelial típico y luces, frecuentemente dilatadas, ocupadas por hematíes. Esta proliferación vascular se asociaba a fibrosis, y en algunas áreas se reconocía tejido adiposo maduro y agregados inflamatorios crónicos (Fig. 2).

La evolución postoperatoria cursó sin complicaciones y al año y medio de la intervención no se han producido recidivas de la lesión.

Discusión. El hemangioma intramuscular es un tumor raro, constituyendo el 0.8% de todos los hemangiomas, siendo más frecuente en adultos jóvenes y no encontrándose diferencias significativas en cuanto al sexo. Su localización más frecuente es la extremidad inferior (32-45%) especialmente el cuádriceps, frente a la extremidad superior (14-27%), en la cual predominan los músculos flexores del antebrazo (2,4,5). En la mayoría de los casos solo se afecta un músculo pero pueden llegar a involucrar hasta cinco.

Muchos de estos tumores evolucionan de manera asintomática, realizándose el diagnóstico de manera casual. El dato clínico más frecuente es el de una tumoración de partes blandas, de consistencia dura o blanda (dependiendo del número de elementos vasculares- estroma fibroso), móvil en el eje transversal de las fibras musculares, pero no en el eje longitudinal. Cuando se encuentra en la musculatura de una extremidad la tumoración disminuye de tamaño al elevar la extremidad y aumenta de tamaño si se aplica un torniquete proximal que ocluya el retorno venoso. La piel y el tejido celular subcutáneo no se afectan por lo que la piel se puede deslizar libremente sobre la fascia y músculo subyacente. El dolor puede ser un síntoma frecuente pero no constante y es más común en tumores que involucran a músculos largos y estrechos.

Puede ser agudo o sordo, moderado o severo, constante o intermitente, localizado o irradiado y puede aparecer sólo con la contracción muscular o cuando se aplica presión externa. En ocasiones el dolor y la tumoración evolucionan a lo largo de los años, acompañándose en otros casos de rigidez o de contracturas en equino, cuando la lesión afecta a los gemelos (1,6).

La radiología habitualmente no aporta información adicional; en algunos casos aparecen densificación de las partes blandas o calcificaciones (flebolitos); ocasionalmente pueden producir reacción perióstica (7-9).

El diagnóstico de sospecha puede realizarse mediante ecografía, RNM y TAC, así como con la angiografía. La angiografía muestra las características patognomónicas del hemangioma, pero puede obviarse si tenemos en cuenta su carácter invasivo. La ecografía permite valorar la extensión de la lesión. Sin embargo, la RNM es la técnica de imagen que proporciona más información, tanto de la consistencia como de la extensión del tumor (4,10), aunque solo el estudio anatomopatológico demuestra la naturaleza exacta de la tumoración.

Clásicamente se han dividido estas lesiones en tres grupos, dependiendo del tamaño de los vasos que lo constituyen: tipo capilar (predominio de vasos de pequeño calibre), tipo cavernoso (formado principalmente por vasos grandes) y tipo mixto (mezcla de los dos tipos anteriores) (1,9).

Hay que realizar el diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares, como el hamangiopericitoma, con el fibroblastocitoma, con el sarcoma sinovial, y con otros tumores como el glómico, leiomioma vascular, leiomiosarcoma vascular, schwannoma maligno, mesotelioma y liposarcoma. El reconocimiento clínico de un angioma

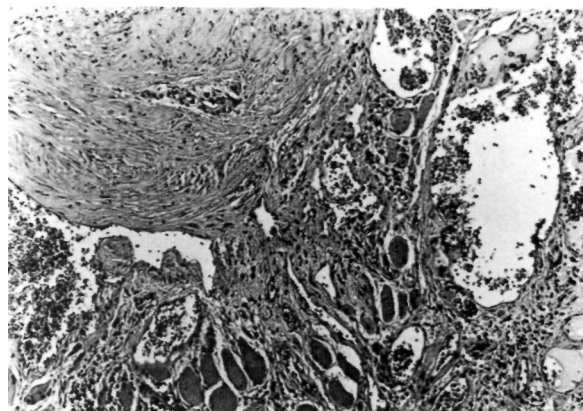


Figura 2. Anatomía patológica.

cutáneo sobre una tumoración vascular puede orientar hacia el diagnóstico de un hemangioma muscular.

En los angiomas de tipo vascular, debido a sus características de lesión infiltrante, es importante realizar el diagnóstico diferencial con tumores malignos como el liposarcoma y especialmente, el angiosarcoma. Sin embargo, el verdadero angiosarcoma del músculo esquelético es, afortunadamente, excepcional y mucho más raro que los hemangiomas (12,13).

En cuanto el tratamiento, se han utilizado múltiples variantes como la congelación con dióxido de carbono, irradiación primaria, embolización y resección completa. Durante la intervención, dada la riqueza vascular de la lesión, puede producirse sangrado abundante, por lo que el control de los vasos nutricios es de enorme importancia para evitar la hemorragia. Con este objetivo algunos autores han propuesto la realización de una embolización arteriográfica del tumor previa a la intervención, seguida de la intervención quirúrgica inmediata, ya que si no es así se crea en poco tiempo una circulación colateral que nutre al tumor. Esta técnica proporciona un campo quirúrgico hipovascular que facilita la resección de la lesión. Sin embargo, la embolización selectiva no está justificada ya que habitualmente los hemangiomas presentan múltiples vasos nutricios del tumor para el tratamiento de un hemangioma localizado a nivel de la musculatura anteroexterna de la pierna (14-16). Un procedimiento clásico utilizado en los hemangio-

mas cutáneos como es la aplicación de nieve carbónica, no es efectiva en las lesiones intramusculares (17). La irradiación primaria está contraindicada en pacientes jóvenes, pues cause secuelas estéticas y funcionales severas por lesión fisaria, además del riesgo de rabdiosarcoma inducido. Actualmente solo se utiliza en lesiones profundas, no accesibles quirúrgicamente, que causen compresión a otras estructuras (7). En casos excepcionales, con lesiones dolorosas o que por su gran tamaño provocan alteración de la función, algunos autores recomiendan la amputación de la extremidad. El tratamiento en nuestro caso fue la excisión completa del tumor junto a las fibras musculares sanas que lo rodeaban. Este es el tratamiento más utilizado por la mayoría de autores, encontrando una tasa de recurrencias locales del 18% que se creen son debidas a una resección incompleta y del 7% en recurrencias repetidas, siendo esta complicación más frecuente en las lesiones de tipo mixto e independientemente de la localización anatómica de la lesión, edad o sexo del paciente (1,3,8,18). Se trata pues de una lesión de buen pronóstico, donde nunca se ha constatado su transformación maligna hacia angiosarcomas y donde tampoco se han publicado metástasis (19-21). Existen, no obstante, autores que defienden una actitud expectante dada la tendencia de estas lesiones a estabilizar su tamaño tras un crecimiento rápido, pauta que no puede aceptarse en masas que amenacen la función de la extremidad (7,22). ■■■■■

Bibliografía

- 1. Allen PW, Enzinger FM.** Hemangiomas of skeletal muscle. A analysis of 89 cases. *Cancer* 1972; 29:8-22.
- 2. Beham A.** Intramuscular angioma: A clinicopathological analysis of 74 cases. *Histopathology* 1991; 18:53-9.
- 3. Cohen J, Jerry R, Patrick G, Michael H, Leonard N, Juan C.** Intramuscular hemangioma. *JAMA* 1983; 249:2680-2.
- 4. Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP, Jelinek JS, Berrey BH.** Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. *AJR* 1990; 154:563-7.
- 5. Jani P, Robb P, Hanby AM, Gleeson MJ.** Intramuscular hemangioma of the sternomastoid muscle. *Head Neck* 1990;12:164-7.
- 6. Nack J, Gustafsson L.** Intramuscular hemangioma. Case report and literature review. *J Am Pediatr Med Assoc* 1990;80:441-3
- 7. Picci P, Sudanese A, Greggi T, Baldini N.** Intramuscular hemangioma in infancy: Diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatric Orthop* 1989; 9:72-5.
- 8. Christenson JT, Gunterberg B.** Intramuscular haemangioma of the extremities: is computerized tomography useful? *Br J Surg* 1985; 72:748-50.
- 9. Morris SJ, Adams H.** Case report: paediatric intramuscular haemangioma, dont overlook the phebolith. *Br J Radiol* 1995;68:208-11.
- 10. Greespan A, McGahan JP, Vogelsang P, Szabo RM.** Imaging strategies in the evaluation of soft-tissue hamangiomas of the extremities: Correlations of the findings of plain radiography, angiography, CT, MRI and ultrasonography in 12 histologically proven cases. *Skeletal Radiol* 1992;21:11-8.
- 11. Enzinger FM, Weiss SW.** Soft tissue tumors. 2nd ed. St Louis: CV Mosby Co, 1988, pp. 512-4.
- 12. Rodriguez H.** Hemangiopericitoma recidivante de baja malignidad. *Rev Ortop Traumatol* 1989; 33IB:409-13.
- 13. Shajrawi I, Dreyfuss UY, Sthal S, Boss JH.** Intramuscular hemangioma of the forearm. *J Hand Surg* 1990;15:362-5.
- 14. La Sorte AF.** Cavemous hemangioma of striated muscle. *Am J Surg* 1960; 100:593-6.
- 15. Scott JES.** Haemangiomas in skeletal muscle. *Br J Surg* 1957;44:496-501.
- 16. Trias A, Dilinge D.** A new approach to the treatment of cavernous hemangioma of skeletal muscle. *J Bone Joint Surg* 1972; 54B:770.
- 17. Fergusson ILC.** Haemangioma of skeletal muscle. *Br J Surg* 1972;59:634-7.
- 18. Marin LA, Gomez A, Gonzalez J, Fernández C.** Hemangioma intramuscular. *Rev Ortop Traumatol* 1995; 39:521-3.
- 19. Panisello Sebastia JJ, Martínez AA, Domingo Cebollada J y cols.** Hemangioma intramuscular en la infancia simulando un rabdomiosarcoma. *Rev. Esp. Cir Osteoart* 1998; 33:24-6.
- 20. Kyriakos ML.** Tumors and tumorlike conditions of tissues. En: Kissane JM, editor. *Anderson's pathology*. Volumen two. 8th edition. St Louis:CV Mosby Co, 1985, pp. 1642-1704.
- 21. Arenas Planelles A, Córdoba A, Pampliega Martínez T.** Hemangioma intramuscular localizado en el pie. *Rev Esp Cir Osteoarti* 1994; 29:49-52.
- 22. Menéndez Viñuela G, Suárez Vázquez A, Fernández Corona C, Alegre Mateo R, Hernández Vaquero D.** Tumor en hueso poplíteo en un niño. Diagnóstico diferencial a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Osteoart* 1997;32:103-5.