



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



E-CASO CLÍNICO

Ecografía Doppler color en malformaciones glomuvenosas con correlación clínica e histológica



X. Wortsman^{a,b,*}, F. Millard^b y L. Aranibar^b

^a Departamento de Imágenes, Instituto de Investigación y Diagnóstico por Imágenes en Piel y Tejidos Blandos, Santiago, Chile

^b Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile

PALABRAS CLAVE

Malformación glomuvenosa ecografía;
Glomangioma ecografía;
Ultrasonido dermatológico;
Ultrasonido piel;
Malformaciones vasculares

KEYWORDS

Glomuvenous malformation ultrasound;
Glomangioma ultrasound;
Dermatologic ultrasound;
Skin ultrasound;
Vascular malformations

Resumen Las malformaciones glomuvenosas son hamartomas originados por la presencia de células glómicas en el músculo liso de las estructuras vasculares. Presentamos una serie de 13 casos de malformaciones glomuvenosas evaluadas clínicamente, estudiadas con ecotomografía Doppler color y confirmadas histológicamente. En las ecografías se observaron en todos los casos formaciones dérmicas e hipodérmicas superficiales, moderadamente delimitadas, de ecoestructura mixta, pseudonodulares, hipocogénicas y heterogéneas con áreas tubulares y lacunares anecogénicas pseudoquistísticas. El 85% de los casos demostró presencia de vasos arteriales y venosos, con predominio de los de baja velocidad (≤ 15 cm/s) sin *shunts* arteriovenosos. No se visualizó compromiso de estructuras profundas ni flebolitos.

Los hallazgos clínicos y ecográficos podrían ayudar a precisar mejor el diagnóstico, la planificación quirúrgica o el seguimiento no invasivo en estas entidades.

© 2017 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Color Doppler Ultrasound Study of Glomuvenous Malformations with its Clinical and Histologic Correlations

Abstract Glomuvenous malformations are hamartomatous lesions characterized by the presence of glomus cells in the vascular smooth muscle. We present the clinical and color Doppler ultrasound features of a series of 13 cases of histologically confirmed glomuvenous malformations. In all cases, the ultrasound study revealed moderately delimited superficial dermal and hypodermal pseudonodular structures of mixed echogenicity, with hypoechoic and heterogeneous areas and anechoic, pseudocystic tubular and lacunar zones. Arterial and venous vessels, mainly with a low flow (≤ 15 cm/s) were observed in 85% of patients, but no arteriovenous shunts were present. Deeper structures were not affected and no phleboliths were detected. The clinical and ultrasound findings could facilitate diagnosis, surgical planning, and noninvasive follow-up in these tumors.

© 2017 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: xworts@yahoo.com (X. Wortsman).

Introducción

Las malformaciones glomuvenosas (MGV) son hamartomas originados por la presencia de células glómicas en el músculo liso de las estructuras vasculares¹. Estas formaciones se diferencian histológicamente de las malformaciones vasculares habituales en que estas últimas no muestran células glómicas, y de los tumores glómicos en que las MGV no presentarían un patrón hiperplásico o proliferativo tumoral de células glómicas¹⁻⁴. Las células glómicas corresponden a células de músculo liso modificadas que rodean a las anastomosis arteriovenosas en los plexos neuromioarteriales, cuya función es regular el flujo sanguíneo y la temperatura^{1,5}.

Las MGV se heredan en más del 60% de los casos en forma autosómica dominante y su diagnóstico se realiza por sospecha clínica en presencia de estructuras nodulares o alargadas azuladas o violáceas, únicas o múltiples, sensibles a la palpación, aunque en menor grado que los tumores glómicos. Las MGV con frecuencia adoptan una morfología lineal y a veces presentan una distribución dermatomérica^{1,2}.

Las publicaciones sobre la utilidad de la ecografía Doppler color en el diagnóstico de enfermedades dermatológicas, incluyendo las malformaciones vasculares y los tumores glómicos, han crecido de forma importante en los últimos años^{6,7}.

Presentamos una serie de 13 casos de MGV evaluadas clínicamente, estudiadas con ecotomografía Doppler color y confirmadas histológicamente (tabla 1). Todos los estudios fueron referidos por un médico a ecotomografía Doppler posterior a una evaluación dermatológica y realizados bajo los principios médicos éticos de Helsinki.

Evaluación clínica

Trece casos (62% hombres y 38% mujeres; edad mediana: 15 años; desviación estándar: 18 años; rango: 8-66 años) fueron evaluados. Todos los casos presentaban nódulos azul-violáceos sensibles a la palpación, que en un 62% comprometían 2 o más segmentos (múltiples) y en un 38% tenían una sola localización corporal. El rango de segmentos

corporales comprometidos por paciente varió entre 1 y 5, con un promedio de 2 segmentos/paciente (tabla 1) (fig. 1).

Evaluación ecográfica

Todos los pacientes fueron evaluados con ecografía Doppler color con transductor compacto lineal de alta frecuencia (frecuencia máxima 18 MHz; Logic E9 XD Clear; General Electric).

Se describió la localización (dermis o hipodermis), naturaleza (sólida, quística o mixta), bordes, ecogenicidad (hiperecogénico, hipoecogénico, anecogénico), presencia, tipo (arterial, venoso, ambos) y velocidad (cm/s) del flujo (tabla 1). En todos los casos, se observaron en la ecografía Doppler color formaciones dérmicas e hipodérmicas superficiales, moderadamente delimitadas, de ecoestructura mixta, pseudonodulares, hipoecogénicas y heterogéneas con áreas tubulares, lacunares anecogénicas pseudoquísticas. El 85% de los casos demostró presencia de vasos arteriales y venosos, con predominio de los de baja velocidad (≤ 15 cm/s) sin *shunts* arteriovenosos. No se visualizó compromiso de estructuras profundas ni flebolitos (figs. 2 y 3).

Evaluación histológica

Las lesiones demostraron estar compuestas por vasos sanguíneos congestivos, revestidos por endotelio normotípico delgado y rodeados por células de aspecto glómico en todos los casos. La inmunohistoquímica fue positiva para actina y negativa para desmina.

Discusión

El diagnóstico clínico de las MGV pueden constituir un desafío y la utilización de la ecografía podría ayudar a aclararlo. En los tumores glómicos se ha comunicado un mal diagnóstico clínico en más del 80% de los casos, así como que el tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico es de 14 años⁸.

Si bien es cierto que las MGV podrían ser consideradas como una variante de los tumores glómicos o de las malformaciones vasculares venosas, el conjunto de datos

Tabla 1 Características clínico ecográficas

Casos	Sexo	Edad	Segmentos	Descripción	Compromiso	Flujo	Velocidad cm/s
1	Masc	9	2	Mano y pie	Múltiple	Art y ven	5,7
2	Fem	14	2	Muslo y pierna	Múltiple	Sin flujo	0
3	Masc	66	1	Lumbar	Única	Art y ven	19,7
4	Fem	43	1	Talón	Única	Art	5,4
5	Fem	8	5	Brazo, antebrazo, costal, dorsal, rodilla	Múltiple	Art y ven	5,5
6	Fem	9	1	Pie	Única	Art y ven	4,4
7	Masc	15	4	Periumbilical, brazo, antebrazos	Múltiple	Art y ven	3,3
8	Masc	14	1	Torácico ant	Múltiple	Art y ven	9,1
9	Fem	16	1	Muslo	Única	Art y ven	4,4
10	Fem	43	1	Pared abdominal anterior	Múltiple	Art y ven	6,7
11	Masc	14	2	Brazo, muslo	Múltiple	Art y ven	4,2
12	Fem	34	1	Antebrazo	Única	Art y ven	3,8
13	Fem	30	2	Dorsal, lumbar	Múltiple	Art y ven	19,4

Art: arterial; fem: femenino; masc: masculino; ven: venoso.

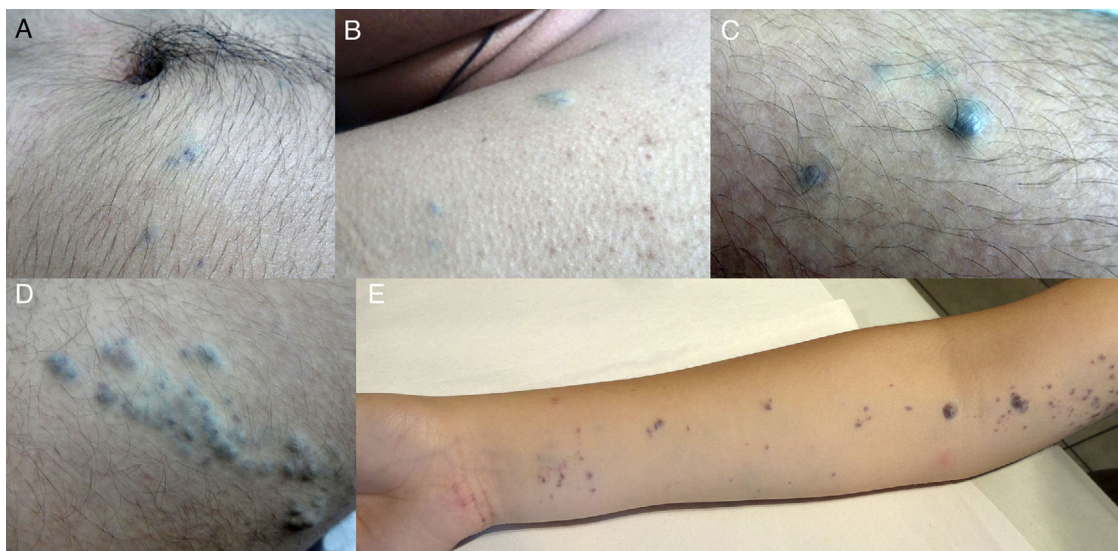


Figura 1 A-E). Presentaciones clínicas de las malformaciones glomuvenosas. Pápulas y nódulos azulados o violáceos, algunos de distribución lineal y dermatomérica.

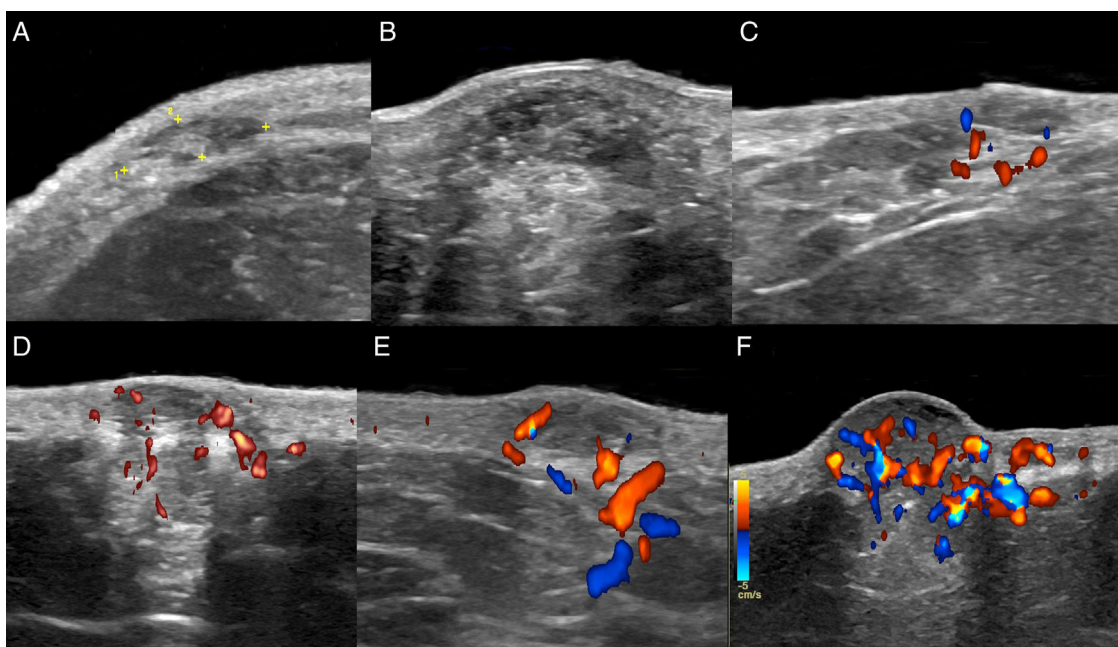


Figura 2 A-F). Ecografía Doppler color que demuestra el aspecto ecográfico de las malformaciones glomuvenosas, con formaciones pseudonodulares, dérmicas e hipodérmicas, de ecoestructura mixta, hipoecogénicas con zonas lacunares y tubulares anecogénicas, con variables grados de vascularización.

clínicos, ecográficos e histológicos y la presencia de lesiones congénitas, de distribución lineal y múltiples, sensibles pero sin un alto nivel de dolor, hacen pensar que correspondería a una entidad diferente.

Ecográficamente, el diagnóstico diferencial con los tumores glómicos se haría por la ausencia de formaciones nodulares hipoecogénicas bien definidas e hipervascularizadas en las MGV, las cuales son hallazgos característicos de los tumores glómicos intra y extradigitales^{6,9}.

El diagnóstico diferencial ecográfico con las malformaciones vasculares arteriovenosas se podría realizar porque en las MGV habitualmente no se observan curvas espectrales

con flujo venoso arterializado sugerentes de comunicaciones arteriovenosas ni flujos > 15 cm/s de velocidad.

En cuanto al diagnóstico diferencial con las malformaciones vasculares venosas, la diferencia estaría dada por la presencia en las MGV de vasos arteriales de baja velocidad en concomitancia con las estructuras vasculares venosas.

El hallazgo frecuente de flujo arterial y venoso de baja velocidad en las MGV hace pensar que el nombre «glomúvenosa» no sería el más acertado, porque no hace referencia al componente arterial de esta entidad. Por esto el nombre de «malformación vascular glómica» sería más anatómico y menos confuso.

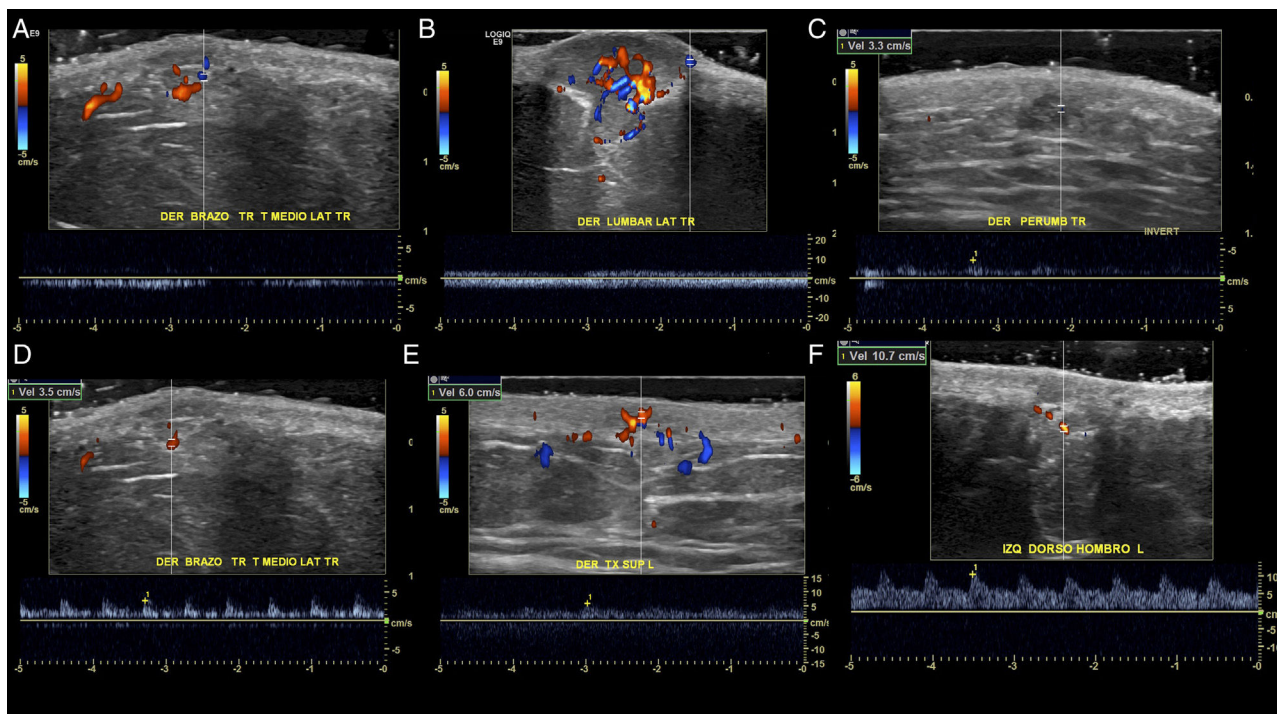


Figura 3 A-F). Curvas de análisis espectral del Doppler color muestran vascularización venosa (monofásica: A y B) y arterial (bifásica con fase sistólica y diastólica: C-F) en las zonas lesionales.

Las limitaciones de la ecografía en el estudio de las MGv están dadas por la sensibilidad de los equipos actuales de ultrasonido que son capaces de detectar flujos de velocidad ≥ 2 cm/s, por lo que los vasos de flujo capilar, lento o ectásico no serían perceptibles en el análisis espectral de curvas del Doppler color.

La ecografía Doppler color permitiría, además, ayudar a descartar focos subclínicos de lesiones, áreas de trombosis intralesionales, detectar y definir la localización exacta de la lesión, su extensión y relación con estructuras adyacentes, lo cual puede ser de ayuda ante una eventual intervención quirúrgica^{6,7}.

Sin embargo, la ecografía Doppler color dermatológica requiere de entrenamiento de los operadores, de una práctica continua y de la realización de un protocolo estandarizado¹⁰.

En conclusión, la correlación clínico-ecográfica podría ayudar a precisar mejor el diagnóstico, planificación quirúrgica o seguimiento no invasivo en las MGv.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Borroni R, Grassi S, Concardi M, Puccio I, Giordano C, Agozzino M, et al. Glomuvenous malformations with smooth muscle and eccrine glands: Unusual histopathologic features in a familial setting. *J Cutan Pathol.* 2014;41:308–15.
- Boon L, Mulliken J, Enjolras O, Vakkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: Distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004;140:971–6.
- Vargas-Navia N, Baselga E, Muñoz-Garza F, Puig L. Congenital plaque-type glomuvenous malformation: 11 years of follow-up and response to treatment with the combined pulsed-dye and neodymium: Yttrium-aluminum-Garnet laser. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;0:1–4.
- Namazi M, Hinckley M, Jorizzo J. Multiple collections of soft bluish nodules on the body. *Familial glomangiomas.* *Arch Dermatol.* 2008;144:1383–8.
- Redondo P, Aguado L, Martínez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb: Part I. Clinical diagnosis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:893–906.

6. Wortsman X. Common applications of dermatologic sonography. *J Ultrasound Med.* 2012;31:97–111.
7. Peer S, Wortsman X. En: Wortsman X, Jemec GBE, editores. *Hemangiomas and vascular malformations. Dermatologic ultrasound with clinical and histologic correlations.* 1st edition Nueva York: Springer; 2013. p. 183–248.
8. Anakwenze O, Parker W, Schiefer T, Inwards C, Spinner R, Amadio P. Clinical features of multiple glomus tumors. *Dermatol Surg.* 2008;34:884–90.
9. Catalano O, Alfageme Roldan F, Solivetti FM, Scotto di Santolo M, Bouer M, Wortsman X. Color Doppler sonography of extradigital glomus tumors. *J Ultrasound Med.* 2017;36: 231–8.
10. Wortsman X, Alfageme F, Roustan G, Arias-Santiago S, Martorell A, Catalano O, et al. Guidelines for performing dermatologic ultrasound examinations by the DERMUS Group. *J Ultrasound Med.* 2016;35:577–80.