



LII Reunión Territorial
de la Región de Murcia
28 de junio 2019



Anomalías Vasculares. Caso nº 2

Alejandro Salazar Nicolás
Residente 3er año HCUVA

LUGAR: SALÓN DE ACTOS 8.30 H

HOSPITAL UNIVERSITARIO SANTA MARÍA DEL ROSELL, CARTAGENA

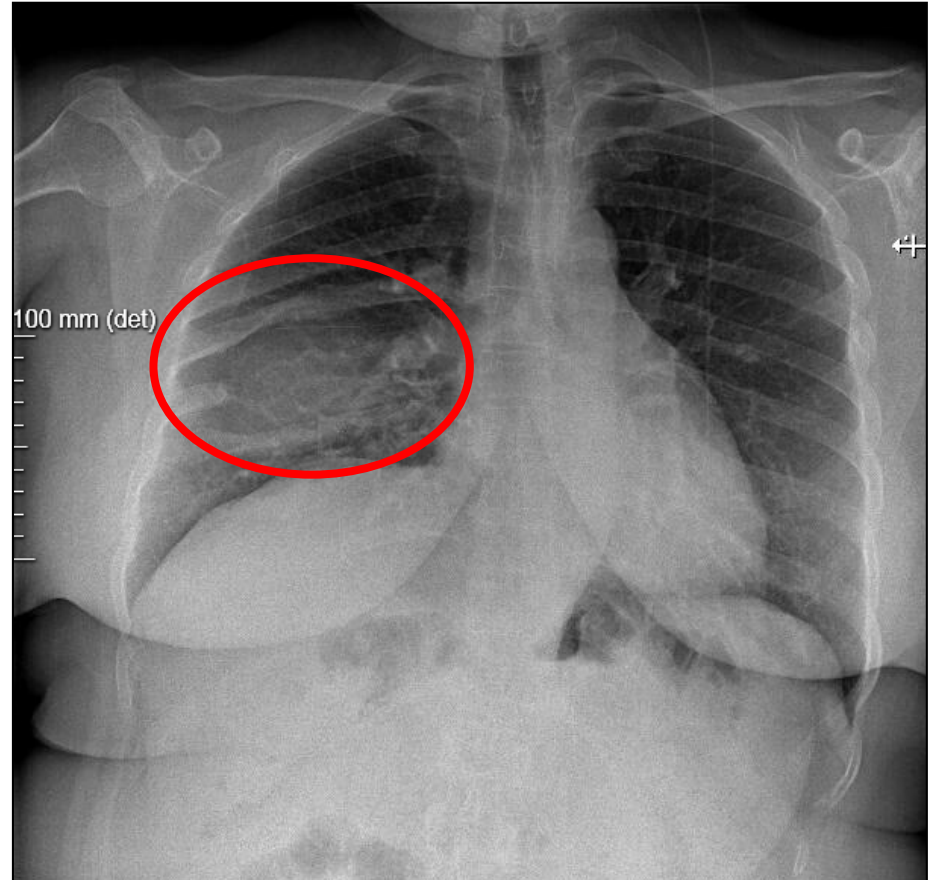
SeAP-IAP

[Sociedad Española de Anatomía Patológica]
[International Academy of Pathology]



Anomalías Vasculares.

Paciente mujer de 52 años remitida al servicio de Cirugía Torácica tras descubrir una tumoración en pared torácica tras una radiografía de tórax por neumonía complicada.



Antecedentes personales.

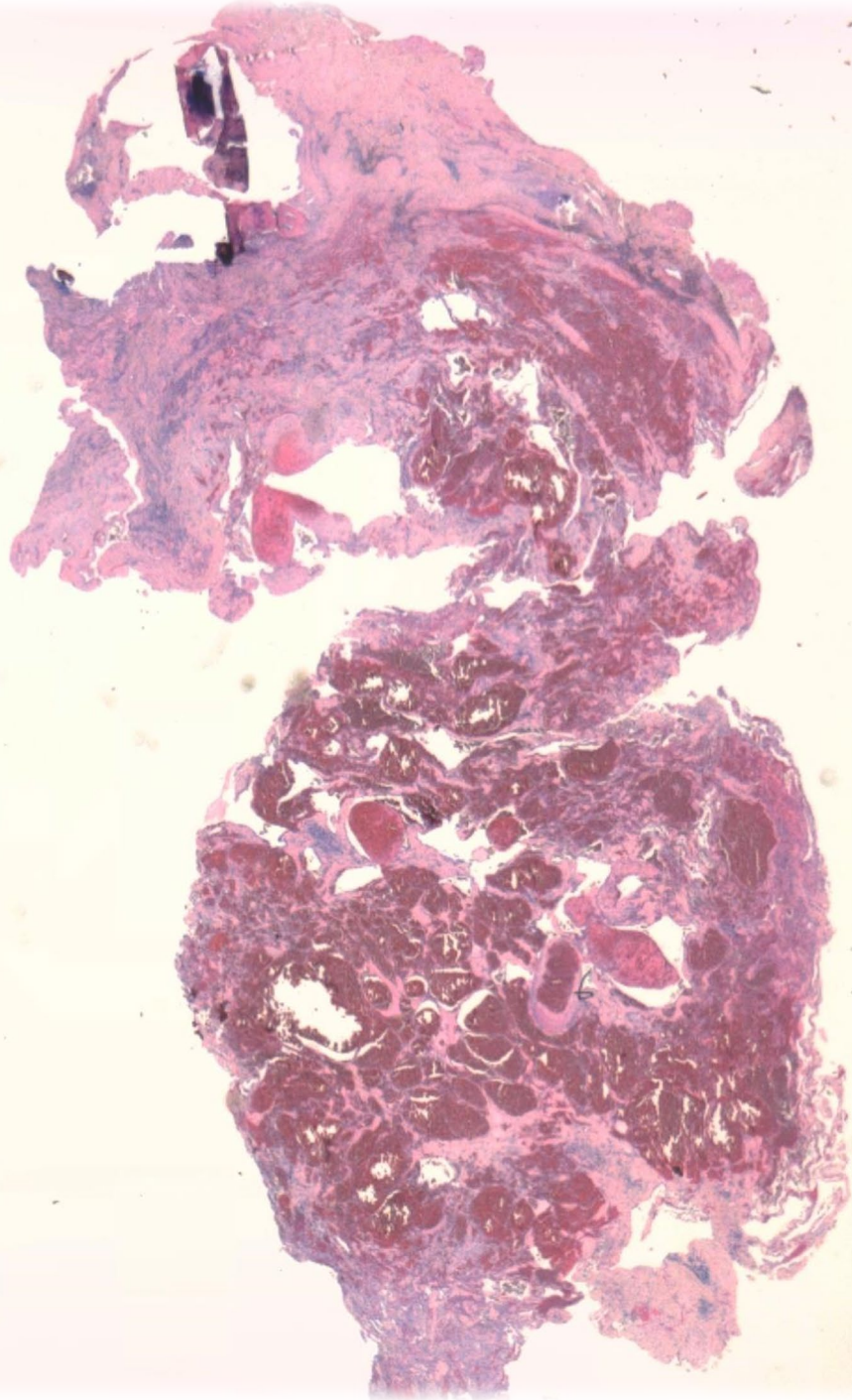
- HTA, no DM.
- 2008: Hemorragias subaracnoidea por MAV en fosa posterior y hemorragia intraocular OD (Sd de Terson). Consecuencias: hemiparesia derecha, dismetría leve hemicuerpo derecho, marcha atáxica.
- 2009: TEP con filtro vena cava inferior.

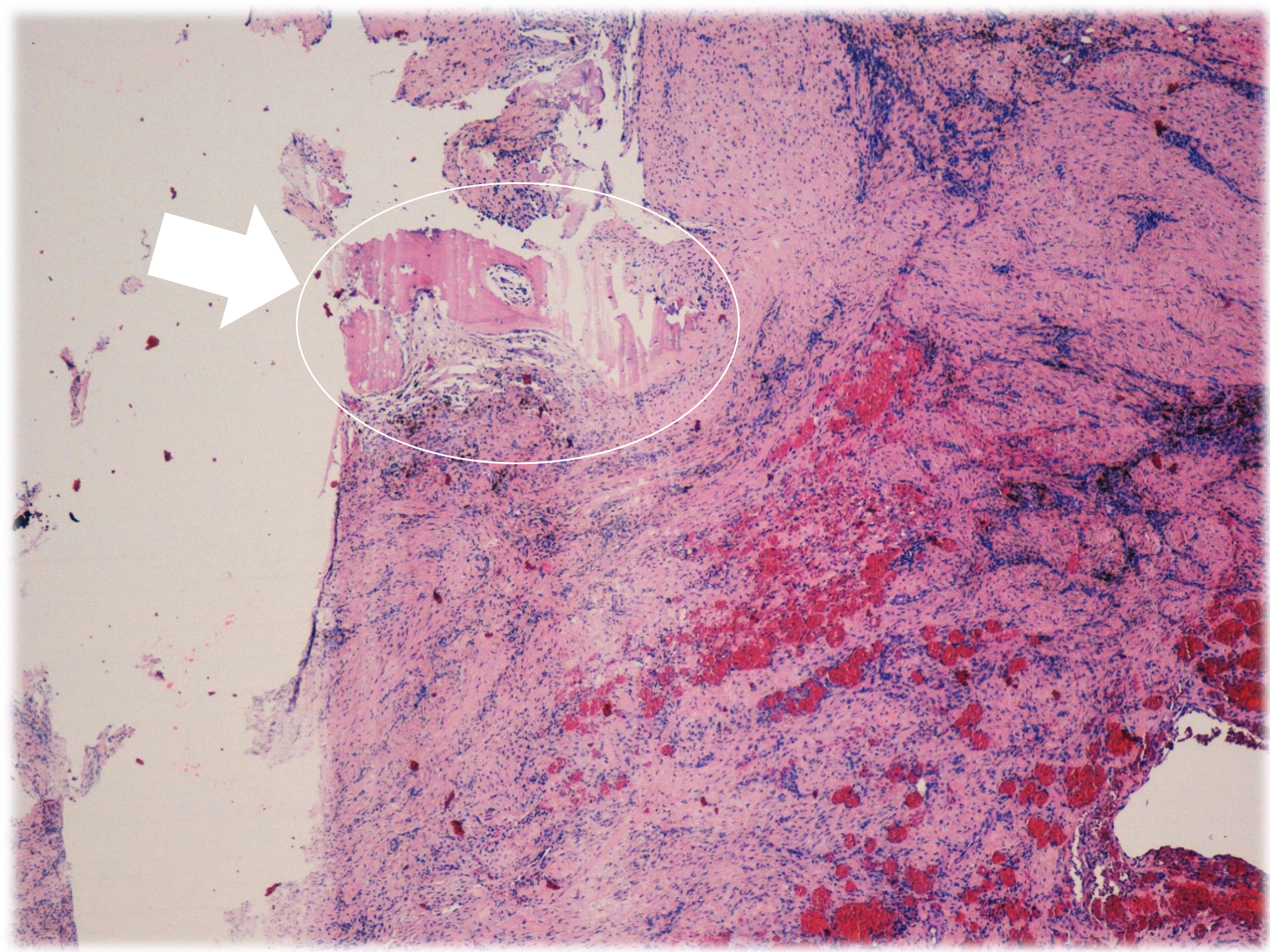


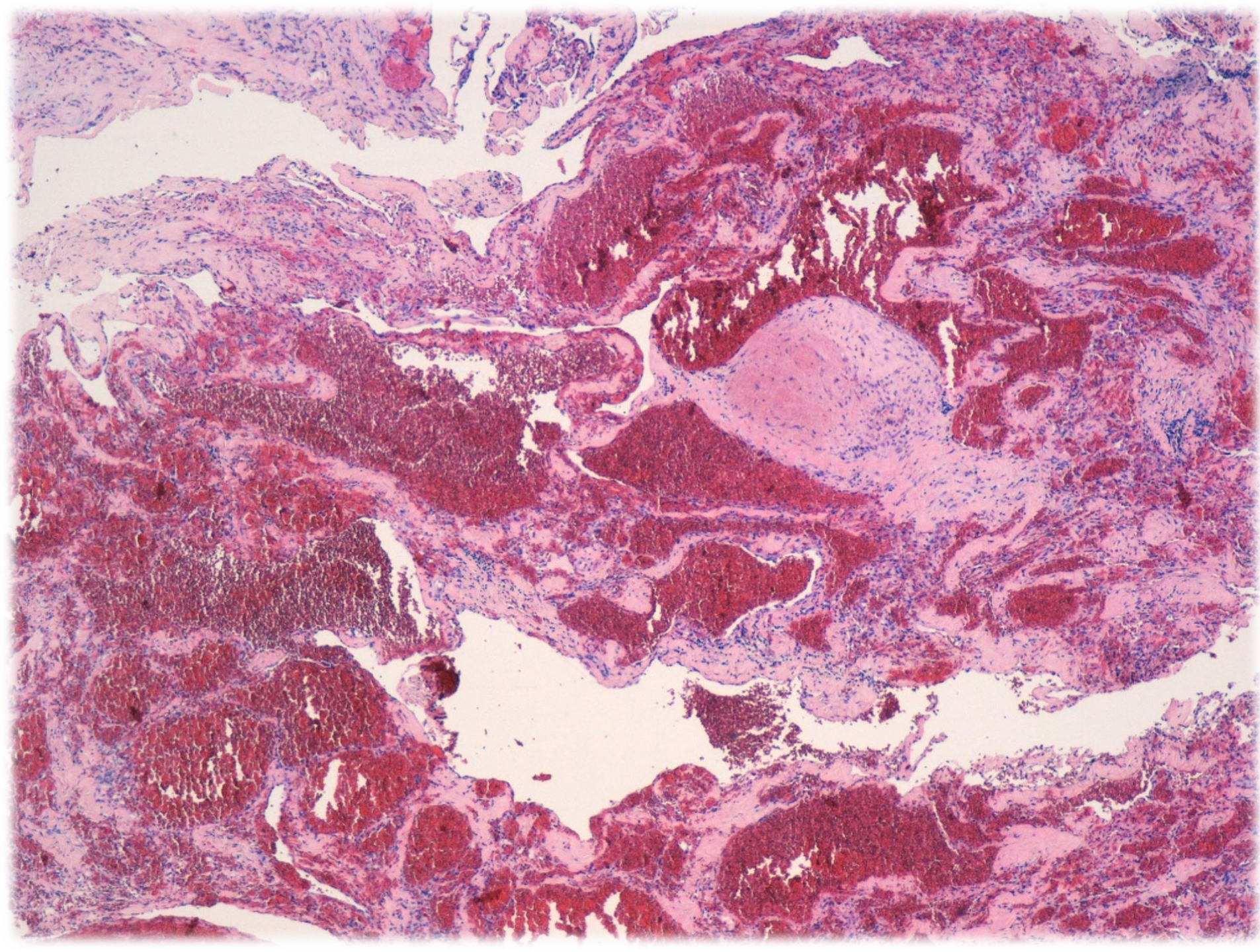
Exploraciones complementarias:

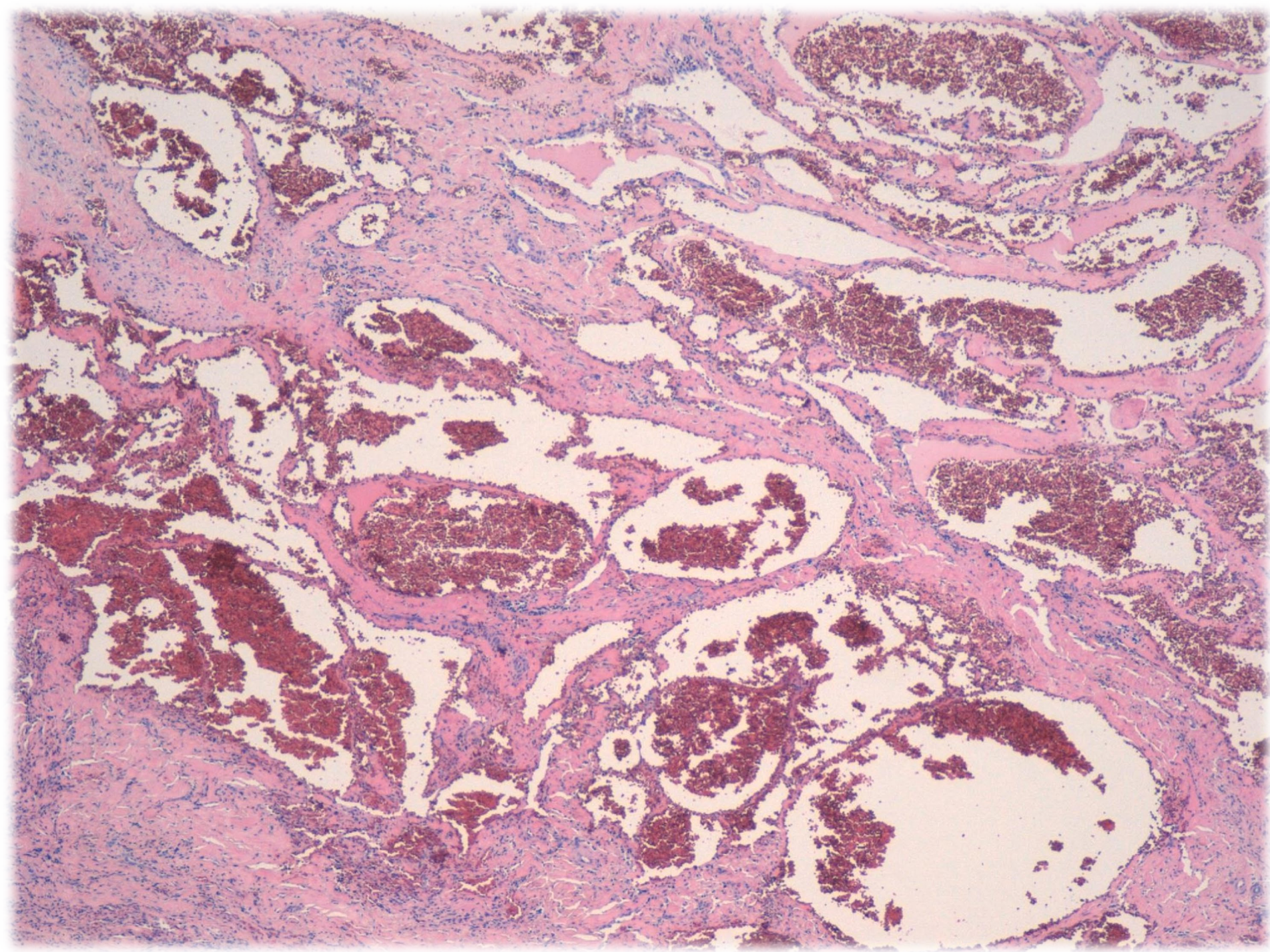
- TAC: Masa voluminosa de 6 x 6,2 x 5,4 cm centrada en 7º arco costal posterior derecho de densidad heterogénea con impronta y afectación de la 6ª costilla y comprime parénquima pulmonar. Hemangiomas vertebrales en T2, T5, T8, T12, L1, L2 y L3.
- PET-TAC: Incremento metabólico con SUV max 4,5.
- BAG: neoformación vascular sin atipias con morfología de angioma.
- RMN: hemangioma atípico.

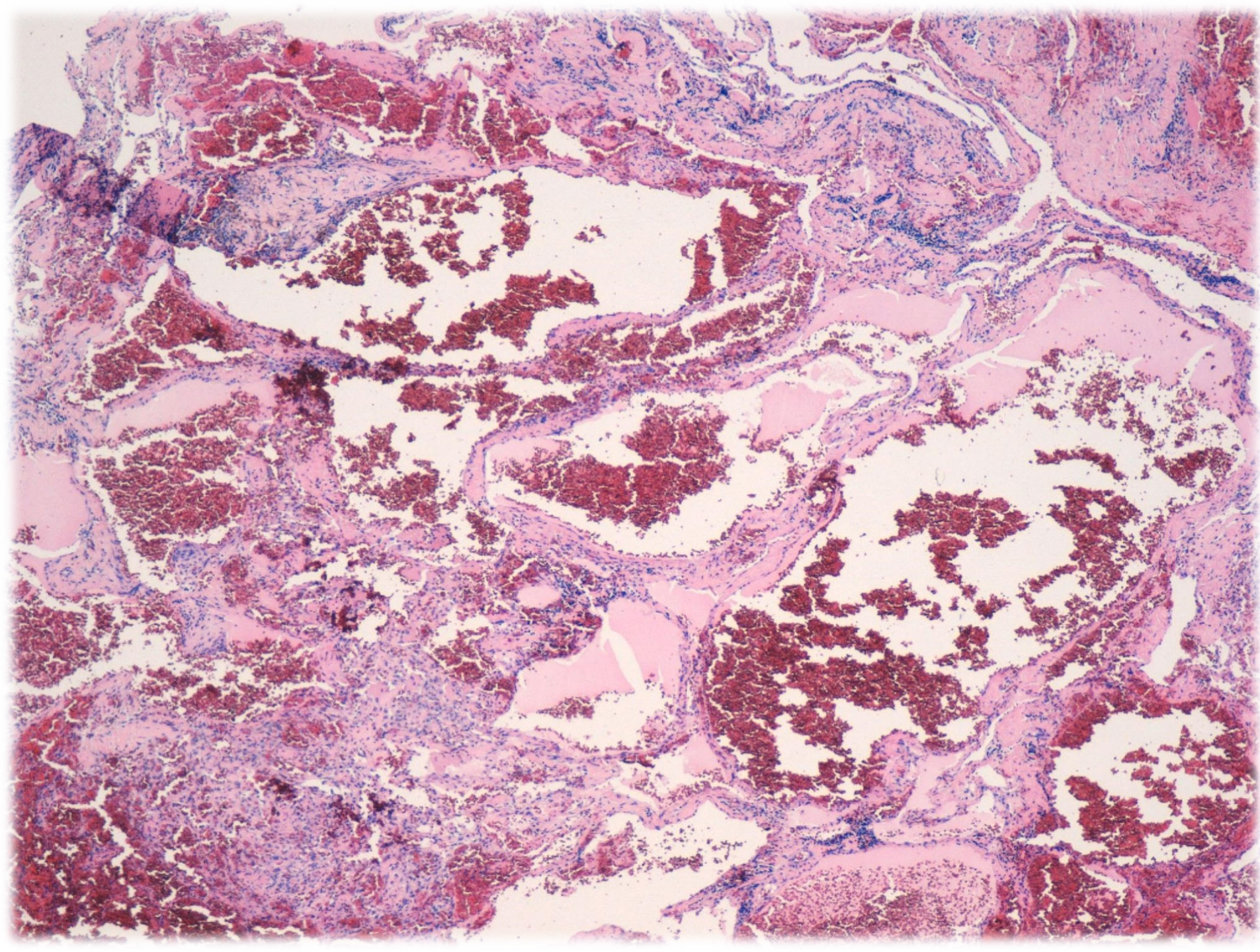


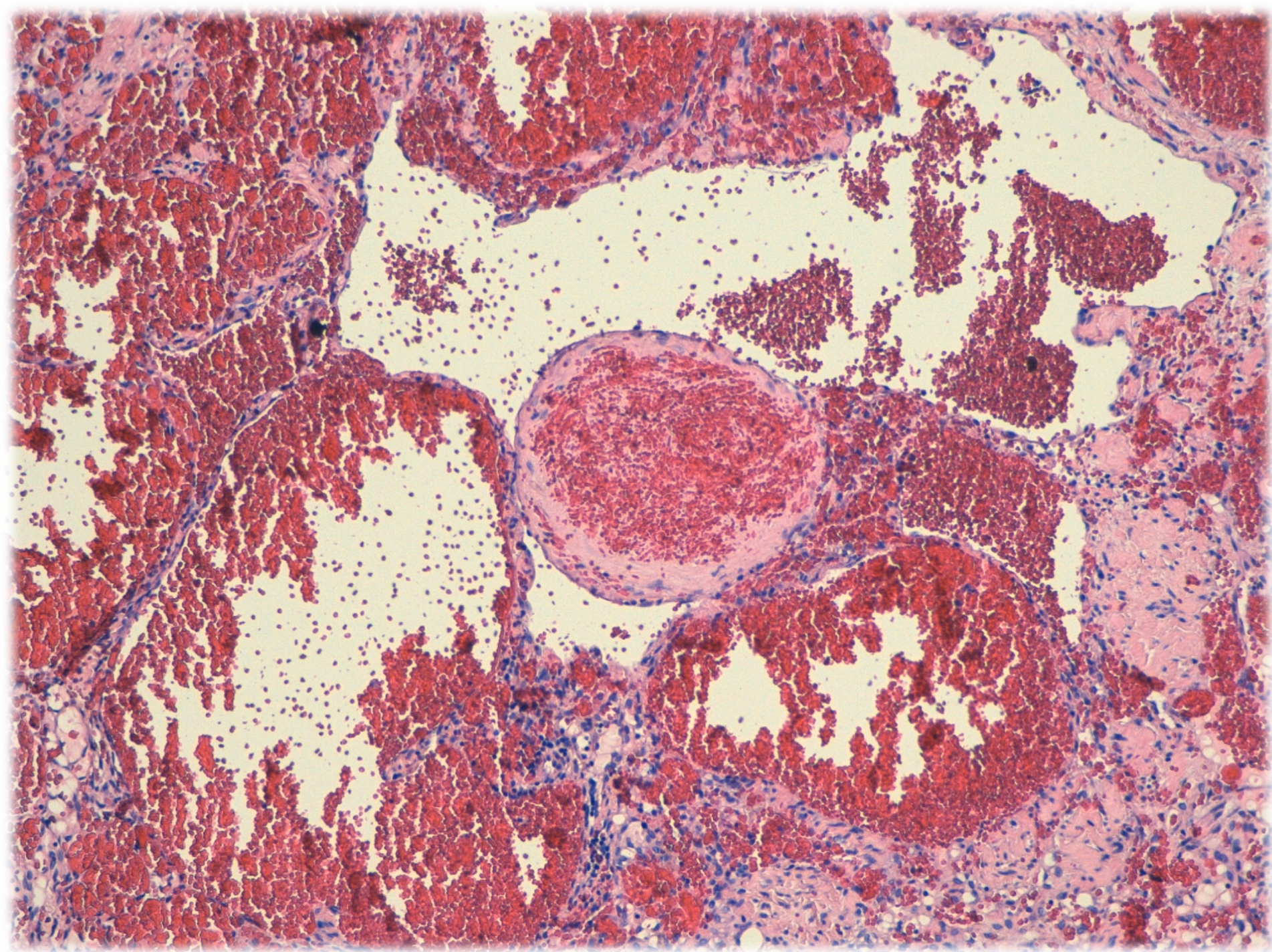


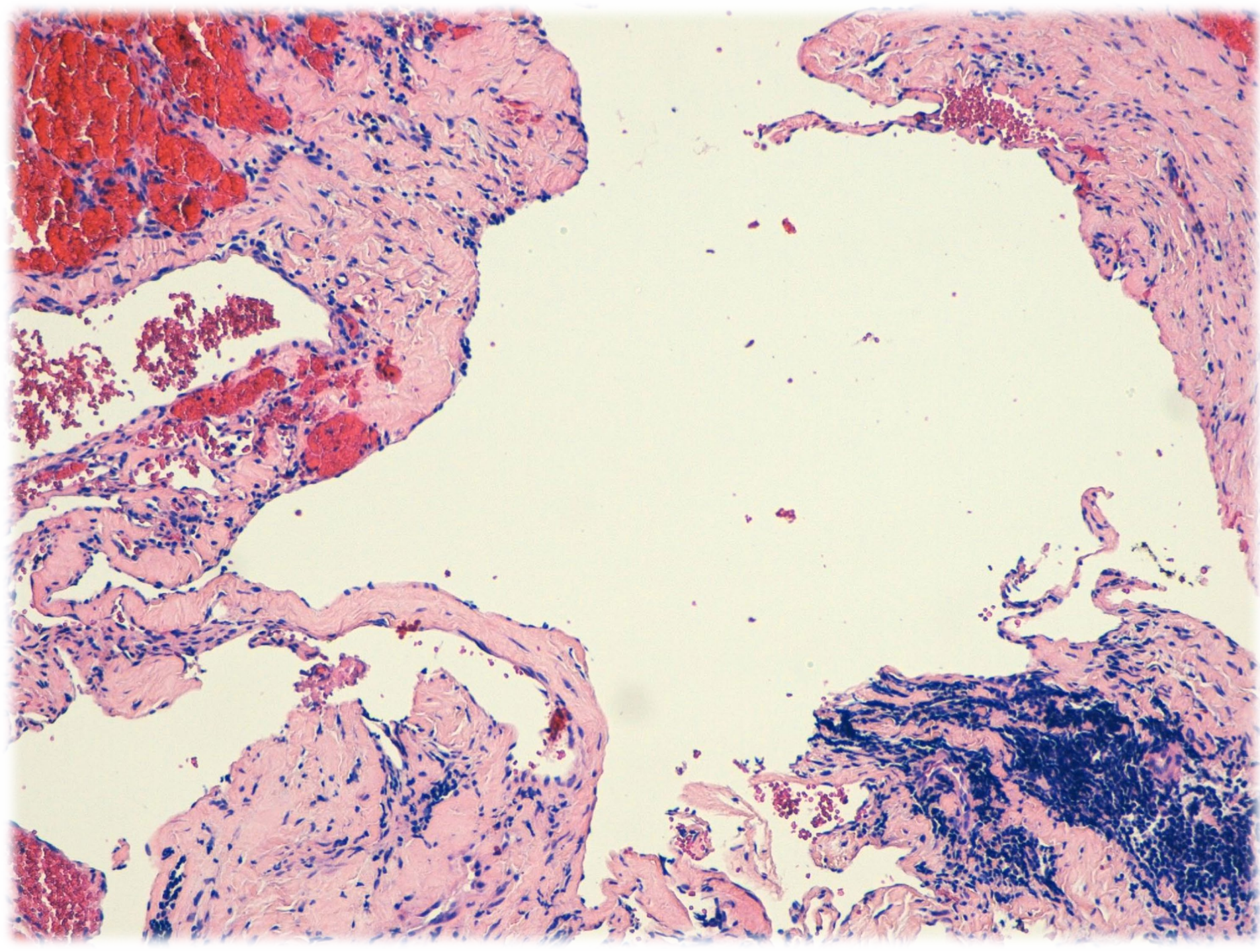


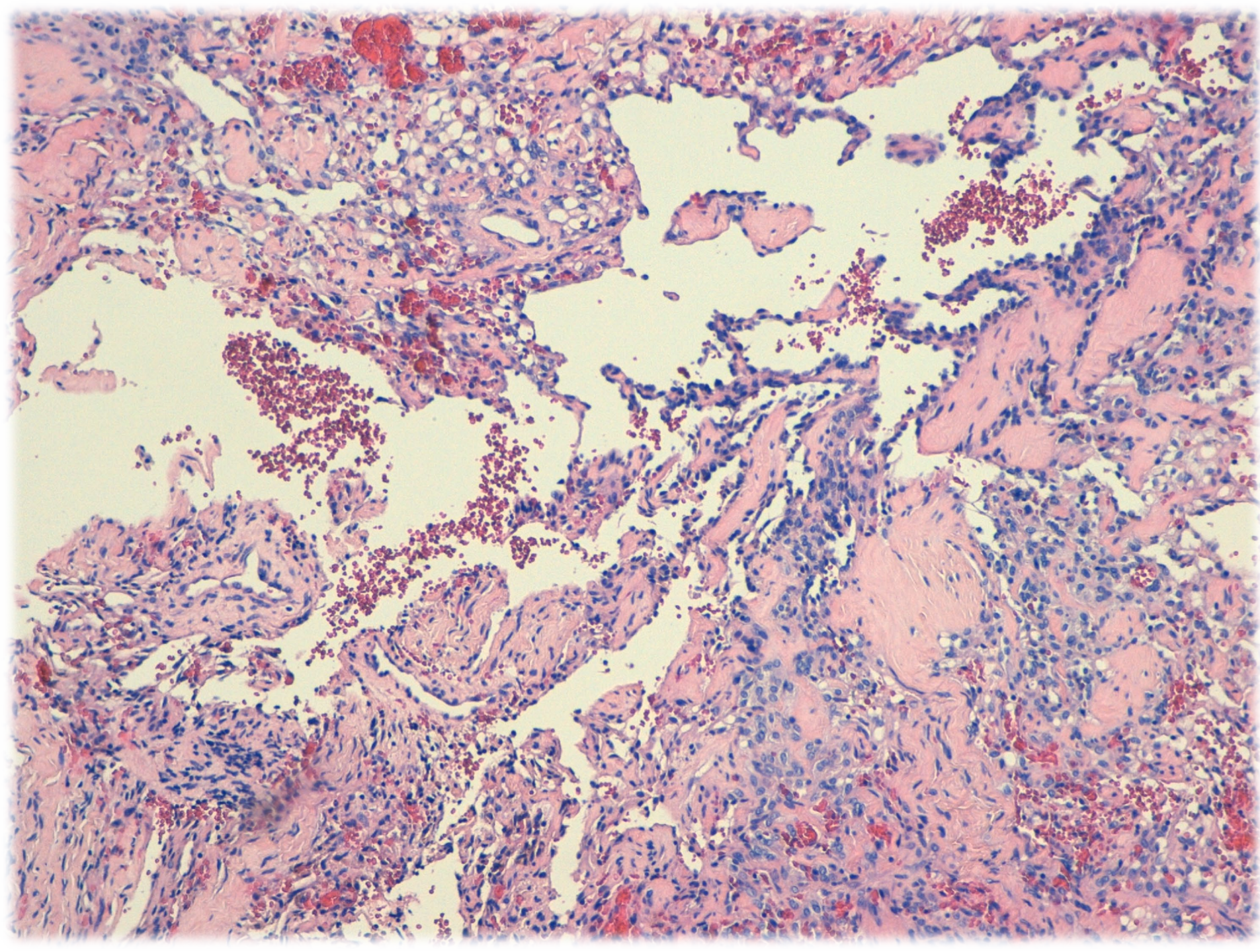


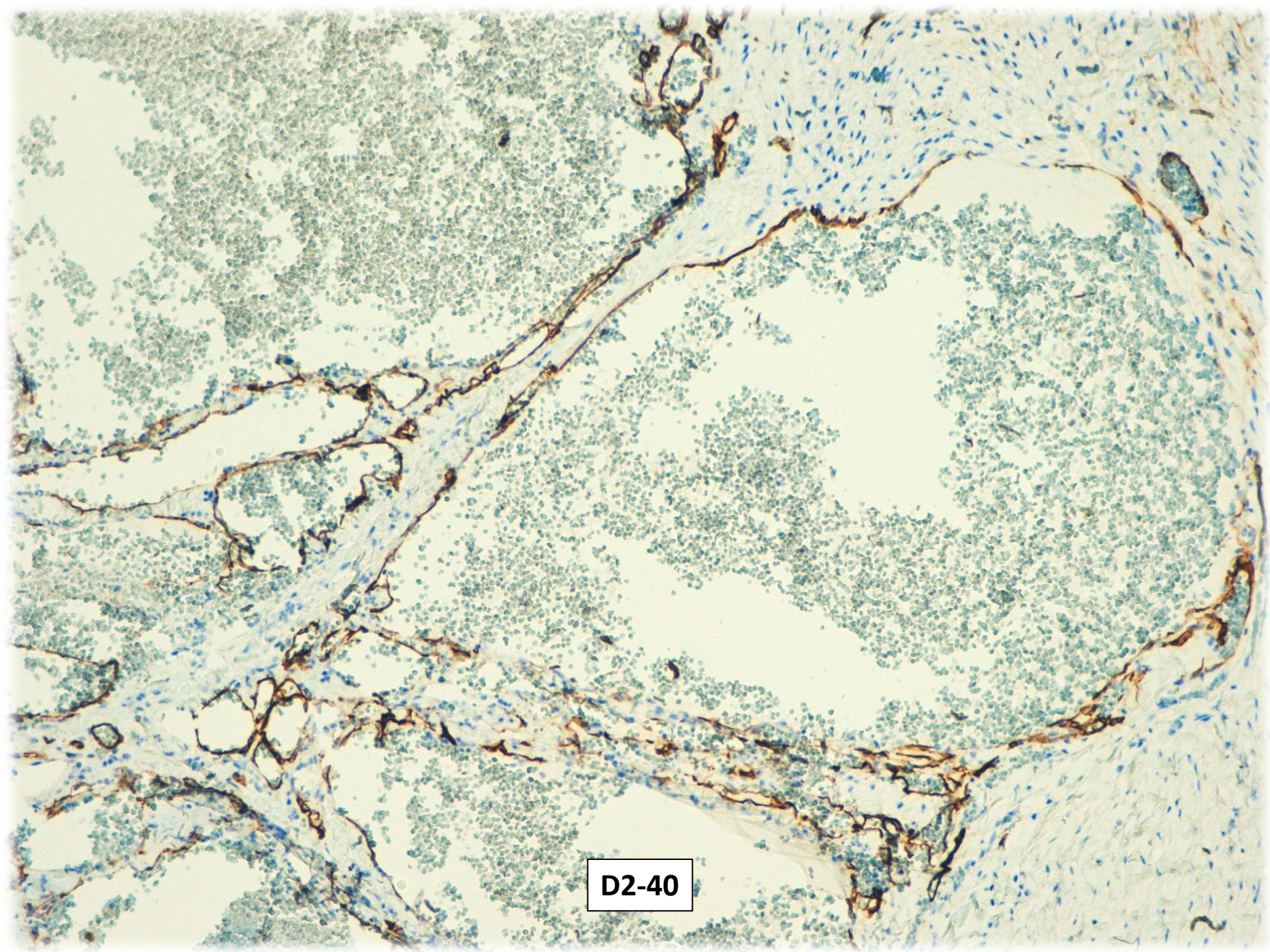




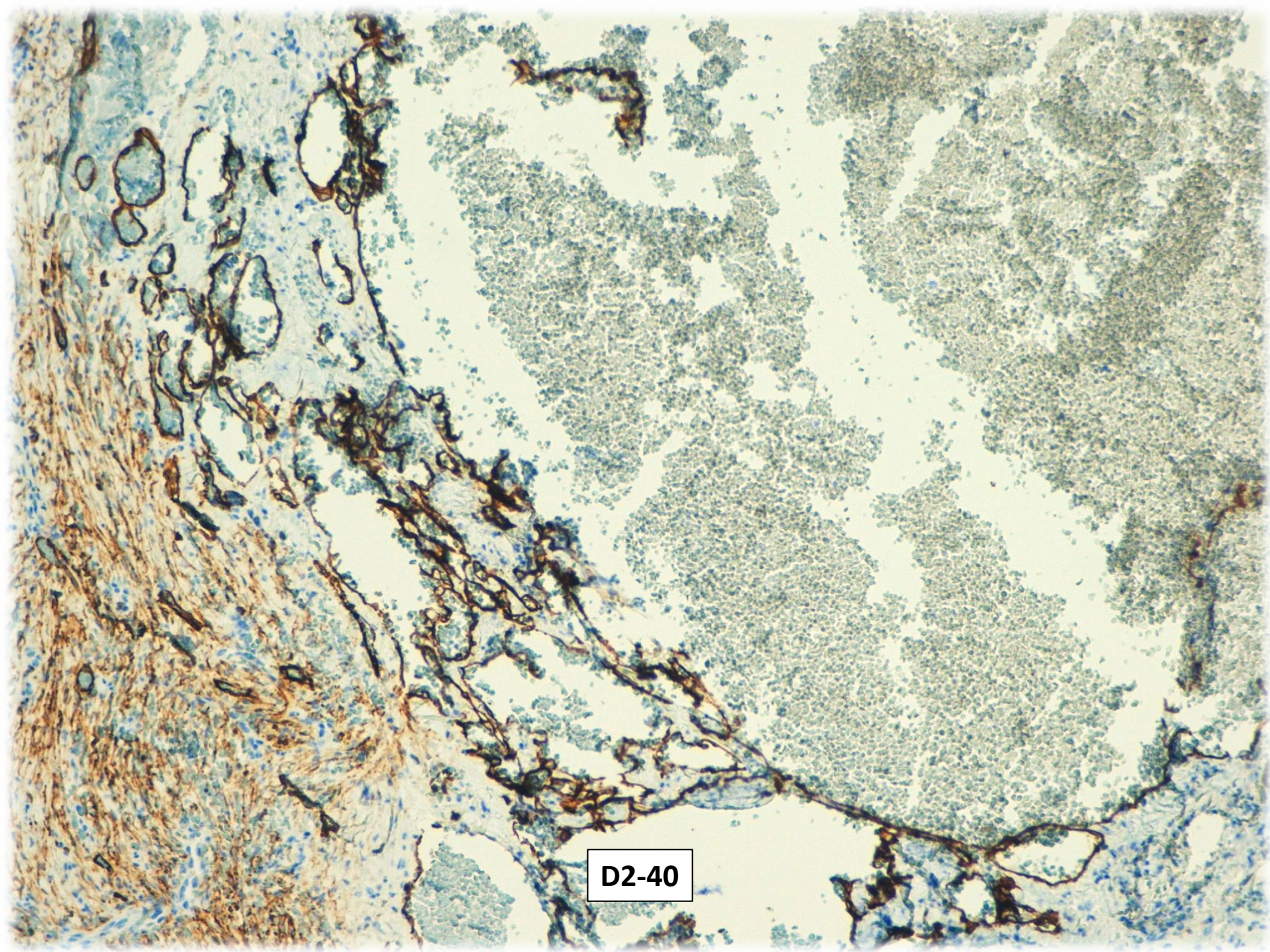




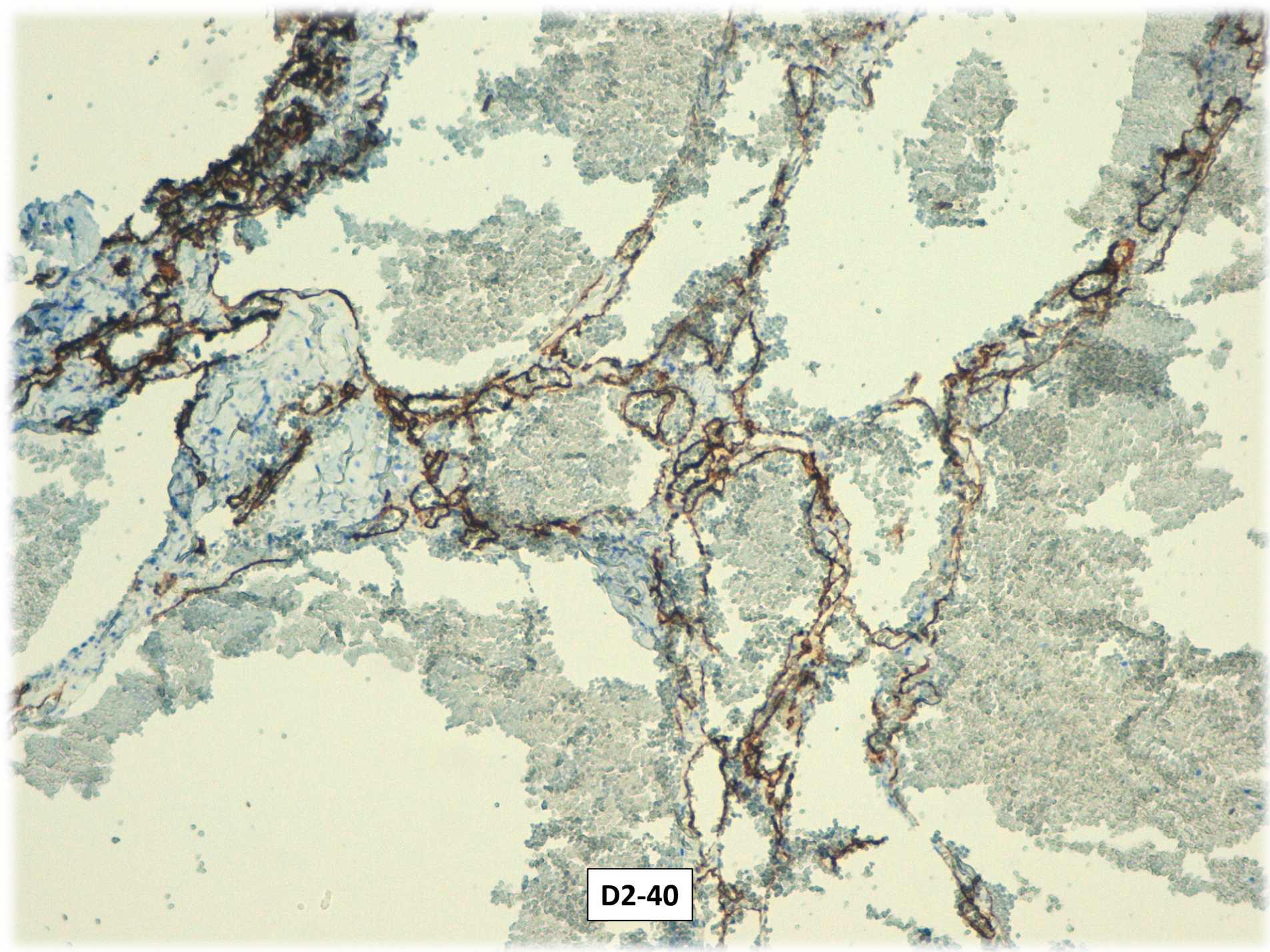




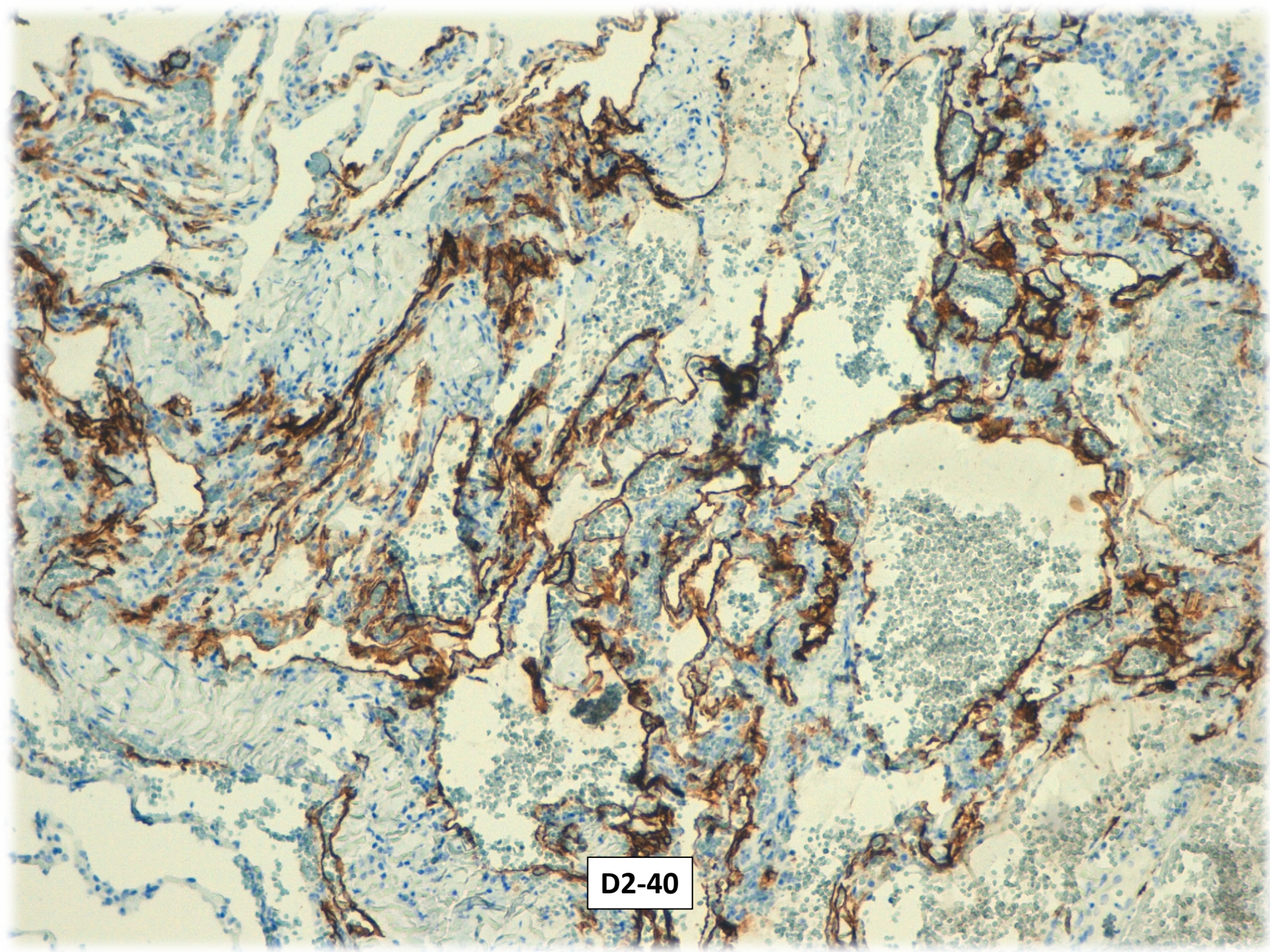
D2-40



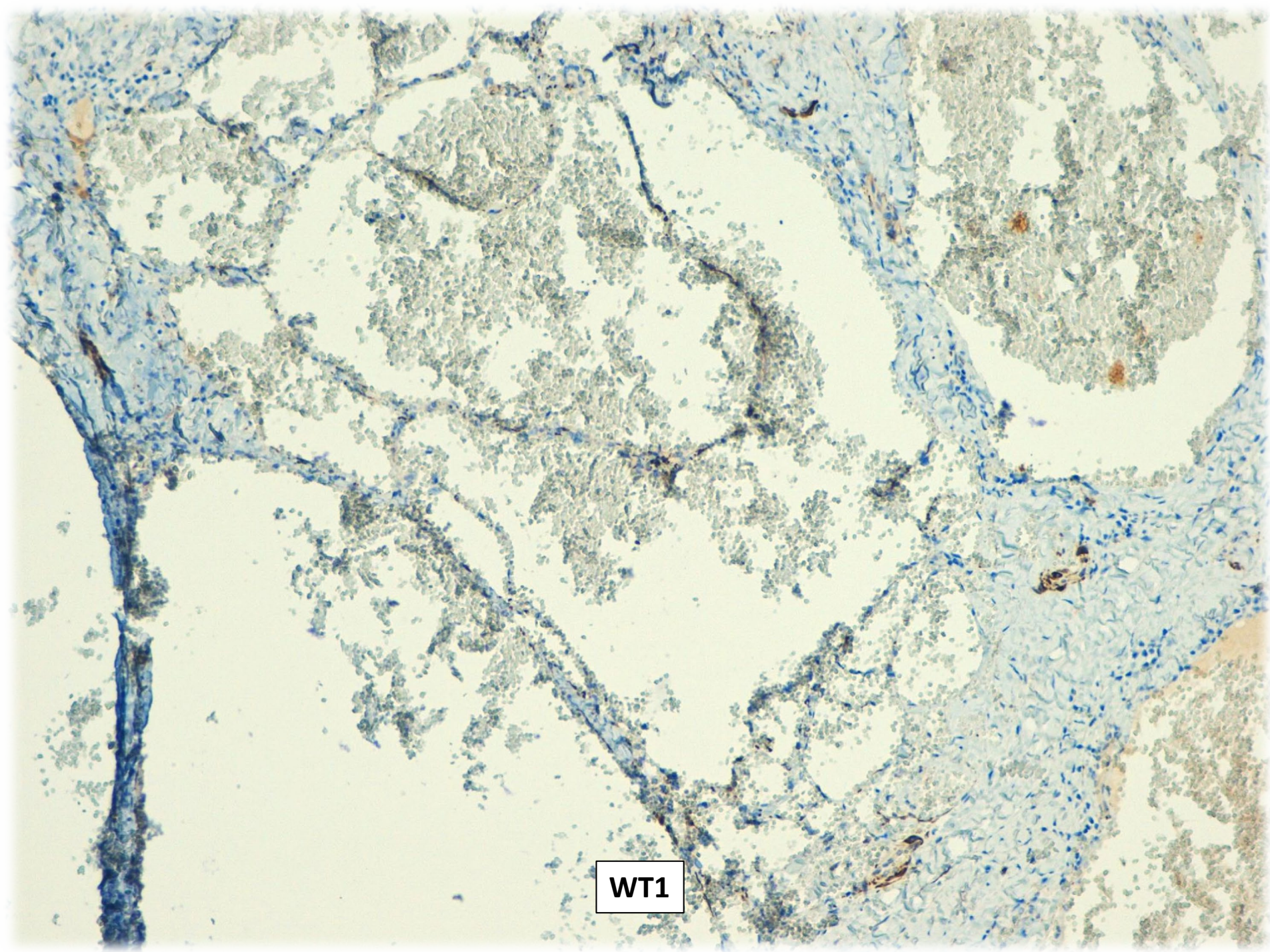
D2-40



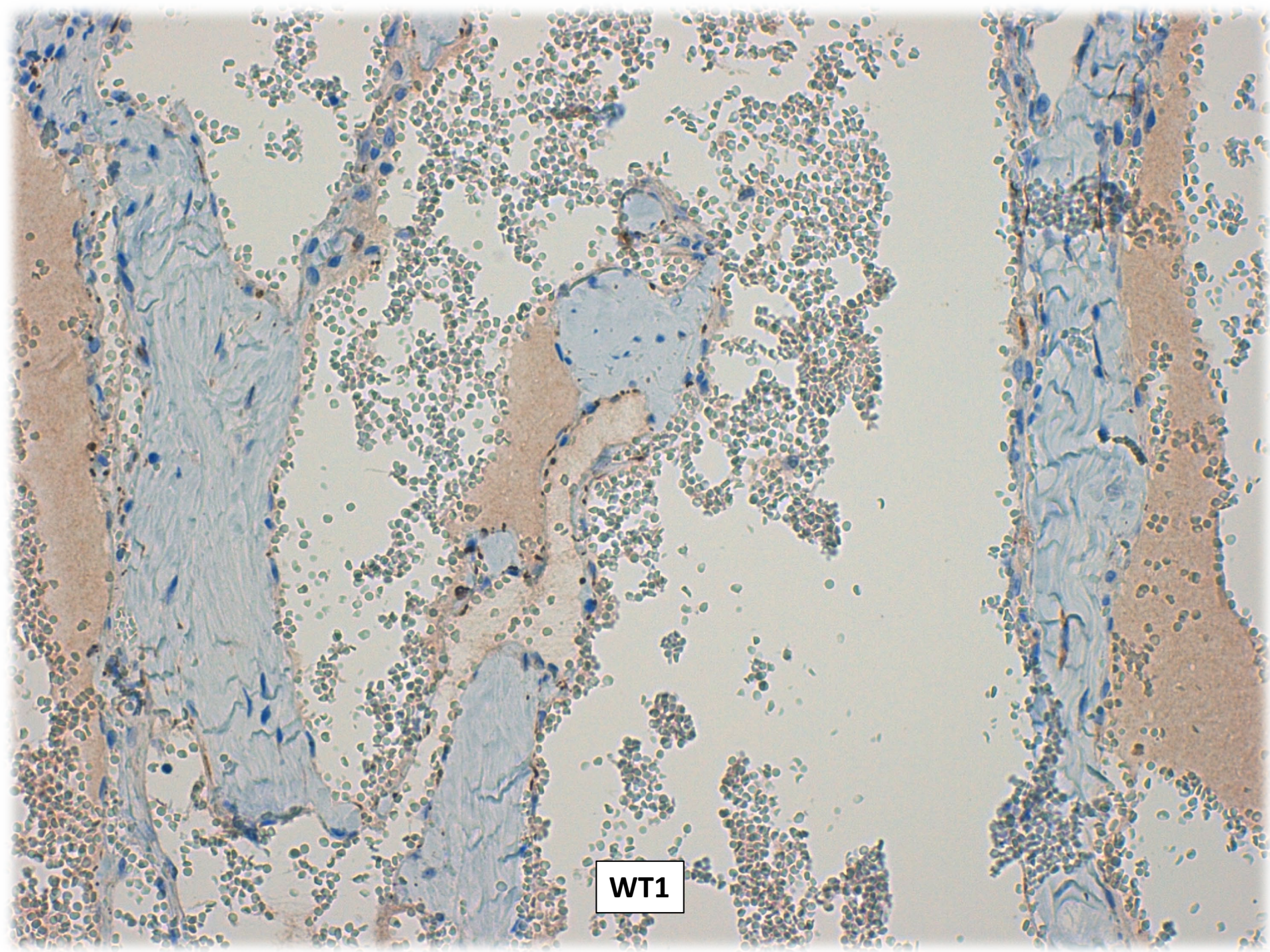
D2-40



D2-40



WT1

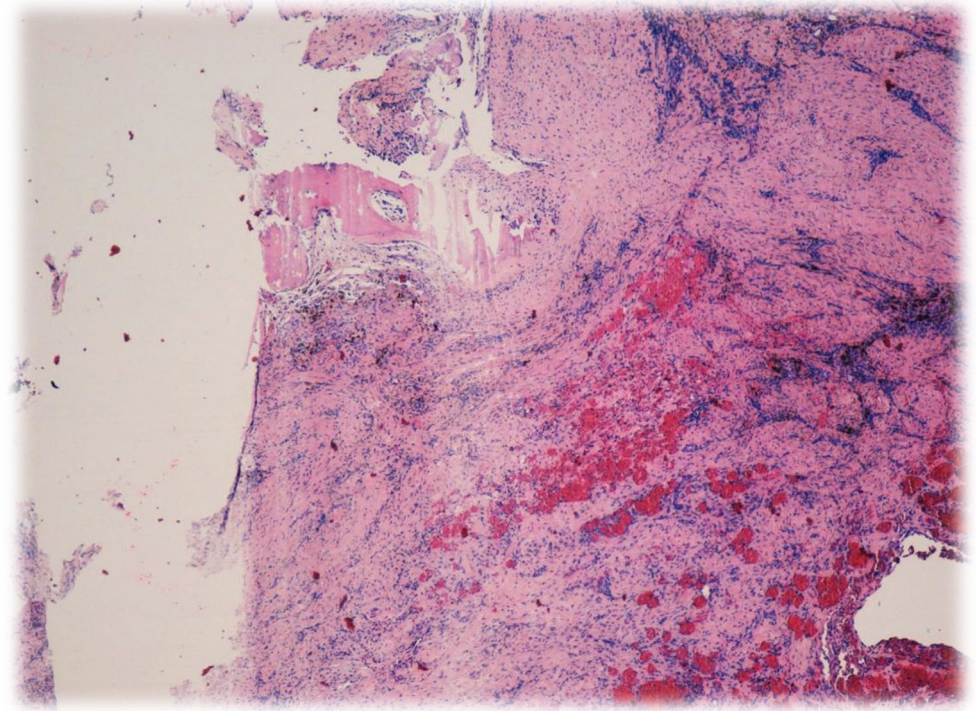


WT1

Anomalías Vasculares.

Diagnóstico:

- Fragmentos de partes blandas con anomalía vascular encuadrable en malformación vascular tipo linfático con afectación/lisis de la 7ª costilla.



Simple vascular malformations IIa

Lymphatic malformations (LM)

Common (cystic) LM *

PIK3CA

Macrocystic LM

Microcystic LM

Mixed cystic LM

Generalized lymphatic anomaly (GLA)

Kaposiform lymphangiomatosis (KLA)

LM in Gorham-Stout disease

Channel type LM

“Acquired” progressive lymphatic anomaly (so called acquired progressive “lymphangioma”)

Primary lymphedema ([different types](#))

Others

Pediatr Blood Cancer 2016;63:832-838

Clinical Features and Prognosis of Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham-Stout Disease

Michio Ozeki, MD, PhD,^{1*} Akihiro Fujino, MD, PhD,² Kentaro Matsuoka, MD, PhD,³ Shunsuke Nosaka, MD, PhD,⁴
Tatsuo Kuroda, MD, PhD,² and Toshiyuki Fukao, MD, PhD¹

- Anomalia Linfática Generalizada:
 - Vasos linfáticos dilatados y proliferados de manera difusa o multicéntrica y afectación mas visceral. ÁREAS LÍTICAS EN CAVIDAD MEDULAR.
- Enf. Gorham-Stout:
 - Osteolisis en segmentos óseos con proliferación localizada de capilares vasculares o linfáticos en áreas de hueso afecto y puede extenderse a tejido periférico. ÁREAS LÍTICAS CON PERDIDA DE CORTICAL ÓSEA.

En el tronco y en la extremidad superior, la enfermedad afe-
medida que el niño crece. Cuando la enfermedad se expande afe-
tada se infecta, la reacción inflamatoria produce una expansión de la ML.
como también ocurre en los pacientes con linfodema de la extremidad. Las
ML de la hendidura glútea y el periné, que son especialmente propensas a la
pérdida de líquido y a la infección, afectan gravemente a la calidad de vida.
Las ML combinadas extensas, en particular las que tienen un componente
venoso, pueden asociarse a coagulopatía intravascular localizada crónica
con concentraciones elevadas de dímero D (v. anteriormente).

Anomalia linfática generalizada

La ALG, que también se conoce como «linfoangiomatosis», representa una
ML extensa multifocal abdominal y torácica que se extiende a las vísceras,
como el bazo, el hígado, el intestino y la pleura/el pulmón; suele afectar a
los huesos, pero, generalmente, no a la corteza. La ALG puede causar la
muerte debido a la expansión, los derrames quilosos, las complicaciones
viscerales y la compresión vertebral.

Enfermedad de Gorham-Stout

En la enfermedad de Gorham-Stout (desaparición ósea), una ML produ-
ce lesiones óseas radiotransparentes progresivas con afectación cortical
y, finalmente, osteólisis masiva, lo que produce fracturas patológicas y
deformidades. La afectación del esqueleto torácico puede estar asociada a
linfoangiectasia pulmonar.

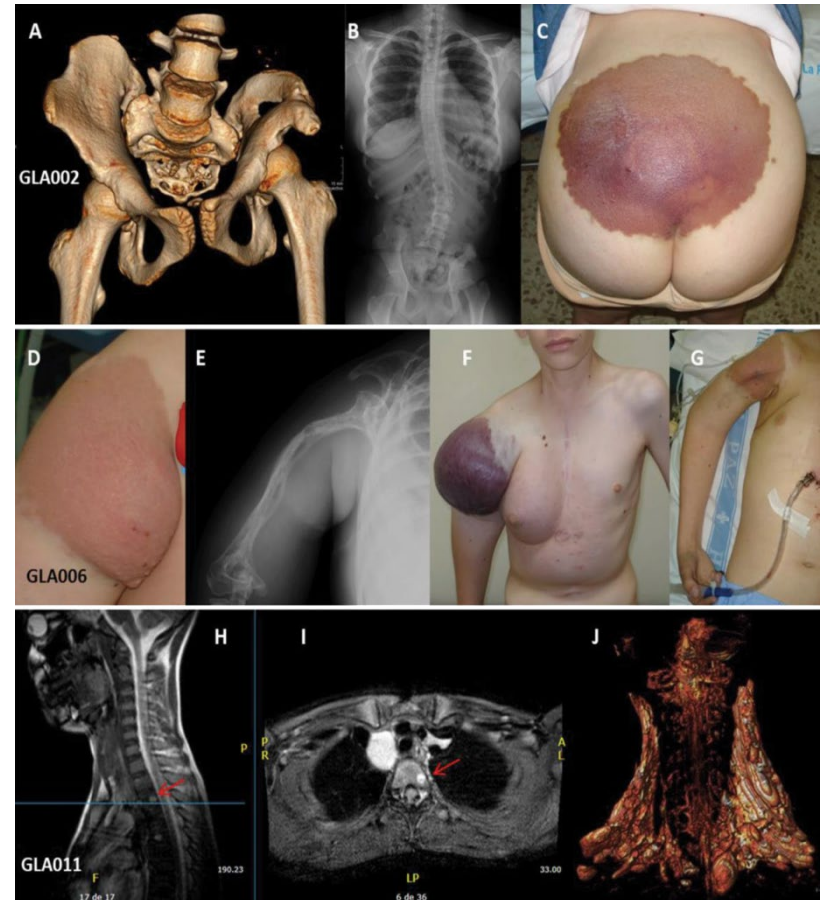
Anomalías Vasculares.

Enf Gorham-Stout, Enf de
desvanecimiento óseo, absorción
espontánea de hueso o “Hueso fantasma”.

Descrita por primera vez a finales del S.
XIX.

Sustitución completa del hueso por un
tejido fibrovascular y/o linfático .

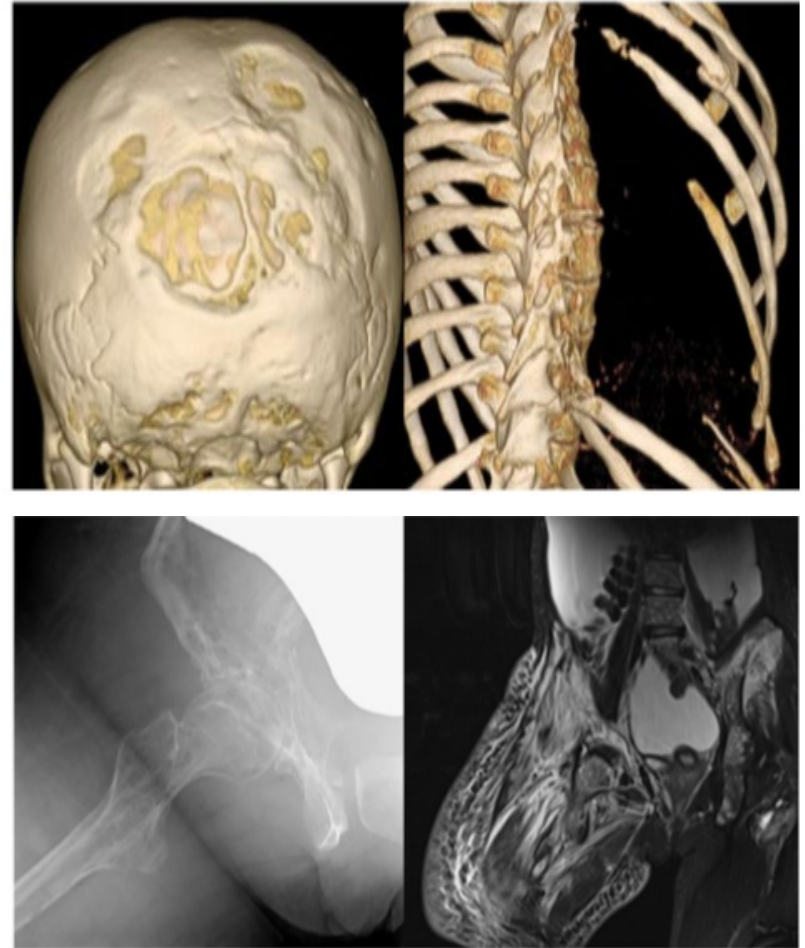
Etiología desconocida: asociación a la
mutación somática del gen PIK3CA (40-
60%).



Diagnostico por exclusión:

- Clínica: Signos y síntomas asociados a alteraciones óseas y analíticamente sin alteraciones salvo elevación de FA.
- Radiológicamente: Lesiones líticas
 - 1ª fase: Osteolisis intraósea.
 - 2ª fase: Aumento de la deformidad.
 - 3ª fase: Rotura de cortical.

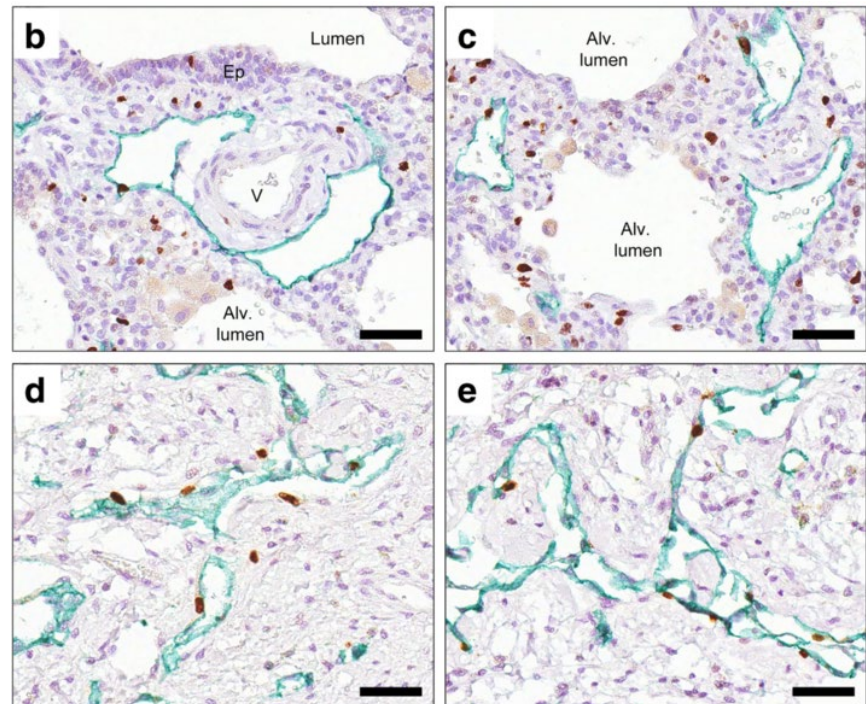
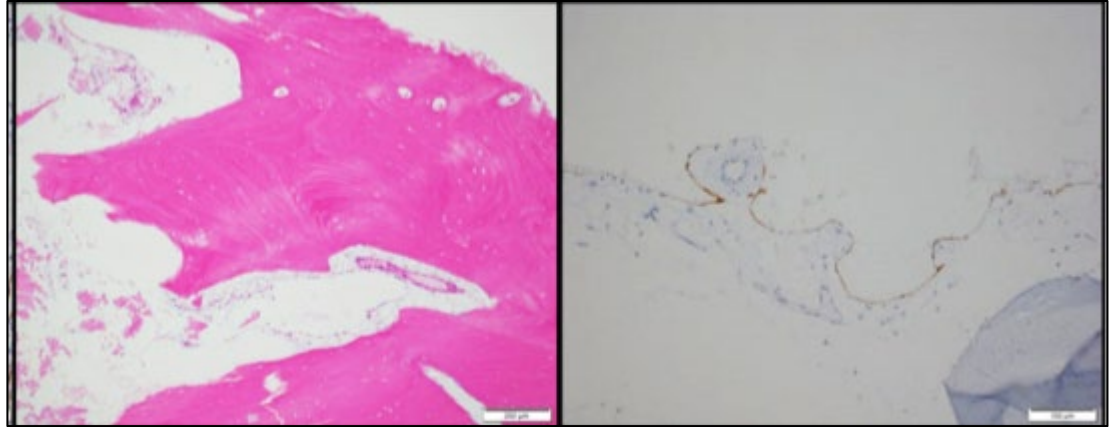
Complicaciones: Fracturas patológicas, alteraciones neurológicas y/o respiratorias.



Anomalías Vasculares.

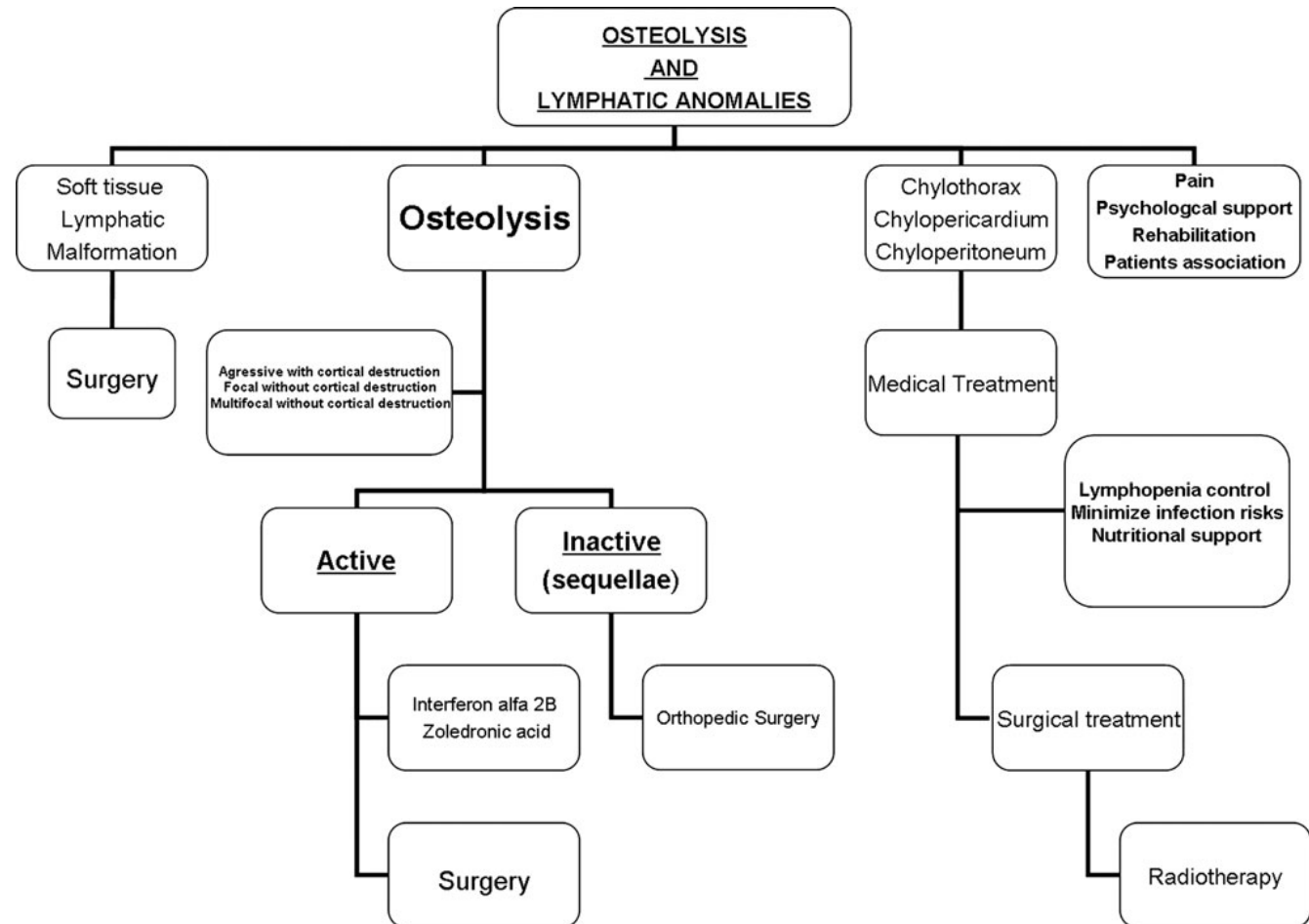
Histología: proliferación de canales vasculares irregulares compuestos por células endoteliales en ausencia de atipia citológica, respuesta osteoblástica puede estar presente, no ulceración.

IHQ: CD31, CD34,
factor VIII y D2-40 +.
WT1 -.



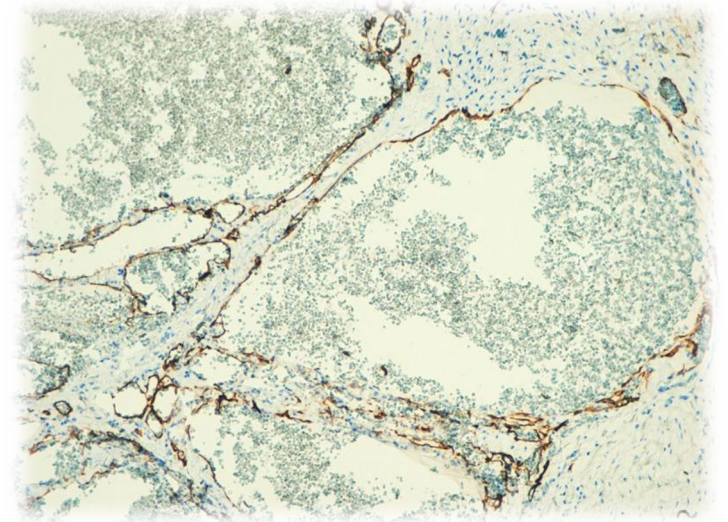
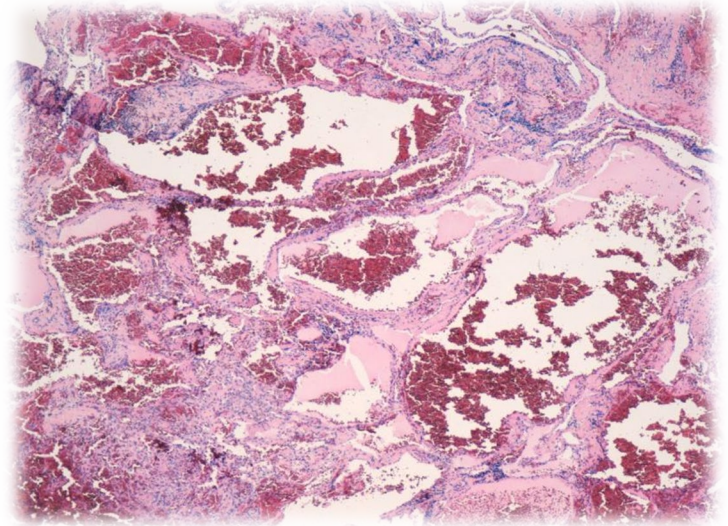
Tratamiento medico:

- Corticoides.
- Propanolol.
- Interferón alpha.
- Rapamicina (mTOR).



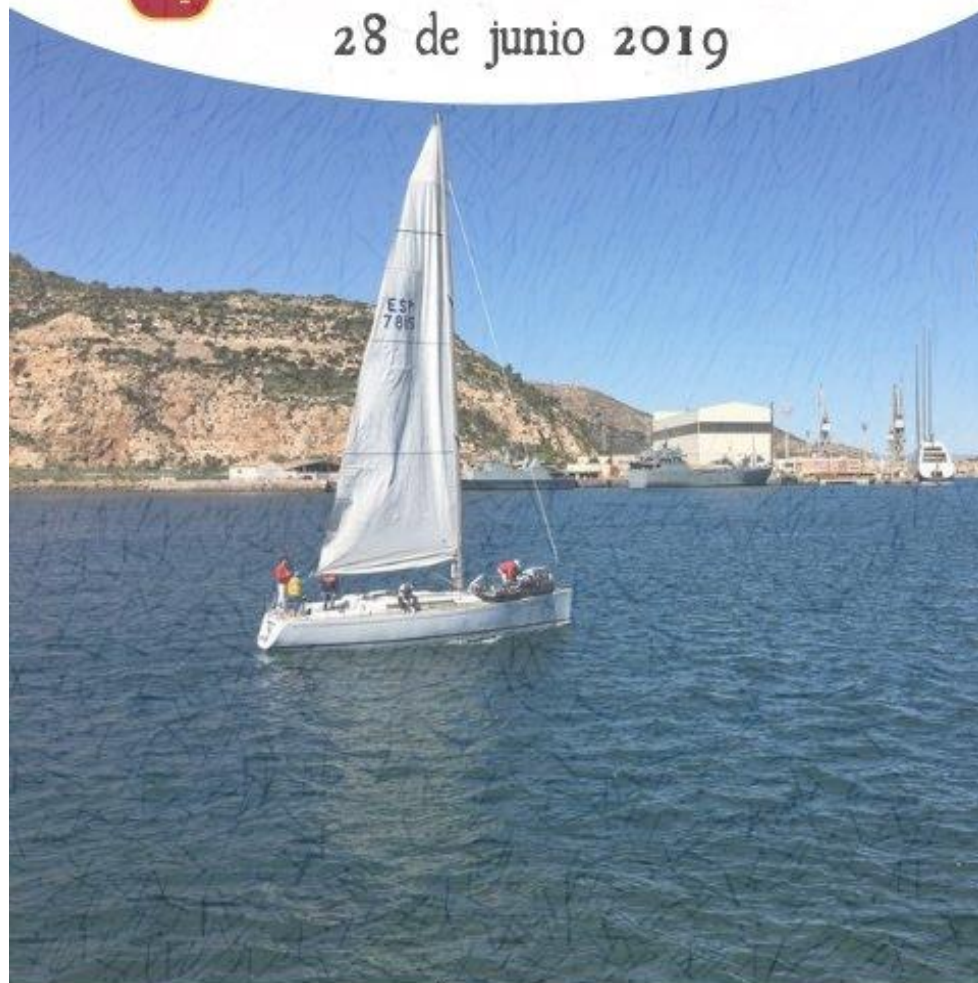
Conclusiones:

- Las anomalías linfáticas suponen un espectro que reúnen a varias entidades muy parecidas entre ellas.
- La principal diferencia entre una Anomalia Linfática Generalizada y enf Gorham-Stout radica en la presencia o no de lesiones líticas con pérdida de la cortical en huesos de forma continua.
- Enf. Gorham-Stout es una entidad poco frecuente a tener en cuenta cuando el cuadro clínico orienta a una malformación vasculolinfática por las implicaciones pronósticas que conlleva retrasar su tratamiento.
- Importancia de los marcadores IHQ D2-40, WT1 y Ki67 para discernir entre neoplasia y malformación vascular.





LII Reunión Territorial
de la Región de Murcia
28 de junio 2019



Muchas gracias

LUGAR: SALÓN DE ACTOS 8.30 H

HOSPITAL UNIVERSITARIO SANTA MARÍA DEL ROSELL, CARTAGENA

SeAP-IAP
[Sociedad Española de Anatomía Patológica]
[International Academy of Pathology]



Lapmur