

Hemangiomas gigantes del músculo esquelético

Dres. Pablo Minasian(*), Carlos Barberousse(**), Gustavo Sánchez(*), Luis Bazzino(**)

Resumen

Se presentan los casos clínicos de dos pacientes con Hemangiomas del músculo esquelético localizados uno de ellos en el músculo trapecio y el otro a nivel de la gotera paravertebral. El tratamiento en ambos casos fue la resección en bloque del tumor con parte del músculo que lo envuelve, siendo la evolución favorable, sin secuelas funcionales. Se realiza una revisión bibliográfica del tema y se establecen las pautas fundamentales en cuanto a diagnóstico, tratamiento y control evolutivo de esta enfermedad de baja incidencia. Se concluye que la misma debe plantearse como un posible diagnóstico diferencial en caso de tumores de partes blandas siendo el estudio diagnóstico fundamental la RMN y el tratamiento estándar la resección en bloque sin necesidad de recurrir a una exé-

Clínica Quirúrgica 2. Dir. Prof. Dr. L. Carriquiry.
H. Maciel. Facultad de Medicina

resis radical dada su naturaleza benigna.

Palabras Claves:

Hemangioma

Músculo esquelético

Abstract

We report two cases of skeletal muscle haemangioma, one of them of the trapezoid muscle and the other paravertebral muscles. They were treated by a block resection of the tumour and the muscle among them. They were treated by a block resection of the tumour and the muscle among them. The outcome was favourable without sequelae. A complete review was done and diagnostic, treatment and outcome aspects were established. We conclude that the possibility of a muscle haemangioma must be suspected in every case and the best study is the RMN. The standard treatment is block resection without radicality because the benign nature of the tumour.

Keyword

Hemangioma

Muscle, skeletal

Presentado en la Sesión Científica de la Sociedad de Cirugía del Uruguay el 13 de octubre de 2004.

(*) Residente de Clínica Quirúrgica

(**) Ex Asistente de Clínica Quirúrgica

correspondencia: Dr.P.Minasian. Sarmiento 2287/201.

e-mail: pablomm@adinet.com.uy

Introducción

El hemangioma del músculo esquelético es la forma más común de hemangioma de tejidos blandos profundos, pero si se consideran a todos los tumores vasculares en su conjunto, es raro.

Watson y Mc Carthy refieren una incidencia de aproximadamente el 0,8% de todos los tumores vasculares benignos¹.

El primer hemangioma de músculo esquelético fue descrito por Liston en 1843. Se trataba de un tumor del hueco poplíteo originado en el músculo semimembranoso. Posteriormente se han publicado múltiples revisiones que han ido estableciendo las principales pautas clínicas, paraclínicas y terapéuticas de la enfermedad^{2, 7}. Dado su carácter infrecuente el principal problema es el bajo índice de sospecha clínica.

La gran mayoría son confundidos con sarcomas de partes blandas dadas sus características similares. Esto plantea la necesidad de una confirmación histopatológica previa al emprendimiento de terapias radicales agresivas que son las habituales en los sarcomas, pero innecesarias para los hemangiomas musculares.

En el presente trabajo presentaremos dos casos clínicos que fueron tratados en la Clínica Quirúrgica 2 con buenos resultados, realizándose una exhaustiva revisión del tema a la luz de los mismos.

Caso clínico I

FAMV, sexo masculino, 20 años, procedente de Montevideo. Fumador.

Una semana antes del ingreso nota una tumefacción en el dorso, a nivel de gotera paravertebral izquierda, ovoidea, de unos 15 cm. de diámetro aproximadamente. Refiere que su consistencia es firme, indolora, sin alteración de los planos cutáneos. Niega haber presentado previamente un traumatismo a ese nivel. No presentó trastornos funcionales en la marcha ni en la movilidad del tronco en ninguno de sus ejes. Tampoco ha presentado tumoraciones en otras regiones ni en te-

rritorios ganglionares. No fiebre, ni repercusión en su estado general.

Al examen físico presenta un buen estado general, apirético, con buena coloración de piel y mucosas. El examen exhaustivo de todos los territorios ganglionares no reveló adenopatías. El examen cardiovascular, pleuropulmonar y de abdomen fue totalmente normal. En el tronco, a nivel de dorso, destaca una tumoración ovoidea, a diámetro mayor vertical, de unos 15 cm. de largo por 5 cm. de ancho, situada en la región paravertebral izquierda donde sus límites se pierden en el espesor de las masas musculares (Fig. 1). Se moviliza en bloque con dichos músculos y no compromete la columna vertebral. Consistencia firme, superficie lisa, indolora a la palpación. Sin lesiones en los planos de cubierta. No se detectaron otras tumoraciones.

De los estudios diagnósticos se destaca:



Figura 1. Tumoración paravertebral izquierda. Se observa cicatriz de biopsia incisional preoperatorio.

-Tomografía axial computarizada tóraco-abdominal. A nivel dorso-lumbar izquierdo, en el espesor de la masa muscular paravertebral, se observa un proceso sólido mal delimitado, que engruesa el músculo en dicho sector. Mide aproximadamente 16cm. en sentido cráneo-caudal. Hipodenso, con un pequeño sector de densidad grasa y mínima captación de contraste. Impresiona extenderse infiltrando el músculo. No se reconocen colecciones líquidas en su interior ni erosión de estructuras óseas adyacentes. No nódulos pulmonares ni derrame

pleural. No adenomegalias mediastinales ni abdominales, líquido peritoneal ni lesiones a nivel de hígado, bazo, riñones ni páncreas.

- **Resonancia Magnética Nuclear (RMN).** (Fig. 2 y 3) Se exploró la columna tóraco-lumbar con secuencias fast spin eco fondeadas en T2 y con secuencias spin eco fondeadas en T1 antes y después de la administración de gadolinio en los planos axial, sagital y coronal.

Tumoración intramuscular paravertebral posterolateral izquierda de aproximadamente 18x10x5 cm, de señal isointensa a los grupos musculares en las secuencias T1 sin contraste, de señal hiperintensa no homogénea en T2 y que se impregna intensamente con el medio de contraste. Infiltra parcialmente el músculo dorsal ancho, no observándose crecimiento tumoral intratorácico ni hacia adentro del canal raquídeo.



Figura 2. RMN de caso clínico 1. Se observa tumoración sólida resaltada con contraste de Gadolinio a nivel de gotera paravertebral izquierda.



Figura 3. RMN de caso clínico 1 correspondiente a un nivel superior al de la figura 1.

-**Punción citológica.** Se punciona en dos oportunidades con aguja de 23 G, obteniéndose en ambas material insuficiente para diagnóstico.

-Hemograma, Glicemia, Monograma, Función renal, Crasis sanguínea y Funcional y enzimograma hepático normales.

Discutido en Ateneo de coordinación del Servicio se plantea como diagnóstico presuntivo un Sarcoma de partes blandas y se propone realizar una biopsia quirúrgica incisional.

La misma se realiza mediante una incisión longitudinal de unos 3 cm. sobre la tumoración, teniendo a la exploración las características de músculo normal. Se toman muestras biópsicas de todos los planos musculares, control de la hemostasis y cierre de la piel con nylon monofilamento 3-0.

El estudio histopatológico revela una proliferación vascular benigna con los caracteres de un hemangioma capilar intramuscular. No se detectaron atipias en la pieza y la proliferación disocia parcialmente las fibras musculares esqueléticas y se asocia a discreta degeneración miofibrilar y hemorragia focal en forma de "lagos sanguíneos".

Se decide reintervenir al paciente para su tratamiento definitivo. Se reinterviene dos semanas después de la biopsia incisional realizándose una incisión losángica longitudinal incluyendo la cicatriz previa y abordando la logia muscular por el plano yuxtavertebral (Fig.4). Se reseca la tumoración en bloque con los músculos involucrados pasando por tejido de aspecto normal y llegando en profundidad hasta el plano costal. Hemostasis y drenaje aspirativo del lecho. Cierre de piel con nylon monofilamento 3-0 y curación compresiva. (Fig.5)

El estudio histopatológico definitivo confirmó un Hemangioma intramuscular de tipo mixto, capilar y cavernoso, no pudiendo valorar con exactitud los bordes de resección dado el crecimiento intramuscular extenso de la proliferación. (Fig. 6 y 7)

La evolución postoperatoria fue buena con gasto escaso por drenaje aspirativo que fue disminu-



Figura 4. Abordaje quirúrgico mediante incisión losángica longitudinal incluyendo cicatriz de biopsia previa. Se observa que la tumoración tiene caracteres macroscópicos similares a los del tejido muscular normal.



Figura 5. Imagen postoperatoria. Se observa la cicatriz y el drenaje aspirativo.

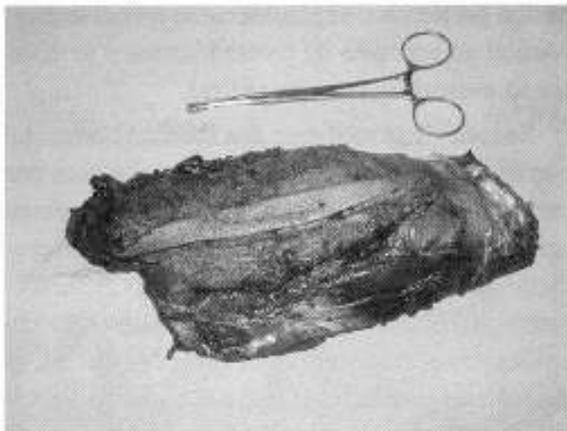


Figura 6. Pieza de resección en la que se observa la cicatriz cutánea de la biopsia previa incluida.

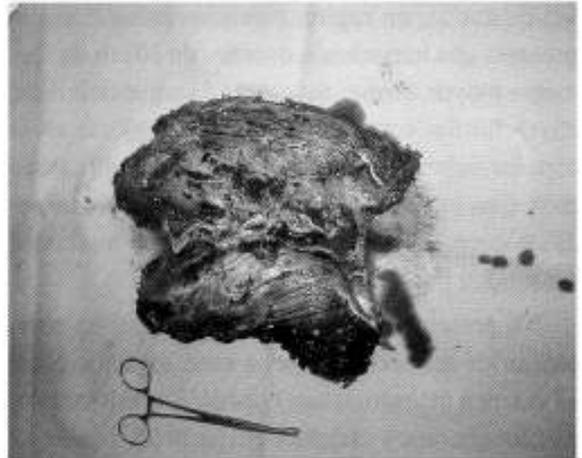


Figura 7. Pieza de resección seccionada. Se observa el aspecto macroscópico similar entre el tumor y el músculo sano.

yendo y se retiró a las 72 hs. No desarrolló complicaciones frecuentes como seroma, hematoma ni infección de la herida. El alta fue otorgada a los ocho días de la cirugía definitiva y los controles posteriores en policlínica fueron normales.

Caso clínico 2

DIBB, sexo masculino, 29 años, procedente de Montevideo. Fumador.

Apendicectomizado.

Cuatro meses antes de la consulta nota tumoración a nivel de hueso supraclavicular derecho que se extiende al hombro y la nuca. Su crecimiento fue lento y progresivo hasta alcanzar un tamaño aproximado de 10 cm. de diámetro mayor. Refiere parestesias y ocasionalmente dolor en hemicráneo derecho sin dolor a nivel de la tumoración.

Parestesias y disminución de fuerzas en sector distal del miembro superior. No presentó fiebre, repercusión general ni elementos de un síndrome mediastinal. No notó tumoraciones en otras regiones ni adenopatías.

Al examen físico se destaca un buen estado general, en apirexia con estado nutricional conservado. Piel y mucosas normocoloreadas. A ni-

vel de cuello, en región supraclavicular derecha presenta una tumoración ovoidea de 10 cm. de diámetro mayor, firme, indolora, de superficie lisa, cuyos límites son poco precisos y se pierde en el espesor de las masas musculares (Fig. 8 y 9). Poco móvil, en íntima relación con los músculos trapecio y supraespinoso por detrás y esternocleidomastoideo por delante y por dentro.

No presenta adenopatías en cuello ni en otros territorios así como tampoco otras tumoraciones. El examen neurológico es normal. Cardiovascular, pleuropulmonar y abdomen sin particularidades.



Figura 8. Caso clínico 2. Se observa tumoración supraclavicular derecha que deforma el cuello.



Figura 9. Caso clínico 2. Se observa tumoración supraclavicular derecha en vista de perfil.

De los estudios paraclínicos se destaca:

- **Tomografía axial computarizada.** (Fig. 10 y 11) Sin evidencia de lesiones en el tórax.



Figura 10. TAC de caso clínico 2. Se observa la tumoración con carácter heterogéneo a nivel del músculo trapecio derecho.



Figura 11. TAC de caso clínico 2. Se observa la tumoración heterogénea en logia del trapecio en un nivel inferior a la figura 5.

En cuello extensa lesión sólida, muy vascularizada, extendida a lo largo de toda la región lateral de cuello. Sustituye a los músculos trapecio y angular involucrando espacios grasos y celular subcutáneo. Mantiene plano de separación con los músculos espinales. Sin adenomegalias en territorios explorados.

- Hemograma, Glicemia, Función renal y Ionograma normales.

Discutido el caso clínico en Ateneo de Coordinación del Servicio se plantea como probable diagnóstico un Sarcoma de partes blandas y se plantea su exéresis quirúrgica radical.

Se interviene mediante una incisión horizontal que sigue paralela a la clavícula derecha unos dos cm. por encima y se continúa con una incisión oblicua que sigue el borde posterior del esternocleidomastoideo (ECM) derecho (Fig. 12). Se seccionan los planos aponeurótico y del cutáneo del cuello. Disección del borde posterior del ECM derecho en profundidad hasta el plano de los escalenos. Se comprueba que el tumor tiene su origen en el borde anterior del trapecio (Fig. 13 y 14).

Se libera por dentro y por debajo y se reseca en bloque con parte del músculo trapecio con margen adecuado y pasando por tejido macroscópicamente sano. Hemostasis y drenaje aspirativo (Fig.15). Cierre de piel con nylon monofilamento.



Figura 12. Caso clínico 2. Incisión quirúrgica.



Figura 13. Caso clínico 2. Se observa el tumor una vez abordado sector subaponeurótico del hueso supraclavicular derecho.



Figura 14. Caso clínico 2. Disección del tumor.

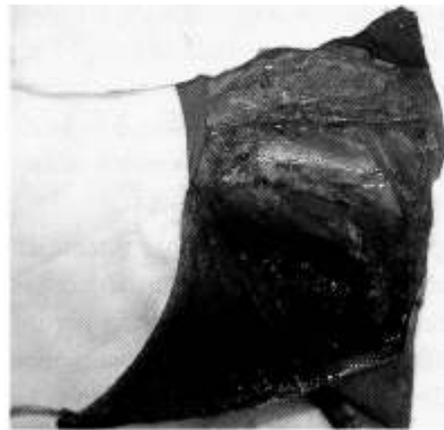


Figura 15. Caso clínico 2. Se observa la región anatómica luego de completada la resección.

El estudio histopatológico revela un tumor de 12 por 11 por 5 cm. con una proliferación mesenquimal que crece en el intersticio muscular disociando sus fibras. Por su composición por pequeños vasos de pared delgada, poco ramificados junto a pequeños nidos celulares y ausencia de atipias celulares, se informa como un Hemangioma intramuscular benigno. Se identifican seis ganglios reactivos.

La evolución postoperatoria fue muy buena, sin complicaciones ni secuelas funcionales y el alta fue otorgada al cuarto día del postoperatorio. Seguido en policlínica mantuvo una evolución favorable otorgándosele el alta definitiva.

Discusión

Los hemangiomas de los tejidos blandos son entidades muy poco frecuentes. Dentro de este grupo el Hemangioma del músculo esquelético, como ya hemos dicho, tiene cierta predominancia. De todos modos la aparición de casos aislados como los presentados en este trabajo siempre debe ser destacada aprovechando la oportunidad para analizar sus principales aspectos diagnósticos y terapéuticos.

La gran mayoría de los casos ocurren en pacientes jóvenes, menores 30 años en más del 80%. A su vez se ponen de manifiesto varios años antes de su diagnóstico lo que ha llevado al planteo de

que se trata de tumores congénitos cuya expresión clínica se manifiesta en el adulto joven^{1,6}. En aproximadamente el 20% de los casos se refiere una historia de traumatismo previo sin existir evidencias claras de que la lesión sea causa o consecuencia del mismo⁶.

La topografía puede ser variable y también verse afectado cualquier músculo esquelético. Sin embargo se comprueba una predilección por los miembros inferiores, especialmente los músculos del muslo. En nuestros casos dicha regla no se ha cumplido al tratarse de hemangiomas del tronco y del cuello. En la siguiente tabla se analiza dicha distribución topográfica.

TOPOGRAFIA	FRECUENCIA
Miembro inferior	44,8%
Miembro superior	26,1%
Tronco	13,7%
Cabeza y cuello	13,5%

Tomado de: Scott JES. Hemangiomas in skeletal muscle. Br J Surg 1957;44:496-501

Clínicamente se suele presentar como una tumoración de partes blandas sin presentar síntomas o signos que hagan sospechar su naturaleza vascular. Los caracteres de dicha tumoración son muy semejantes a los de los sarcomas por lo que es éste el primer planteo clínico como lo fue en nuestros casos. De situarse en regiones linfáticas pueden ser también confundidos con un linfoma. El tamaño es variable, en el entorno de los 7 cm. de diámetro aproximadamente, con límites bien definidos, consistencia firme-elástica y superficie lisa. Se movilizan en conjunto con el músculo en que asientan en sentido transversal pero no longitudinalmente. Generalmente no son compresibles y carecen de latido o soplo. La piel sobre el tumor suele ser normal aunque ocasionalmente presentan un color rojo-azulado con venas circundantes.

A nivel de los miembros inferiores una característica es la disminución de su tamaño al elevar

los miembros y aumento del mismo si se aplica un torniquete proximal al tumor.

Estos detalles clínicos plantean su sospecha en algunos casos.

El dolor es el segundo síntoma en frecuencia. *Puede presentarse a nivel de la tumoración*, como consecuencia del crecimiento y efecto masa de la misma o bien referirse al territorio de un nervio periférico por compresión de éste. El dolor es más frecuente cuando se trata de tumores situados en músculos estrechos.

Las alteraciones funcionales y posturas viciosas son habituales en algunas topografías.

Tal es el caso de los tumores de la pantorrilla, los cuales limitan la dorsiflexión pasiva y activa del pie.

Debido a las características poco específicas de estas lesiones y a su baja frecuencia en más del 90% de los casos son subdiagnosticadas. El diagnóstico más frecuente como ya se ha dicho es el de fibrosarcoma, adenopatías e incluso lipoma⁸. El análisis histopatológico en definitiva es el que confirma un hemangioma como sucedió en los dos casos presentados.

Desde el punto de vista histopatológico los hemangiomas pueden clasificarse en tres tipos: capilar, cavernoso y mixto, de acuerdo al patrón vascular predominante⁹.

La variedad capilar es la más común y la que con mayor frecuencia es confundida con tumores malignos. Se componen de un gran número de pequeños vasos capilares con sus luces bien diferenciadas. En ocasiones tienen una apariencia celular sólida, muy similar al estadio temprano del hemangioma juvenil.

La forma cavernosa es fácilmente reconocida como un tumor vascular benigno. Se compone de largos vasos alineados por un regular y marcado endotelio cuyas células raramente muestran *pleomorfismo*. La presencia de tejido adiposo es común lo que puede confundirlo con un lipoma.

La variedad mixta representa una forma intermedia sin claro predominio de ninguno de los dos patrones anteriores.

Las complicaciones de estos tumores son raras. Dentro de ellas se cita la contractura de los músculos adyacentes no infiltrados¹⁰. Robinson y colaboradores¹¹ reportaron la existencia de una sustancia P y CGRP en los hemangiomas musculares las cuales al parecer desviarían la sangre lejos de las fibras musculares hacia el tejido conectivo circundante y serían la explicación de esta complicación. El nivel de evidencia científica al respecto es bajo y se discute si este fenómeno se confina al músculo infiltrado o si puede también influir en los músculos adyacentes contribuyendo a la isquemia y fibrosis.

Otra complicación posible es el síndrome compartimental cuando el tumor se desarrolla en compartimientos osteoaponeuróticos cerrados¹²⁻¹⁴.

Respecto a la paraclínica la Resonancia Magnética Nuclear (RMN) es el estudio que mejor refleja la morfología del hemangioma intramuscular¹⁵⁻¹⁷. La variedad cavernosa tienen un aspecto característico por la combinación de grandes vasos con sangre estancada y elementos no vasculares, tanto tejido fibroso como adiposo. La marcada hiperintensidad en la fase T2 está dada por el aumentado componente líquido que representa la sangre estancada en los grandes vasos. Los septos fibroadiposos se ven como señales lineales débiles.

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) dinámica revela el relleno de contraste de estructuras curvilíneas con valores de atenuación similares a los vasos sanguíneos. Es más sensible en detectar flebolitos pero no delinea bien la extensión de los hemangiomas, excepto en aquellos en los que predomina el tejido adiposo¹⁵. Previo al desarrollo de la TAC y la RMN la radiología simple podía hacer sospechar el diagnóstico por la presencia de vasos dilatados en los tejidos blandos afectados y también por la presencia de flebolitos, los que fueron descritos por Wakeley¹⁷ como característicos.

La ecografía muestra una lesión heterogénea, de estructura mixta, conteniendo finas calcificaciones. En el seno del tumor las cavidades hipo o anecogénicas corresponden a la presencia de cavidades vasculares¹⁸.

El ecodoppler al visualizar flujo sanguíneo más o menos lento permite confirmar la naturaleza vascular predominante de la masa¹⁸.

La arteriografía tiene escaso valor diagnóstico pero puede eventualmente realizarse para efectuar una embolización preoperatorio. Esto resulta útil en lesiones intensamente vascularizadas como modo de minimizar su sangrado intraoperatorio. Al disminuir también la vascularización de los tejidos circundantes facilita la disección y reduce la morbilidad¹⁹.

El tratamiento de estas lesiones consiste en la completa escisión del tumor, sin necesidad de recurrir a una cirugía radical. Esto supone la resección en bloque del tumor con el músculo que lo contiene^{8,10}. La escisión total es fundamental para prevenir las recurrencias las cuales son muy frecuentes, en el entorno del 18% lo que supone uno de los mayores problemas evolutivos^{5,7}.

Dada la confusión diagnóstica con tumores malignos es habitual que se realicen exéresis más radicales que las necesarias siendo la histopatología quien informe su naturaleza benigna.

El pronóstico es bueno y la evolución favorable excepto en los casos de recidiva que implicarían nuevas resecciones con su consecuente morbilidad agregada.

Conclusiones

El principal problema con los Hemangiomas intramusculares es su bajo índice de sospecha clínica. Por ello ante la aparición de tumores sólidos incluidos dentro de un músculo esquelético consideramos mandatorio la realización de una RMN o al menos una TAC lo que permitiría confirmar o descartar su presencia. Dicho diagnóstico preoperatorio le evitaría al paciente una cirugía muy ra-

dical que puede dejar secuelas funcionales y que es absolutamente innecesaria en el caso de un Hemangioma. La biopsia quirúrgica previa también debe ser considerada.

En cuanto al tratamiento la principal preocupación debe ser escindir totalmente el tumor de modo de prevenir el otro problema de la enfermedad que es la recidiva. Esto supone resección del músculo de asiento pero sin llegar a la radicalidad que supone un Sarcoma.

Referencias bibliográficas

- (1) Enzinger FM, Weiss SW. In: Soft tissue tumors. 3ra.ed. St Louis: Mosby 1995: 605-9.
- (2) Davis JS, Kitlowski EA. Primary intramuscular hemangiomas of striated muscle. Arch Surg 1930;20:39-86
- (3) Jenkins HD, Delaney PA. Benign angiomatous tumors of skeletal muscles. Surg Gynecol Obstet 1932;55:464-70.
- (4) Swallow TA, Eger SA, Wagner FB. Primary hemangiomas of skeletal muscle. Ann Surg 1944;119:700-40.
- (5) Bendeck TE, Lichtenberg F. Cavernous hemangioma of striated muscle: review of literature and report of two cases. Ann Surg 1957;146:1011-5.
- (6) Scott JES. Hemangiomas in skeletal muscle. Br J Surg 1957;44:496-501.
- (7) La Sorte AF. Cavernous hemangioma of striated muscle. Review of the literature and report of one case. Am J Surg 1960;100:543-96.
- (8) Fergusson ILC. Hemangiomas of skeletal muscle. Br J Surg 1972;59:634-7.
- (9) Allen PW, Enzinger FM. Hemangioma of skeletal muscle. Cancer 1972;29:8-22.
- (10) Sunil TM. Intramuscular hemangioma complicated by a Volkmann's like contracture of the forearm muscles. Indian Pediatr 2004;41:270-3.
- (11) Robinson D, Segal M, Halperin N, Nevo Z. Neuropeptidergic innervation of intramuscular hemangiomas. Exp Mol Pathol 1992;56(3):186-96.
- (12) Rogalsky R, Hensinger R, Loder R. Vascular abnormalities of the extremities: clinical findings and management. J Pediatr Orthop 1993;13:9-14.
- (13) Goldfarb CA, Jaffe KA, Chivers FS, Listinsky CM. Compartment syndrome. An unusual etiology. Clin Orthop 1998;356:248-53.
- (14) Ward WG, Eckardt JJ. Ganglion cyst of the proximal tibiofibular joint causing anterior compartment syndrome. A case report and anatomical study. J Bone Joint Surg Am 1994;76:1561-64.
- (15) Buetow PC, Kransdorf MJ, Moser RP. Radiologic appearance of intramuscular hemangioma with emphasis on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1990;154:563-7.
- (16) Levine E, Wetzel LH, Neff JR. MR imaging and CT of extrahepatic cavernous hemangiomas. AJR Am J Roentgenol 1986;147:1299-304.
- (17) Wakeley CPG. Calcification in angiomata. Arch Radiol Electrother 1921;25:363-9.
- (18) Sans N, Fourcade D, Chiavassa H. Hemangiome intramusculaire: Apport de l'IRM. J Radiol 1997;78:65-8.
- (19) Cohen AJ, Youkey JR, Clagett GP. Intramuscular hemangioma. JAMA 1983;249(19):2680-2.