



REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.elsevier.es/RCHP



CASO CLÍNICO

Malformación vascular de bajo flujo sinovial de la rodilla (hemangioliangoma). Reporte de caso

Andrea Parra B.¹, Natalia Andrea Valencia Z.², David Andrés Espinal B.³, Isabel Cristina Maya A.⁴

1. *Pediatra, Hospital Pablo Tobón Uribe, Docente de la Universidad Pontificia Bolivariana, Colombia.*
2. *Pediatra, Unidad de Cancerología, Hospital Pablo Tobón Uribe, Colombia.*
3. *Pediatra, Jefe del Departamento de Pediatría, Hospital Pablo Tobón Uribe, Colombia.*
4. *Pediatra, Hospital Pablo Tobón Uribe, Colombia.*

Recibido el 07 de julio de 2014, aceptado el 13 de diciembre de 2014.

PALABRAS CLAVE

Malformación vascular de bajo flujo, venosa, rodilla, niños

Resumen

Introducción: La malformación vascular venosa de bajo flujo se desarrolla generalmente durante la primera infancia y puede ser una causa poco frecuente de derrame recurrente de la rodilla. La clínica, las pruebas de laboratorio y las radiografías suelen ser inespecíficas. **Objetivo:** Describir una patología infrecuente en pediatría, para enfatizar en la correcta clasificación y sospecha. **Caso Clínico:** Paciente de 2 años con historia de episodios de derrame articular de la rodilla derecha que requirió múltiples hospitalizaciones y tratamientos antibióticos. Exámenes de laboratorio normales. La radiografía simple de la rodilla no mostró cambios óseos. La resonancia magnética reportó malformación vascular de bajo flujo. Se realizó resección quirúrgica que evidenció lesión vascular entre las fibras musculares del vasto lateral del cuádriceps con extensión hasta la cápsula de la rodilla y disección de las fibras hasta el vasto lateral de la pierna derecha. El estudio histológico fue compatible con malformación vascular de bajo flujo. Ante el hallazgo benigno y la evolución favorable, continuó con tratamiento ambulatorio. **Conclusiones:** Aunque la malformación vascular de bajo flujo sinovial es una patología poco frecuente en la población pediátrica, debería considerarse la realización de un diagnóstico diferencial en pacientes con aparición repetida de hemartrosis sin historia de coagulopatía ni hemofilia.

Copyright © 2014 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/>).

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: andreaparrab@gmail.com (Andrea Parra B.).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.04.008>

0370-4106/ © 2014 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/>).

KEYWORDS

Low-Flow Vascular Malformation, Venous, Knee, Children

Low-flow synovial vascular malformation of the knee (hemangiolympangioma)**- Case report****Abstract**

Introduction: Low-flow vascular malformation, which usually develops during the first stage of infancy, is a rare cause of recurrent effusion of the knee. History, laboratory and X-rays are usually non-specific. **Objective:** To describe a rare disease in pediatrics, emphasizing the correct classification and suspicion. **Case Report:** A case is presented of a two-year-old patient with a history of effusion of the right knee who required multiple hospitalizations and antibiotic treatments. Laboratory work-up was normal. Plain X-rays of the knee revealed no bone changes. MR imaging reported low-flow vascular malformation. Surgical resection was performed, evidencing vascular lesion among the muscle fibers of the vastus lateralis of quadriceps until the capsule of the knee, as well as dissection of the fibers until the vastus lateralis of the right leg. Histology was consistent with low-flow vascular malformation. Due to the benign outcome and favorable evolution, an outpatient management was possible. **Conclusions:** Although low-flow synovial vascular malformation is a rare disease among the pediatric population, it should be considered in the differential diagnosis of patients with repeated hemarthrosis and no history of either coagulopathy or hemophilia.

Copyright © 2014 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons CC BY-NC ND Licence (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/>).

Introducción

Clínicamente, las malformaciones vasculares están presentes en el nacimiento, aunque no siempre es evidente y tienden a crecer de manera constante en proporción al crecimiento somático del niño, sobre todo durante la pubertad. En general, estas lesiones congénitas afectan a los niños y niñas por igual, con una incidencia de 1-2 por cada 10 000 nacimientos y una prevalencia del 1%^{1,2}.

La malformación vascular de bajo flujo sinovial de la rodilla es una enfermedad poco frecuente, lo que puede llevar a un retraso en el diagnóstico, incluso por años; su presentación clínica es de episodios de derrame articular autolimitados y limitación funcional transitoria de la rodilla.

Investigaciones exhaustivas, incluyendo la historia clínica, el examen físico, pruebas de laboratorio, y estudios de imagen son fundamentales para el establecer el diagnóstico y el tratamiento.

La malformación vascular de bajo flujo sinovial debe ser considerada un posible diagnóstico en lactantes con inflamación y dolor en la rodilla, por lo cual presentamos un caso inusual de hemartrosis causado por una malformación vascular de bajo flujo en una niña de 2 años de edad con historia recurrente de edema y limitación funcional, con remisión completa tras cirugía.

El objetivo de este artículo es describir una patología infrecuente en los pacientes pediátricos, y enfatizar en la correcta clasificación y sospecha, debido a que nuevos progresos en la ciencia han permitido una mejor comprensión de estas lesiones. El avance en el diagnóstico precoz y la experiencia terapéutica han optimizado el tratamiento y la calidad de vida de los pacientes.

Caso Clínico

Paciente de 2 años de edad, sin antecedentes perinatales de importancia, natural y residente en Apartadó (Colombia), quien desde los 4 meses de vida presentó múltiples episodios de edema articular de la rodilla derecha, asociado a dolor para la marcha, por lo que requirió más de diez hospitalizaciones por esta causa y recibió múltiples tratamientos antibióticos. Sin embargo, el cuadro clínico de la paciente no se asoció a fiebre, afectación de otra articulación ni del estado general, así como tampoco a otras manifestaciones clínicas. Además, no tenía antecedentes familiares de trastornos de la coagulación.

En la última consulta en atención primaria se le realizó una punción articular y se encontró líquido hemorrágico, por lo que se remitió a una institución de mayor complejidad para su estudio.

En el momento del ingreso se evidenció derrame articular no doloroso de rodilla derecha sin otro hallazgo positivo; los datos de laboratorio mostraron resultados normales en el hemograma, tiempo parcial de tromboplastina, tiempo de protrombina y velocidad de sedimentación globular. La prueba de tuberculina fue de 0 (negativa) y el perfil reumatológico, normal (tabla 1).

La radiografía simple de la rodilla mostró una masa de partes blandas suprarrotuliana sin lesión ósea (fig. 1).

La ecografía Doppler demostró la presencia de una lesión vascular sinovial con flujo de predominio venoso (fig. 2).

La resonancia magnética (RM) de la rodilla derecha reportó malformación vascular de bajo flujo, venosa (fig. 3), por lo que fue evaluada por cirugía infantil, y se decidió llevar a cabo una resección quirúrgica. Intraoperatoriamente se encontró un tumor de tipo hemangioma entre las fibras muscu-

Tabla 1. Exámenes tomados para el diagnóstico diferencial en la paciente y sus resultados

Examen	Resultado
PPD	0 mm
Prueba para anemia drepanocítica	Negativa
ANAS	Negativo
FR	Negativo
Reactantes de fase aguda	PCR 0,14 VSG 17
Coagulación	TP 11, 0 - INR 1, 0 TPT 32 - Control 30,0 Tiempo de sangría 4,1 mm

ANAS: anticuerpos antinucleares; FR: factor reumatoideo; PCR: proteína C reactiva; PPD: prueba de tuberculina; TP: tiempo de protrombina; TPT: tiempo parcial de tromboplastina; VSG: velocidad de sedimentación globular.



Figura 1. Radiografía lateral de rodillas comparativa. Aumento de volumen y densidad inespecífico suprarrotuliano derecho (flechas gruesas); no se observan flebolitos ni lesión ósea. Pequeña calcificación en proyección a la rótula derecha que impresiona como osificación rotuliana inicial (flecha fina). ¿Aceleración de la maduración ósea comparativa? Pérdida de la definición normal del tendón del cuádriceps a la derecha *versus* el lado izquierdo (flecha curva).

lares del vasto lateral del cuádriceps derecho, con extensión hasta la cápsula de la rodilla derecha y disección de las fibras hasta el vasto lateral de la misma pierna. El procedimiento quirúrgico no presentó complicaciones.

El estudio histológico concluyó que se trataba de una lesión benigna revestida por endotelio, algunas con material proteináceo con glóbulos rojos en su interior en medio de estroma fibroso compatible con malformación vascular venosa de bajo flujo.

Ante el hallazgo benigno, la resolución de los episodios de hemartrosis y la limitación funcional, continuó en tratamiento ambulatorio con analgésicos. La paciente se contro-

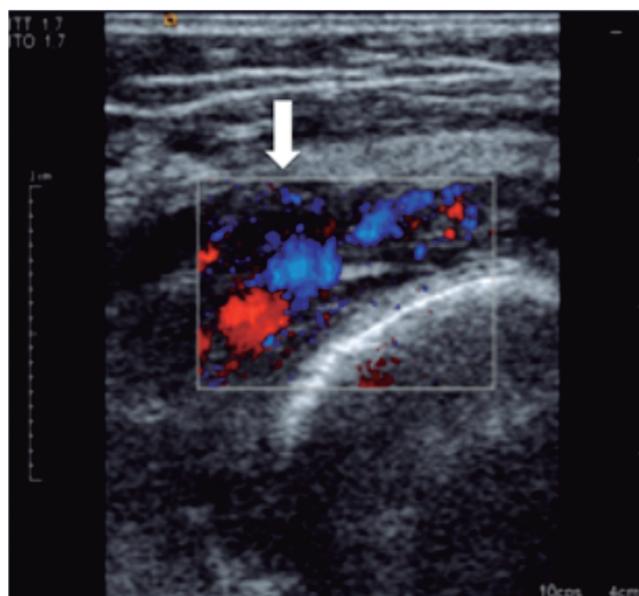


Figura 2. Ecografía Doppler de la rodilla derecha. Demuestra una lesión vascular sinovial con flujo de predominio venoso (flecha).

ló clínicamente, sin demostrar signos de deterioro o nueva lesión intraarticular.

Discusión

La clasificación de las anomalías vasculares ha sufrido modificaciones con el tiempo; en el momento, la clasificación más aceptada es la propuesta por la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA) en 1996 —última actualización en febrero 2014—, que las divide en dos grandes grupos: tumores y malformaciones.

La malformación vascular de bajo flujo en la rodilla es poco frecuente. Fue descrita por primera vez en 1856 por Bouchut³. Corresponde a una malformación benigna intraarticular; la rodilla suele ser la articulación más comúnmente afectada, y generalmente se desarrolla en la primera infancia^{4,5}.

La mayoría de las malformaciones vasculares venolinfáticas (95%) son esporádicas, representan un 7% de todas las anomalías vasculares y pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo, pero se observan con más frecuencia en la cabeza y el cuello (40%), las extremidades (40%) y el tronco (20%). La mayoría se presentan como lesiones solitarias bien circunscritas, son lesiones infiltrativas que involucran múltiples planos de tejidos blandos. No son pulsátiles y no tienen soplo, en contraste con las malformaciones arteriovenosas. Los pacientes presentarán típicamente edema y dolor, que es secundario a la trombosis de una porción de la lesión debido al flujo lento, y en las lesiones con afectación sinovial se agrega hemartrosis.

El paciente típico es a menudo un niño con una historia recurrente de derrame articular o hemartrosis dolorosa no traumática, como en este caso. Se suele presentar dolor localizado episódico, disminución de los arcos de movimiento e hipertrofia de la membrana sinovial⁵.



Figura 3. Resonancia magnética de la rodilla derecha. A y B) Secuencias sagital y parasagital, potenciadas en T2; se observa una lesión hiperintensa polilobulada en receso sinovial suprarrotuliano con presencia de tabiques; esta mide 60 x 20 x 50 mm; compatible con lesión de carácter quístico (flechas). C y D) Secuencias coronales potenciadas en T1 con uso de medio de contraste; se observa intensa y rápida captación de contraste por la lesión. Estos hallazgos sugieren lesión de carácter vascular (flechas). Sin derrame articular ni daño en el cartilago articular o los meniscos.

Las radiografías simples son normales en más de la mitad de los pacientes⁶. Pueden presentar flebolitos o calcificaciones amorfas; esto se piensa que es patognomónico y en menos del 5% de los pacientes se muestra reacción perióstica, destrucción de la cortical y osteopenia. La inflamación crónica secundaria a hemartrosis repetida puede causar aceleración de la maduración ósea en la articulación afectada, similar a como ocurre en hemofilia⁷.

La RM y la ecografía son las principales técnicas no invasivas utilizadas para la evaluación de las malformaciones vasculares.

La ecografía Doppler es un excelente método diagnóstico en esta patología, y aporta importante y definitiva información en la mayoría de los casos. Visualiza de forma directa y cuantitativa el componente vascular de la lesión. La RM presenta su mayor utilidad en las anomalías de gran extensión o en presencia de afectación asociada a otros tejidos.

En esta paciente se utilizó como método diagnóstico la RM conjuntamente con la ecografía Doppler.

Los métodos de tratamiento han variado e incluyen radioterapia, resección quirúrgica abierta, escisión artroscópica, ablación artroscópica con láser, embolización; tratamientos médicos, como corticosteroides, betabloqueantes, interferón y vincristina; y uso de esclerosantes (estos últimos considerados de primera elección por ser mínimamente invasivos), con el objetivo de prevenir los cambios degenerativos de la hemartrosis recurrente^{4,8-11}. Algunos autores consideran que la artroscopia es el método de referencia (*gold standard*) en la detección y el tratamiento del heman-

gioma de la rodilla⁵, pero esto solo es razonable si es focal y el tamaño lo permite. Según la experiencia del grupo de cirujanos, con un tipo de malformación vascular venosa sinovial intermedio (con una afectación intraarticular y extraarticular), la resección quirúrgica abierta fue la mejor opción de tratamiento en este caso, y llevó a un desenlace afortunado para el paciente.

Conclusión

Aunque la malformación vascular venosa sinovial es una rara causa de inflamación de la rodilla en la población pediátrica, debería considerarse un diagnóstico diferencial en pacientes con aparición repentina y repetida de hemartrosis sin historia de trauma, coagulopatía ni hemofilia. La RM es la principal herramienta de diagnóstico para definir la extensión anatómica y la mejor opción terapéutica. El tratamiento se decide por la necesidad de aliviar los síntomas clínicos y evitar el daño articular. Por el momento, los procedimientos mínimamente invasivos son la elección, pero dependiendo del tamaño y la localización, podrá utilizarse la resección quirúrgica abierta.

Conflicto de intereses

Este trabajo cumple con los requisitos sobre consentimiento/asentimiento informado, comité de ética, financiamiento, estudios animales y sobre la ausencia de conflictos de intereses según corresponda.

Referencias

1. Suh JT, Cheon SJ, Choi SJ: Synovial hemangioma of the knee. *Arthroscopy* 2003; 19(7): E27-30.
2. Cahill AM, Nijs EL: Pediatric vascular malformations: pathophysiology, diagnosis, and the role of interventional radiology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2011; 34(4): 691-704.
3. Bouchut E: Tumeur erectile de l'articulation du genou. *Gaz Hop (Paris)* 1856; 29: 379-81.
4. Akgun I, Kesmezacar H, Ogut T, Dervisoglu S: Intra-articular hemangioma of the knee. *Arthroscopy* 2003; 19: E17.
5. Barakat MJ, Hirehal K, Hopkins JR, Gosal HS: Synovial hemangioma of the knee. *J Knee Surg* 2007; 20(4): 296-8.
6. Watanabe S, Takahashi T, Fujibuchi T, Komori H, Kamada K, Nose M, Yamamoto H: Synovial hemangioma of the knee joint in a 3-year-old girl. *J Pediatr Orthop B*. 2010; 19(6): 515-20.
7. Vakil-Adli A, Zandieh S, Hochreiter J, Huber M, Ritschl P: Synovial hemangioma of the knee joint in a 12-year-old boy: a case report. *J Med Case Rep*. 2010; 12 (4): 105.
8. Abe T, Tomatsu T, Tazaki K: Synovial Hemangioma of the knee in young children. *J Pediatr Orthop B* 2002; 11: 293-7.
9. Fayad LM, Hazirolan T, Bluemke D, Mitchell S: Vascular malformations in the extremities: emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol* 2006; 35(3): 127-37.
10. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A: Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008; 358(24): 2649-51.
11. Carroll MB, Higgs JB: Synovial haemangioma presenting as a recurrent monoarticular haemarthrosis. *Arch Dis Child* 2007; 92(7): 623-4.