

Enfermedad de Mondor*

João Batista Thomaz

Hospital de Santa Mónica. Icaraí - Niteroi - RJ (Brasil)

RESUMEN

El Autor hace un análisis de 5 pacientes con Enfermedad de Mondor y juzga los elementos que tienen un papel predominante dentro del contexto actual de esta forma de enfermedad. Traza sus principales características clínico-patológicas y concluye estipulando las conductas terapéuticas inherentes a este proceso patológico.

AUTHOR'S SUMMARY

The Author makes an analysis of five patients with Mondor's Disease and considers the elements which represent a preponderant part in the modern context of the disease. He describes their principal clinical-pathological characteristics. He determines the therapeutics procedures inherent to this pathological process.

Introducción

Se conoce con el epónimo de Enfermedad de Mondor manifestaciones tromboflebiticas que afectan zonas subdérmicas corporales, con la mayor frecuencia torácicas, abdominales, miembros y en menor escala el pene (5, 6, 16, 20).

Hace medio siglo que apareció en la literatura médica, en particular en la francesa, una serie de trabajos en la cual se daba énfasis a una forma de tromboflebitis cordoniforme o «fil de fer» de la pared torácica, surgida espontáneamente, sin trauma local o cualquier otra afección orgánica previa.

Mondor, en 1939, describió un grupo de pacientes con una forma común de «angefitis» subcutánea que afectaba con la mayor frecuencia a las mujeres en edades comprendidas entre los 25-50 años, sin enfermedad aparente, que exhibía una tumoración filiforme, adherente a la piel y al tejido celular subcutáneo, ligeramente dolorosa, que promovía un trazado de la piel en toda su extensión tumoral. Ocupaba de modo predominante la pared anterolateral del tórax, con incidencia más a menudo en el lado izquierdo (24). Este artículo promovió gran interés por esta condición patológica y muchos trabajos han refrendado, desde entonces, esta forma de lesión angiográfica. Aunque en los últimos años

algunas veces se ha visto asociada a neoplasia maligna mamaria, las observaciones han demostrado coherencia en cuanto al hecho de que esta modalidad de trombosis está por completo desvinculada de lesión maligna y, por tanto, es inverosímil que sea una manifestación paraneoplásica o que fuera parte del llamado Síndrome de Rousseau.

Las manifestaciones clínicas que acompañan a los portadores de esa dolencia son múltiples, variando desde alteraciones de pequeña monta en la sensibilidad (p.e., la afectación venosa en la cara lateral mamaria), hasta promover implicaciones severas, cuando existe compromiso de vasos de función importante en el contexto circulatorio, como en el caso de lesión de la vena peneana.

El presente estudio pretende relatar nuestra experiencia relativa a cinco pacientes portadores de dicha enfermedad, atendidos en el Hospital Santa Mónica de la ciudad de Niteroi, Estado de Río de Janeiro, Brasil.

Material, métodos y resultados

Nuestra casuística se compone de 5 pacientes, dos del sexo femenino, en edades entre los 26 y 38 años, respectivamente, que presentaban proceso tromboflebitico en región inframamaria izquierda (cuadrante infero-externo); además, en pared abdominal paraumbilical izquierda, con tumoración iniciada \pm 6 cm por debajo del reborde costal, con proyección hasta el tercio distal del abdomen (fig. 1).

* Traducido del original en portugués por la Redacción.

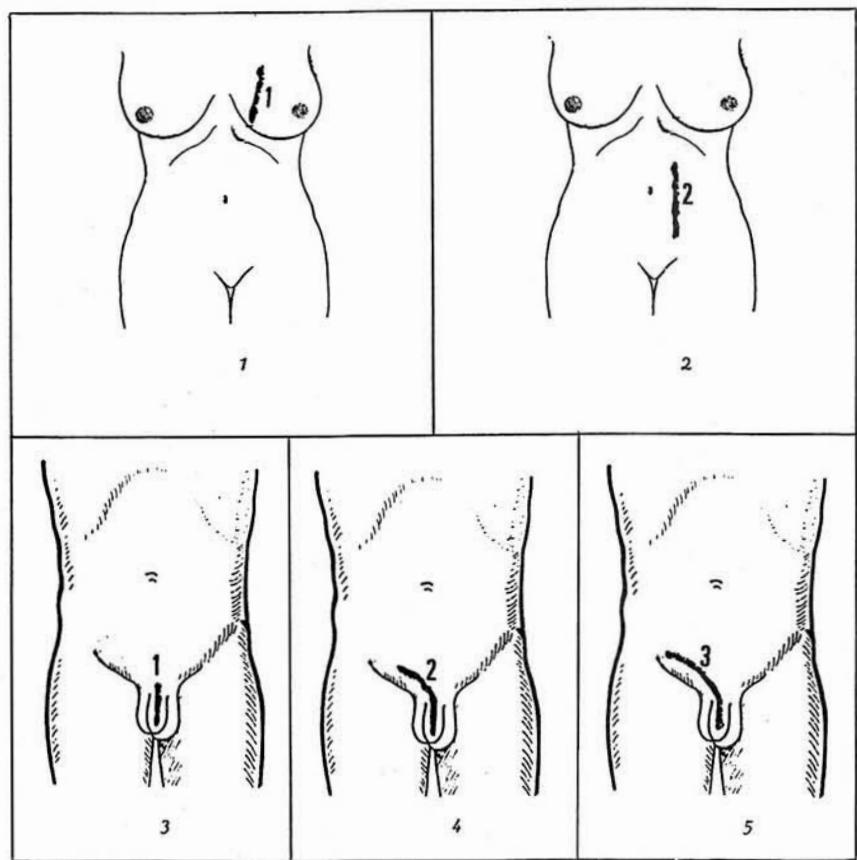


Fig. 1 - Representación esquemática de las localizaciones tromboflebiticas de los pacientes de este estudio: 1) Fase medial de la mama izqda. 2) Vena epigástrica superficial. 3) Afectación aislada de la vena dorsal superficial del pene. 4) Afectación de la vena dorsal superficial del pene y porción proximal de la pudenda. 5) Lesión de la vena dorsal superficial del pene y toda la extensión de la pudenda hasta su desembocadura en el cayado de la safena.

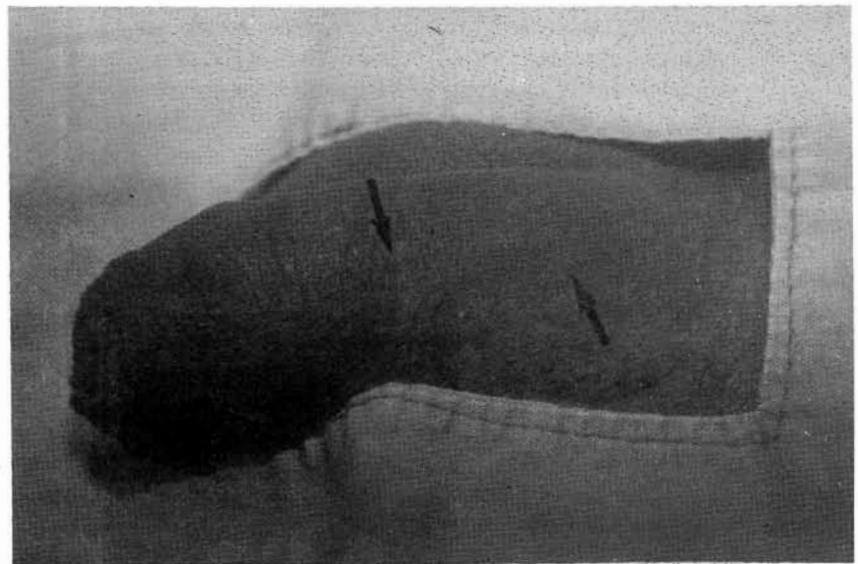


Fig. 2 - Uno de nuestros casos. La tumoración se inició a la altura de los plexos periglandulares y continuaba hasta la raíz del pene (flechas).

Respecto a los componentes masculinos, todos manifestaban la afeción trombótica localizada en región peneana y de manera específica en el plexo periglandular y en la vena dorsal superficial (fig. 1). La edad de estos pacientes se hallaba en torno de los 32 años.

Todos los pacientes fueron atendidos en fase de la dolencia entre el 4.^º y 35.^º día de inicio clínico, con un período evolutivo medio de 10 días. Aquellos que presentaban compromiso peneano vascular (fig. 2), debido a las implicaciones de orden funcional de la zona lesionada (disminución del poder eréctil) y a las consecuencias psicológicas relacionadas (Síndrome de impotencia sexual), fueron los que tuvieron una atención, en términos de tiempo de enfermedad, en fase más precoz.

El dolor al tacto, a la movilización lateral y a la extensión del cuerpo, junto a la presencia tumoral, eran las exteriorizaciones clínicas comunes a los portadores de tromboflebitis torácica o abdominal; por otro lado, la presencia de sensación dolorosa, edema e impotencia funcional peneana eran las alteraciones más frecuentes en los pacientes con lesión vascular de dicho órgano.

La historia previa de estos pacientes no ofrecían manifestaciones de valor que sirvieran como relación de causa a efecto. El Laboratorio, comprendiendo la crisis sanguínea, urinálisis, valoración de los elementos torácicos (Rayos X) y en especial de la mama (en sexo femenino), fueron incapaces de demostrar cualquier alteración digna de referencia. De igual modo, no había asociación con adenopatías, neumopatías, trastornos digestivos, hematológicos o afecciones tegumentarias, tanto de abdomen como torácicas. De la misma manera, no tenían relación con la presencia o pasado de neoplasias malignas ni cirugías recientes.

Indistintamente, todos los enfermos ya habían sido sometidos a terapéu-

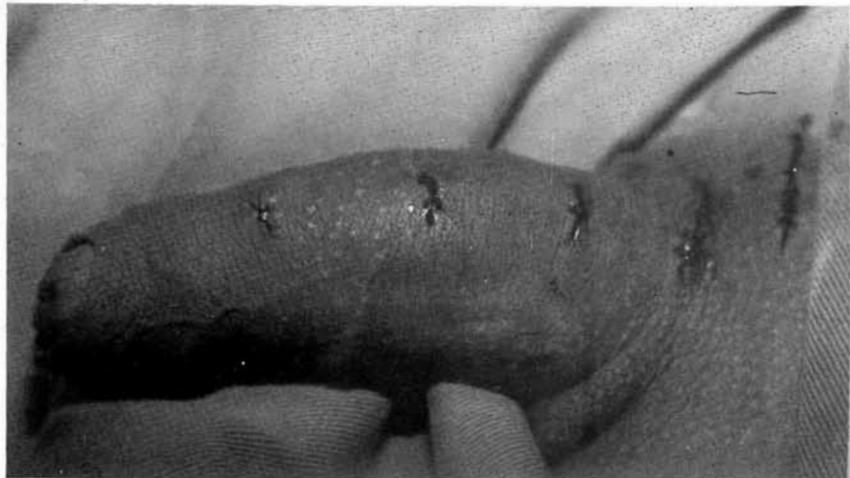


Fig. 3 - Incisiones escalonadas para la extirpación de la vena dorsal superficial del pene, parte de la dorsal profunda y porción de la pudenda superficial afectadas.



Fig. 4 - Imagen histopatológica predominante en los casos de esta serie. Obsérvese (flechas) la presencia del conglomerado trombótico venoso, compacto y muy adherido a la pared vascular.

tica clínica (antiinflamatorios, a través de vía sistémica y derivados heparinoides «in loco») antes de nuestra primera visita, con resultados poco eficaces o mediocres (en los casos en que la trombosis afectaba la región peneana).

El conocimiento de la enfermedad y de su historia natural hizo que optásemos por la remoción quirúrgica de los vasos lesionados como la manera más eficiente de evitar su agravación y llegar a interrumpir su evolución.

Bajo anestesia loco-regional, fue posible extirpar los procesos veno-clusivos de las regiones torácicas y abdominal, practicando incisiones transversales escalonadas, en régimen ambulatorio. En cuanto se refiere a los pacientes con lesión de los vasos peneanos, fueron sometidos a cirugía en ambiente hospitalario, bajo anestesia extradural. Las incisiones de piel fueron transversas, de pequeña extensión y escalonadas (fig. 3), en cantidad suficiente para extirpar todo el vaso. En uno de los pacientes el proceso tromboflebitico afectaba a las venas delplexo periglandear, dorsal superficial y pudenda, alcanzando la porción terminal de este vaso (cayado de la safena); en otro la lesión afectaba la vena dorsal superficial, porción de su homónima, la profunda, y parte proximal de la pudenda; en el tercer paciente el proceso vascular quedó limitado a los plexos periglandeares y vena dorsal superficial peneana.

En un período medio de 15 días todos los pacientes demostraron una cicatrización quirúrgica de buena calidad, sin intercurrencia o secuelas desagradables.

Discusión

Farrow aludió al hecho de que el paciente visto por **Addson** en 1851 y descrito, después por **Fagge** en 1869 como ejemplo de esclerosis circunscrita a la zona axilar, puede ser calificado, con grandes posibilidades de acierto, como un caso de tromboflebitis superficial de la pared torácica o, más específicamente, la primera descripción de la enfermedad conocida por el epónimo de Mondor (11).

Fiessinger y al., en 1922, relataron tres pacientes con tromboflebitis que afectaba la pared torácica y se extendía a la porción superior del abdomen, cuya etiología se consideró era debida a procesos gripales (14); **Favre**, en 1929, refiere dos pacien-

tes con tromboflebitis superficial torácica y da una detallada descripción microscópica vascular de los casos, denominando por vez primera esta forma de tromboflebitis «hilo de alambre» (fil de fer) (12); en 1931, **William**, hace referencia a un paciente con tromboflebitis superficial de la pared torácica asociada a dificultades en la respiración (36); **Daniels**, en 1932, relata 5 casos de tromboflebitis superficial de la pared torácica y sugiere que se halla frente a una entidad clínica nueva capaz de promover dolor en dicha región y disnea (7); **Moschkowitz**, en 1933, narra 6 casos de enfermos con trombosis venosa tóracoabdominal, denominando esta forma de lesión angiográfica como «mastitis vestigial», haciendo alusión a la posibilidad de hacer transcurrir restos embrionarios mamarios localizados en la estructura de la pared venosa (27). En 1935, **Robinson** relata 2 pacientes con tromboflebitis superficial de la pared torácica y abdominal, cuya patogenia responsabilizó a la ejecución de esfuerzos exagerados practicados por los pacientes (29).

En 1939, **Mondor** hace referencia a 4 pacientes que presentaban tromboflebitis de la pared torácica anterior. Describe las alteraciones histopatológicas halladas, denominándolas de «angeítis» (24). Este trabajo estimuló el interés por esta forma de localización de trombosis venosa, la cual después ha sido referida por su nombre.

Nylander, describe un paciente con trombosis de los vasos constituyentes del plexo localizado en proyección de la cara anterior de la espina alíaca (28); **Chevrier** describe un caso en el cual sólo la parte abdominal de la vena subcutánea abdominal se halla afectada por el proceso tromboflebitico (4); en esta misma época, **Michel** narra la historia clínica de un paciente con trombosis venosa situada en el cuadrante izquierdo del tórax y que se proyec-

Tabla I

Principales etapas patológicas de la historia natural de la Enfermedad de Mondor

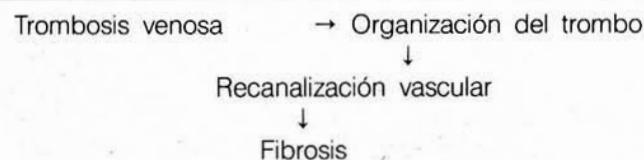


Tabla II

Possibles etiopatogenias de la Enfermedad Mondor peneana

- Traumatismo peneano durante o intercurso sexual
- Exceso de actividad sexual
- Resistencia mecánica vaginal a la penetración peneana
- Infección local (vírica y/o bacteriana)
- Proceso angeítico localizado

taba hasta el hueco axilar homolateral (22); **De Mattei**, refiere un caso que demostraba un proceso inflamatorio venoso que envolvía de modo concomitante las mamas (8); **Braun-Falco**, en 1955, retrata un paciente en el que la lesión trombótica se extendía y envolvía las venas de las regiones torácicas anterior, los brazos, la yugular externa y la vena superficial del pene (3).

La Enfermedad de Mondor presenta como característica la presencia de una tumoración cordoniforme que adhiere a la piel y al tejido celular subcutáneo ligeramente dolorosa a la palpación o a la movilización regional, que promueve una retracción tegumentaria en todo el trayecto tumoral. Por lo común se sitúa en la pared anterolateral del tórax y abdomen. Puede tener una extensión de 10 a 30 cm, con un diámetro de 2-3 mm. La consistencia vascular puede variar de una forma elástica hasta, en grado extremo, fibrosis o incluso cartilaginosa, dependiendo de la edad lesional. Alrededor del 75% de los pacientes afec-

tados por esta forma de tromboflebitis son del sexo femenino, la mayoría en edades comprendidas entre la segunda y la quinta década de la vida. Aunque un examen ecográfico la piel puede presentar aspecto normal, en la mayoría de los casos demuestra hiperemia acompañando la tumoración y con aspecto de «piel de naranja».

Se especula sobre la etiopatogenia de la Enfermedad de Mondor, la cual puede surgir, la mayor parte de las veces, sin un elemento determinante. Así es como, **Mondor** en su trabajo original, llama la atención hacia la presencia o historia de traumatismo donde se desenvolverá el proceso tromboflebitico. En el caso descrito por **Daniels**, la trombosis sólo fue notada tras la aparición de un proceso disnéico unido a fuertes dolores torácicos a la inspiración; en la descripción de los pacientes de **Robinson** la tumoración venosa sucedió tras un intenso esfuerzo físico (29). Más a menudo, el fenómeno tromboflebitico se ha notado tras un procedimiento quirúrgico, como

una biopsia mamaria o una intervención con intención de resear porciones de esta glándula (5, 6). El drenaje de una mastitis o de un absceso puede ser responsable como factor relacionado con el desarrollo de la Enfermedad de Mondor en la región torácica o también abdominal.

Cuando el proceso trombótico sucede en la región peneana y adyacentes las dificultades no han sido distintas de las precedentes en clasificar el factor o factores predisponentes o etiopatogénicos. El análisis de esta cuestión nos lleva a sugerir que la posible responsabilidad etiopatogénica de tales lesiones puede hallarse dentro del contexto de la Tabla II.

La naturaleza histopatológica del vaso lesionado fue pobemente comprendida por los patólogos en época de las primeras descripciones de casos, en especial en los estudios de **Mondor**, quien tuvo dificultades en determinar si el vaso responsable de las manifestaciones clínicas era una vena, arteria o, incluso, un linfático. La dificultad fue de tal categoría que la terminología utilizada por él para designar la lesión fue «tronculitis subcutánea subaguda» o «angeitis», que debido a la inespecificidad no llega a traducir el tipo de vaso responsable de la lesión primaria. Pero, en su trabajo posterior, en 1944, ya dio una definición más clara cuando denominó a la lesión histopatológica hallada «flebitis en cordón». En período más reciente

(1951), la valoración anterior se hizo más particular y patente, caracterizando **Mondor** a la lesión como proceso «tromboflebitico y periflebitico» (24, 25, 26).

Aunque la Enfermedad de Mondor tiene como característica angiográfica una evolución virtualmente benigna, las medidas de carácter terapéutico no presentan una uniformidad de conducta. Así, **Abranson** recomienda la excisión quirúrgica del o de los vasos que estén comprometidos en su permeabilidad (1).

La experiencia de la práctica angiográfica ha demostrado que, inexorablemente, todo proceso trombótico que comprometa la integridad funcional de una vena de significativa función en el contexto hemodinámico va seguido de una recanalización y/o retracción del conglomerado hemático, proceso que se halla subordinado a múltiples factores, estando ligado —entre los más significativos— al sistema fibrinolítico presente en el endotelio del vaso afectado. Así, la flogosis y la mejoría funcional vascular están intrínsecamente ligadas al proceso de reparación y/o absorción de la masa trombótica. El restablecimiento del equilibrio en la estructura y función venosa va a depender, en última instancia, de la eficacia en la recanalización del vaso que se halla comprometido en su permeabilidad. Estudiando este mecanismo, **Bauer** hizo referencia al proceso que mira desobstruir una vena afectada de trom-

bosis y que a la vez no ofrecía datos concretos comparativos entre individuos diferentes e, incluso, en un mismo individuo (2). La eficacia funcional del mecanismo reparador de la permeabilidad venosa tras el fenómeno trombótico es el tiempo necesario para la desobstrucción del mismo o, según su localización, su integración a las estructuras vecinas o a su desaparición funcional.

Las medidas terapéuticas aconsejadas en la Enfermedad de Mondor se han restringido de manera predominante al uso de los antiinflamatorios por vía sistémica (oral y/o parenteral) o incluso local donde demuestre signos flogísticos. Tal conducta, aunque pueden tener beneficios sintomáticos, parece que no tienen influencia marcada, decisiva, en la evolución de la enfermedad y en su historia natural.

Basándonos en el análisis de la función de las venas lesionadas constituyentes de este estudio, establecemos la exclusión del o de los vasos comprometidos como terapéutica de elección en los casos de esta magnitud y característica, ya que de esta forma la historia natural de la afección sufre una interrupción total y las manifestaciones clínicas de la misma son sensibles y gradualmente abolidas:

NOTA: Contiene 36 notas bibliográficas, que pueden solicitarse del autor.