



Hemangioma orofaríngeo recidivante en un paciente adulto

Recurrent oropharyngeal hemangioma in an adult patient.

Samantha Valdés-Pineda,¹ Jaqueline Ramírez-Anguiano,¹ Francisco Soroa-Ruiz,¹ María Fernanda Ochoa-Chávez²

Resumen

ANTECEDENTES: Los hemangiomas en la vía aérea superior son un padecimiento común en niños, mientras que en los adultos son muy infrecuentes.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 42 años, con antecedente de enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática, variedad hialino-vascular, VHH-8 y VIH negativos. Inició en 2016 con faringodinia, disfagia a sólidos y sensación de cuerpo extraño en la hipofaringe. A la exploración se encontró una tumoración violácea en la vallécula derecha. Se realizó biopsia por escisión con reporte histopatológico de tumor vascular benigno. Tres días después se observó por laringoscopia nuevo crecimiento. Se realizó una segunda resección con reporte de hemangioma capilar ulcerado. Dos meses después tuvo sensación de cuerpo extraño en la hipofaringe y a la valoración se encontró un tumor en la vallécula derecha color violáceo con base ancha, de gran tamaño, se volvió a resear, pero esta vez requirió traqueotomía por dificultad de vía aérea, ante nuevo crecimiento del hemangioma un mes después del procedimiento, se decidió realizar esclerosis tumoral en cuatro ocasiones, sin éxito, por su carácter recidivante se trató con radioterapia coadyuvante. En la actualidad el paciente está sin recidiva a 12 meses de concluida la radioterapia.

CONCLUSIONES: Es infrecuente encontrar hemangiomas en la vía aérea en el adulto, hay poco descrito al respecto en la bibliografía, por lo que hay varias opciones de tratamiento, la última ante recidivas es la radioterapia.

PALABRAS CLAVE: Hemangioma; vías aéreas; radioterapia; hemangioma capilar; neoplasias vasculares.

Abstract

BACKGROUND: Hemangiomas at upper airway are a common disease in children, while in adults they are very infrequent.

CLINICAL CASE: A 42-year-old HIV-negative man with HHV-8 negative/idiopathic multicentric Castleman disease. His main complaint began in 2016 with odynophagia, dysphagia and globus sensation in the hypopharynx. Physical examination revealed a violet tumor located at the right vallecula. Excisional biopsy reported a benign vascular tumor. Three days after the procedure, a new growth was observed by laryngoscopy. A second resection was performed and revealed an ulcerated capillary hemangioma. Two months later, the patient again referred globus sensation in the hypopharynx and another bigger violet tumor was found at the right vallecula. Resection was performed but due to airway complications, a tracheotomy was required. A month after this last procedure, the tumor reappeared again and was performed four episodes of sclerosis without improvement, by the tumor's relapsing nature, radiotherapy was the chosen treatment option. Twelve months after finishing the last radiotherapy session, the patient has not relapsed.

CONCLUSIONS: Hemangiomas in the adult airway are an infrequent find, this topic is rarely mentioned in publications and radiotherapy is usually considered the last option for treating recurrences.

KEYWORDS: Hemangioma; Upper way; Radiotherapy; Capillary hemangiona; Vascular neoplasms.

¹ Departamento de Otorrinolaringología.

² Departamento de Infectología. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México.

Recibido: 6 de julio 2020

Aceptado: 22 de septiembre 2020

Correspondencia

María Fernanda Ochoa Chávez
ochoa.marifer@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Valdés-Pineda S, Ramírez-Anguiano J, Soroa-Ruiz F, Ochoa-Chávez MF. Hemangioma orofaríngeo recidivante en un paciente adulto. An OrL Mex. 2020; 65 (4): 186-190.



ANTECEDENTES

Los hemangiomas en la vía aérea superior son un padecimiento común en niños, mientras que en los adultos son muy infrecuentes, la mayor parte se manifiesta en hombres y son de localización supraglótica.^{1,2} En los pacientes adultos el síntoma más esperado es la disfonía, aunque pueden manifestarse con disfagia y estridor, la dificultad respiratoria es poco frecuente como manifestación inicial.³ Los síntomas pueden estar presentes años previos al diagnóstico. El abordaje generalmente inicia con una laringoscopia indirecta en la que se observan lesiones de características vasculares; sin embargo, el diagnóstico debe apoyarse con estudios de imagen, como la tomografía computada o la resonancia magnética contrastadas, así como una ecotomografía Doppler. El tratamiento de los hemangiomas en la vía aérea superior suele ser quirúrgico, ya sea por resección directa o mediante fotocoagulación con láser Nd-YAG o de CO₂.⁴ Otras opciones de tratamiento son la esclerosis del tumor vascular o dosis altas de prednisona hasta 4 mg/kg de peso a dosis reducción según respuesta de la lesión. Está descrita la radioterapia fraccionada como tratamiento de este tipo de tumores que tienen un carácter recidivante y tienen recurrencias.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 42 años de edad, con antecedente de enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática, variedad hialino-vascular, VHH-8 y VIH negativos. En 2016 inició con un cuadro caracterizado por odinofagia, faringodinia, disfagia a sólidos y sensación de cuerpo extraño en la faringe. Acudió a valoración, a la exploración se encontró una tumoración violácea en la vallécula derecha (**Figura 1**), así como adenopatías cervicales y axilares. Fue abordado como un probable síndrome linfoproliferativo, por lo que se tomó una biopsia de ganglio axilar

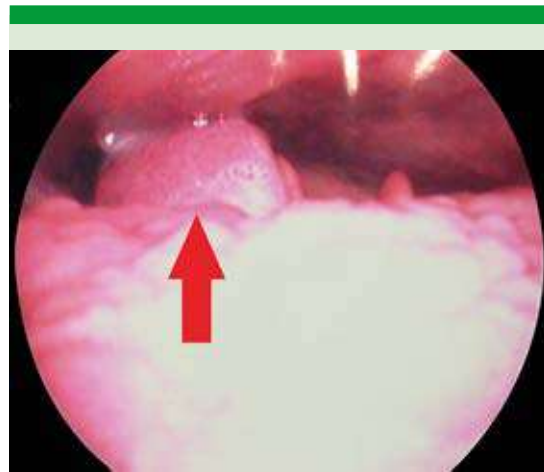


Figura 1. Laringoscopia indirecta 70°. Tumor en la vallécula derecha, color rojo violáceo, de aproximadamente 1 cm de diámetro, con base de implantación ancha, superficie lisa, que no obstruye la vía aérea.

derecho, que se reportó como enfermedad de Castleman variedad hialino vascular con hiperplasia de células dendríticas foliculares. Con este diagnóstico, se administró quimioterapia con R-CHOP. Tras cuatro ciclos de quimioterapia R-CHOP se observó disminución de las adenopatías, así como de la lesión en la vallécula; sin embargo, debido a la localización del tumor se realizó biopsia por escisión del mismo (**Figura 2**), con reporte histopatológico de tumor vascular benigno. Tres días posteriores a la resección se observó por laringoscopia nuevo crecimiento. Se realizó una segunda resección con reporte de hemangioma capilar ulcerado. Se mantuvo en vigilancia observándose un crecimiento rápido en un mes, por lo que se volvió a programar resección tumoral, pero esta vez, debido al gran tamaño del tumor con vía aérea de difícil manejo, requirió traqueostomía previa, sin complicaciones. Se mantuvo en vigilancia cada dos semanas y se retiró traqueostomía al mes de haberse realizado, sin complicaciones y cierre de traqueostoma por segunda intención. Dos meses

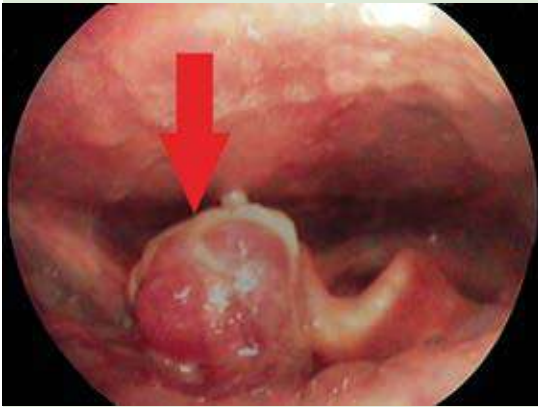


Figura 2. Tumor en la vallécula derecha de 1 cm aproximadamente, base ancha, móvil, color rosado, superficie con áreas blanquecinas. No obstruye la vía aérea, cuerdas vocales sin alteraciones, subglotis libre.

después refirió sensación de cuerpo extraño en la hipofaringe y a la valoración se encontró nuevamente crecimiento de igual localización y mismas características macroscópicas (**Figura 3**). Se valoró al paciente junto con el servicio de ra-



Figura 3. Laringoscopia indirecta 70°. Tumor en la vallécula derecha de 4 cm aproximadamente, base ancha, de color rojizo con fibrina en su superficie. Obstruye la vía aérea.

diología intervencionista para esclerosis tumoral; sin embargo, en la resonancia magnética nuclear no se observó un único vaso nutricional del hemangioma por lo que se decidió dar tratamiento con esclerosis tumoral directa con alcohol absoluto y micropartículas para embolizar, procedimiento que se realizó en cuatro ocasiones sin éxito (**Figura 4**). Después de la última esclerosis se indicó esteroide oral a dosis alta (prednisona 1 mg/kg de peso, dosis reducción) para disminuir la velocidad del crecimiento tumoral sin éxito. Tras este último tratamiento y por el carácter recidivante del hemangioma, previa valoración por el servicio de Radioterapia se decidió tratar

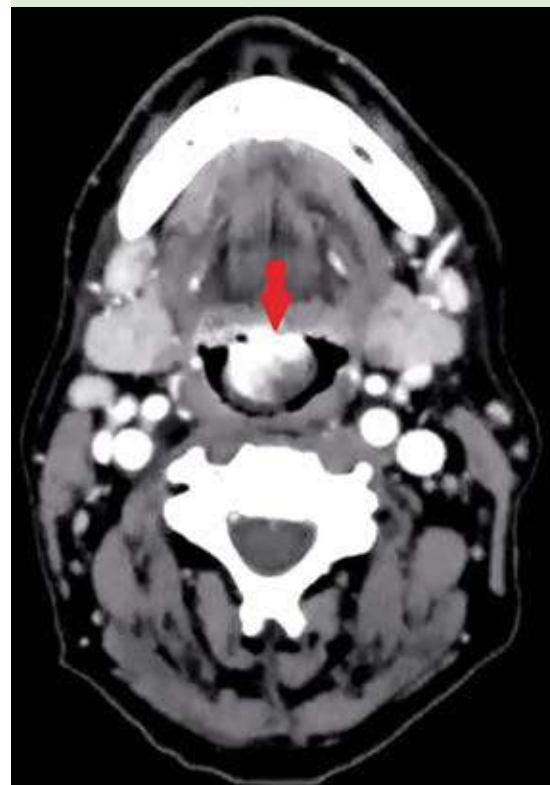


Figura 4. Tomografía contrastada de cuello en corte axial que muestra un tumor orofaríngeo derecho con captación de medio de contraste y múltiples adenopatías cervicales.



con radioterapia coadyuvante, aplicando 50 Gy en 25 sesiones. A 12 meses de concluir la radioterapia no se ha observado nuevamente el hemangioma (**Figura 5**); el paciente únicamente continúa en vigilancia periódica.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas en la vía aérea son un padecimiento poco frecuente en el adulto, de los que se desconoce su incidencia debido a la escasa cantidad de casos que se reportan. El paciente del caso comunicado ilustra el ejemplo de un hemangioma orofaríngeo de manifestación en adulto, que no respondió a los primeras líneas de tratamiento descritas en la bibliografía, como la resección tumoral, la escleroterapia o la administración de esteroides vía oral a dosis altas para disminuir la tasa de crecimiento del hemangioma. El paciente tuvo múltiples recidivas y obstrucción de la vía aérea. Por esta razón se decidió como último recurso, tal cual está descrito en la bibliografía, la radioterapia coadyuvante que, aunque está bien descrito su papel curativo, no se considera una opción terapéutica



Figura 5. Laringoscopia indirecta 70°, posradiación, ya no se observa hemangioma en la orofaringe, solo se observa sequedad de la mucosa laríngea.

de primera instancia. El paciente obtuvo buena evolución, con remisión completa del hemangioma posterior a la radioterapia y como efecto secundario de la aplicación de la misma, solo se observó sequedad de la mucosa orofaríngea. No es común que este tipo de neoplasias tengan un comportamiento recurrente y agresivo; por el contrario, la mayor parte de los hemangiomas remiten tras un tratamiento quirúrgico único. Anteriormente, en casos agresivos y recidivantes de esta enfermedad se planteaba la resección en bloque como tratamiento definitivo de las recidivas, actualmente ya no es una opción debido a la buena respuesta que tienen los pacientes ante la radioterapia.

El paciente cursaba con enfermedad de Castleman multicéntrica, que es un trastorno linfoproliferativo que se relaciona con hemangiomatosis, en este caso el departamento de hematología descartó que la enfermedad de Castleman tuviese una relación causal con el hemangioma del paciente. Sin embargo, las múltiples adenopatías que el paciente manifestaba sí se atribuyen a la enfermedad de Castleman y, por tanto, el tratamiento inicial con quimioterapia que recibió el paciente en su abordaje fue el adecuado para el tratamiento de las adenopatías, actualmente sin actividad de la enfermedad de base.

De igual manera, cabe destacar que los hemangiomas que se manifiestan en la enfermedad de Castleman aparecen característicamente en la piel de los pacientes; reportados en la bibliografía como hemangiomas glomeruloides, lesiones características de la enfermedad de Castleman con síndrome POEMS.⁶

CONCLUSIONES

En el caso comunicado, el hemangioma capilar ulcerado que manifestó fue una afección independiente a la enfermedad de Castleman.

Los hemangiomas en la vía aérea superior en pacientes adultos son poco comunes y, en general, tienen un curso benigno y no recidivante; por esta razón no hay una línea específica de tratamiento en los casos recidivantes.

Aunque la primera opción terapéutica contra este tipo de neoformaciones sea el tratamiento quirúrgico, en casos de comportamiento agresivo o de recidiva tumoral, la radioterapia muestra muy buena respuesta y puede considerarse una alternativa de tratamiento de segunda línea.

REFERENCIAS

1. Akhtar S, Shamim AA, Ghaffar S, Ahmed MS, Ikram M. Adult laryngeal haemangioma; a rare entity. *J Pak Med Assoc* 2012; 62 (2): 173- 4.
2. Gauna PF, Moreno SP, Abarca SA, Cancino CM, Arregui VR. Hemangioma cavernoso laríngeo en adultos: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2018; 78: 84-88.
3. Bridger GP, Nassar VH, Skinner HG. Hemangioma in the adult larynx. *Arch Otolaryngol* 1970; 92 (5): 493-498. <https://doi.org/10.1001/archotol.1970.04310050075011>
4. Matar N, Remacle MD. *Tratados EMC. Tumores benignos de laringe*. Elsevier Masson, 2015; 1-12. Doi: 10.1016/S1632-3475(15)74183-4
5. Grosu AL, Nieder C. Stereotactic fractionated radiotherapy for recurrent capillary hemangioma of the cavernous sinus. *Strahlenther Onkol* 2006; 182: 179-182. doi: 10.1007/s00066-006-1473-4
6. Chan JK, Fletcher CD, Hicklin GA, Rosai J. Glomeruloid hemangioma. A distinctive cutaneous lesion of multicentric Castleman's disease associated with POEMS syndrome. *Am J Surg Pathol* 1990; 14 (11): 1036-1046. doi: 10.1097/00000478-199011000-00005