

# Linfangiohemangioma del músculo pronador cuadrado. Presentación de un caso clinicopatológico

*Dr. Ángel Rosillo-Ruiz,\* Dr. Gabriel González-Almaráz,\* \*\*\* Dr. Alejandro Espinosa-Gutiérrez\*\*\**

## Resumen

Los linfangiomas son tumores poco frecuentes de los tejidos blandos, piel y órganos internos; son neoplasias generalmente benignas, los raros casos malignos están asociados a radioterapia o aplicaciones de soluciones esclerosantes. Las manifestaciones clínicas de los linfangiomas son tardías y dependen de las dimensiones del tumor y la región anatómica afectada. Se presenta el caso clínico-patológico de una paciente de 43 años de edad, con un linfangiohemangioma que afectó el músculo pronador cuadrado en antebrazo derecho, en quien no se estableció el diagnóstico y la evolución fue tórpida hasta que se logró la resección total de la neoplasia, seguida de rehabilitación y se dio de alta por curación. La importancia de este caso radica en las dificultades diagnósticas presentes en la paciente.

Palabras clave: linfangiomas, tumores vasculares, higroma, tumores de tejidos blandos.

## Summary

Lymphangiomas are infrequent tumors of the soft tissues, skin, and internal organs. These tumors originate from the lymphatic vessels and are considered benign tumors; the rare malignant forms are related to previous radiation or sclerosing procedures. Clinical manifestations of lymphangiomas are tardy in evolution and not due to the size of the tumors and the anatomical region. A clinicopathologic case of a 43-yers-old mexican female with a lymphangioma affecting the right quadratus pronator muscle is presented. Because the diagnosis was not established, clinical evolution was torpid until a complete resection was done followed by rehabilitation procedures. The patient did well and was discharged. The importance of this case is found in the diagnostic difficulties present in the patient.

Key words: Lymphangioma, Vascular tumors, Higroma, Soft tissue tumors.

## Introducción

Con la designación de tumores vasculares se engloba un grupo extenso y heterogéneo de neoplasias y pseudoneoplasias vasculares. La Sociedad Americana del Cáncer reconoce 224 entidades, excluyen de este grupo a las malformaciones vasculares arteriovenosas, las formas angiomas de otro tipo de neoplasias y las neoplasias en las cuales no se ha definido con exactitud la histogénesis<sup>(1)</sup>. La distinción entre malformaciones y verdaderas neoplasias puede resultar muy difícil, tanto desde el punto de vista clínico como anatomico-patológico. Algunas neoplasias pueden incluirse en el grupo de los hamartomas<sup>(2)</sup>. En publicaciones anteriores<sup>(2-5)</sup> se analizaron los aspectos

más relevantes de las neoplasias y pseudoneoplasias vasculares, incluyendo las derivados de los vasos linfáticos, por lo que con fines didácticos únicamente se menciona la clasificación de los tumores vasculares linfáticos en el cuadro I.

Los linfangiomas son neoplasias congénitas benignas que afectan a los tejidos blandos, piel, lengua, órbita, peritoneo y mesenterio, y menos frecuentemente a las vísceras. Las manifestaciones clínicas de estas neoplasias son fundamentalmente de índole mecánicas y dependen de las dimensiones y la localización anatómica y la repercusión a los tejidos vecinos. Cuando afectan la órbita pueden condicionar trastornos en los balances musculares o dar síndromes orbitarios derivados de su localización topográfica y como común denominador proptosis ocular, además de las compresiones de los pares craneales. Cuando los linfangiomas son de la variedad quística (Higromas) las manifestaciones son más severas, agregándose las derivadas de las alteraciones estéticas consecuentes. El caso que nos ocupa correspondió a un linfangiohemangioma del músculo pronador cuadrado que se asoció como cuadro revelante un traumatismo directo. El motivo de la presentación de este caso es por la dificultad diagnóstica y los tratamientos que derivaron de ella.

\* Centro Nacional de Rehabilitación. División de Investigación y Enseñanza. Servicio de Patología. Instituto Nacional de Ortopedia, S.S.

\*\* Profesor Definitivo B, Facultad de Medicina, UNAM.

\*\*\* Jefe del Servicio de Cirugía de Mano y Microcirugía. Centro Nacional de Rehabilitación. Instituto Nacional de Ortopedia, S.S.

Recibido para publicación: 30-10-00.

Aceptado para publicación: 31-01-01.

## Presentación del caso

Paciente femenina de 43 años de edad y originaria de México D.F. La paciente refirió el inicio del padecimiento el 4 de enero de 1997 al sufrir caída del plano de sustentación con apoyo palmar e hiperextensión de mano derecha, se acompañó de dolor de gran intensidad a nivel de muñeca y codo, sin irradiaciones y con incapacidad funcional. Fue valorada inicialmente por médico particular quien prescribió estudios radiológicos sin demostrar lesión ósea, es immobilizada con férula braquipalmar durante tres semanas. Recibió tratamiento con antiinflamatorios y analgésicos. La evolución fue mala, sin mejoría, se agregó parestesia en cuarto y quinto dedos, imposibilidad funcional a la supinación y limitación para la extensión de codo y articulación de la muñeca derecha. Fue enviada a Medicina Física y Rehabilitación, sin lograr mejoría. Se decidió someterla a cirugía el 8 de mayo de 1997, se realizó translocación de nervio cubital y limpieza articular del codo, y se sometió a tratamiento de Medicina Física y Rehabilitación durante tres semanas. Evolucionó en forma tórpida, continuó el dolor de gran intensidad en el área de la cirugía y en la articulación de la muñeca, persistió la parestesia del cuarto y quinto dedo, con actitud de pronación del antebrazo y flexión del codo e imposibilidad para la supinación y extensión de la muñeca. El 2 de septiembre del mismo año, fue intervenida quirúrgicamente en otro hospital particular, se realizó plastía del ligamento anular radio cubital proximal y limpieza a nivel del codo. Recibió tratamiento de medicina física y rehabilitación. La paciente fue enviada a psiquiatría y sometida a tratamiento antidepresivo. No hubo mejoría por lo que en Medicina del Trabajo se consideró inhabilitada permanentemente. La paciente continuó con la misma sintomatología, por lo que acudió el mes de octubre del mismo año, al Servicio de Cirugía de Mano del Instituto Nacional de Ortopedia. A su ingreso la exploración física reveló: extremidad torácica derecha: se

Cuadro I. Clasificación de las neoplasias originadas en los vasos linfáticos.

### I. Benignas:

#### Linfangiomas:

- A. Linfangioma capilar
- B. Linfangioma cavernoso
- C. Linfangioma quístico (Higroma)
- D. Linfangioqueratoma
- E. Linfangioma mixto (Linfangiohemangioma)
- F. Linfangiendotelioma

### II. Malignas:

#### Linfangiosarcoma

encontró íntegra, en posición antalgica (flexión de codo y pronación), con cicatriz de herida quirúrgica a nivel de codo medial y lateral de 12 cm cada una, la coloración y temperatura fueron normales. No existió aumento de volumen. A la palpación hubo dolor a nivel de muñeca cara palmar en el borde cubital, signo de Tinnel positivo a nivel herida quirúrgica medial del codo y a nivel del canal de Guyon, se encontró hipoestesia de quinto dedo y borde cubital de cuarto dedo, discriminación de 2 puntos de 9 mm para quinto dedo y de 4 mm en resto de los dedos. Fuerza muscular global en 4, hipotrofia moderada de músculos intrínsecos. Maniobra de Allen no valorable por dolor intenso, Phalen positivo en mano derecha a los 15 segundos. Llenado capilar digital normal. No se palparon adenomegalías axilares ni tumoraciones. No hubo red venosa colateral visible. Los arcos de movilidad en el miembro superior derecho se encontraron disminuidos en su totalidad y comparados con el izquierdo. El resto de la exploración no reveló datos importantes. Extremidad torácica izquierda, íntegra, con buena coloración y temperatura, llenado capilar normal, la sensibilidad por dermatomas no mostró alteraciones, arcos de movilidad íntegros para toda la extremidad, reflejos osteotendinosos presentes y normales.

Se realizó tratamiento quirúrgico el mes de noviembre que consistió en exploración de la región muñeca y extirpación de una neoformación adherida al músculo pronador cuadrado. La pieza quirúrgica fue enviada para su estudio anatomopatológico a otro laboratorio, donde se estableció el diagnóstico de hemangioma. La evolución posoperatoria fue buena y sin complicaciones. Se realizaron estudios ra-

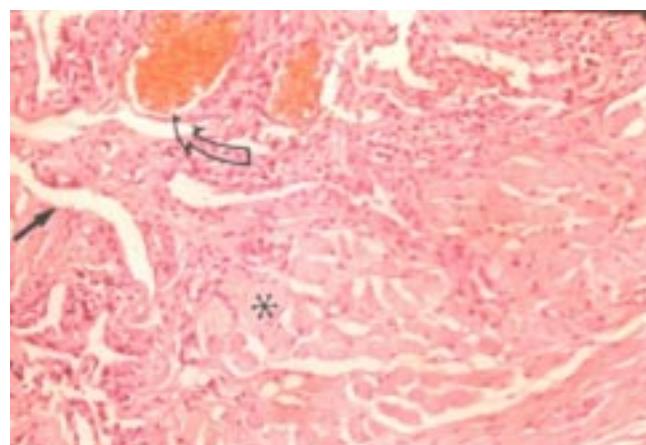


Figura 1. Linfangiohemangioma. Se identifican canales vasculares infiltrando el músculo estriado (\*). Los vasos ópticamente vacíos corresponden a vasos linfáticos (flecha) y los sanguíneos (flecha curva) exhiben abundantes eritrocitos. T-H, 125 X.

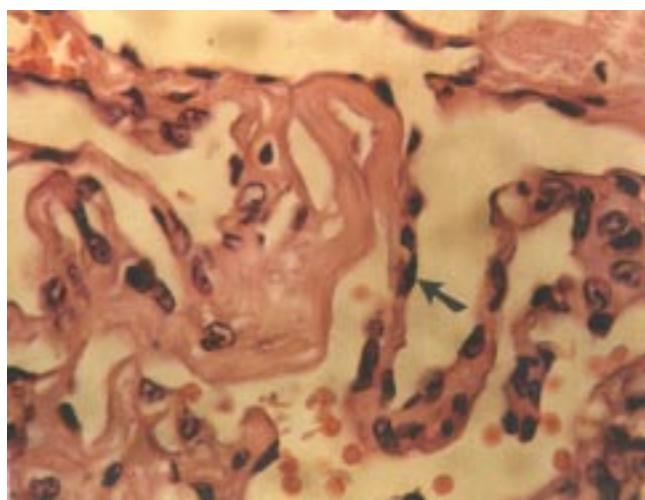


Figura 2. Linfangiohemangioma. Se identifican los delicados vasos linfáticos, constituidos por un endotelio prominente (flecha) apoyados en una laxa pared de tejido fibroso. Los canales vasculares se anastomosan entre sí. T-H-E, 450 X.

diológicos, ultrasonido y de resonancia nuclear magnética (RNM) que revelaron la presencia de una neoformación asociada al músculo pronador cuadrado con aumento de la señal en la RNM.

#### Hallazgos anatomopatológicos

Se recibieron en consulta dos preparaciones histológicas teñidas con hematoxilina y eosina e identificadas con el número B-7064-98, en las que se estableció el diagnóstico de hemangioma. No fue posible realizar técnicas tintoriales especiales por no contar con tejido, preparaciones o bloques de parafina.

#### Descripción microscópica

Se identificaron tejidos blandos consistentes en haces de fibras musculares estriadas esqueléticas con cambios de tumefacción sarcoplásrica y estroma fibroconectivo. Se observó neoplasia benigna de estirpe mesodérmica, con patrón de crecimiento infiltrante difuso y constituida por canales vasculares de características variables (Figura 1). Los vasos que predominaron estaban formados por una delicada pared fibroconectiva laxa revestidos interiormente por una capa endotelial intumesciente y que en algunas áreas infiltraba los haces musculares por los septos peri y endomisiales (Figura 2), otras veces formaban ovillos glomeruloides con paredes más esclerosas y ambos se acompañaban característicamente de mangúitos linfocitarios que llegaban a constituir folículos linfáticos con centros reac-

tivos (Figuras 3 y 4). Se observaron otros vasos de paredes gruesas que no se acompañaban de mangúitos linfocitarios ni folículos linfáticos (Figura 5), la luz estaba ocupada por sangre y mostraban marcada dilatación de la luz en desproporción con el grosor de la pared y algunos de ellos eran confluentes, por lo que en conjunto asumían patrón cavernoso.

Diagnóstico: linfangiohemangioma.

#### Discusión

Al considerar los linfangiomas como neoplasias benignas y congénitas constituidas por vasos linfáticos, se esperaría que se manifestaran en la infancia, si bien es cierto que predominan en ella, muchos tienen presentación tardía como el caso que nos ocupa, no obstante deben estar presentes pero en forma silenciosa. Un fundamento importante para la aceptación de su origen congénito es la comprobación de su existencia en fetos como el interesante caso publicado por Gallagher y col.<sup>(9)</sup>. Es conveniente señalar que algunos casos se han relacionado con traumatismos, incluyendo las intervenciones quirúrgicas e incluso radioterapia. No obstante, se debe diferenciar un verdadero linfangioma de las linfangiectasias, que son complicaciones frecuentes a las alteraciones del flujo linfático. La histogénesis también se acompaña de discusiones polémicas dependiendo, se considera como un hamartoma<sup>1</sup>, condición que no es del todo exacta, puesto que se conocen como entidades clínico-patológicas bien definidas en la órbita donde normalmente no existen estas neoplasias<sup>(7,8)</sup>. Por otra parte, como se han descrito en fetos<sup>(9)</sup>, lo han considerado como malformaciones del sistema vascular linfático. Con

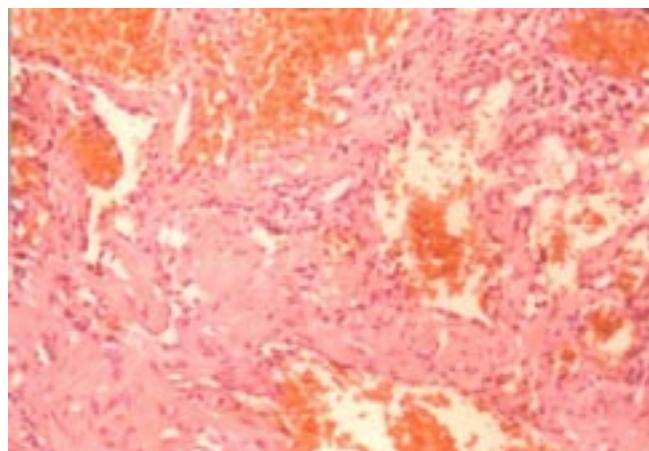


Figura 3. Linfangiohemangioma. El componente hemangiomatoso muestra canales vasculares de paredes gruesas de aspecto escleroso y con abundantes eritrocitos en su luz y forma ovillos glomeruloides. T-H-E, 125 X.

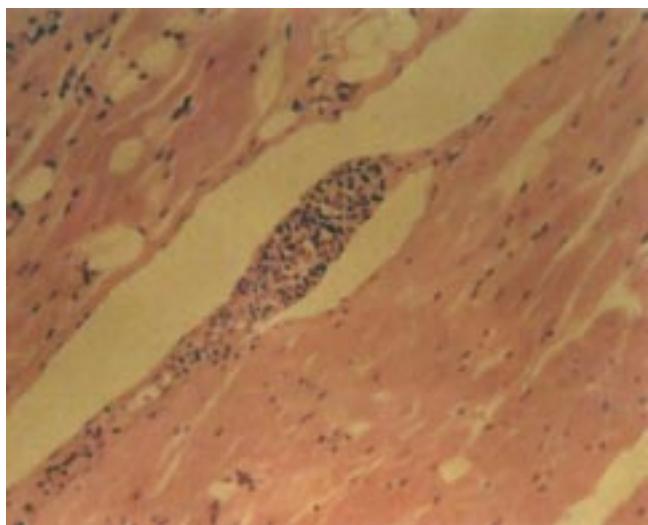


Figura 4. Linfangiohemangioma. Pared de un vaso linfático rodeado por linfocitos que constituyen un manguito. T-H-E; 125 X.

fines de simplificación consideremos a los linfangiomas como neoplasias congénitas benignas del sistema vascular linfático, de crecimiento lento y progresivo que se localiza en la lengua, tejido celular subcutáneo, dedos, carpo y el resto de las extremidades, cuello, mediastino, región inguinal, epíplón y mesenterio y en los anexos oculares<sup>(7, 8, 10)</sup>. Existen variedades en relación a su aspecto histológico. Las frecuentes son las constituidas por vasos linfáticos de pequeño calibre y difusos en su distribución (linfangioma capilar), otras veces se dilatan formando cavidades de mayores dimensiones y visibles macroscópicamente (linfangiomas cavernosos), o bien, forman una gran cavidad quística deformante (higroma). Los linfangiomas quísticos se localizan en las encrucijadas linfáticas como, cuello, axila, escroto, región sacra, piso de la boca, espacio retroperitoneal y rara vez en órbita<sup>(8, 10)</sup>. Cuando se localizan en la dermis superficial pueden ocasionar cambios hiperplásicos de la epidermis (linfangioqueratoma, *linfangioma cutis circumscripum*)<sup>(7)</sup>, también pueden exhibir proliferación celular endotelial formando masas sólidas (linfangioendotelomas) y tener componente venoso (linfangiohemangioma o hemangiolinfangioma).

El caso que nos ocupa representa un ejemplo de las variedades con componente mixto (linfangiohemangioma), el cual pudo haber sospechado desde el punto de vista radiológico. Algunos autores<sup>(11)</sup> consideran que pueden integrarse las imágenes con el aspecto macroscópico de las lesiones, contribuyendo en esta forma al diagnóstico clínico y evitar en esta forma, los errores diagnóstico y en el manejo como sucedió en este paciente.

Desde el punto de vista del diagnóstico histopatológico, es una lesión de fácil diagnóstico, especialmente cuando están presentes los manguitos linfocitarios y los folículos con centros reactivos. Las técnicas especiales no son indispensables para este diagnóstico, pero contribuyen en forma importante el tricrómico de Masson y el retículo que demuestra el borde en cepillo que es un marcador importante<sup>(7, 8)</sup>.

El tratamiento es exclusivamente quirúrgico<sup>(12)</sup> y consiste en la resección total de la neoplasia, cabe la posibilidad de residivas si los bordes quirúrgicos no están libres aunque el riesgo de epicarcinogénesis es muy remoto, por lo que el tratamiento consecutivo en caso de residiva es la extirpación quirúrgica. Otras medidas terapéuticas utilizadas han sido la cirugía con láser<sup>(13, 14)</sup>, la inyección de sustancias esclerosantes y la radioterapia, ofrecen malos resultados y especialmente contraindicadas, por la posibilidad de convertir al linfangioma en un linfangiosarcoma a largo plazo<sup>(15)</sup>. Desde el año de 1986 se propone el uso de inyecciones intralesionales en los vasos linfáticos del compuesto OK-432 (Picibanil) con lo que se logra la reducción o desaparición de la neoformación<sup>(16-18)</sup>. El OK-432 es una mezcla liofilizada del virus Su del tercer tipo del streptocooco hemolítico del grupo A, el cual ha sido incubado con penicilina G y por lo consiguiente ha perdido la contagiosidad del streptococcus hemolítico y bioquímicamente se han perdido también, por completo las características de: síntesis con ácidos grasos; síntesis con proteína, síntesis con ácidos nucleicos; producción de streptolisín-O y -S. Sin embargo, todavía persiste alguna de habilidad para disolver glucosa y la característica común de la enzima. Este método parece ser prometedor y se indica en linfangiomas quísticos, en linfangiomas inoperables, residivantes y como complemento en casos extirpados no por completo.

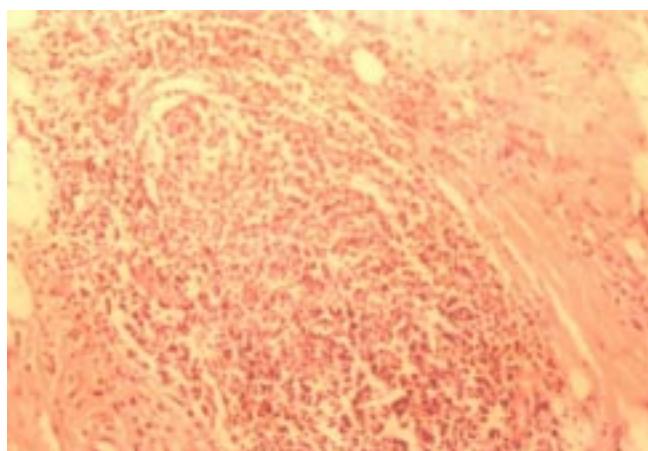


Figura 5. Linfangiohemangioma. La proliferación linfocitaria constituye un folículo con centro reactivo y en su vecindad y espesor hay vasos linfáticos tumorales. T-H-Y-E, 125 X.

## Referencias

1. Landing BH, Farber S. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of Tumor Pathology. Section III, Fasc. 7. AFIP Washington, D.C. 1956; 9: 45-138.
2. González-Almaráz G, Pineda-Cárdenas Ma. AA. Tumores vasculares del globo ocular y sus anexos. I. Conceptos generales. Rev Mex Oftalmol 1995; 69: 125-133.
3. González-Almaráz G, Pineda-Cárdenas Ma. AA. Tumores vasculares del globo ocular y sus anexos. II. Pseudotumores vasculares. Rev Mex Oftalmol 1995; 69: 163-169.
4. González-Almaráz G, Pineda-Cárdenas Ma. AA. Tumores vasculares del globo ocular y sus anexos. III. Hemangiomas. Rev Mex Oftalmol 1995; 69: 163-169.
5. González-Almaráz G, Pineda-Cárdenas Ma. AA. Tumores vasculares del globo ocular y sus anexos. IV. Hemangiopericitoma, hemangioendotelioma, tumor glómico y síndromes complejos. Rev Mex Oftalmol 1995; 70: 2-19.
6. González-Almaráz G, Noriega-Acosta R, Pineda-Cárdenas Ma. AA. Hemangioendotelioma vegetante intravascular de localización orbitaria. Rev Mex Oftalmol 1995; 69: 10-16.
7. De Buen S, González-Almaráz G. Linfangiomas de los anexos del globo ocular. Gac Med Mex 1972; 104: 243-255.
8. González Almaráz G, De Buen S. Linfangioma quístico de la órbita (higroma). Ann Soc Mex Oftalmol 1973; 48: 193-198.
9. Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. Department of Pediatrics, Yale University School of Medicine, New Haven, CT 06520-8064, USA. patrick.gallagher@yale.edu.
10. Singh S, Babbo ML, Pathak IC. Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions of rare sites. Surgery 1971; 69: 947-951.
11. Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, Turetschek K, Hormann M, Horcher E, Bankier AA. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. Department. Am J Roentgenol 2000; 174: 827-32.
12. Ward PH, Harris PF, Downey W. Surgical approach to cystic hygroma of the neck. Arch Otolaryngol 1970; 91: 508-518.
13. Suen JY, Waner M. Treatment of oral cavity vascular malformations using the neodymium: YAG laser. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1989; 115: 1329-1333.
14. White B, Adkins WY. The use of the carbon dioxide laser in head and neck lymphangioma. Lasers Surg Med 1986; 6: 293-295.
15. Royer J, Pageaut JP, Gainet RE. Transformation maligned' un lymphangiome de l' enfant en sarcome angioblastique. Bull Soc Ophthalmol Fr 1969; 69: 472-473.
16. Ogita S, et al. OK-432 therapy for lymphangiomas in children: why and how does it work? J Pediatr Surg 1996; 31: 477-480.
17. Ogita S, et al. OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 1994; 29: 784-785.
18. Ogita S, et al. OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children. J Pediatr Surg 1991; 26: 263-270.

