

Caso clínico

Hemangiolinfangioma

Sonia Torres González,* Gisela Navarrete,** Eldy Villagómez Llanos***

RESUMEN

El hemangiolinfangioma es una malformación poco frecuente que afecta los vasos sanguíneos y los linfáticos, se cree que puede ser originado por el desarrollo embriológico anómalo del sistema linfático y vascular, llevando a la formación de un tumor de crecimiento rápido. Se comunica el caso de una adolescente de 14 años de edad con un hemangiolinfangioma localizado en cara lateral izquierda del tórax.

Palabras clave: Hemangiolinfangioma, malformación vascular, malformación linfática.

ABSTRACT

Hemangiolymphangioma is a very rare congenital malformation of both lymphatic and blood vessels, It is originated from an anomalous embryologic development of the lymphatic and vascular system, carrying the formation of accelerated growing tumor. We report the case of a 14 year old patient with Hemangiolymphangioma in the left side of chest.

Key words: Hemangiolymphangioma, vascular malformation, lymphatic malformation.

INTRODUCCIÓN

El hemangiolinfangioma es una malformación que afecta los vasos linfáticos y sanguíneos.^{1,2}

Aunque histológicamente corresponde a una patología benigna, la invasión local a músculo, hueso y a tejido subyacente puede ocasionar una deformidad severa.² Se caracteriza por crecimiento rápido e invasión a los tejidos adyacentes, así como su capacidad para recidivar localmente. Puede presentarse en diversas regiones anatómicas como: axila, cavidad abdominal, extremidades y vejiga urinaria.¹

El diagnóstico prenatal de este padecimiento es raro; por lo general se realiza al nacimiento o poco después del mismo, aunque existen evidencias de casos de hemangiolinfangiomatosos con presentación en la edad adulta, aparentemente secundarios a traumatismos.

El diagnóstico se basa en estudios de imagen como ultrasonografía y se confirma por histopatología.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años de edad, estudiante, quien consultó en el Centro Dermatológico Pascua en agosto del 2007, por presentar una dermatosis localizada en el tórax, tercio medio de la cara lateral izquierda, constituida por una neoformación ovalada, eritematoviolácea, ligeramente elevada, de 8 mm de diámetro, muy dolorosa a la digitopresión superficial (*Figura 1*). La exploración por dermatoscopia mostró múltiples formaciones saculares (*Figura 2*). Refería una semana de evolución con la presencia de un "lunar" doloroso, que había sangrado en una ocasión; comenta el antecedente de una lesión similar hace 5 años que "desapareció en forma espontánea". Niega tratamientos previos.

El diagnóstico clínico fue de angioqueratoma, por lo que se realizó una biopsia excisional, la pieza obtenida se envió para su estudio histopatológico, el cual mostró lo siguiente: Neoformación exofítica con epidermis hiperqueratósica ortoqueratósica, tapones córneos, acantosis irregular moderada que se alterna con áreas de atro-

* Dermatóloga del Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatóloga del CDP.

*** Residente de segundo año del CDP.

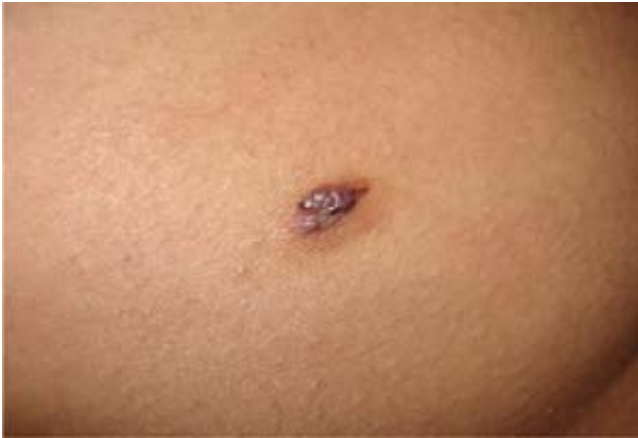


Figura 1. Neoformaciones de aspecto vesicular y contenido hemático.

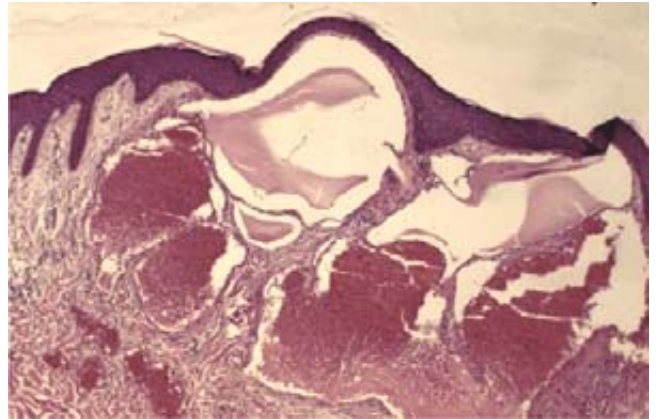


Figura 3. Hemangiolinfangioma: Dermis superficial y media con estructuras vasculares neoformadas de diverso calibre, que muestran dilatación y congestión (H&E 4x).

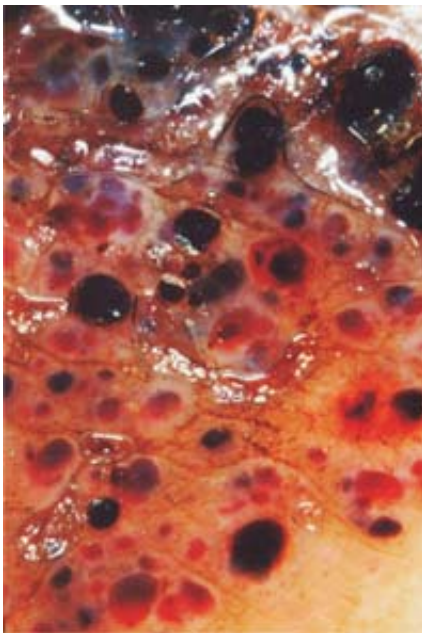


Figura 2. Dermatoscopia: Imágenes saculares.

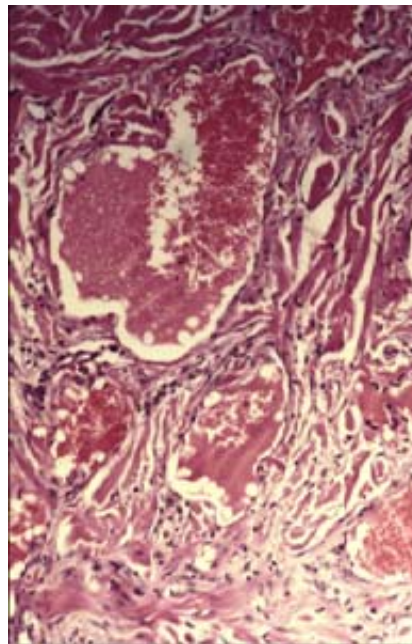


Figura 4. Estructuras vasculares a mayor aumento (H&E 20x).

fia e hiperpigmentación de la capa basal; en dermis superficial y media se observan vasos neoformados dilatados y congestionados, revestidos por una sola hilera de células endoteliales; algunos de estos vasos presentan en su interior material amorfo eosinófilo, que corresponde a linfa; el estroma muestra una reacción inflamatoria leve a moderada circundante (*Figuras 3, 4 y 5*). Con los datos anteriores, se integra el diagnóstico definitivo de hemangiolinfangioma con extirpación completa.

DISCUSIÓN

Los linfangiomas son tumores poco frecuentes de los tejidos blandos, piel y órganos internos; se consideran neoplasias generalmente benignas; los casos malignos son raros y están asociados a radioterapia o a la aplicación de soluciones esclerosantes (*Cuadro I*).^{3,4}

Están formados por conductos linfáticos dilatados y endotelio normal. Casi todos están presentes al momen-

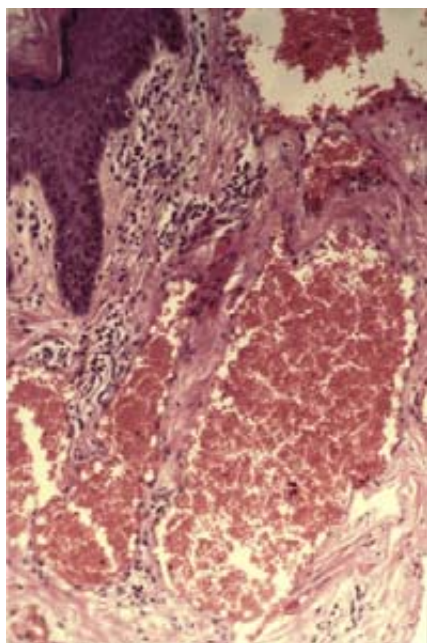


Figura 5. Capilares dilatados y congestionados (H&E 20x).

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE LAS NEOPLASIAS ORIGINADAS EN LOS LINFÁTICOS.³

Benignas: Linfangiomas	Malignas
Capilar	Linfangiosarcomas
Cavernoso	
Quístico (higroma)	
Linfangioqueratoma	
Linfangioma mixto	
(hemangiolinfangioma)	
Linfangioendotelioma	

to del nacimiento, por lo que se consideran congénitos; los llamados "precoces" se hacen evidentes durante el desarrollo y los tardíos aparecen durante la vida adulta. Predominan en la parte proximal de extremidades o genitales; pueden relacionarse con otras malformaciones de vasos linfáticos.⁵

Es conveniente describir dos formas que a menudo se presentan combinadas en un mismo enfermo: 1. Macroquístico (antes denominado higroma quístico o linfangioma quístico) y 2) Microquístico: Se caracteriza por una placa infiltrada, constituida por numerosas vesículas de contenido hemático; anteriormente se le conocía como linfangioma circunscrito.^{6,11}

1) Linfangioma simple o capilar. Son los de menor relevancia, generalmente superficiales, comprometen ca-

pilares linfáticos, habitualmente afectan el reborde alveolar. El diagnóstico es fácil y pueden resolverse en forma espontánea.

- 2) Linfangioma cavernoso. Se presenta al nacimiento o aparece durante la infancia, afecta ambos sexos por igual, se localiza principalmente en la cabeza, el cuello, lengua y las extremidades; morfológicamente se manifiesta como una tumoración grande, de consistencia ahulada, mal definida, con tendencia a la recurrencia local posterior a la extirpación simple.
- 3) Linfangioma quístico o higroma. Es una variante del linfangioma cavernoso, con canales muy dilatados; predomina en el cuello, pero puede localizarse en axilas, ingles, fosa poplíteica, mediastino y retroperitoneo.
- 4) Linfangioma progresivo adquirido o benigno. Es poco frecuente, predomina en adolescentes y adultos jóvenes, afecta cualquier región anatómica, sobre todo las extremidades, especialmente las superiores.⁶ Se observa como una mancha o placa solitaria, bien definida y eritematosa, que aparece en la niñez y progresa lentamente con los años.
- 5) Hemangiolinfangioma. Corresponde a una malformación capilar linfática que se origina por el desarrollo embriológico anómalo del sistema vascular linfático. Clínicamente son lesiones sobreelevadas y bien delimitadas de color entre rosa y rojo azulado compuestas por canales vasculares y linfáticos prominentes y dilatados. Estas lesiones suelen ubicarse en las extremidades inferiores pero también se las puede hallar en el tórax, el abdomen y los brazos. Si la superficie es rugosa, hiperqueratósica y verrugosa, las lesiones se denominan angioqueratomas.⁷

El diagnóstico de las malformaciones linfáticas se puede hacer de manera prenatal, por ultrasonografía al término del primer trimestre de gestación; sin embargo, puesto que la mayoría de las lesiones se detectan después del nacimiento, la radiografía simple puede ser la primera prueba diagnóstica que documente posibles anomalías asociadas.

La ecografía, principalmente el Eco Doppler, es muy útil para definir la extensión y la naturaleza de la malformación cuando ésta es superficial; es menos útil para demostrar lesiones extensas en el cuello, mediastino o retroperitoneo, en cuyo caso se recurre a la tomografía axial computarizada o a la resonancia magnética; ésta última es excelente para la cabeza, cuello, tronco, mediastino y extremidades.

Tanto la tomografía como la resonancia pueden ser de utilidad para las lesiones abdominales, retroperitoneales o que afectan órganos sólidos internos.^{7,8}

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para todas las anomalías linfáticas; la extirpación completa sólo se puede realizar en tres cuartas partes de ellas, el resto comprometen estructuras vitales que obligan a una resección parcial, sobre todo en los higromas quísticos de la cabeza y cuello, así como en las extremidades superiores y zona baja del tronco, por ser éstas las más grandes y extenderse fácilmente a tejidos retroperitoneales. Por corresponder a neoformaciones benignas, no se deben emplear técnicas radicales de extirpación que causen pérdidas funcionales o deformidades. Las lesiones superficiales son fácilmente resecables.⁹

Las complicaciones postoperatorias se presentan en un 30% de los casos; las recurrencias varían desde 10% hasta 100%, según la amplitud de la escisión. Las neoformaciones localizadas en los labios, hipofaringe, laringe, lengua y el suelo de la boca tienen altas tasas de recurrencia o de persistencia de la enfermedad.

Otras posibilidades quirúrgicas son: la aspiración con aguja fina e incisión y drenaje de los quistes; ambas técnicas sirven para descompresiones de emergencia o para drenar quistes infectados; son técnicas útiles en casos agudos, pero tienden a recurrir si el drenaje no se realiza correctamente.

Sin embargo, se ha llegado a optar por la punción-aspiración como tratamiento quirúrgico de elección, al obtenerse remisiones completas tras la primera punción en la mayoría de los casos; una segunda punción o tratamiento quirúrgico son necesarios en una minoría de pacientes.

Los agentes esclerosantes inyectados intraquísticamente tienen un éxito intermedio; se han probado varios de éstos, los cuales han resultado ineficaces; entre ellos se encuentra la bleomicina, que es fácilmente transportada dentro del sistema linfático y alcanza concentraciones altas en el lugar de administración, favorece una reacción inflamatoria que incluye la zona del endotelio del quiste.⁹ En los higromas quísticos se obtienen los mejores resultados con este tratamiento.

Un segundo agente esclerosante es el OK-432, obtenido del *Streptococcus pyogenes*.¹⁰ La inyección intraquística de éste es una alternativa segura y eficaz para los linfangiomas, que puede usarse de primera

intención, como coadyuvante de la cirugía (tras excisiones parciales) o en linfangiomas recurrentes. En linfangiomas de cabeza y cuello es un tratamiento seguro, el cual no se ve afectado por la cirugía o por aspiraciones previas; la radioterapia no es eficaz en estos casos.

En los casos en que no implica riesgo para la vida del paciente, se ha sugerido sólo vigilar; esta conducta conservadora se justifica ya que se ha constatado la regresión de manera espontánea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tseng JJ, Chou MMF et al. Axillary hemangiolymphangioma with secondary intralesional bleeding: serial ultrasound findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 19: 403-406.
2. Senoh D, Hanaoka U et al. Antenatal ultrasonographic features of fetal giant hemangiolymphangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 252-254.
3. Rosillo RA, González AG, Espinoza GA. Linfangioma del músculo pronador cuadrado. Presentación de un caso clinicopatológico. *Cir Ciruj* 2001; 69: 26-30.
4. Swanson LD. Genital lymphangioma with recurrent cellulitis in men. *International Journal of Dermatology* 2006; 45: 800-804.
5. Arenas R. *Dermatología*. Atlas, diagnóstico y tratamiento. Mc Graw-Hill Interamericana, segunda edición. 1996: 444-445.
6. Takayama K, Nakashima O, Kobayashi K, Kojiro M. Splenic lymphangioma with papillary endothelial proliferation: report and review of the literature. *Pathology International* 2003; 53: 483-488.
7. Virnelli S, Butler MJ. *Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues*. In: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine, Mc Graw-Hill Interamericana, sixth edition, 2003: 1015-1018.
8. Virgili A, Corazza M. Lymphangioma and lymphangiectasis of the vulva. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1997; 8: 229-232.
9. Mata C, Larrache J, Alzina V. Linfangioma de pared torácica. A propósito de un caso. *Rev Med Univ Navarra* 2002; 46(1): 38-40.
10. Ogita-S, Tsuto-T, Nakamura-K et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg* 1996; 31(4): 477-480.
11. Koppel MC, Andrac-Meyer L. Tumores conjuntivos benignos – tumores vasculares. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* – E 98-610-Q-10: 14.

Correspondencia:

Dra. Sonia Torres.

Centro Dermatológico Pascua.

Av. Dr. Vértiz 464, Colonia Buenos Aires,

06780, México, D.F.