

Caso clínico

Hemangiolinfangioma localizado en la piel cabelluda

Gisela Navarrete Franco,* Mónica Vences Carranza,** Mariana Vásquez Ramírez***

RESUMEN

Los hemangiolinfangiomas son malformaciones constituidas por vasos linfáticos y sanguíneos, que se comportan como linfangiomas circunscritos. Se comunica el caso de un hombre de 36 años de edad con un hemangiolinfangioma localizado en la piel cabelluda.

Palabras clave: hemangiolinfangioma, piel cabelluda.

ABSTRACT

Hemangiolymphangiomas are malformations formed by a combination of blood and lymphatic vessels; they behave as lymphangiomas circumscriptum. We present the case of a 36 year-old male patient with a hemangiolymphangioma located in the scalp.

Key words: hemangiolymphangioma, scalp.

Las malformaciones vasculares se observan en 0.05 al 0.3% de la población y se clasifican, según sus componentes estructurales básicos, en capilares, venosas, linfáticas, arteriales y combinadas.^{1,2}

En particular, las malformaciones linfáticas de la piel y del tejido subcutáneo constituyen 4% de los tumores vasculares, y son primarias o secundarias, localizadas o difusas. Un ejemplo de ellas es el linfedema, que es de tipo difuso y puede ser primario o secundario.

Las formas localizadas se dividen en: *a*) macroquisticas, profundas o higroma quístico y *b*) microquisticas o superficiales, también conocidas como linfangioma circunscrito.³⁻⁵

La denominación de hemolinfangioma o hemangiolinfangioma obedece a que las lesiones están compuestas

frecuentemente por elementos linfáticos y sanguíneos, además de que su comportamiento es el de un linfangioma circunscrito.⁶⁻⁸

El linfangioma microquístico, superficial o circunscrito, fue definido por Fox y Fox en 1878, quien lo llamó linfangiectodes. En 1889, Malcolm Morris utilizó por primera vez el término de linfangioma concunscrito al describir este padecimiento, y un año más tarde, en 1890, Noyes y Török esbozaron sus características patológicas.⁹

Es la malformación linfática más frecuente, suele manifestarse desde el nacimiento o en los primeros años de vida, aunque se han mencionado casos adquiridos, sobre todo en la vulva. En los adultos, se consideran factores predisponentes la confluencia de áreas con vasos linfáticos anormales y traumatismos repetidos en la zona.¹⁰

Se localiza en cualquier sitio del cuerpo, en especial en los pliegues axilares, los hombros, el cuello y las partes proximales de las extremidades y la lengua. Las lesiones están formadas por vesículas agrupadas a manera de placa, que contienen linfa y en ocasiones eritrocitos; su superficie es un tanto verrugosa.¹¹

El diagnóstico puede ser clínico, aunque si las lesiones son profundas se identifican mejor con resonancia magnética y tomografía axial computarizada; no obstante, el diagnóstico definitivo se apoya en el estudio histopatológico.¹²

La característica histológica que distingue al hemangiolinfangioma es la dilatación de los vasos linfáticos,

* Dermatopatóloga.

** Dermatóloga.

*** Residente de dermatopatología.

Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, SS, DF, México, DF.

Correspondencia: Dra. Gisela Navarrete Franco, Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Av. Dr. José Ma. Vértiz núm. 464, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF.

Recibido: octubre, 2007. Aceptado: diciembre, 2007.

Este artículo debe citarse como: Navarrete FG, Vences CM, Vásquez RM. Hemangiolinfangioma localizado en la piel cabelluda. *Dermatol Rev Mex* 2008;52(2):89-92.

con una hilera de células endoteliales planas en una capa discontinua, inmediatamente por debajo de la epidermis, la cual se extiende a la dermis profunda e incluso puede llegar a la hipodermis; cuando los vasos linfáticos se encuentran en las papilas dérmicas se forma una superficie verrugosa.⁶⁻⁸ Las técnicas de inmunohistoquímica permiten detectar, mediante anticuerpos, el receptor del factor de crecimiento del endotelio vascular, que está en mayor proporción en los vasos linfáticos.¹²

Las complicaciones que puede ocasionar este padecimiento son: hemorragia, hematomas, ulceración, inflamación, infección secundaria o salida de linfa. El tratamiento de elección es la cirugía.¹¹

CASO CLÍNICO

Un hombre de 36 años de edad, originario y residente de Hidalgo, acudió a consulta al Centro Dermatológico Pascua con dermatosis en el vértex constituida por una neoformación hemiesférica de 2.7 cm de diámetro, de superficie irregular y del color de la piel, y alternada con áreas eritemato-violáceas de consistencia blanda, de 15 años de evolución (figuras 1 y 2). El paciente no refirió ningún síntoma ni antecedentes de importancia.



Figura 1. Neoformación hemiesférica con superficie irregular.

Se extirpó la neoformación. El estudio histopatológico reveló una lesión exofítica proyectada hacia la superficie, cuya epidermis era hiperqueratósica, con paraqueratosis focal, grandes tapones córneos, atrofia e hiperpigmentación de la capa basal. En la dermis superficial, en la media, en la profunda y en parte de la hipodermis había numerosos vasos neoformados, principalmente de paredes delgadas,



Figura 2. Aspecto vascular de la lesión.

aunque también había algunos de paredes gruesas, con eritrocitos y material eosinófilo que correspondía a linfa (figuras 3, 4 y 5). En el resto del corte se identificaron quistes de inclusión y una moderada reacción inflamatoria. En la actualidad, el paciente se encuentra asintomático (figura 6).

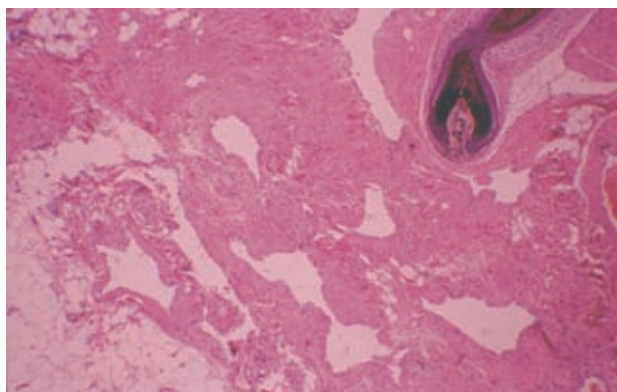


Figura 3. Hemolinfangioma: vista panorámica (HyE 4x).

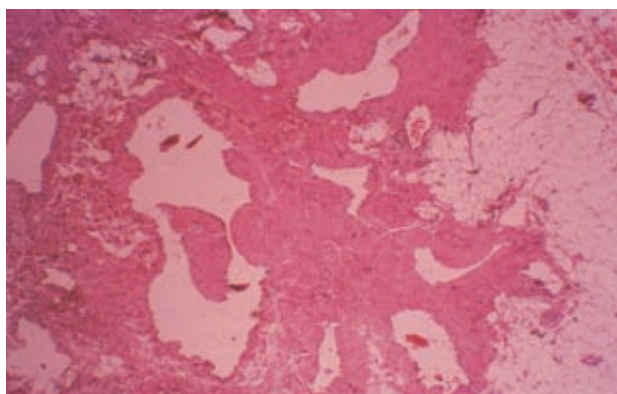


Figura 4. Estructuras vasculares de diferente calibre (HyE 10x).

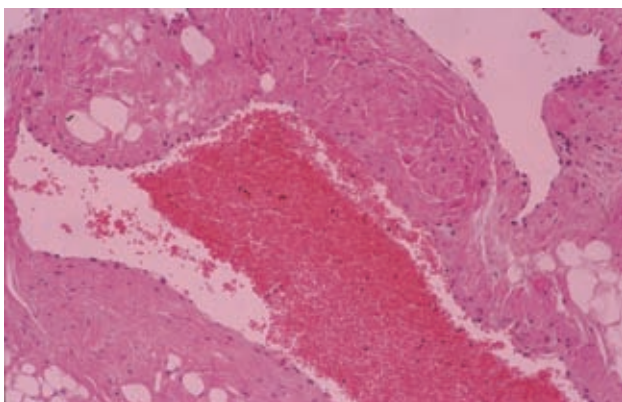


Figura 5. Estructuras vasculares a mayor aumento (HyE 20x).



Figura 6. Aspecto clínico dos meses después de la resección quirúrgica.

DISCUSIÓN

Los hemangiolinfangiomas o hemolinfangiomas son lesiones angiomasosas en las que se combinan vasos sanguíneos y linfáticos.

En la embriogénesis, durante el desarrollo del sistema vascular, la vasculogénesis y angiogénesis ocurren por separado, pero están relacionadas. La formación del sistema linfático se inicia en la sexta semana de gestación; las venas ya existentes dan lugar a los sacos linfáticos y éstos a los capilares linfáticos, donde existe una diferenciación de linfoblastos al endotelio linfático. La linfoangiogénesis está regulada por factores de crecimiento intercelular y de la matriz extracelular, por lo que se considera que las malformaciones linfáticas son errores en el desarrollo embrionario. En 65 al 75% de los

casos se manifiestan al momento del nacimiento; el resto aparece años después.⁹

En la actualidad, se conjetura que el hemangiolinfangioma se origina de un proceso de angiogénesis alterada causada por un exceso de factor de crecimiento fibroblástico. Éste es un péptido que estimula la diferenciación de las células mesenquimatosas en células de estirpe vascular e induce la proliferación del tejido embrionario angioblástico.¹¹

Con respecto al tratamiento, en el caso de los linfangiomas microquisticos, el manejo quirúrgico es la primera alternativa, aunque tienen una recurrencia del 17% cuando la resección macroscópica es completa, y del 40% si es incompleta.¹²

La escleroterapia es uno de los principales abordajes indicados para las neoformaciones macroquisticas; oblitera la luz de los linfáticos por destrucción endotelial con esclerosis y fibrosis secundaria. Este procedimiento produce buenos resultados, aunque es doloroso. El método en el que se utiliza etanol es uno de los más efectivos, si bien es poco popular. En Europa se usa el Ethibloc, que está compuesto por una solución de etanol y aminoácidos, y es exitoso en 20 al 65% de los casos. También se aplica OK-432, que es un preparado liofilizado derivado de *Streptococcus pyogenes*, el cual induce una reacción inflamatoria con fibrosis; ha producido excelentes resultados, e incluso reduce 60 al 100% el tamaño de la lesión. La FDA ha aprobado, además de éste, otros esclerosantes como la doxiciclina, la bleomicina y el ácido acético.

La radioterapia y el láser de CO₂ son otras alternativas efectivas.^{10,12,13}

Los hemangiolinfangiomas de la piel cabelluda son lesiones raras de morfología poco característica y tienen buen pronóstico, como ocurrió en el caso clínico descrito. Dos meses después de que se le extirpó la lesión, el paciente no ha experimentado recidiva; sin embargo, se encuentra bajo vigilancia debido a la posibilidad de recurrencia.

REFERENCIAS

1. Virnelli GS, Butler MJ. Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues. In: Freedberg IM, Eisen Az, Katz S, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill, 2003;pp:1002-19.
2. Mulliken JB, Young AE. Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations. Philadelphia: WB Saunders, 1988.

3. Christison-Lagay ER, Fishman SJ. Vascular anomalies. *Surg Clin North Am* 2006;86:393-425.
4. Suringa DW, Ackerman AB. Cutaneous lymphangioma with dyschondroplasia (Maffucci's syndrome): a unique variant of an unusual syndrome. *Arch Dermatol* 1970;191:472-4.
5. Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB et al. Cervicofacial lymphatic malformation, clinical course, surgical intervention and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995;95:951-60.
6. Ninh TN, Ninh TX. Cystic hygroma in children: a report of 126 cases. *J Pediatr Surg* 1974;9:191-5.
7. Garzon CM, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:353-70.
8. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilatation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:523-52.
9. Esquivias JI, Miranda RA, Cuadrado VC. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Cutis* 2001;67:229-32.
10. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. A review of the literature. *Obstet Gynecol* 2003;101:946-54.
11. Christison-Lagay ER, Fishman SJ. Vascular anomalies. *Surg Clin North Am* 2006;86:393-425.
12. Cabrerizo-Merino MC, Oñate-Sánchez RE, Romero-Maroto M. El hemangiolinfangioma en la infancia: localización inusual *RCOE* 2004;9(1):89-92.
13. Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB. Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients. *Plast Reconstr Surg* 2005;115:22-30.
14. Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Venereol* 2006;133:597-601.