

Planeación terapéutica en un hemangiolinfangioma gigante toracoabdominal

Héctor Pérez Lorenzana,* Laura Cecilia Cisneros Gasca,** Erika Barba Ruiz***

RESUMEN

Introducción: Los hemangiolinfangiomatos son malformaciones congénitas derivadas del sistema linfático y vascular que se presentan como una tumoración que condiciona problemas estéticos y funcionales. El manejo de éstos incluye vigilancia, terapia esclerosante y extirpación o reducción de volumen. Nuestro objetivo es presentar la planeación estratégica en el manejo del hemangiolinfangioma toracoabdominal gigante en un paciente pediátrico. **Presentación del caso:** Paciente masculino de dos años y cuatro meses, con hemangiolinfangioma toracoabdominal gigante, detectado prenatalmente y confirmado al nacer, el cual condiciona la limitación de la movilidad y que se proyecta preoperatoriamente al paciente con un peso corporal mayor al 100%, el cual ingresó pesando 27 kg, presentando una tumoración derecha desde el hueco axilar hasta la región inguinal, así como una tumoración contralateral que abarcó el hombro izquierdo y la cara lateral del tórax; se estableció una resección por etapas en una sesión multidisciplinaria. Durante la primera cirugía se colocaron accesos venosos, así como una monitorización invasiva, trazado de colgajos, incisión amplia, ligadura de vasos nutricios, resección en bloque de la tumoración, colocación de drenaje y rotación de colgajos. Los hallazgos fueron: tumor 15 kg y una evolución del paciente satisfactorio. Dos meses después se incrementó de volumen la lesión contralateral, por lo que se realizó la segunda cirugía con las mismas directrices que la previa. Los hallazgos de ésta fue sólo un tumor 785 g. Presentó una colección en sitio de herida quirúrgica ameritando drenaje. A los seis meses de la última cirugía no hubo recidiva. **Discusión:** El hemangiolinfangioma toracoabdominal es poco frecuente en los niños, pero se requiere de un manejo quirúrgico para las lesiones gigantes con repercusión sistémica. Exponemos la experiencia en el manejo exitoso de un paciente pediátrico con un hemangiolinfangioma gigante obtenido de una cuidadosa planeación estratégica y multidisciplinaria.

Palabras clave: Hemangiolinfangioma, planeación estratégica.

ABSTRACT

Introduction: Hemangiolymphangiomas are congenital malformations of the lymphatic and vascular system. The clinical symptom is a tumor that causes esthetic and functional troubles. The management of the patients can include monitor symptoms, sclerosing therapy and the extirpation or reduction of the volume of the tumor. The objective of this article is to state the strategic plan of giant toracoabdominal hemangiolymphangioma management in children. **Clinical case:** Two year old, male with giant toracoabdominal hemangiolymphangioma, prenatal detection confirmed at birth. With the preoperative projection of 100% of total body weight of patient. To admission the patient weight 27 kg, a tumor since the axillary fossa to the inguinal area and showed a collateral tumor over the left shoulder and the side face of thorax. A multidisciplinary team decided a two steps resection. The first surgery consisted of placement of venous access, invasive monitoring, a long incision and the nutrient vessels were ligated, the tumor was removed in a block, after that it was placed a drainer and the flaps were rotated. Findings tumor 15 kg, the evolution of the patient was satisfactory. Two months after, shows an increase of the left axilar lesion, so we decided to performing the surgery under the same lines that the previous. Findings: tumor of 785 g. Six months after the patient hasn't showed signs of relapse. **Discussion:** Toracoabdominal hemangiolymphangioma in Childs is rare, the giant lesions and systemic troubles, requires an accurate surgical management. The case presented before was the result of a carefully planned and multidisciplinary strategy.

Key words: Hemangiolymphangioma, strategy multidisciplinary.

* Cirujano Pediatra. Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.

** Cirujano Pediatra adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica Neonatal.

*** Médico Residente de tercer año de Cirugía Pediátrica.

INTRODUCCIÓN

Los hemangiolinfangiomatos son malformaciones congénitas derivadas del sistema linfático, las cuales representan el 5% de las neoplasias benignas en los niños.¹ Estas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque su localización más frecuente es en el cuello con un 75-90% de los casos, principalmente en el lado izquierdo, con una relación 2:1. Su incidencia es de 1:12 000 en recién nacidos vivos, con predominio en el sexo masculino. El 40-65% está presente en el nacimiento y un 80-90% se manifiesta antes de los dos primeros años de vida, lo que disminuye su aparición hacia los 16 años de edad.^{1,2}

Su etiología no está clara, sin embargo, se consideran varias teorías; entre ellas, una alteración alrededor de la sexta semana de gestación cuando no se presenta una adecuada formación de los sacos yugulares a nivel vascular. Otra teoría postula que los hemangiolinfangiomatos son el resultado de depósitos de tejido linfático en áreas equivocadas durante la embriogénesis; finalmente, la última teoría postula que éstos son una construcción anormal del sistema linfático, lo que hace que no haya una conexión hacia los canales linfáticos centrales.^{1,3,4}

La presentación clínica de forma inicial de los hemangiolinfangiomatos es variada; su signo más común es una tumoración que puede condicionar problemas estéticos y funcionales. El dolor es raro, a menos que presente sangrado o infección en el mismo.^{1,3}

Existen publicaciones que sugieren una conducta expectante para las malformaciones linfáticas, pero la mayoría de los autores concuerdan en que se requiere algún tipo de tratamiento, ya que en su evolución pueden presentar afectación en diversos órganos.^{1,5}

Dentro del tratamiento se encuentran otras alternativas terapéuticas, tales como la inyección intralesional de agentes esclerosantes como el OK-432, bleomicina y otros.^{1,5,6} Sin embargo, la resección quirúrgica sigue siendo la piedra angular en el tratamiento, aunque los resultados no siempre son satisfactorios debido a las complicaciones, las cuales incluyen daños en las estructuras circundantes como los nervios y los vasos sanguíneos; éstas tienen una recurrencia del 10 al 53%, reportando una tasa de mortalidad hasta de 2 a 6% que está asociada con infecciones.^{5,6}

El objetivo del presente trabajo es presentar la planeación estratégica y multidisciplinaria en el manejo del hemangiolinfangioma toracoabdominal gigante en un paciente pediátrico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de dos años y cuatro meses de vida quien es residente de Gómez Palacio, Durango. Tiene el antecedente de un hemangiolinfangioma toracoabdominal gigante, el cual fue detectado

mediante ultrasonido en el periodo neonatal y fue confirmado desde su nacimiento como una tumoración en la cara anterolateral de tórax bilateral, la cual abarcó el 30% de la superficie del mismo. El paciente se manejó de forma conservadora, permaneciendo hospitalizado por un mes. Sin embargo, presentó un crecimiento progresivo que se acentuó los seis meses previos a su ingreso. La tumoración condicionó una limitación de la movilidad al ocupar todo el segmento toracoabdominal derecho con una proyección preoperatoria del 100% del peso corporal del paciente.

En la exploración física (*Figura 1*) a su ingreso, el paciente se encontró con un peso de 27 kg y una talla de 89 cm; presenta una lesión redondeada que abarca la cara anterolateral toracoabdominal derecha desde el hueco axilar hasta la región inguinal; esta lesión es de 80 x 20 cm y tiene una proyección hacia el exterior; es de coloración vino, de consistencia blanda, bordes delimitados y con una red venosa colateral. Ésta se ingurgita al momento del llanto, pero no presenta cambios de temperatura, ni es dolorosa al momento de la palpación. Esta tumoración desplaza hacia arriba el miembro torácico derecho y la tumoración contralateral que abarca el miembro torácico izquierdo y la cara lateral del tórax.

Se inició el protocolo de estudio y se realizaron estudios de laboratorio en los que se reportó anemia, lo que ameritó una transfusión de concentrado eritrocitario en dos ocasiones e incrementó en forma mínima la hemoglobina; sin embargo, se observó un incremento en el tamaño de la lesión, lo que nos hizo suponer un componente vascular con secuestro importante.

Se realizó una angiotomografía toracoabdominal (*Figura 2*), identificando una tumoración de compo-



Figura 1. Paciente a su ingreso.

nente mixto que tiene una densidad de sangre y linfa, además de un componente vascular proveniente de la arteria subclavia derecha; también presentó colaterales de las intercostales y sin involucro de órganos vitales con datos sugestivos de hemangiolinfangioma. Se corroboraron las mismas características en la

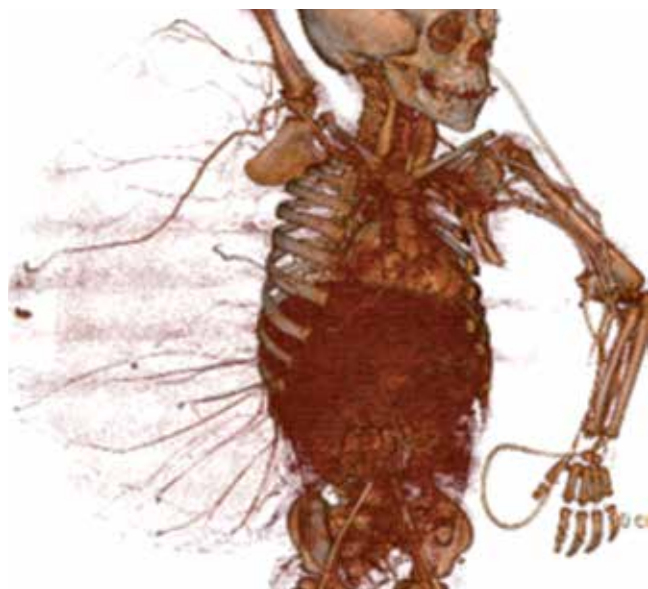


Figura 2. Angiotomografía.



Figura 3.

Monitorización
invasiva y
trazado de
colgajos.

lesión de menor tamaño a nivel izquierdo, por lo que se identificó que era necesario el manejo quirúrgico debido al volumen y secuestro de la tumoración.

Se realizó una sesión multidisciplinaria con el Comité de Bioética y los diferentes servicios quirúrgicos pediátricos (Cirugía Pediátrica, Oncocirugía Pediátrica, Cirugía Plástica y Reconstructiva Pediátrica), Anestesiología y Terapia Intensiva Pediátrica, así como los servicios de apoyo (Laboratorio, Radiología y Banco de Sangre), estableciéndose la resección de la lesión de mayor tamaño en un primer tiempo, con un monitoreo invasivo por los Servicios de Anestesiología y Terapia Pediátrica. Posteriormente, se estableció el trazado de colgajos para la cobertura del lecho quirúrgico para iniciar mediante el control vascular de las arterias nutricias y la identificación del plexo braquial a fin de evitar la lesión de sus elementos. Además se realizó una valoración por los Servicios de Hematología Pediátrica, quienes sugirieron tener disponibles dos volúmenes circulantes de concentrados eritrocitarios para poder prevenir en caso de descompensación al momento de la resección de la lesión. El paciente se valoró también por el Servicio de Gastropediatria, por lo que se realizaron modificaciones en la dieta y se estableció el manejo parenteral para la recuperación calórica proteica en el prequirúrgico y postquirúrgico.

El día 14 de junio de 2012, se realizó la cirugía, previamente con el consentimiento informado de los padres y una vez advertidos los riesgos, complicaciones y beneficios de un procedimiento de tal magnitud.

Así, se inició la cirugía con la colocación de los accesos venosos, monitorización invasiva, trazado de colgajos (*Figura 3*), incisión amplia y ligadura de vasos nutricios; así como con la resección en bloque de la tumoración con preservación de estructuras del plexo braquial identificadas. Por último, se realizó la colocación de drenaje y la rotación de colgajos para cubrir el área cruenta; lo anterior tuvo los siguientes hallazgos: tumor de 15 kg y sangrado de dos litros en el que se mantuvo la estabilidad hemodinámica transfundiéndose concentrados eritrocitarios de 1 000 mL, así como plasma fresco congelado de 600 mL, 500 mL de almidón al 6% y cristaloides.

El paciente ingresó a Terapia Intensiva Pediátrica para un manejo postquirúrgico en el que se incluyeron analgésicos opiáceos, cobertura de antibióticos clindamicina y dicloxacilina; el manejo de la ventilación y del estado hemodinámico se realizó con extubación a las dos horas de forma programada y sin complicaciones. El paciente permaneció dos días en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica, y al tercer día, se reinició la vía oral; evolucionando de forma satisfactoria por lo que se le retiró el drenaje al séptimo día.

Se descartaron complicaciones utilizando ultrasonido, sin embargo, presentó dehiscencia parcial limitada en dos sitios de sutura de la herida quirúrgica. Aunque, posteriormente egresó con reporte histopa-

tológico de hemangiolinfangioma de piel y tejidos blandos (*Figura 4*).

Durante el seguimiento a los dos meses del postquirúrgico, presentó un incremento del volumen de la lesión axilar izquierda, probablemente como un fenómeno compensatorio del flujo linfático (*Figura 5*), por lo que fue necesario modificar la proyección de la segunda etapa (inicialmente a los seis meses postquirúrgicos) y someterlo de forma temprana a una resección mediante una previa planeación multidisciplinaria.

El segundo procedimiento se llevó a cabo con las mismas directrices y cuidados que la tumoración del lado derecho, sin embargo, presentó una lesión de la

arteria axilar, por lo que se reparó ésta en forma primaria; tuvo como hallazgos un hemangiolinfangioma de miembro torácico izquierdo con compromiso de estructuras vasculares y sin lesión de estructuras nerviosas del plexo izquierdo. El peso de la lesión fue de 785 g y tuvo un sangrado de 1 030 mL, lo que ameritó enoxaparina por manipulación de arteria axilar. Durante el transquirúrgico, ameritó una transfusión de concentrados eritrocitarios de 700 mL, plasma fresco congelado de 300 mL y albumina de 10 mL. Ingresó a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica en fase III, en la que se logró su extubación a las 24 horas sin complicaciones; permaneció en la Unidad 48 horas, sin embargo, desarrolló como complicación, una colección en el sitio de la herida quirúrgica, lo que ameritó un nuevo manejo quirúrgico para drenaje (*Figura 6*). Finalmente egresó a su domicilio con una adecuada fuerza, tono y movilidad de las extremidades. Al sexto mes de la última cirugía no presentó datos de recidiva.

DISCUSIÓN

El hemangiolinfangioma toracoabdominal es una patología poco frecuente en niños; su presentación clínica está caracterizada por una masa blanda, fluctuante y con crecimiento lento lo que se exacerba previamente al diagnóstico.



Figura 4.

Posterior a la resección quirúrgica.



Figura 5. Segunda cirugía.



Figura 6. Complicación de un absceso en la herida quirúrgica.

En los últimos años se ha optado por el manejo médico conservador de las tumoraciones de origen linfático, sin embargo, para el tratamiento de las lesiones gigantes con una repercusión sistémica como es nuestro caso, se requiere de un manejo quirúrgico planificado para poder obtener los mejores resultados.

El hemangiolinfangioma gigante macroquístico tiene un mejor pronóstico al no infiltrar estructuras vitales y ser resecable en la mayoría de los casos. Incluso, existen reportes aislados de tumoraciones que equiparan o sobrepasan el peso corporal de los pacientes.

Exponemos la experiencia en el manejo exitoso de un paciente pediátrico con un hemangiolinfangioma gigante obtenido de una cuidadosa planeación estratégica y multidisciplinaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases, *J Pediatr Surg*, 2007; 42: 386-389.

2. Singh O, Singh GS, Upadhyaya VD, Sharma SS, Lahoti BK, Mathur RK. Cystic lymphangioma of the breast in a 6-year-old boy, *J Pediatr Surg*, 2009; 44: 2015-2018.
3. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children, *J Pediatr Surg*, 1999; 34: 1164-1168.
4. Gimeno AM, Colomar PP, González MI, Ollero CJM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: revisión de 145 casos, *An Esp Pediatr*, 1996; 45: 25-28.
5. Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, Guglielmi M. Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432, *Arch Dis Child*, 2000; 82: 316-318.
6. Mata C, Larrache J, Alzina V. Linfangioma de pared torácica. A propósito de un caso, *Rev Med Univ Navarra*, 2002; 46: 38-40.

Correspondencia:

Dr. Héctor Pérez Lorenzana
Hospital General del Centro Médico «La Raza».
Jacarandas s/n, Col. La Raza, 02601,
Delegación Azcapotzalco, México, D.F.
Tel: (55) 57245900
E-mail: hepelo@yahoo.com.mx