

## Caso Clínico

### Hemangioliinfangiomatosis sistémica: reporte de un caso. *Systemic hemangiolymphangiomatosis: Case report.*

Dr. Guido Panchana, Dra. Evelyn Frías T., Dr. Germán Reyes, Dr. Jorge Camacho

*Departamento de Cirugía. Departamento de Patología.*

*Hospital Oncológico Nacional "Juan Tanca Marengo" Solca Guayaquil.*

#### RESUMEN

Los hemangioliinfangiomatoses son malformaciones congénitas relativamente infrecuentes, caracterizadas por afectar los vasos sanguíneos y linfáticos. Estos tumores benignos generalmente se presentan en la infancia, localizándose la mayoría en el área de la cabeza y el cuello. Se ha relacionado su etiología con un desarrollo embriológico anómalo del sistema linfático y vascular. Su tratamiento definitivo es quirúrgico, aunque también existen otras opciones terapéuticas. La evaporación con láser o la escleroterapia actualmente siguen considerándose como tratamientos de tipo sintomático y paliativo. La mortalidad varía entre 0 y 6% y es casi exclusiva de linfangiomas cavernosos extensos del recién nacido. El presente artículo reporta un llamativo caso de una paciente de 44 años de edad con cuadro clínico de larga evolución caracterizado por dolor en hipocondrio izquierdo y anemia, con sospecha de lesión tumoral que es intervenida quirúrgicamente; tras diversos estudios de anatomía patológica, laboratorio y de gabinete, se le diagnostica Hemangioliinfangiomatosis sistémica.

**Palabras claves:** *Hemangioliinfangiomatoses, malformación vascular, malformación linfática.*

#### ABSTRACT

Hemangiolymphangiomas are relatively uncommon congenital deformities of both lymphatic and blood vessels. These benign tumors usually present themselves in the first years of childhood; most of them appear in the head and neck area. They originate from an abnormal embryologic development of the lymphatic and vascular system. Its treatment may be diverse, but the most frequent and effective one is the surgical approach. Other options are laser evaporation or sclerotherapy, but they are still symptomatic and in some cases palliative treatments. Mortality varies from 0 to 6% and it's almost exclusively in cases of cavernous lymphangiomas in newborn babies. We report a rare case of a 44 year old patient with a clinical history of several years of evolution that produces left upper quadrant pain and anemia. Several hematological, radiological and anatomopathological exams suggest the presence of an intraabdominal tumor, which, after surgical intervention was diagnosed as Systemic Hemangiolymphangiomatosis

**Key words:** *Hemangiolymphangioma, vascular malformation, lymphatic malformation.*

#### INTRODUCCIÓN.

El hemangioliinfangiomatosis aunque desde el punto de vista histopatológico corresponde a una patología benigna<sup>(1)</sup> debido a la invasión local característica a músculo, hueso y a tejido subyacente puede ocasionar una deformidad severa. Por lo general es de crecimiento rápido y tiene capacidad para recidivar localmente. Puede presentarse en diversas regiones anatómicas<sup>(2)</sup>. Su patogenia es desconocida, debido a que todavía la embriogénesis del sistema linfático no se ha esclarecido de forma completa. El diagnóstico prenatal de este padecimiento es raro; por lo

general se realiza al nacimiento o poco después del mismo, aunque existen evidencias de hemangioliinfangiomatoses con presentación en la edad adulta, aparentemente secundarios a traumatismos. Tanto la clínica como los estudios de imágenes nos orientan al diagnóstico, que se confirma con el estudio anatomopatológico<sup>(4,5)</sup>. El tratamiento de primera elección es la cirugía<sup>(6)</sup>, obteniéndose excelentes resultados y un porcentaje muy bajo de complicaciones. El objetivo de este trabajo es resaltar la importancia de la minuciosidad de la anamnesis y del estudio integral de los pacientes al momento de ser examinados.

#### DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO.

Paciente femenino de 44 años que presentó cuadro clínico de larga evolución caracterizado por dolor abdominal en hipocondrio izquierdo y alza térmica sin causa aparente. Fue valorado por médico particular quien solicita exámenes

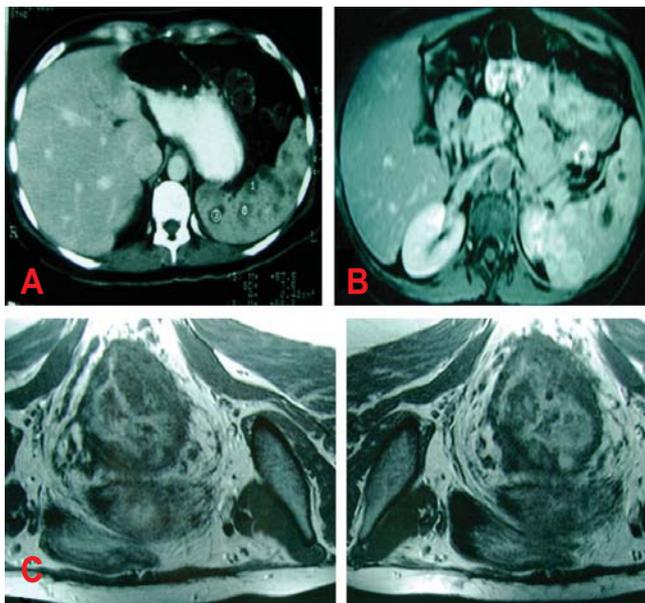
#### Correspondencia:

Dr. Guido Panchana  
Servicio de Cirugía  
ION – SOLCA  
docencia@solca.med.ec  
099748429

® Los Derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer.



de laboratorio, tomografía computada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN) abdominopélvica que muestran imágenes compatibles con metástasis esplénicas, además de hepato-esplenomegalia y aparente neoplasia con afectación de planos adyacentes y compromiso a nivel rectal (Figura 1).



**Fig 1**  
**A:** TAC que muestra múltiples imágenes hipodensas de bordes irregulares en el Bazo.  
**B:** RMN que muestra en el Bazo iguales imágenes ya descritas en la TAC.  
**C:** Tumoración heterogénea en ampolla rectal y sigmoides con infiltración de los planos adyacentes y múltiples adenopatías.

Posteriormente se realizó endoscopia alta que fue normal y una endoscopia baja encontrando dificultad al paso del endoscopio por una compresión extrínseca en la unión rectosigmoidea del colon.

Al examen físico llama además la atención la presencia de una masa en parte posterior de pantorrilla derecha. Se solicita eco Doppler y TC de partes blandas, que confirman que la masa era de origen vascular, probable malformación (figura 2). Se realizaron todos los exámenes prequirúrgicos, los mismos que se hallaban dentro de la normalidad. Como antecedentes patológicos relevantes, la paciente refirió una cirugía correctiva de hemorroides a los 7 años, una aparente miositis tratada a los 8 años (pero no recuerda exactamente el diagnóstico ni el tratamiento realizados). Dentro de sus antecedentes ginecológicos, refirió 5 gestas, 2 abortos y 3 cesáreas.



**Fig 2**  
**A:** ECO de partes blandas de pantorrilla derecha.  
**B:** TAC de piernas que muestra masa vascular extensa en región ya mencionada, sugestivo de malformación vascular.

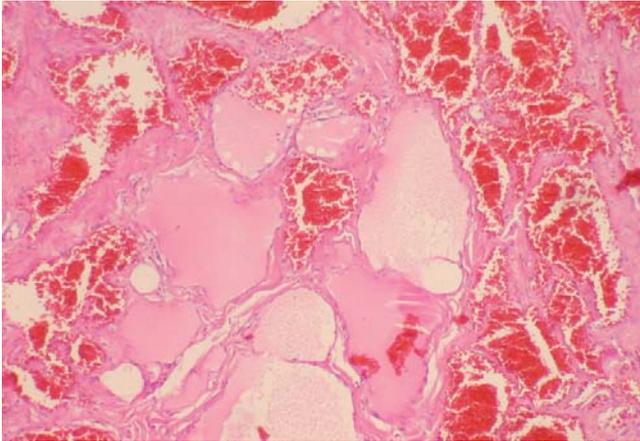
La paciente es sometida a una laparotomía exploradora, con diagnóstico presuntivo de tumoración en ciego y probable metástasis esplénicas. Durante la intervención quirúrgica se encuentran lesiones tipo angiomasas aproximadamente desde la parte media de colon descendente hasta cerca de su desembocadura en esfínter anal; el bazo se encontraba aumentado de tamaño con múltiples excrecencias angiomasas, varicosas. (Figura 3). Se realiza colostomía tipo Hartman en colon descendente, resección anterior baja de recto y esplenectomía.



**Fig 3**  
**A:** Bazo resecado con lesiones nodulares.  
**B:** Segmento intestinal patológico con múltiples formaciones vasculares ingurgitadas en contraposición con segmento intestinal sano.

El reporte del estudio anatomopatológico de la resección anterior baja de recto informó: Hemangio - linfangioma múltiple mixto (capilar y cavernoso) que compromete mucosa, submucosa, túnica muscular, se extiende a borde quirúrgico distal. (Figura 4).

De la esplenectomía: Hemangio - linfangioma esplénico y quiste secundario.



**Fig 4**  
Infiltración a capa muscular de segmento intestinal de múltiples formaciones vasculares y de vasos linfáticos.

La paciente evoluciona favorablemente, con colostomía funcionante, sin dolor a la palpación. Es dada de alta a los 10 días postquirúrgicos. Presentó como complicación postquirúrgica sangrado rectal y vaginal que luego se autolimitan. Llama la atención al momento de realizar examen ginecológico presencia de cordones ingurgitados correspondientes a circulación colateral aumentada a lo largo de la pared de la vagina.

## DISCUSIÓN.

Los hemangiolinfangiomas o hemolinfangiomas, son lesiones angiomasas en las que se combinan vasos sanguíneos y linfáticos. Estos eran considerados como tumores benignos de estructuras vasculares<sup>(1)</sup>, sin embargo, sigue en discusión su clasificación debido a su origen embrionario<sup>(7)</sup>.

Los estudios han demostrado que su etiopatogenia se relaciona a una angiogénesis alterada, debido a un exceso de factor de crecimiento fibroblástico (FCF)<sup>(8)</sup>, péptido con capacidad estimuladora de la diferenciación de las células mesenquimatosas en células de estirpe vascular, que induce la proliferación de un tejido embrionario angioblástico.

Pueden localizarse en extremidades, tórax<sup>(2)</sup> o dentro de cavidad abdominal, como en el bazo, el hígado o en otros órganos de forma aislada o haciendo parte de una enfermedad diseminada conocida como linfangiomatosis<sup>(3)</sup>.

Dentro de las proliferaciones quísticas del bazo, la más frecuente es el hemangioma, siendo el linfangioma una rara causa de tumores quísticos esplénicos.

Suelen ser congénitos<sup>(9)</sup> o bien aparecer en los primeros años de la vida. Cuando aparecen en el adulto, se los ha vinculado a factores predisponentes (áreas con vasos linfáticos anómalos) y precipitantes (traumas repetidos en la zona). El crecimiento de estas lesiones es progresivo e indoloro. Su pronóstico es bueno pues generalmente, aunque no siempre, siguen un curso benigno<sup>(1)</sup>.

No existen factores de riesgo relacionados con el sexo, origen étnico ni predominio en ninguno de los lados pero sí se han asociado a anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner, de Klinefelter, Noonan y Fryns y varias trisomías.

Clínicamente se presentan como lesiones sobre elevadas y bien delimitadas de color entre rosa y rojo azulado compuestas por canales vasculares y linfáticos prominentes y dilatados<sup>(10)</sup>. El linfangioma esplénico es una rara neoplasia benigna<sup>(11)</sup>, caracterizada por complejas anastomosis de los vasos linfáticos, con dilatación secundaria, que produce grandes cavidades que pueden comprometer la totalidad del órgano, como en el caso presentado. El linfangioma puede afectar sólo el bazo, o comprometer múltiples órganos.

En adultos con esplenomegalia asociada pueden debutar con dolor en el hipocondrio izquierdo, como fue el caso de nuestra paciente. En raras ocasiones se acompañan de manifestaciones hematológicas como coagulopatía intravascular diseminada (CID) y trombocitopenia. Estas alteraciones hematológicas ocurren generalmente en pacientes con esplenomegalia importante.

De esta rara entidad se disponen muy pocos datos sobre su incidencia y prevalencia. En una búsqueda realizada en el Index Medicus y en MEDLINE desde el año 1966 hasta el 2001 sólo hay cincuenta casos reportados de linfangioma esplénico, de las cuales solo diez corresponden a cirugía.

El diagnóstico de esta inusual patología se complementa con una gran variedad de recursos imagenológicos. La ecografía<sup>(3)</sup>, 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 estos casos se emplean tomografía axial computarizada o a la resonancia magnética; ésta última es excelente para la cabeza, cuello, tronco, mediastino y extremidades. Ambos pueden ser de utilidad para las lesiones abdominales, retroperitoneales o en la afectación de órganos sólidos.

En pacientes con hemangiolinfangioma esplénico, como nuestra paciente, en la radiografía se observan masas bien circunscriptas que no se opacifican con la angiografía. La tomografía se ha establecido como el examen preoperatorio de elección en el diagnóstico de linfangioma esplénico.

Una imagen característica en «queso gruyere» ha sido descrita en los hallazgos angiográficos, ultrasonográficos, de tomografía y de RMN, que corresponden a imágenes de quistes múltiples y bien definidos.

A pesar de esto el diagnóstico preoperatorio es difícil. En una serie de 15 casos presentada por Cohen y col., en ninguno pudo realizarse el diagnóstico pre-quirúrgico de hemangioma.

El diagnóstico definitivo lo da la histopatología<sup>(5)</sup>. Muchas veces se emplean técnicas de inmunocitoquímica para precisar el mismo; estas técnicas permiten detectar mediante anticuerpos el receptor<sup>(7)</sup> del factor de crecimiento del endotelio vascular, que está presente en mayor proporción en los vasos linfáticos.

Histológicamente los linfangiomas se caracterizan por un endotelio epitelial plano y una pared que contiene tejido linfoide, pequeños espacios linfáticos, músculo liso y células espumosas<sup>(12)</sup>. Su clasificación en base al tipo histológico de las lesiones, puede ser confusa, por la variedad de lesiones potenciales y la superposición con otras entidades vasculares<sup>(10)</sup>.

Existen varias alternativas terapéuticas y procedimientos quirúrgicos para un tratamiento definitivo<sup>(5)</sup>. En nuestro caso la cirugía fue el primer recuso terapéutico empleado, obteniendo una resolución parcial de la patología.

La extirpación completa sólo se puede realizar en tres cuartas partes de ellas, el resto comprometen estructuras vitales que obligan a una resección parcial y conservadora, sobre todo en aquellos localizados en 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.

Otras opciones son la aspiración, el drenaje y la irradiación del linfangioma pero con pobres resultados. Con el objetivo de involucrar los linfangiomas, se han utilizado corticoides, interferón, tamoxifen y vincristina<sup>(13)</sup>.

Estas terapias son controversiales y pueden, en caso de responder, tardar varios meses para mostrar mejoría clínica<sup>(11)</sup>. Sin embargo, hay reportes de estudios en niños con una respuesta favorable al interferón alfa luego de 12 a 40 meses de tratamiento, con mejoría clínica y radiológica, y con mínima toxicidad.

Dentro de las múltiples alternativas terapéuticas están la criocirugía y la electrocoagulación<sup>(3)</sup> o la administración intralesional de OK-43213. La bibliografía sugiere que debido a que son neoformaciones benignas, no se deben emplear técnicas radicales de extirpación que causen pérdidas funcionales o deformidades.

Algunos autores recomiendan una actitud expectante<sup>(8)</sup>, debido a su origen histológico, ya que se han descrito, tantas recidivas tras el tratamiento quirúrgico<sup>(1)</sup>, como remisiones espontáneas al llegar a la pubertad.

La eliminación completa es más dificultosa en niños, aunque las recidivas son más frecuentes en los adultos. Las lesiones superficiales son fácilmente resecables<sup>(13)</sup>. Las complicaciones postoperatorias se presentan en un 30% de los casos; las recurrencias varían desde 10% hasta 100%, según la amplitud de la escisión.

## CONCLUSIONES.

Los hemangiolinfangiomas son tumoraciones benignas pero pueden causar complicaciones graves. Como menciona la bibliografía cuando esta patología se localiza en órganos internos de la cavidad abdominal puede permanecer por muchos años asintomática o debutar con un dolor en hipocondrio izquierdo en los pacientes con hemangiolinfangioma esplénico, como el caso presentado.

Queda comprobado que tanto la TAC como la RMN son de gran utilidad para la sospecha clínica de esta entidad. La extirpación quirúrgica es actualmente el tratamiento de elección, la que en muchos casos es curativa. Se deben evaluar las consideraciones funcionales y estéticas sobre la extirpación más amplia de la lesión.

## BIBLIOGRAFÍA.

- 1.- Cabrerizo-Merino MC, Oñate Sánchez R, Romero-Maroto M. El hemangioliinfangioma en la infancia: localización inusual. RCOE. 2004; 9 (1):89-92
- 2.- Mata C, Larrache J, Alzina V. Linfangioma de pared torácica. A propósito de un caso. Rev Med Univ Navarra. 2002; 46(1): 38-40.
- 3.- Virnelli S, Butler MJ. Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues. En: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine, Mc Graw-Hill Interamericana, 6th ed.; 2003; p. 1015-1018.
- 4.- Tseng JJ, Chou MMF et al. Axillary hemangiolymphangioma with secondary intralesional bleeding: serial ultrasound findings. Ultrasound Obstet Gynecol. 2002; 19: 403-406.
- 5.- Koppel MC, Andrac-Meyer L. Tumores conjuntivos benignos – tumores vasculares. Encyclopédie Médico-Chirurgicale – E 98-610-Q-10: 14
- 6.- Torres S., Navarrete G., Villagómez E. Hemangioliinfangioma revisión bibliográfica. Rev Cent Dermatol Pascua. 2008; 17 (1).
- 7.- Rosillo RA, González AG, Espinoza GA. Linfangioma del músculo pronador cuadrado. Presentación de un caso clinicopatológico. Cir Ciruj. 2001; 69: 26-30.
- 8.- 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.
- 9.- Senoh D, Hanaoka U et al. Antenatal ultrasonographic features of fetal giant hemangiolymphangioma. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 252-254.
- 10.- Arenas R. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. Mc Graw-Hill Interamericana, 2 da ed.; 1996; p. 444-445.
- 11.- Tsurui N, Ishida H, Morikawa P, Ishii N et al. Splenic lymphangioma: report of two cases. JCU. 1991; 19: 144-9.
- 12.- Takiff H, Calabria R, Yin L, Stabile BE. Mesenteric cystsand intra - abdominal lymphangiomas. Arch Surg. 1985; 120: 1266-9.
- 13.- Ogita-S, Tsuto-T, Nakamura-K et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? J PediatrSurg. 1996; 31(4): 477-480.

---

## Del Editor

### PARA EDITORES EJECUTIVOS DE REVISTAS MÉDICAS

La Sociedad Ecuatoriana de Editores Médicos (SEEM) invita a los directivos de revistas del área de la salud, que no sean socios de la SEEM, a comunicarse con la entidad para fines de membresía.

**P.O Box 09-01-10322**  
**Fax: 593-4/ 2881862**  
**Telfs.: 2882282 / 2889277**  
**Guayaquil - Ecuador**

