

REPORTE DE CASO

Hemangioliñfangioma con extensión abdominal y pélvica. Reporte de caso

Hemangiolymphangioma with abdominal and pelvic extension. Case report

✉ Sandra Milena Barrera Castro¹, ✉ Ángela Suárez Moya²

RESUMEN

El hemangioliñfangioma es una malformación vascular de rara ocurrencia. Posee componentes mixtos, venosos y linfáticos, y su manejo es limitado en casos de gran extensión. Se presenta el caso de un hombre con alteración vascular de bajo flujo, de predominio linfático, con extensión intrabdominal, retroperitoneal, pélvica y de miembros inferiores.

Palabras clave. Malformaciones vasculares, anomalías linfáticas, neoplasias de tejido vascular, hemangioma, linfangioma.

<http://dx.doi.org/10.28957/rcmfr.v30n7>

ABSTRACT

Hemangiolymphangioma is a vascular malformation with mixed components, venous and lymphatic, of rare presentation, its management is limited in great extension cases. The case of a man with vascular low flow disorder, predominantly lymphatic, with intra-abdominal, retroperitoneal, pelvic and lower limb extension is presented.

Keywords. Vascular malformations, lymphatic abnormalities, neoplasms, vascular tissue, hemangioma, lymphangioma.

<http://dx.doi.org/10.28957/rcmfr.v30n7>



Autoras:

¹Médica, Especialista en Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Nacional de Colombia. Servicio de Rehabilitación, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Bogotá, D.C. (Colombia).

²Médica, Especialista en Medicina Física y Rehabilitación, Universidad Nacional de Colombia; Especialista en Rehabilitación Oncológica, Universidad Militar Nueva Granada. Servicio de Rehabilitación, Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Bogotá, D.C. (Colombia).

Correspondencia:

Sandra Milena Barrera Castro
samybarrera78@gmail.com

Recibido: 29.06.20

Aceptado: 29.01.21

Publicación en línea: 03.02.21

Citación:

Barrera Castro SM, Suárez Moya A. Hemangioliñfangioma con extensión abdominal y pélvica. Reporte de caso. Rev Col Med Fis Rehab 2020;30(2): 161-166. <https://doi.org/10.28957/rcmfr.v30n7>

Conflictos de interés:

Ninguno declarados por las autoras.

INTRODUCCIÓN

En 1982 Mulliken y Glowacki publicaron la primera clasificación de las anomalías vasculares, la cual en la actualidad aún se usa de forma rutinaria¹. Ésta cataloga dichas anomalías en dos grupos: malformaciones y tumores; las malformaciones vasculares pueden ser, a su vez, de bajo flujo (arterial, venoso, capilar, linfático o sus combinaciones) o de alto flujo (arterial, arteriovenoso). Los tumores vasculares se clasifican como hemangiomas infantiles, hemangiomas congénitos, granuloma

piógeno, hemangioendoteliomas y las formas raras¹⁻³. Su apropiada diferenciación permite un correcto abordaje y terapéutica.

Las malformaciones vasculares se consideran lesiones congénitas cuyo origen es secundario a una alteración de las células madre mesenquimatosas, mientras que los tumores vasculares son transformaciones neoplásicas de células vasculares endoteliales^{3,4}. Los hemangioliñfangiomas son malformaciones vasculares raras con elementos venosos y linfáticos en diferentes proporciones. Son de origen benigno pero en

algunas ocasiones exhiben un comportamiento que hace difícil su diferenciación con tumores malignos a causa de la infiltración a tejidos adyacentes como piel, músculo, fascias, hueso, incluso órganos pélvicos, abdominales y torácicos, lo que hace complejo su abordaje quirúrgico^{5,6}.

Existen reportes de caso en la literatura sobre localizaciones infrecuentes de estas lesiones; sin embargo, su predilección es por estructuras intrabdominales (62% de los casos)⁵. Tratamientos no quirúrgicos como terapia con láser, crioterapia, radioterapia, así como la inyección de agentes esclerosantes, no superan las técnicas quirúrgicas recomendadas⁵.

Se presenta el caso de un adulto de 62 años con historia de hemangiolinfangioma desde la adolescencia, con extenso componente malformativo vascular, de bajo flujo, mixto (venoso y linfático), extendido a lo largo del retroperitoneo, las regiones pélvicas laterales, la zona inguinal y las extremidades inferiores.

PRESENTACIÓN DE CASO

Hombre de 62 años con historia de hemangiolinfangioma desde los 16 años. La lesión era de un tipo histológico sin opción de tratamiento sistémico antiangiogénico. Al paciente se le realizó resección local en 2004 con confirmación histopatológica de neoplasia vascular benigna. Se descartó beneficio de radioterapia. A causa del surgimiento de hematuria macroscópica anemizante, se requirió de embolización arterial de vasos hipogástricos mediante radiología intervencionista en 2017, con estudios de imagen que confirmaron malformación venolinfática compleja, predominantemente linfática, de bajo flujo, a nivel retroperitoneal, iliaco interno y externo bilateral, afectación pélvica, inguinal, extensión a miembros inferiores de predominio izquierdo y estigmas de compromiso visceral esplénico por lesiones quísticas. En la **Figura 1** se observan las imágenes de tomografía computarizada con doble contraste de abdomen y pelvis que evi-

dencian extensión abdominal (A), pélvica (B) y de miembros inferiores (C).

El paciente ingresó al área de rehabilitación por edema de miembro inferior izquierdo, progresivo desde 2017; así mismo, presentaba limitación para bípedo, marcha y uso de calzado e impacto en su calidad de vida por drenaje permanente de secreción. Al examen físico, en el miembro inferior derecho se detectó edema grado II y fibrosis en la pierna, mientras en el miembro inferior izquierdo, edema generalizado



Figura 1. TAC con doble contraste de hemangiolinfangioma en hombre de 62 años. A) Extensión de la enfermedad a nivel abdominal, retroperitoneal y esplénico. B) Extensión a nivel pélvico con afectación de genitales internos y externos. C) Extensión a miembros inferiores con compromiso asimétrico de predominio izquierdo.

de consistencia leñosa con limitación de la movilidad articular. Además se registraron cambios en la pigmentación de la piel y múltiples lesiones vegetantes exofíticas en las regiones perineal, inguinal y púbica, y en el muslo izquierdo (componente cutáneo de la enfermedad), linforrea y alteración de la marcha. La circometría de miembros inferiores evidenció en el segmento distal una diferencia promedio de 3 cm y a nivel proximal hasta 7,5 cm. Se conceptuó síndrome de linfedema de miembros inferiores, estadio 3, con grado severo en extremidad izquierda y moderado en la derecha (Figura 2).

Una vez descartada una trombosis venosa, se definió manejo de rehabilitación con enfoque

paliativo orientado a mejorar las condiciones de piel, limitar la progresión del linfedema y optimizar la biomecánica de la marcha. Por el compromiso cutáneo se implementaron estrategias ajustadas en conjunto con el área de clínica de heridas. Así mismo, se implementó vigilancia de la función renal y se monitoreó el impacto cardiovascular de la terapia descongestiva compleja. Culminada la intervención de rehabilitación el paciente reportó mejoría clínica del volumen, de las lesiones de piel y ganancia de movilidad articular; ello tuvo repercusión positiva en la movilidad y la calidad de vida. A pesar de persistir alteraciones, el paciente logró adaptación a prenda de compresión y una mejoría sintomática global del 80% respecto a valoración inicial (Figura 3).



Figura 2. Imagen clínica inicial que evidencia asimetría con edema pronunciado de miembro inferior izquierdo, cambios crónicos distales y manifestaciones cutáneas de enfermedad a nivel proximal de muslo izquierdo.



Figura 3. Imagen clínica de seguimiento a la rehabilitación. Nótese los cambios en el volumen de los miembros inferiores, más evidentes en lado izquierdo, y disminución de tamaño y extensión de lesiones cutáneas.

DISCUSIÓN

Con el advenimiento de la ecografía prenatal muchas malformaciones vasculares se pueden diagnosticar *in utero*; no obstante, más del 90% de estas lesiones se identifican antes de los dos años de edad^{5,7}. Pueden ubicarse en cualquier área del cuerpo, pero la cabeza y el cuello son los sitios de predilección para hemangiomas y linfangiomas, seguido de las extremidades inferiores^{5,7}. Por el contrario los hemangiolinfangiomas, lesiones que son aún más raras —pues su tasa de incidencia oscila entre 1,2 y 2,8 por 1.000 nacidos vivos—, se presentan en más del 60% de los casos a nivel intraabdominal, como lesiones quísticas o cavernosas^{5,7}. Los hemangiolinfangiomas se clasifican en congénitos y adquiridos; estos últimos son el resultado del daño de vasos linfáticos por trauma o cirugía, mientras los congénitos son secundarios a alteración embrionaria del tejido vascular que generan obstrucción del sistema vascular⁵.

Los estudios de imagen de predilección dependerán de la ubicación de la lesión⁶. Se recomienda la ecografía como estudio inicial, por su bajo costo y para diferenciar las lesiones sólidas de aquellas quísticas. Sin embargo, para la planificación quirúrgica la resonancia magnética nuclear es la imagen diagnóstica preferida^{3,7}.

El tratamiento de elección sigue siendo la resección quirúrgica completa de la lesión, procedimiento que, además, muestra la menor tasa de recidiva^{5,6,7}. Cuando no se puede reseccionar completamente la lesión, las tasas de recidiva pueden llegar a ser hasta del 100% en los dos años siguientes al procedimiento, cobrando importancia los tratamientos alternativos^{2,5,7,9}. Sin embargo, el comportamiento agresivo de algunas lesiones, así como la ubicación de las mismas, limita también los resultados⁵. Complicaciones como sangrado, ruptura, infección o linforrea se pueden presentar principalmente con masas de gran tamaño⁷. Estudios recientes recomiendan la evaluación de comorbilidades en sujetos con las lesiones vasculares mencionadas, en especial la presencia de enfermedades

cardiovasculares, por su relación con complicaciones como sangrado y trombosis⁸.

No existen estudios acerca del impacto en la calidad de vida que ocasionan estas lesiones, principalmente sobre aquellas de gran tamaño, con manejos quirúrgicos extensos, que dejan secuelas físicas y funcionales. Su abordaje desde el área de rehabilitación es puramente sintomático y busca, en algunas ocasiones, paliar los síntomas. Si bien este tipo de lesiones son consideradas patologías benignas, en este caso la presentación clínica fue agresiva y muy extensa, e impactó la funcionalidad y la calidad de vida del paciente. A pesar de no contar con alternativas de manejo curativo, el papel de la rehabilitación en un contexto paliativo pudo brindar mejor control sintomático, optimizando el desempeño funcional con impacto positivo en la calidad de vida.

CONCLUSIÓN

Los hemangiolinfangiomas son lesiones vasculares raras, de origen benigno, con una historia natural de la enfermedad agresiva en algunos casos, lo cual limita su diagnóstico y manejo. Son bien conocidas las complicaciones infecciosas, hemorrágicas y linfáticas derivadas de lesiones de gran tamaño o secundarias a tratamientos quirúrgicos y/o médicos complejos. El impacto de las malformaciones vasculares en la calidad de vida, secundario a secuelas físicas y funcionales, no está bien abordado, de ahí la importancia de un manejo multidisciplinario de estas lesiones.

FINANCIACIÓN

Las autoras no declaran ninguna fuente de financiación.

CONSENTIMIENTO

Se obtuvo el respectivo consentimiento informado por escrito del paciente para la publicación de este reporte de caso.

AGRADECIMIENTOS

A Sandra Viviana Paredes Yucuma y Natalia Pino, fisioterapeutas del Servicio de Rehabilitación del Instituto Nacional de Cancerología E.S.E., Bogotá, por su participación en el abordaje terapéutico y aporte de imágenes clínicas.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

El presente artículo ha sido escrito en su totalidad por las autoras arriba mencionadas; la revisión del caso clínico, búsqueda bibliográfica, diseño y elaboración del artículo fue realizado por las autoras de forma equitativa.

REFERENCIAS

1. Eivazi B, Werner JA . Extracranial vascular malformations (hemangiomas and vascular malformations) in children and adolescents – diagnosis, clinic, and therapy. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2014;13:Doc02. Disponible en: <https://doi.org/10.3205/cto000105>
2. Boye E, Olsen B. Signaling mechanisms in infantile hemangioma. *Curr Opin Hematol.* 2009;16(3):202-208. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1097%2FMOH.0b013e32832a07ff>
3. Cox J, Bartlett E, Lee E. Vascular Malformations: A Review. *Semin Plast Surg.* 2014;28(2):58-63. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1376263>
4. Wildgruber M, Sadick M, Müller-Wille R, Wohlgemuth W. Vascular tumors in infants and adolescents. *Insights Imaging.* 2019;10:30. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13244-019-0718-6>
5. Ohsawa M, Kohashi T, Hihara J, Mukaida H, Kaneko M, Hirabayashi N. A rare case of retroperitoneal hemolymphangioma. *Int J Surg Case Rep.* 2018;51:107-111. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.08.030>
6. Shin YS, Doo AR, Kim MK, Jeong YB, Kim HJ. Cavernous Hemangiolympangioma of the Testis without Cutaneous Hemangiomatosis in an Elderly Patient. *Korean J Urol.* 2012;53(11):810–812. Disponible en: <https://doi.org/10.4111/kju.2012.53.11.810>
7. Kosmidis I, Vlachou M, Koutroufinis A, Filiopoulos K. Hemolymphangioma of the lower extremities in children: two case reports. *J Orthop Surg Res.* 2010;5:56. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1749-799X-5-56>
8. Handra-Luca A, Montgomery E. Vascular malformations and hemangiolympangiomas of the gastrointestinal tract: morphological features and clinical impact. *Int J Clin Exp Pathol* 2011;4(5):430-443. PMID: 21738815; PMCID: PMC3127065. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3127065/>
9. Padia R, Bly R, Bull C, Geddis A, Perkins J. Medical Management of Vascular Anomalies. *Curr Treat Options Pediatr.* 2018;4(2):221- 236. Disponible en: <http://doi.org/10.1007/s40746-018-0130-3>