

Hemangioliinfangioma extracraneal

Extracranial hemangiolympangioma

José Francisco Sánchez-Sánchez¹, Juan Carlos Benito-Torres², Enrique Meléndez-Manzano², Yessenia Argentina Rojas-Pérez², Lenin Vladimir Sandoval-Luna³, Gabriela Martínez-Reyes⁴

¹ Departamento de Neurocirugía del Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías" ISSSTE, Zapopan. Jalisco, México.

² Departamento de Neurocirugía del Centro Médico Nacional "Manuel Ávila Camacho" Hospital de Especialidades, IMSS, Puebla. México.

³ Departamento de Neurocirugía del Hospital General "Vicente Guerrero N° 1" IMSS, Acapulco de Juárez. Guerrero, México.

⁴ Departamento de Patología del Centro Médico Nacional "Manuel Ávila Camacho" Hospital de Especialidades, IMSS, Puebla. México.

Resumen

Introducción: Las anomalías vasogénicas son patologías poco frecuentes, contando con un patrón difuso; provocando problemas funcionales y estéticos que son un reto para el cirujano. **Caso clínico:** Masculino de 3 meses de edad, el cual se observa una lesión extracraneal orbitofrontotemporal derecha que afecta la funcionalidad de los movimientos oculares y apertura palpebral. **Conclusiones:** En casos de lesiones gigantes el objetivo del tratamiento es la reducción o exéresis de la lesión para preservar la función de los órganos implicados.

Palabras clave: Hemangioliinfangioma, anomalía vascular, hemangioma, tumores vasculares, linfangioma, malformación linfática.

Abstract

Introduction: Vascular anomalies are infrequent pathologies with a diffused pattern, they produce aesthetic and functional problems that represent a challenge for surgeons. **Clinical case:** 3-months-old male that shows a right orbitofrontotemporal extracranial lesion that affects ocular movements and eyelid opening. **Conclusions:** The primary objective in the treatment of giant lesions is the reduction and excision of the lesion in the aim of preserving the function of the affected organs.

Key words: Hemangiolympangioma, vascular anomalies, hemangioma, vascular tumors, lymphangioma, lymphatic malformations.

Introducción

Los hemangioliinfangiomatos son anomalías de origen vasogénico poco frecuentes, siendo un reto el diagnóstico y tratamiento de las lesiones, presentándose al nacimiento con un crecimiento progresivo y volumen considerable que repercuten en la anatomía y funcionalidad los pacientes. La literatura nos demuestra que el sexo femenino es mayormente afectada con una relación de 1:0,4; a pesar de tener una histología combinada la relación de las áreas anatómicas

afectadas son similares siendo más frecuentes la cabeza y región cervicofacial; para el tratamiento de esta patología es necesario la comprensión de la biología y genética de la lesión, por tal motivo fue elaborada la clasificación de anomalías vasculares la cual se menciona más adelante¹⁻³ Los estudios de imagen prenatal son necesarios para el diagnóstico de anomalías vasculares observándose en 50% a 60% de los casos, la literatura americana y alemana coinciden que el 90% de los pacientes son identificados antes de los 2 años de edad^{2,4}. Entre los factores más importantes para

Correspondencia a:

José Francisco Sánchez
jfsanchezsnz@gmail.com

el manejo quirúrgico de la lesión son el tamaño, ubicación anatómica y edad del paciente³. El tratamiento en múltiples ocasiones es combinado, sin embargo, debemos tener claro que la exéresis completa de la lesión es complicada⁵, ya que estas anomalías mixtas de origen vasogénico son difusas y de crecimiento rápidamente progresivo.

Reporte de Caso

Paciente masculino de 3 meses de edad, sin contar con antecedentes de importancia prenatal, encontrándose con una lesión orbitofrontotemporal derecha referida desde el nacimiento con aumento progresivo del mismo. A la exploración física se encuentra una lesión orbitofrontotemporal derecha de gran tamaño que limita la abducción del globo ocular y apertura palpebral de forma importante, pupilas isocóricas reactivas. A la palpación se identifica una masa de consistencia blanda, desplazante e indolora que sobrepasa la línea media nasal. Durante el internamiento, se realizaron estudios complementarios de marcadores tumorales; mostrando resultados negativos. La resonancia magnética de cráneo secuencia T1 contrastada mostró una lesión única extracraneal de 120x69 mm con reforzamiento intralesional, contando con numerosos elementos vasculares y extensión a la región periorbitaria con afección a la grasa periorcular anterior (Figura 1).

Debido al tamaño, ubicación y afección clínica se opta por el tratamiento quirúrgico; durante el transoperatorio se observa una lesión sangrante de consistencia blanda, adherida al tejido celular subcutáneo con extensión a la porción superomedial orbitaria que provoca efecto de masa; identificando infiltración a grasa periorbitaria por movimientos oculares al

momento de la resección (Figura 2).

El estudio histopatológico mostró vasos dilatados con hiperproliferación de globulos rojos combinados con vasos linfáticos rodeados de estroma sin lesión epitelial infiltrante confirmando el diagnóstico de hemangiolinfangioma (Figura 3).

Discusión

El hemangiolinfangioma es una anomalía vascular de tipo benigna donde se identifica un patrón mixto arquitectónico de vasos sanguíneos y linfáticos anormales; para el entendimiento de esta patología se valorará a través de la clasificación de anomalías vasculares (Tabla 1), este sistema fue modificado en el 2014 en Melbourne.

Dividiéndose en dos grupos principales; neoplasias vasculares y malformaciones vasculares^{6,7} dentro del grupo de tumores vasculares la lesión principal con relación a nuestro caso son los hemangiomas, el cual comprende 2 fases: fase de crecimiento o proliferativa y fase involutiva. En la fase proliferativa actúan dos procesos del desarrollo de vasos sanguíneos en el cual se encuentra la angiogénesis (crecimiento de nuevos vasos a partir de vasos sanguíneos preexistentes) y la vasculogénesis (proceso por el cual forman nuevos vasos por diferenciación y migración de las células progenitoras endoteliales). La angiogénesis alterada es el factor más importante que participa en la fisiopatología de los hemangiomas produciendo células hiperplásicas, aumento de los mastocitos y proliferación endotelial vascular, provocando formación de capilares anómalos. Estas características persisten en etapas tempranas que suelen durar hasta los 10 meses y mantener

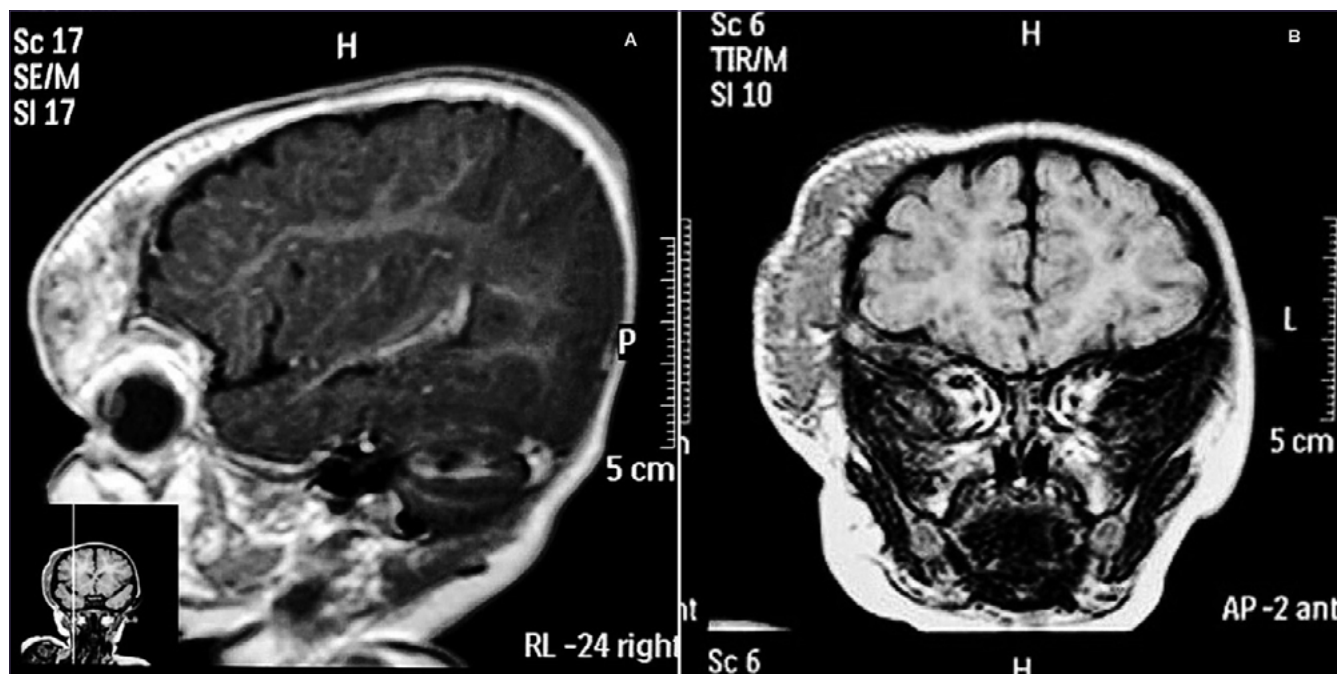


Figura 1. Estudios de Imagen. A. Corte sagital. Resonancia Magnética de cráneo secuencia T1 con gadolinio. Se muestra una lesión extracraneal que refuerza al medio de contraste la cual se extiende hasta la porción orbitofrontal, invadiendo el tejido periorbitario; B. Corte Coronal. Lesión única hiperintensa (120 mm x 69 mm) evidenciando aumento de la vasculatura intralesional.



Figura 2. A. Vista frontal. Preoperatorio. Tumor que afecta la porción orbitofrontotemporal, con aumento del volumen de la región supraorbital provocando ptosis derecha; B. Vista lateral. Postoperatorio. Resección tumoral.

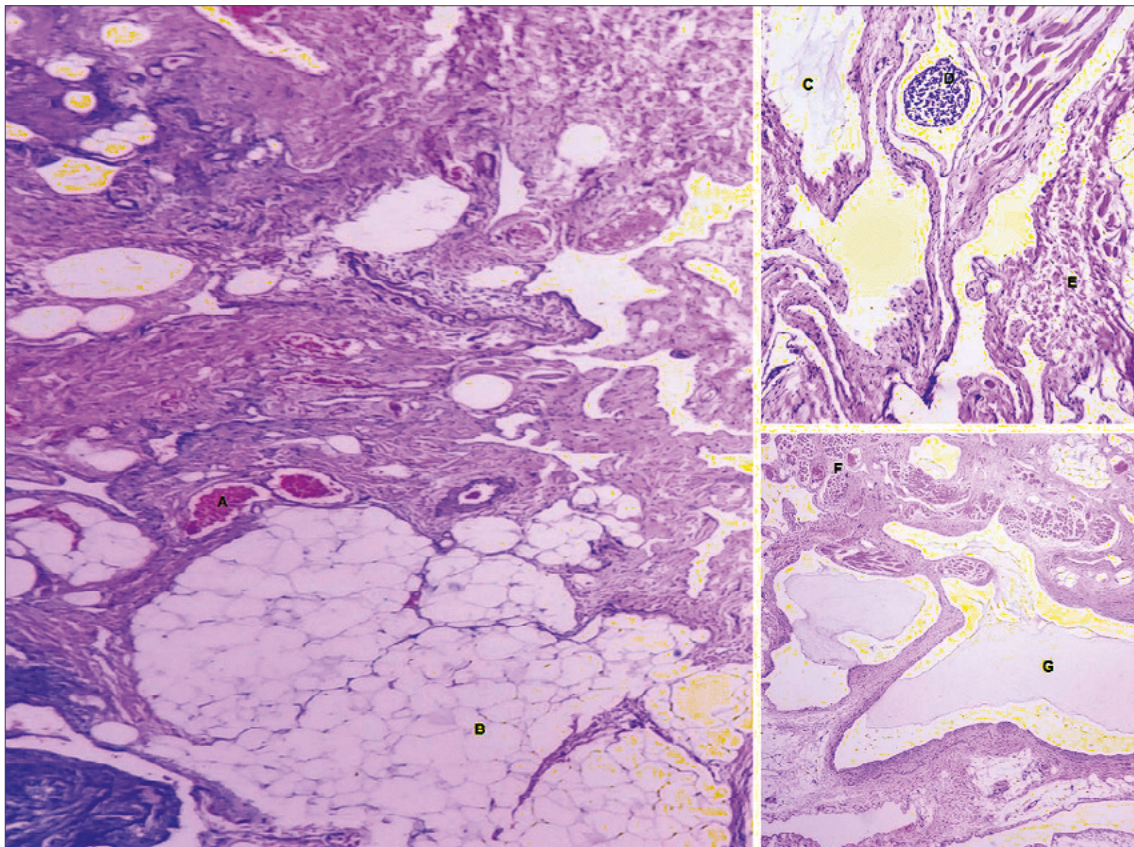


Figura 3. Corte histológico. Tinción de hematoxilina-eosina. A. Componente capilar; B. Tejido graso; C. Proliferación de vasos linfáticos; D. Quiste linfático; E-F. Músculo estriado; G. Linfa, material proteináceo.

su tamaño por años; posteriormente, inicia la fase involutiva, la cual puede detenerse el crecimiento de la lesión observándose una disminución de la celularidad y normalización en el conteo de mastocitos⁸⁻¹⁰, existiendo probabilidades de regresión de la lesión de hasta 50% de los pacientes menores de 5 años¹⁰; mientras en la vasculogénesis se ha observado el aumento de aparición de arterias anómalas en aquellos pacientes con hemangiomas de gran tamaño^{8,9,11}. Se ha identificado la participación de marcadores y factores de crecimiento relacionados en ambos procesos; tales como el factor de crecimiento fibroblástico básico (bFGF) denominado actualmente FGF-2 y el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), siendo este un factor de regulación en la angiogénesis de los hemangiomas, observándose niveles de VEGF aumentados en lesiones tratadas quirúrgica y medicamente en comparación con aquellas que remitieron de forma espontánea, entre otros se encuentran la colagenasa tipo IV y la selectina E^{8,9,12,13}. A pesar de su fisiopatología y distribución solo el 20% de los pacientes presenta lesiones múltiples¹¹. En

el grupo de malformaciones vasculares la principal anomalía a describir son las malformaciones linfáticas o también llamados linfangiomas siendo lesiones que derivan del sistema linfático considerados como una anomalía benigna⁹. Aun no se tiene con exactitud el origen del desarrollo de estas malformaciones, sin embargo, existen dos grandes vertientes que involucran la forma de extensión. La teoría de formación centrífuga en la cual el sistema linfático se genera de los 5 sacos primitivos que provienen del sistema venoso, donde las bolsas endoteliales provenientes de los sacos yugulares salen para formar el sistema linfático, en comparación con la teoría centripeta donde el desarrollo del sistema linfático lo atribuyen a las hendiduras mesenquimales del retículo del plexo, extendiéndose hacia los sacos yugulares^{9,14}. En resumen estas teorías muestran alteración en los mecanismos de formación del sistema linfático-sistema venoso, entre otras causas congénitas se encuentran el crecimiento anormal del tejido linfático de la vena cardinal y errores de la eliminación de material linfático^{9,14}. Las causas adquiridas son menos

Tabla 1. Clasificación de anomalías vasculares^{6,7}

Tumores vasculares		Malformaciones vasculares		Otras anomalías asociadas
Benigno	Lesiones simples	Lesiones combinadas (Alto flujo)		
<ul style="list-style-type: none"> - Hemangiomas infantiles - Hemangiomas congénitos (RICH - NICH)* - "Angioma tufted" - Hemangioma de células fusiformes - Hemangioma epiteliode - Granuloma piógeno - Otros 	<ul style="list-style-type: none"> - Malformaciones capilares - Malformaciones linfáticas - Malformaciones venosas - Malformaciones arteriovenosas - Fístula arteriovenosa 	<ul style="list-style-type: none"> - Malformación capilar-venosa (CVM) - Malformación capilar-linfática (LMC) - Malformación capilar-arteriovenosa (CAVM) - Malformación linfo-venosa (LVM) - Malformación capilar-linfática-venosa (CLVM) - Malformación capilar-linfática-arteriovenosa (CLAVM) - Malformación capilar-venosa-arteriovenosa (CVAVM) - Malformación capilar-linfática-venosa-arteriovenosa (CLVAVM) 		Síndromes
Tumores vasculares localmente agresivos o borderline <ul style="list-style-type: none"> - Hemangioendotelioma kaposiforme - Hemangioendotelioma retiforme - Angioendotelioma intralinfático papilar (PILA) - Hemangioendotelioma compuesto - Sarcoma de Kaposi - Otros 				
Tumores vasculares malignos <ul style="list-style-type: none"> - Angiosarcoma - Hemangioendotelioma epiteliode - Otros 				

*RICH (Hemangiomas Congénitos Rápidamente Involutivos); *NICH (Hemangiomas Congénitos No-Involutivos).

Tabla 2. Estadificación de malformaciones linfáticas de cabeza y cuello^{15,17}

Estadio	Localización de la lesión	Complicaciones (%)
I	Infrahioideo unilateral	17%
II	Suprahioideo unilateral	41%
III	Suprahioideo e infrahioideo unilaterales	67%
IV	Suprahioideo bilateral	80%
V	Suprahioideo e infrahioideo bilateral	100%

frecuentes, encontrándose la inflamación crónica, traumatismos e infecciones^{14,15}. Mulliken y Glowacki clasificaron las anomalías vasculares basados en su biología, histología y evolución natural, posteriormente, las malformaciones linfáticas fueron clasificadas por subtipos según su morfología en macroquístico, microquístico y combinadas^{6,9,10}; donde McGill y Mulliken establecieron que las malformaciones linfáticas cervicofaciales se clasificarán según su localización como tipo I y tipo II, adoptando las características morfológicas y como referencia principal el músculo milohioideo. Tipo I son lesiones ubicadas por debajo del nivel del músculo con predominio de características macroquísticas, mientras que las malformaciones linfáticas tipo II se encuentran por encima de dicho músculo con características morfológicas predominantes del tipo microquístico^{4,16}. Los linfangiomas microquísticos generalmente no son limitados, cuentan con vasos linfáticos pequeños, siendo infiltrativos con mínima respuesta a terapia esclerosante, mientras tanto los linfangiomas macroquísticos están bien circunstritos, presentando una mayor respuesta a la escleroterapia, sin embargo, en ambos grupos se han observado mejores resultados con la exéresis total; individualizando el órgano y extensión afectados^{4,9,16,17}. A pesar de las clasificaciones antes mencionadas es necesario conocer la estadificación que contribuyó De Serres et al., ya que el aporte de esta clasificación acerca de malformaciones linfáticas de cabeza y cuello, en el cual mostraron el porcentaje de complicaciones en relación al manejo quirúrgico con el estadio de la enfermedad valorando el pronóstico funcional según la ubicación anatómica (Tabla 2)^{15,17,18}.

La historia natural de ambas patologías varían encontrando diferencias significativas, los hemangiomas muestran un rápido crecimiento en los primeros meses de vida con un porcentaje de hasta el 50% de los casos con regresión espontánea, identificando hiperplasia endotelial e hiper celularidad de mastocitos, en comparación con malformaciones vasculares teniendo conteos normales de mastocitos acompañados de elementos vasculares como capilares arteriales, linfáticos y venosos siendo más frecuentes los tipos combinados^{9,10,12,19}. El tratamiento de lesiones combinadas depende de varios factores, ya que algunos pacientes con linfangiomas la escleroterapia es una opción de tratamiento inicial, sin embargo, en caso de lesiones de gran tamaño que involucran órganos vitales para la mecánica diaria tales como la lengua, órbita, laringe y mediastino^{15,20} es recomendable valorar el manejo quirúrgico debido a la afección funcional y estética que provocan. En la serie de Weiqiang Tang y Lihua Xiao en el cual presentaron un estudio retrospectivo de 253 pacientes con lesiones orbitarias recurrentes en el cual fueron tratados

quirúrgicamente, reportaron que las cuatro manifestaciones más frecuentes fueron exoftalmos (139 casos), masas periorbitarias o ptosis (79 casos), dolor orbitario (39 casos) y pérdida de la agudeza visual (35 casos); reportando solo 26 casos de hemangioliinfangiomatos (10,3%)²¹. La literatura ha recomendado el manejo quirúrgico en lesiones periorbitarias (primaria o refractaria), párpado y órbita, con el objetivo de limitar la estética facial, astigmatismo, estrabismo y ptosis. A pesar de que los hemangioliinfangiomatos son raros, algunos hemangiomas orbitarios involucran la porción superomedial de la órbita afectando el arco marginal e invadiendo el tendón oblicuo superior^{3,15}, en nuestro caso la anomalía vasogénica invade la grasa periorbitaria anterior siendo una lesión de comportamiento infiltrativo, motivo por el cual la resección completa es difícil, sin embargo, el tratamiento quirúrgico tiene como objetivo la mayor resección posible para lograr mejorar la funcionalidad del órgano afectado^{21,22}.

Conclusión

A pesar de contar con la posibilidad de regresión de la lesión, existe un porcentaje alto que no se produzca, por tal motivo tenemos que individualizar el sitio y extensión de la lesión. Un gran número de casos son tratados debido a factores estéticos, sin embargo, en nuestro caso el tamaño del tumor es importante ya que invade la grasa periorbitaria produciendo limitación de la abducción del globo ocular por compresión y ptosis derecha, debido a estos factores y previo análisis se opta por el manejo quirúrgico. Es claro que la resección completa es difícil, por tal motivo el objetivo de la cirugía es mejorar la funcionalidad, estabilidad psicosocial y evitar complicaciones a largo plazo, así también obtener un buen resultado estético.

Agradecimientos: Este trabajo fue previamente revisado y aprobado por todos los autores para su publicación, agradeciendo a este equipo de trabajo por el tiempo, dedicación y esfuerzo.

Referencias

- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and Vascular Malformations in Infants and Children. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 1982; 69(3), 412-420.
- Murphy T, Ramai D, Lai J, Sullivan K, Grimes C. Adult neck hemangiolympangioma: a case and review of its etiology,

- diagnosis and management. *J Surg Case Rep.* 2017;(8) 1-5.
3. Fay A, Nguyen J, Waner M. Conceptual approach to the management of infantile hemangiomas. *J Pediatr.* 2010;157(6):881-888.
 4. Eivazi B, Sierra-Zuleta F, Ermisch S, Hellmeyer L, Schmidt S, Werner JA. Die Therapie von pränatal diagnostizierten Lymphangiomen - Multimodales Vorgehen und eine interdisziplinäre Herausforderung [Therapy for prenatally diagnosed lymphangioma - multimodal procedure and interdisciplinary challenge]. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2009 Aug;213(4):155-60.
 5. Cabrerizo MC, Oñate RE, Romero M. Hemangiolinfangioma en la infancia: localización inusual. *RCOE* 2004; vol. 9(1), p. 89-92.
 6. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):158-161.
 7. www.issva.org.
 8. Reyna E, Briceno-Pérez C, Torres D. Vasculogénesis y angiogénesis durante el embarazo normal y en la preeclampsia. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2010, vol.70, n.4, pp. 265-279
 9. Shetty DC, Urs AB, Rai HC, Ahuja N, Manchanda A. Case series on vascular malformation and their review with regard to terminology and categorization. *Contemp Clin Dent.* 2012 Oct;3(4):392.
 10. Van Aalst JA, Bhuller A, Sadove AM. Pediatric vascular lesions. *J Craniofac Surg.* 2003;14(4):566-583.
 11. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med.* 1999;341(3):173-181.
 12. El-Raggal NM, El-Farrash RA, Saad AA, Attia EAS, Saafan HA, Shaaban IS. Circulating Levels of Vascular Endothelial Growth Factor and Basic Fibroblastic Growth Factor in Infantile Hemangioma Versus Vascular Malformations. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2018;24(4):663-668.
 13. Cao R, Eriksson A, Kubo H, Alitalo K, Cao Y, Thyberg J. Comparative evaluation of FGF-2-, VEGF-A-, and VEGF-C-induced angiogenesis, lymphangiogenesis, vascular fenestrations, and permeability. *Circ Res.* 2004;94(5):664-670.
 14. Patel NJ, Sciubba J. Oral lesions in young children. *Pediatr Clin North Am.* 2003;50(2):469-486.
 15. De Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995 May;121(5):577-82.
 16. Sung MW, et al. Sclerotherapy with picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope.* 2001;111(8):1430-1433.
 17. 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: 1-19.
 18. Wiegand S, Ott A, Zimmermann AP, Wilhelm T, Eivazi B, Werner JA. Localization of lymphatic malformations of the neck. *Lymphat Res Biol.* 2013;11(2):101-103.
 19. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis.* 2010;16(5):405-418.
 20. Manickam S, Sasikumar P, Kishore BN, Joy S. Hemangiolymphangioma of buccal mucosa: A rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2017;21(2):282-285.
 21. Tang W, Hei Y, Xiao L. Recurrent orbital space-occupying lesions: a clinicopathologic study of 253 cases. *Chin J Cancer Res.* 2013;25(4):423-429.
 22. Mimura, Hidefumi et al. "Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017." *Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society* vol. 62,3 (2020): 257-304.