

# Hemangioliinfangioma quístico en cuello

Estela Agüero Miranda,\* Guillermo Alfonso Rojas Reyna,\*\* Alejandro Islas Durán\*\*\*

## RESUMEN

**Introducción:** Los hemangioliinfangiomatos son malformaciones constituidas por vasos linfáticos y sanguíneos que se comportan como linfangiomas circunscritos. Se cree que pueden ser originados por el desarrollo embriológico anómalo del sistema linfático y vascular, que lleva a la formación de un tumor de crecimiento rápido. Existen varias opciones terapéuticas; el tratamiento definitivo es el quirúrgico. **Material y métodos:** Se presenta el caso de una paciente femenina de cinco años con un hemangioliinfangioma quístico localizado en el cuello. Se identificó por ultrasonido y tomografía axial computarizada contrastada una lesión heterogénea (tumor) con contenido sólido-quístico. Se realizó biopsia por aspiración y, posteriormente, resección quirúrgica del tumor. **Resultados:** Se concluyó por anatomía patológica que se trataba de un hemangioliinfangioma quístico. **Conclusión:** El diagnóstico puede ser clínico; sin embargo, las lesiones profundas se identifican mejor con resonancia magnética y tomografía axial computarizada. El diagnóstico definitivo se apoya en el estudio histopatológico.

**Palabras clave:** Tumor en cuello, hemangioliinfangioma quístico.

**Nivel de evidencia:** IV.

*Cystic hemangiolympangioma of the neck. Case report*

## ABSTRACT

**Introduction:** Hemangiolympangiomas are malformations composed of a combination of lymphatic and blood vessels; they behave as lymphangiomas circumscribed. They are believed to be caused by anomalous embryological development of the lymphatic and vascular system, leading to the formation of a rapidly growing tumor. There are multiple therapeutic options; the definitive treatment is surgical. **Material and methods:** We present the case of a five-year-old female patient with a hemangiolympangioma located in the neck. A single cystic-solid tumor was identified using ultrasound and contrasted computed axial tomography. An aspiration biopsy was performed, followed by surgical resection of the tumor. **Results:** Through pathological anatomy, we determined that it was a cystic hemangiolympangioma. **Conclusion:** Diagnosis may be clinical, however, deep lesions are identified best by magnetic resonance and computed axial tomography. The definitive diagnosis is based on a histopathological study.

**Key words:** Neck tumor, hemangiolympangioma-cystic.

**Level of evidence:** IV.

## INTRODUCCIÓN

Los hemangioliinfangiomatos son neoplasias benignas que ocurren predominantemente en la infancia. Son tumores poco frecuentes, alrededor del 0.05% de los tumores de mediastino derivados de anomalías congénitas.<sup>1</sup>

La etiología de las anomalías vasculares no está bien definida; ninguna teoría ha podido por sí sola explicar el origen.<sup>2</sup> Los hemoliinfangiomatos o hemangioliinfangiomatos son lesiones compuestas en las que se combinan vasos linfáticos y sanguíneos.<sup>3</sup>

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 circunscrito» al describir este padecimiento y un año más tarde, en 1890, Noyes y Török esbozaron sus características patológicas.<sup>4,5</sup> Se localiza en cualquier parte

\* Jefe de Radiología e Imagen Molecular, Centro Médico ABC Observatorio.

\*\* Miembro de la Asociación Médica del Centro Médico ABC.

\*\*\* Médico Adscrito del Hospital Español.

Recibido para publicación: 11/11/2013. Aceptado: 08/07/2014.

Correspondencia: Dra. Estela Agüero Miranda

The American British Cowdray,  
Medical Center IAP.  
Sur 136 Núm. 116,  
Col. Las Américas,  
01120, México, D.F.  
Tel: 5230 8110 ext. 3140.  
E-mail: eaguerom@abchospital.com

### Abreviaturas:

RM = Resonancia magnética.  
TAC = Tomografía axial computarizada.  
US = Ultrasonido.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:  
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

del cuerpo, pero especialmente en el área de la cabeza, cuello, hombros, extremidades, lengua, cavidad abdominal y vejiga urinaria.<sup>6,7</sup> Existen evidencias de casos de hemangiolinfangiomas con presentación en la edad adulta, aparentemente secundarios a traumatismos en áreas con vasos linfáticos anormales.<sup>8</sup>

El diagnóstico puede ser clínico. En ocasiones puede alcanzar grandes proporciones antes de ser diagnosticado y provocar síntomas de compresión, tos, disnea, etcétera. Puede infiltrar órganos vecinos y presentarse como localmente invasivos.

Los estudios de imagen radiografía, eco Doppler, tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM) son de gran utilidad para el estudio de lesiones profundas y para su caracterización. En la radiografía, éstas se muestran como masas bien circunscritas que no se opacifican con la angiografía; la ecografía identifica zonas sólidas y líquidas;<sup>9</sup> en la tomografía axial computada se aprecian con una densidad similar a las estructuras vecinas, circunscritas, de paredes finas de densidad homogénea y acuosa; pueden envolver a los grandes vasos.<sup>5,10</sup> La resonancia magnética muestra más claramente su componente quístico y el grado de infiltración local.<sup>11</sup>

La resección es el tratamiento de elección, pero por la infiltración local, frecuentemente es incompleta; no obstante, el pronóstico es bueno.<sup>12</sup> La característica histológica que distingue al hemangiolinfangioma es la dilatación de los vasos linfáticos con

una hilera de células endoteliales planas en una capa discontinua.<sup>13</sup>

## OBJETIVO

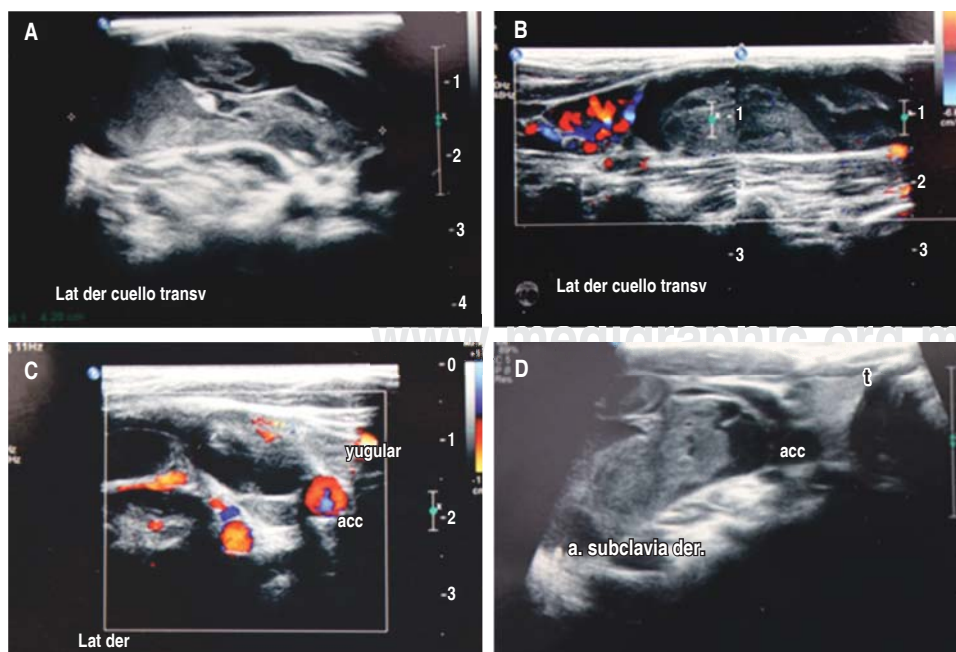
Mostrar las características radiológicas de una lesión compleja, heterogénea (quística y sólida) en el cuello, donde el diagnóstico se basa en estudios de imagen como ultrasonografía y tomografía y se confirma mediante histología.

## CASO CLÍNICO

Se presenta femenina de cinco años de edad que inicia su padecimiento de forma súbita con dolor y ardor al deglutir. Muestra aumento de volumen de las partes blandas del cuello del lado derecho por la presencia de una masa blanda no depresible de 5 x 3 cm, dolorosa a la palpación.

En tiempo real, utilizando transductor lineal de 5 a 7 MHz, con aplicación de Doppler color, se realiza ultrasonido (US) de la región de la base del cuello derecho, el cual demuestra lesión heterogénea no vascularizada de 3.05 x 1.45 cm con componente quístico adyacente a vasos del cuello (*Figuras 1 A-D*).

Con equipo multidetector y técnica helicoidal se realiza TAC en fase simple y con medio de contraste (*Figuras 2 A-D*). La fase simple revela masa heterogénea con componente quístico con la administración de ma-



Figuras 1.

Hemangiolinfangioma quístico. A) Rastreo inicial, ultrasonido en tiempo real que muestra lesión heterogénea, predominantemente quística, con ecos internos. B) Adecuada saturación de flujo para estructuras vasculares perilesionales y ausencia de flujo intralesional. C) Con aplicación de Doppler color, ausencia de vascularidad intralesional. D) Marcadores vasculares.

terial de contraste; hay importante reforzamiento de la lesión con componente sólido y quístico, que desplaza vasos del cuello en sentido anterior, sin pérdida de planos grasos, y deformidad del contorno de la vena yugular derecha; la lesión tiene un diámetro 23 x 32 mm.

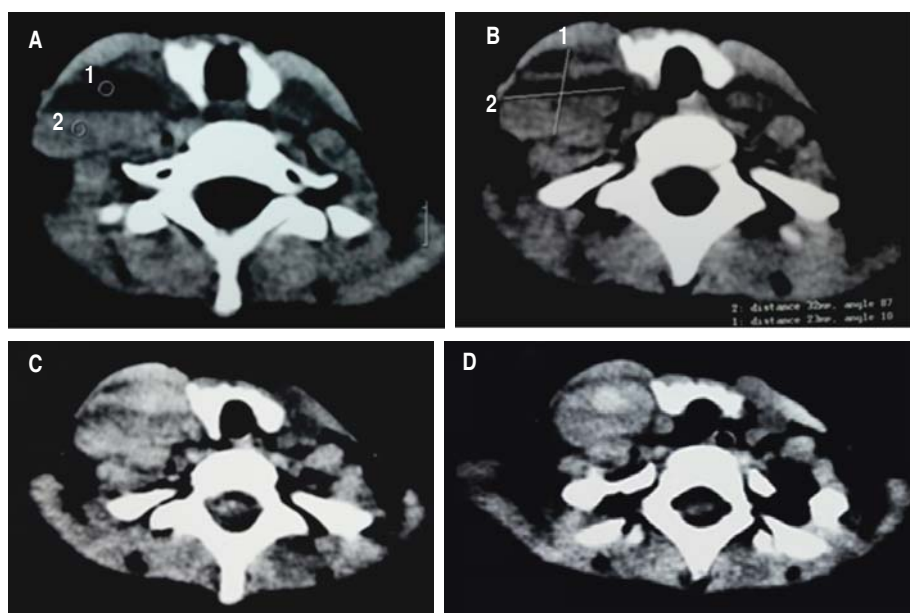
Inicialmente, se realizó biopsia por aspiración, la cual obtuvo 15 mL de contenido hemático; al día siguiente, la lesión volvió a aparecer, por lo que se realizó cirugía, obteniendo un tumor adherido a la vena yugular interna y arteria carótida común en la base del cuello del lado derecho. El examen histopatológico reportó hemangiolinfangioma quístico (*Figuras 3A y B, 4 y 5*).

### DISCUSIÓN

En la actualidad, se considera que el hemangiolinfangioma se origina de un proceso de angiogénesis alte-

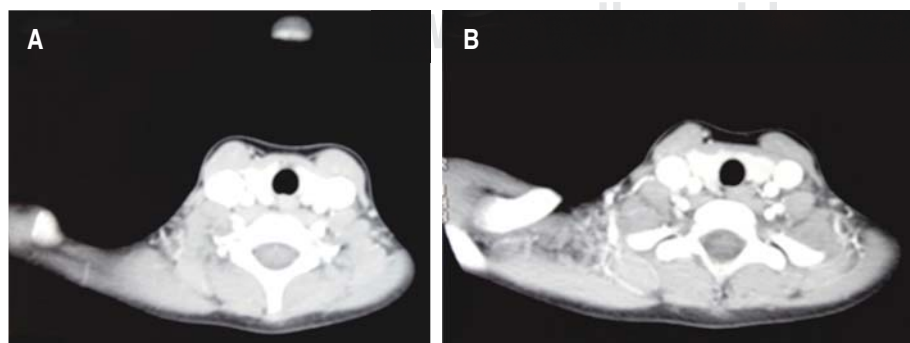
rada causada por un exceso de factor de crecimiento fibroblástico. Este es un péptido que estimula la diferenciación de las células mesenquimatosas en células de estirpe vascular e induce la proliferación del tejido embrionario angioblástico.<sup>5</sup> Histológicamente, se identifica por la hiperplasia endotelial y membrana basal multilaminar e historia clínica de crecimiento rápido. Tiene predilección por la región de la cabeza y el cuello, y entre un 75 a 80%, predilección por el sexo femenino.

Para su estudio deberán utilizarse exámenes disponibles que demuestren su extensión. La ecografía 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 y retroperitoneo. La mejor herramienta diagnóstica es la



**Figuras 2.**

*Hemangiolinfangioma quístico. A)* Tomografía corte axial en fase simple que demuestra lesión heterogénea en la base del cuello adyacente a estructuras vasculares. *B)* Las dimensiones por tomografía fueron de 23 x 32 mm. *C)* Corte más inferior con áreas de mayor densidad. *D)* Con administración de material de contraste, incremento en la densidad en el centro de la lesión.



**Figuras 3.**

*Hemangiolinfangioma. A y B)* Tomografía computarizada cortes axiales en fase contrastada a un año de tratamiento quirúrgico.

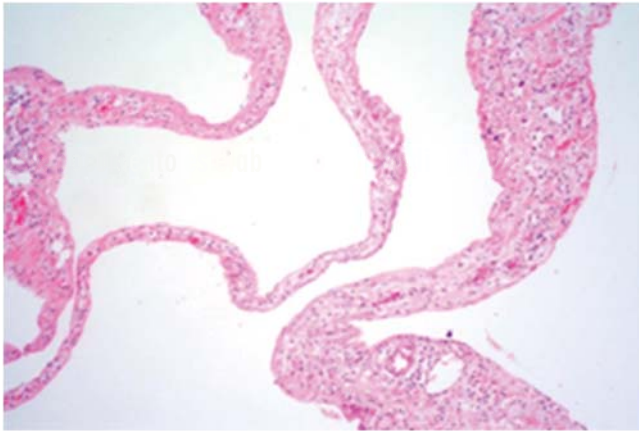


Figura 4. Hemangiolinfangioma, vista panorámica.

tomografía computarizada o la RM; ésta última es excelente para cabeza, cuello, tronco, mediastino y extremidades. Una imagen de «queso gruyere» ha sido descrita en los hallazgos ecográficos, angiográficos y de resonancia magnética, que corresponde a imágenes de múltiples quistes bien definidos. La angiografía es útil en casos necesarios si se pretende embolizar.

Con respecto al tratamiento, el manejo quirúrgico es la primera alternativa, aunque tiene una recurrencia del 17% cuando la resección macroscópica es completa y del 40% si es incompleta. Sólo en casos específicos se aplicará tratamiento farmacológico.<sup>14</sup> Sin embargo, se ha llegado a optar por la punción-aspiración como tratamiento quirúrgico al obtenerse remisiones completas tras la primera punción en la mayoría de los casos; una segunda punción o tratamiento quirúrgico son necesarios en una minoría de los pacientes. Los agentes esclerosantes inyectados intraquisticamente tienen un éxito intermedio, pues han resultado ineficaces; entre ellos se encuentra la bleomicina, que es fácilmente transportada por el sistema linfático y favorece una reacción inflamatoria que incluye la zona del endotelio del quiste. En los higromas quísticos se obtienen los mejores resultados. Otro agente esclerosante es el OK-432, obtenido del *Streptococcus pyogenes*. La inyección intraquistica es una alternativa eficaz y puede usarse como coadyuvante de la cirugía tras excisiones parciales o linfangiomas recurrentes.<sup>15</sup>

En contraste con los adultos, en los niños la mayoría de los tumores son benignos. Las malformaciones vasculares congénitas que incluyen vasos sanguíneos y linfáticos (linfangiomas) se localizan con

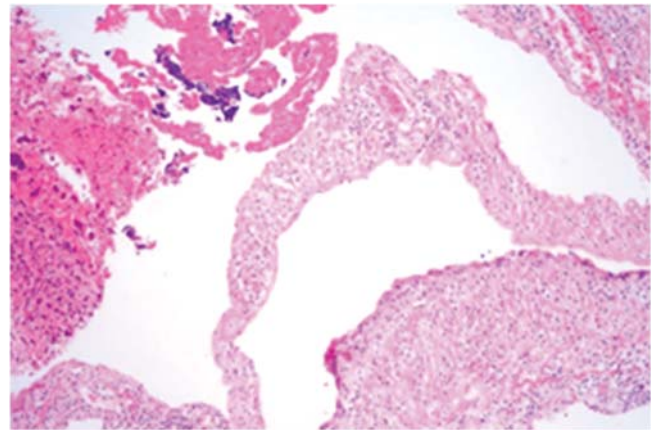


Figura 5. Estructuras vasculares de diferente calibre.

mayor frecuencia en áreas ricas en vasos linfáticos, como cuello, la axila y el mediastino. Se clasifican en linfangiomas capilares, linfangiomas cavernosos, linfangiomas quísticos (o higromas quísticos) y linfangiohemangiomas.

Las masas tumorales del cuello en niños pueden ser de origen diverso. En su diagnóstico deben tomarse en cuenta la edad, las manifestaciones clínicas, los estudios de imagen y la biopsia para determinar su diagnóstico. Éste se confirma con el estudio histopatológico.

## CONCLUSIÓN

Presentamos el caso de un hemangiolinfangioma quístico de presentación súbita en el cuello de una niña de cinco años.

Es muy importante la evaluación mediante los distintos métodos de imagen, especialmente con resonancia magnética y tomografía axial computarizada, que permite valorar extensión y órganos involucrados, así como la posibilidad de realizar diagnósticos diferenciales.

Mediante los dos métodos existe la posibilidad de realizar reconstrucciones angiográficas, para lo cual será necesario la administración de medios de contraste.

Las reconstrucciones son de utilidad para la planeación en el abordaje quirúrgico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stal S, Hamilton S, Spira M. Hemangiomas, lymphangiomas and vascular malformation of the head and neck. *Otolaringol Clin North Am.* 1986; 19: 769-796.

2. Hurwitz DJ, Kerber CW. Hemodynamic considerations in the treatment of arteriovenous malformations of the face and scalp. *Plast Reconstr Surg.* 1981; 67: 421-432.
3. Christison-Lagay ER, Fishman SJ. Vascular anomalies. *Surg Clin North Am.* 2006; 86: 393-425.
4. Esquivias JI, Miranda RA, Cuadrado VC. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Cutis.* 2001; 67: 229-232.
5. Navarrete FG, Vences CM, Vázquez RM. Hemangioliinfangioma localizado en la piel cabelluda. *Dermatología Rev Mex.* 2008; 52 (2): 89-92.
6. Dedivitis RA, Camargo DL, Peixoto GL, Weissman L, Guimarães AV. Thyroglossal duct: a review of 55 cases. *J Am Coll Surg.* 2002; 194: 274-277.
7. Reyes G, Panchana G y cols. Hemangioliinfangiomatosis sistémica: reporte de un caso. *Revista Oncología Solca.* 2008; 18 (1-4).
8. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a review of the literature. *Obstet Gynecol.* 2003; 101: 946-954.
9. Koeller KK, Alamo L, Adair CF, Simirniotopoulos JG. Congenital cystic masses of the neck: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1999; 19: 121-146.
10. Stark P, Wareham G, Hildebrandt-Stark HE. CT diagnosis of cystic hygroma. *Radiologe.* 1989; 29: 828-824.
11. Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, Rosenthal DD. Lymphangiomas in children: MR Imaging. *Radiology.* 1989; 170: 467-470.
12. Stringel G. Hemangiomas and lymphangiomas. In: Ashcraft KW, Holder TM. *Pediatric Surgery.* 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1993. pp. 802-22.
13. Ninh TN, Ninh TX. Cystic hygroma in children: a report of 126 cases. *J Pediatr Surg.* 1974; 9: 191-195.
14. Burton BK, Schulz CJ, Angle B, Burd LI. An increased incidence of haemangiomas in infants born following chorionic villus sampling (CVS). *Prenat Diagn.* 1995; 15: 209-214.
15. De Diego EM, Fernández I, Trugeda MS, Sandoval F. Hemangiomas y malformaciones vasculares. ¿Qué se puede hacer? *Bol Pediatr.* 2001; 41: 137-143.