

Reporte de Caso

Hemangioliinfangiomias en cavidad abdominal. Reporte de caso

Hemangiolympfangiomas in abdominal cavity. Case reporte

Acceso abierto

Citación

Montesdeoca X., Rivas G., Mena R. Hemangioliinfangiomias en cavidad abdominal. Reporte de caso. INSPILIP. 2023; Vol. 7, Núm. 23.

Revista científica INSPILIP. Volumen 7, número 23, Septiembre - Diciembre de 2023.

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado las autorizaciones de la institución donde se realizó el estudio, permiso para utilizar los datos, consentimientos informados y en caso de tratarse de estudio observacionales y ensayos clínicos, autorización de un CEISH, ARCSA, Medio Ambiente, entre otros, de acuerdo a la categoría. Además, la licencia para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el manuscrito. Por ello INSPILIP no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros, tampoco el INSPI como entidad editora, ni el Editor, la responsabilidad de la publicación es de absoluta responsabilidad de los autores.

Patricio Vega Luzuriaga
EDITOR EN JEFE

- Xavier Josue Montesdeoca Chancay^a, * xave426@gmail.com
- Gissella Yamell Rivas Sabando^a, gissella_yamell@hotmail.com
- Randy Mena De La Cruz^a, randymenadlc@gmail.com

a. Hospital Verdi Cevallos Balda, Potoviejo, Ecuador.

*Correspondencia: Xavier Josue Montesdeoca Chancay Email: xave426@gmail.com

Identificación de la responsabilidad y contribución de los autores: Los autores declaran haber contribuido en idea original (XM), parte metodológica revisión sistemática (XM), redacción del borrador (XM, GR, RM) y redacción del artículo (XM, GR, RM).

Fecha de Ingreso: 24/5/2023.

Fecha de Aprobación: 30/8/2023.

Fecha de Publicación: 5/9/2023.

Resumen

Los hemangioliinfangiomias son tumores benignos raros que se originan tanto de los vasos sanguíneos como de los linfáticos. Son más frecuentes en la infancia, presentan un predominio en el sexo masculino y constituyen aproximadamente el 0.05 % de los tumores de mediastino. **Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente masculino de 5 años de edad, sin antecedentes patológicos relevantes, en el cual se observó una protuberancia de aproximadamente 8 cm de diámetro en región del mesogastrio. A la palpación se evidencia masa móvil y no dolorosa. Los hallazgos ecográficos mostraron una masa mixta de componente sólido y quístico, con dimensiones de 68 x 58mm. Al estudio doppler con color, se constata ausencia de vascularización y de contornos no definidos. Además, se realiza tomografía simple de tórax y abdomen que reveló presencia de tumor intra-abdominal y/o retroperitoneal, acompañado de un conglomerado de adenopatías que causaban desplazamiento de las asas intestinales. Se decidió realizar cirugía exploratoria abdominal para realizar exéresis del tumor, seguida de un estudio histopatológico del mismo con el cual se confirma por niveles de compatibilidad la presencia de un linfangio-hemangioma cavernoso en tejido adiposo periganglionar. **Conclusión:** Los linfangio-hemangioma, un tumor poco frecuente y con incidencia baja en pacientes pediátricos masculinos. Se debe considerar la importancia establecer diagnósticos diferenciales oportunos, que permitan al personal de salud el correcto abordaje de esta patología poco incidente. Se enfatiza la importancia de publicar este caso para contribuir al conocimiento médico y promover la discusión en la comunidad científica sobre la presentación clínica, diagnóstico y manejo de los hemangioliinfangiomias. Esto permitirá mejorar la comprensión de esta entidad y ofrecer una guía para futuros casos similares.

Palabras clave: Hemangioliinfangiomias, Tumor, Benigno, Cavidad abdominal, Exeresis, Infancia, Reporte de caso.

Abstract

*Hemangiolympangiomas are rare benign tumors that arise from both blood vessels and lymphatics. They are more frequent in childhood, have a predominance in males and constitute approximately 0.05 % of mediastinal tumors. **Clinical case:** We present the case of a 5-year-old male patient, with no relevant pathological history, in which a protuberance of approximately 8 cm in diameter was observed in the mesogastric region. On palpation a mobile and painless mass was evident. The ultrasound findings showed a mixed mass with a solid and cystic component, with dimensions of 68 x 58mm. The color Doppler study revealed the absence of vascularization and an undefined contour. In addition, a simple tomography of the thorax and abdomen was performed, which revealed the presence of an intra-abdominal and/or retroperitoneal tumor, accompanied by a conglomerate of adenopathies that caused displacement of the intestinal loops. It was decided to carry out exploratory abdominal surgery to perform the excision of the tumor, followed by a histopathological study of the same with which the presence of a cavernous lymphangio-hemangioma in periganglionic adipose tissue was confirmed by compatibility levels. **Conclusion:** Lymphangio-hemangioma, a rare tumor with a low incidence in male pediatric patients. The importance of establishing timely differential diagnoses should be considered, which allow health personnel to correctly approach this rare pathology. The importance of publishing this case is emphasized to contribute to medical knowledge and promote discussion in the scientific community about the clinical presentation, diagnosis, and management of hemangiolympangiomas. This will allow to improve the understanding of this entity and offer a guide for future similar cases.*

Keywords: Hemanlymphangioma, Tumor, Benign, Abdominal cavity, Exeresis, Childhood, Case report.

Introducción

Caso Clínico

Los hemangiolinfangiomas son tumores benignos caracterizados por una combinación de elementos vasculares y linfáticos. Estos tumores se constituyen por vasos sanguíneos y linfáticos anormales, y suelen presentarse en la infancia y la niñez. Son más comunes en el sexo masculino, con una prevalencia aproximada de 2.4:1 y con una incidencia de alrededor de 1 caso por cada 12,000 personas. Aproximadamente del 40 % al 60 % de los casos se presentan de manera congénita, mientras que del 80 % al 90 % se diagnostican en los primeros dos años de vida, siendo esta la edad de presentación más frecuente presentación de este tipo de patología disminuye a medida que aumenta la edad del paciente, constituyendo así aproximadamente el 0.05 % de los tumores de mediastino derivados de anomalías asociadas al

nacimiento en niños^{1,2}.

Un diagnóstico temprano y preciso de los hemangiolinfangiomas es fundamental para un manejo adecuado de los pacientes ya que esto permite establecer un plan de tratamiento personalizado y prevenir o reducir el riesgo de complicaciones^{3,4,5}.

Reporte de Caso

Paciente masculino de 5 años de edad que es traído por su madre a la emergencia del hospital, por presentar masa prominente en región abdominal. No refiere antecedentes patológicos personales ni familiares de relevancia. Se realiza examen físico general, encontrándose en la palpación a nivel de mesogastrio masa móvil, no dolorosa de aproximadamente 8 cm de diámetro. Se da ingreso hospitalario al paciente y se envían estudios de ecografía que da como resultado una masa mixta con componente sólido y quístico hipocogénica con diámetro de 68*58 mm, avascular al doppler color y de contornos no definidos. Además, se observa adenopatía peri aortica que mide 9 x 6 mm hacia proximal que indica existencia de un conglomerado de ganglios linfáticos cerca de la aorta, que pueden estar relacionados con la lesión principal o ser una manifestación adicional. Figura 1.

Se realiza tomografía computarizada de tórax y abdomen Figura 2, que constata presencia de tumoración abdominal retroperitoneal acompañada de ganglio linfáticos conglomerados con desplazamiento importante de asas intestinales.

Se indica interconsulta con Hemato-Oncología Pediátrica. Se valoran niveles de Alfa-fetoproteína (AFP) y Enolasa Neuronal Específica (NSE), teniendo en cuenta que AFP marcó valores negativos para predictivo de cirugía vs 24,03 ng/ml (0.0 – 17.00) en NSE respectivamente.

Con estos resultados se da paso a valoración por cirugía pediátrica, donde se concluye como tratamiento definitivo la excéresis del tumor.

Bajo sedación general, se llevó a cabo laparotomía exploratoria mediante incisión supra-inframédial umbilical, obteniendo los planos anatómicos a saber de afuera hacia adentro: piel, tejido celular subcutáneo, fascia superficial, fascia profunda, músculos rectos abdominales, fascia extraperitoneal y peritoneo. En cavidad

retroperitoneal se visualiza masa tumoral con dimensiones de 8 x 6 x 4 cm de coloración pardo negruzco y con superficie multinodular, procediéndose a realizar excéresis de la misma. Figura 3. Se toma muestra de ganglios peri-umbilicales para estudio histopatológico.

Los resultados de histopatología de la masa fueron compatibles con un linfangio-hemangioma cavernoso en tejido adiposo periganglionar, mientras que la biopsia de los ganglios mostró una hiperplasia linfoide con histiocitosis sinusoidal, sin evidencia de células neoplásicas. Figura 4.

El estado postoperatorio del paciente, experimentó una evolución satisfactoria. Se le brindó cuidado postoperatorio adecuado, incluyendo manejo del dolor, control de la herida quirúrgica y monitoreo de signos vitales. Se realizaron controles y seguimientos periódicos para evaluar su recuperación y asegurar la ausencia de complicaciones.

El paciente se encuentra en buen estado de salud, sin evidencia de recurrencia tumoral ni complicaciones relacionadas. Se continúa realizando un seguimiento médico regular para asegurar su bienestar a largo plazo.

Discusión

Históricamente, los hemangiolinfangiomas fueron descritos por primera vez por Fox y Fox en 1878, quienes los denominaron "linfangiectodes". Desde entonces, se han realizado avances significativos en el diagnóstico y tratamiento de estos tumores^{6,8}. Pueden presentarse en asociación con varias enfermedades congénitas, como el síndrome de Klippel-Trénaunay, Gorham-Stout, el síndrome de Maffucci y el síndrome de Proteus.

La etiología exacta de los hemangiolinfangiomas aún no está completamente entendida. Se cree que pueden surgir debido a malformaciones en los vasos sanguíneos y linfáticos durante el desarrollo embrionario a consecuencia de un proceso de angiogénesis alterada por exceso del factor de crecimiento fibroblástico (FCF) cuya capacidad estimuladora permite la diferenciación de células mesenquimatosas en células de estirpe vascular, lo que induce la proliferación de un tejido embrionario angioblástico⁹.

El diagnóstico de los hemangiolinfangiomas se basa en una combinación de evaluación clínica

y pruebas de diagnóstico por imágenes, como ecografías, resonancias magnéticas y tomografías computarizadas.

La confirmación definitiva se obtiene mediante biopsia y examen histopatológico, donde se observan las características distintivas de los vasos sanguíneos y linfáticos anormales, con dilatación de los últimos acompañados de una hilera de células endoteliales planas en una capa discontinua¹⁰.

Con el advenimiento de la ecografía prenatal, muchas malformaciones vasculares pueden ser diagnosticadas antes del nacimiento. Sin embargo, la mayoría de estas lesiones se identifican durante los dos primeros años de vida. Los hemangiomas y linfangiomas suelen ubicarse en la cabeza y el cuello, seguidos de las extremidades inferiores. Por otro lado, los hemangiolinfangiomas, que son aún más raros, generalmente se presentan a nivel intraabdominal como lesiones quísticas o cavernosas.

La elección de los estudios de imagen dependerá de la ubicación de la lesión. La ecografía es recomendada como estudio inicial debido a su bajo costo y capacidad para diferenciar entre lesiones sólidas y quísticas. Sin embargo, para la planificación quirúrgica, la resonancia magnética nuclear es la imagen diagnóstica preferida.

El tratamiento de los hemangiolinfangiomas puede incluir la extirpación quirúrgica completa, terapia láser, escleroterapia o terapia farmacológica. Los criterios quirúrgicos basados en la terapéutica pueden variar dependiendo de varios factores, como el tamaño y la ubicación de la lesión y los síntomas asociados.

El tratamiento de lección para los hemangiolinfangiomas sigue siendo la resección quirúrgica completa de la lesión, ya que ofrece la menor tasa de recurrencia. En casos en los que no es posible una resección completa, las tasas de recurrencia pueden ser altas. Se han observado complicaciones como sangrado, ruptura, infección y linforrea, especialmente en casos de grandes masas.

Es importante tener en cuenta que la decisión de realizar la cirugía y los criterios específicos pueden variar según el caso individual y deben ser evaluados por un equipo médico multidisciplinario que incluya cirujanos, oncólogos y especialistas

en medicina pediátrica, dependiendo de la edad del paciente.

La evaluación de comorbilidades, especialmente enfermedades cardiovasculares, es recomendada en pacientes con estas lesiones vasculares debido a su relación con complicaciones como sangrado y trombosis.

Aunque no existen estudios específicos sobre el impacto en la calidad de vida de los pacientes con estas lesiones, especialmente aquellos con lesiones de gran tamaño y tratamientos quirúrgicos extensos, se reconoce que pueden causar secuelas físicas y funcionales. El enfoque de rehabilitación se centra en el manejo sintomático y en mejorar el desempeño funcional, con el objetivo de optimizar la calidad de vida.

Conclusión

Aunque los hemangioliinfangiomas son considerados como patologías benignas, su presentación clínica puede ser agresiva y extensa, afectando la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes. No existe un enfoque curativo definitivo a la actualidad, la rehabilitación desempeña un papel importante en el manejo paliativo al proporcionar un mejor control sintomático y mejorar el desempeño funcional, lo que impacta positivamente en la calidad de vida de los pacientes.

Revisión por pares

El manuscrito fue revisado por pares ciegos y fue aprobado oportunamente por el Equipo Editorial de la revista INSPILIP.

Disponibilidad de datos y materiales

Los datos que sustentan este manuscrito están disponibles bajo requisición al autor correspondiente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribución de los autores

Las distintas fases de la investigación fueron realizadas por los autores, que contribuyeron de igual forma en todo el proceso

Financiamiento

Propio de los autores

Referencias Bibliográficas

1. Rogel-Rodríguez JF, Gil-García JF, Velasco-García P, Romero-Espinoza F, Zaragoza-Salas T, Muñoz-Lumbreras G. Hemangioliinfangioma de cordón espermático en adolescente de 17 años, reporte de caso. *Cir Cir [Internet]*. 2016 Mar 1 [cited 2022 Jan 9];84(2):164–8. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-cirujanos-139-articulo-hemangioliinfangioma-cordon-espermatico-adolescente-17-S0009741115001474>.
2. Carrera Matute J MTAO, Sánchez Jarquín M M. Hemangioliinfangioma Cerebral. Reporte de caso. 2015 [cited 2022 Jan 9];51–3. Available from: <https://biblioteca.medicina.usac.edu.gt/revistas/revcir/2015/21/1/09.pdf>.
3. Torres-González S, Navarrete-Franco, Gisela Villagómez,-Lanos E. Hemangioliinfangioma. Caso clínico. *dermatologia Rev Mex*. 2008;17:26–9.
4. Martínez SO, Álvarez E, Correa LA. Hemanliinfangioma en cavidad oral. *Rev Cir dermatologica*. 2001;9(2):539–42.
5. Cabrerizo-Merino M del C, Oñate-Sánchez RE, Romero-Maroto M. El Hemangioliinfangioma en la infancia: localización inusual. *Rcoe*. 2004;9(1):89–92.
6. Agüero-Miranda E, Reyna- Rojas AG, Durán AI. Hemangioliinfangioma quístico en cuello. *An Medicos*. 2014;59(4):299–303.
7. Toyoki Y, Hakamada K, Narumi S, Nara M, Kudoh D, Ishido K, et al. A case of invasive hemolymphangioma of the pancreas. *World J Gastroenterol [Internet]*. 2008 May 14 [cited 2022 Jan 12];14(18):2932. Available from: [/pmc/articles/PMC2710743/](http://pmc/articles/PMC2710743/).
8. Balderramo, Domingo C.; Di Tada, Cecilia; de Ditter, Ana B.; Mondino JC. Hemolymphangioma of the Pancreas: Case Report and Review of... : *Pancreas [Internet]*. 2003 [cited 2022 Jan 12]. p. 197–9. Available from: https://journals.lww.com/pancreasjournal/Citation/2003/08000/Hemolymphangioma_of_the_Pancreas__Case_Report_and.14.aspx.
9. Wu J, Shanguan H, Zhou S, Dong L. Hemolymphangioma in the posterior

mediastinum: a case report and literature review. *Clin Respir J* [Internet]. 2018 Jan 1 [cited 2022 Jan 12];12(1):302–5. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/crj.12474>.

10. Mao CP, Jin YF, Yang QX, Zhang QJ, Li XH. Radiographic findings of hemolymphangioma in four patients: A case report. *Oncol Lett* [Internet]. 2018 Jan 1 [cited 2022 Jan 12];15(1):69. Available from: [/pmc/articles/PMC5738683/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3127065/).

11. Barrera Muzquiz JL, Penarrieta Ruiz J, Angulo Hernandez O, Gonzalez Lara CD. Tumores de glandulas salivares en ninos. *Rev méd IMSS*. 1982;145–8.

12. Handra-Luca A, Montgomery E. Vascular malformations and hemangiolympangiomas of the gastrointestinal tract: morphological features and clinical impact. *Int J Clin Exp Pathol* [Internet]. 2011 [cited 2022 Jan 9];4(5):430. Available from: [/pmc/articles/PMC3127065/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3127065/).

13. Dr Guido Panchana, Dra Evelyn Frias, Dr German Reyes DJC. Hemangiolinfangiomatosis sistémica: reporte de un caso. *Systemic hemangiolympangiomas: Case report* [Internet]. 2008 [cited 2022 Jan 9]. p. 87–91. Available from: https://www.researchgate.net/publication/335503552_Hemangiolinfangiomatosis_sistémica_reporte_de_un_caso_Systemic_hemangiolympangiomas_Case_report.

14. Rita D, Quispe V, Ruth Fernández Hinojosa D. Lesiones vasculares en la infancia: Experiencia Institucional del Hospital del Niño Dr.Ovidio Aliaga La Paz Bolivia de 1999- 2008. *Cuad Hosp Clínicas* [Internet]. 2008 [cited 2022 Jan 12];53(2):45–9. Available from: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1652-67762008000200006&lng=es&nrm=iso&tlng=es.

15. Antonino A, Gagnano E, Sangiuliano N, Rosato A, Maglio M, De Palma M. A very rare case of duodenal hemolymphangioma presenting with iron deficiency anemia. *Int J Surg Case Rep* [Internet]. 2014 [cited 2022 Jan 12];5(3):118. Available from: [/pmc/articles/PMC3955236/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25236/).

16. Hartzell LD, Buckmiller LM. Vascular anomalies and hemangiomas: A practical approach in a multidisciplinary clinic. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23(4):221-229. doi:10.1053/j.

sempedsurg.2014.07.003.

Anexos

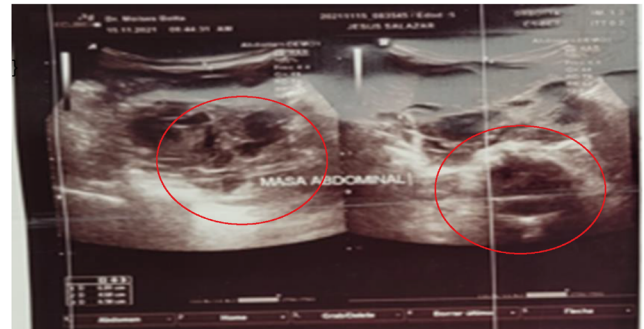


Figura 1: Componente sólido y quístico hipocogénica con diámetro de 68*58mm, avascular al doppler color y de contornos no definidos.



Figura 2: Tomografía de tórax que demuestra masa retroperitoneal (círculo rojo) que desplaza asas intestinales.

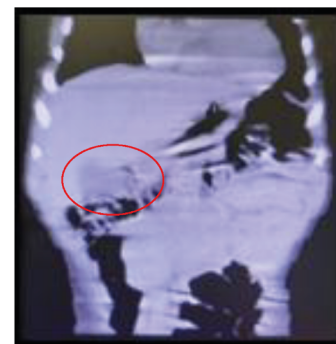


Figura 3: Tomografía abdominal que demuestra masa retroperitoneal (círculo rojo) que desplaza asas intestinales.

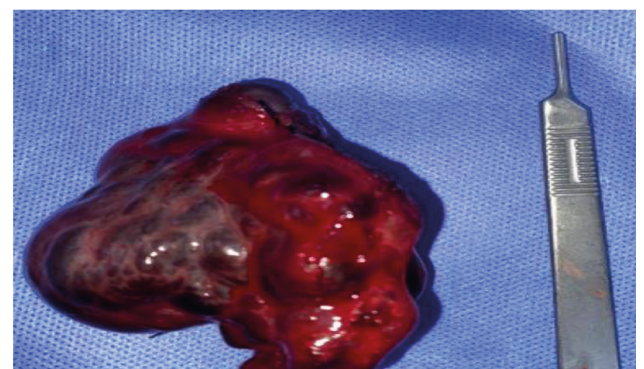


Figura 4: Masa tumoral con dimensiones de 8 x 6 x 4 cm de coloración pardo negruzco y con superficie multinodular, procediéndose a realizar excéresis de la misma.