

El Hemangiolinfangioma en la infancia: localización inusual



Cabrerizo-Merino,
María del Carmen

The haemangiolympangioma in childhood: an uncommon location

Cabrerizo-Merino, M^a del Carmen*
Oñate-Sánchez, Ricardo Elías**
Romero-Maroto, Martín**

*Profesor Asociado Universidad.

** Profesor Titular Universidad.

Clínica Odontológica Universitaria
Murcia

Resumen: Los hemangiolinfangiomas (hemolinfangiomas), son lesiones angiomatosas con mezcla de vasos sanguíneos y linfáticos, de etiopatogenia controvertida. Actualmente se piensa en un origen disembrioplástico, de crecimiento indoloro, lento y progresivo y pronóstico generalmente bueno.

El tratamiento puede ser de distinto tipo, aunque lo más habitual y efectivo suele ser el tratamiento quirúrgico.

Presentamos un hemangiolinfangioma de varios años de evolución, a nivel de encía, con diagnóstico histopatológico y buen pronóstico.

Palabras clave: Hemangioma, Linfangioma, Encía, Infancia, Malformación vascular.

Abstrac: The haemangiolympangioma is a vascular anomaly with a mixture of blood and lymphatic vessels, whose aethiopathogenesis is discussed, although at present it is thought to have an dysembryoplastic origin.

Its growth is painless, slow and progressive and its prognosis usually good.

Its treatment may be diverse, but the most frequent and effective one is the surgical approach.

We present a report about a haemangiolympangioma of several years of evolution, located on the gingival tissues, with its histopathologic diagnosis, with good prognosis

Key word: Haemangioma, Lymphangioma, Gingival tissues, Childhood, Vascular malformation.

Correspondencia

M^a. del Carmen Cabrerizo Merino
Clínica Odontológica Universitaria
2^a planta Hospital Morales Meseguer
Av. Marqués de los Vélez s/n
30008 - Murcia

Fecha recepción
04-07-2003

Fecha última revisión
25-11-2003

Fecha aceptación
30-12-2003

BIBLID [1138-123X (2004)9:1; enero-febrero 1-124]

Cabrerizo-Merino MC, Oñate-Sánchez RE, Romero-Maroto M. El Hemangiolinfangioma en la infancia: localización inusual RCOE 2004;9(1):89-92.

RCOE, 2004, Vol 9, N°1, 89-92

Introducción

Los hemangiolinfangiomas¹ o hemolinfangiomas², son lesiones angiomatosas en las que se combinan vasos sanguíneos y linfáticos^{3**}. Aunque clásicamente se consideraban como tumores benignos de estructuras vasculares¹, algunos autores los consideran actualmente displasias, esto es, tumores de origen embrionario⁴ y otros, los encuadran dentro de las malformaciones de los vasos sanguíneos y linfáticos (hamartomas)^{5**}. Actualmente, se piensa que su origen es un proceso de angiogénesis alterada, originado por un exceso de factor de crecimiento fibroblástico (FCF), 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^{5**}.

Suelen ser congénitos o bien aparecer en los primeros años de la vida^{1,3**,4,6}. El crecimiento es progresivo e indoloro⁷. Su pronóstico es bueno pues generalmente, aunque no siempre, siguen un curso benigno¹.

El diagnóstico puede ser clínico, por resonancia magnética o por tomografía axial computerizada cuando son profundos, pero el diagnóstico definitivo siempre vendrá dado por la histopatología⁷. Cuando existe mezcla de vasos sanguíneos y linfáticos, para poder distinguir unos de otros, en ocasiones se acude, a técnicas de inmunocitoquímica; estas técnicas permiten detectar mediante anticuerpos el receptor 3 del factor de crecimiento del endotelio vascular, que está presente en mayor proporción en los vasos linfáticos^{8*}. Cuando aparecen en el adulto, hay autores que hablan



Figura 1. Afectación gingival a nivel interincisal y entre el 1.2 y el 1.3.

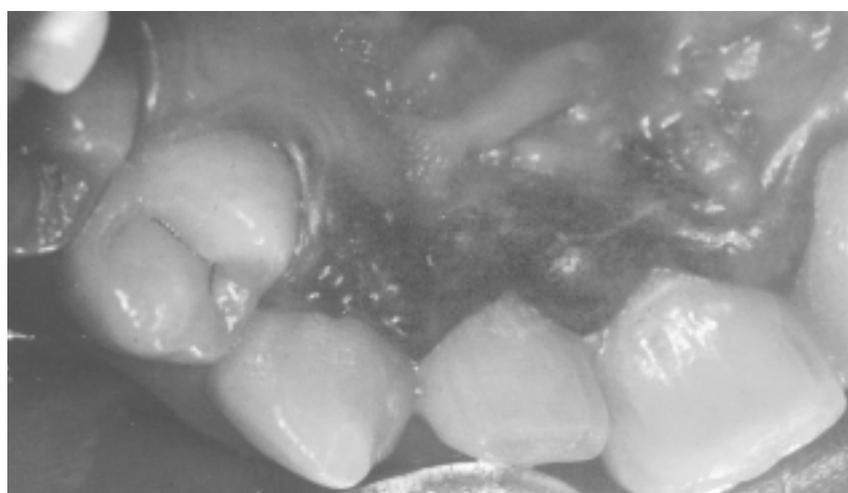


Figura 2. Visión palatina de la lesión.

de una confluencia de factores predisponentes (áreas con vasos linfáticos anómalos) y precipitantes (traumas repetidos en la zona)⁹.

Caso clínico

Varón de 12 años, que consulta por una lesión gingival que tiene desde la primera infancia con sangrado ocasional y sin dolor.

A la exploración intraoral se aprecia en la encía vestibular superior, a nivel

interincisal una tumoración de coloración rojiza, blanda a la presión, similar a un granuloma telangiectásico, pero con algunas pequeñas vesículas rojizas en su superficie. En la papila que separa el 12 del 13 se manifiesta una lesión rojiza con pequeñas proyecciones papilares sobreelevadas, del tamaño de una cabeza de alfiler y entre ambas lesiones se observan pequeñas zonas puntiformes de coloración rojiza (fig. 1). En la porción de encía insertada en palatino, entre el 12 y el 13 también se observa una lesión rojiza con elevacio-

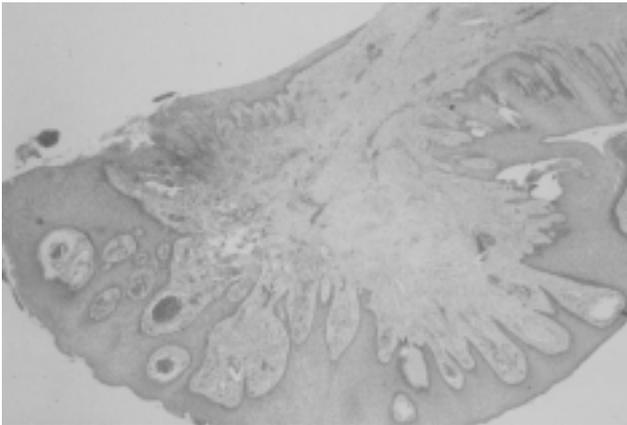


Figura 3. Corte histológico de la lesión vestibular entre el 1.2 y el 1.3 (Hematoxilina-eosina). Se observa proliferación de vasos sanguíneos y linfáticos revestidos de endotelio sin atipias.

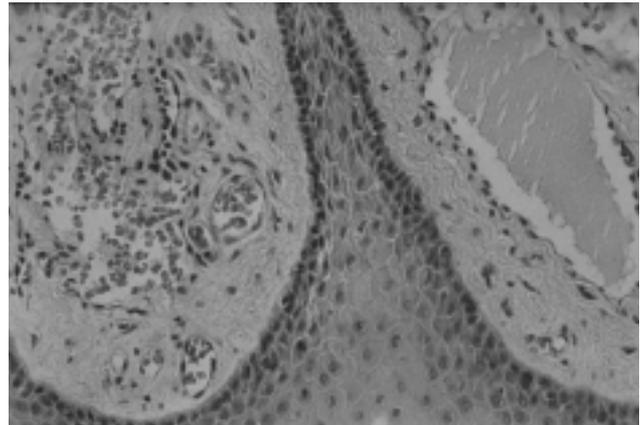


Figura 4. Corte histológico a mayor aumento que permite distinguir vasos con sangre y vasos con linfa, rodeados de un estroma con abundantes células plasmáticas.

nes papilares similares a las descritas en la zona vestibular (fig. 2).

Se toma una biopsia en la zona de la lesión vestibular del 12 al 13 que es informada como hemolinfangioma (figs. 3 y 4).

Discusión

En la lesión que presentamos aparece mezcla de estructuras vasculares hemáticas y linfáticas. La edad y la forma de comienzo coinciden plenamente con lo descrito por otros autores^{1,3**,5**,6,10*,11}. Llama la atención su ubicación en la encía, localización que sólo se menciona en uno de los trabajos consultados¹, siendo la lengua el lugar de presentación más frecuente^{1,5**,6,10*}.

Al intentar tipificar nuestra lesión, lo podemos hacer bien como un

hemolinfangioma capilar según algunos autores², bien como un hemangiolinfangioma simple según la clasificación seguida por otros¹¹, de localización superficial^{1-3**} y clínicamente asintomático^{5**}. La dificultad para clasificar este tipo de lesiones en los niños, radica en la cantidad de entidades clínicas con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial^{3**,12**,13*-15}: fibroma de células gigantes, granuloma piógeno, granuloma periférico de células gigantes, tumor gingival congénito de células granulosas, linfangioma de crestas alveolares, hemangiopericitoma y angiosarcoma. Sólo la histopatología puede darnos el diagnóstico exacto.

En el caso que presentamos, existe una mezcla de vasos capilares llenos de sangre que alternan con vasos linfáticos repletos de linfa, inmersos en un estroma conjuntivo y con ausencia de alteraciones celulares displásicas.

El tratamiento de elección según algunos autores^{1,4} es la extirpación quirúrgica. Hay autores^{16*} que propugnan para los linfangiomas la escleroterapia o la cirugía, mientras que para los hemangiomas la primera línea de tratamiento es la farmacológica mediante corticoides o interferón, usándose la cirugía ante una falta de respuesta a la terapéutica previamente administrada.

Otras terapias pueden ser la criocirugía y la electrocoagulación⁴ o la administración intralesional de OK-432¹⁷ aunque en la actualidad, al considerarlo una disembrionoplastia, algunos autores recomiendan una actitud expectante^{5**}, ya que se han descrito, tanto recidivas tras el tratamiento quirúrgico¹, como remisiones espontáneas al llegar a la pubertad^{4,18*}. La eliminación completa es más difícil en niños, aunque las recidivas son más frecuentes en los adultos^{18*}.

Bibliografía recomendada

Para profundizar en la lectura de este tema, el/los autor/es considera/an interesantes los artículos que aparecen señalados del siguiente modo: *de interés **de especial interés.

1. Shafer WG, Hyne NK, Levy BM. **Tumores benignos y malignos de la cavidad oral.** En: Shafer WG, Hyne NK, Levy BM. Eds. Tratado de patología bucal. México: Interamericana, 1986:154-7.
2. Ceballos A. **Tumores benignos de la mucosa oral.** En: Bagan JV, Ceballos A, Bermejo A, Aguirre JM, Peñarocha M Eds. Medicina Oral. Barcelona: Masson, 1995:177-85.
- 3** . Cutando A, España AJ. **Linfangioma oral. Consideraciones clínicas y dentales sobre el manejo del paciente.** Av Odontostomatol 1993;9:30-2.
En este artículo se presenta un linfangioma en un paciente de 7 años, de localización retromolar y palatina. Se describen técnicas de tratamiento independientes a la cirugía y se valoran las implicaciones ante el tratamiento dental.
4. Baca R, Blanco L. **Tumores benignos de los tejidos blandos de la cavidad bucal.** En: Echeverría JJ, Cuenca E. Eds. El manual de Odontología. Barcelona: Masson, 1995:360-6.
- 5** . López P. **Hiperplasias y tumores benignos de los tejidos blandos bucales.** En: Bermejo A. Ed. Medicina Bucal: Enfermedades mucocutáneas y de las glándulas salivales. Madrid: Síntesis, Vol. I 1998:231-45.
Libro de consulta que ofrece una clasificación clara y docente de las hiperplasias y tumores benignos de los tejidos blandos bucales.
- 6* . López P, Bermejo A, Saura M. **Linfangioma oral.** Gaceta Dental. 1996;69:22-4.
Se destaca en este artículo que el tratamiento varía con la localización, edad, y características del caso clínico, pudiendo ir desde la conducta expectante hasta el tratamiento quirúrgico, siendo éste el de elección. Igualmente, describe que la tendencia a recidivar aumenta con la edad del paciente.
7. Muñoz A, Perez D, Gomez M, Santa-Cruz S, Flores T, Aguirre F. **Lymphangiomes cervicaux chez l'adulte. Description de deux cas.** Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac 1998;115(5):299-302
- 8* . Lymboussaki A, Partanen TA , Olofsson B y cols. **Expression of the vascular endothelial growth factor C receptor VEGFR-3 in lymphatic endothelium of the skin and in vascular tumors.** Am J Pathol 1998;153(2):395-403
Estos autores utilizan anticuerpos anti-receptor 3 del factor de crecimiento del endotelio vascular para distinguir si el endotelio afectado es de origen vascular o linfático, expresándose más significativamente en este último.
9. Giacomini PG, De Angelis E, Russo S. **Linfangioma cervical dell'adulto: presentazione di un caso significativo.** Acta Otorhinolaryngol Ital 1998;18(1):34-7
- 10* . Vickers RA. **Tumores mesenquimatosos de la región oral.** En: Gorlin RJ, Goldman HM Eds. Thoma patología oral. Barcelona: Salvat, 1973:970-2.
El linfangioma suele estar presente desde el nacimiento o aparecer en edades tempranas de la vida. De forma ocasional, las lesiones pueden involucionar espontáneamente después de la pubertad.
11. Watson WL, Mc Carthy WD. **Blood and lymph vessel tumors: A report of 1065 cases.** Surg Gynecol Obst 1940;71:569-75
- 12** . Flaitz CM, Coleman GC. **Differential diagnosis of oral enlargements in children.** Pediatric Dent 1995;17(4):294-300.
Excelente revisión y diagnóstico diferencial de las hiperplasias y tumoraciones orales en la infancia.
- 13.* Levin LS, Jorgenson RJ, Jarvey BA. **Linfangiomas de las apófisis alveolares en los recién nacidos.** Pediatric (Ed Esp) 1976;2(6):608-11.
Este artículo informa sobre 121 linfangiomas en las crestas alveolares de 58 recién nacidos de raza negra, observándose la regresión espontánea en varios casos.
14. Levin LS, Jorgenson RJ, Jarvey BA. **Congenital hemangiomas of the alveolar ridges in neonates.** J Dent Res 1974;53:81-3
15. Baker DL, Oda D, Myall RTW. **Intraoral infantile hemangiopericytoma: Literature review and addition of a case.** Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992;73:596-602
- 16* . Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. **Les "tumeurs" vasculaires et les regles de prise en charge chirurgicale.** Ann Chir Plast Esthet 1998;43(4):455-89
Dentro del manejo terapéutico de los linfangiomas, valoran la cirugía y la escleroterapia.
17. Okubo T, Shimada T, Narita Y y cols. **A successful case report on intralesional OK-432 therapy for cystic mediastinal lymphangiomas.** Kyobu Geka 1998; 51(12):1017-21 (Abstrac)
- 18* . Brown RL ,Azizkhan RG. **Pediatric head and neck lesions.** Pediatr Clin North. Am 1998; 45(4):889-905
Descripción de las principales lesiones de cabeza y cuello en la infancia, viendo su evolución, diagnóstico y tratamiento.