



Rev Guatem Cir Vol. 19 - 2013

Hemangioliinfangioma Cerebral. Reporte de caso.

Carrera Matute J, MD; Tzul Agustín O, MD; López Vidaurre M, MD; Santos Luna H, MD; Hernández F, MD; Sánchez Jarquín M, MD

Cirujano Pediatra Hospital General San Juan de Dios (HGSJD), Departamento de Cirugía, Servicio de Cirugía Pediátrica (JCM, MLV, HSL, FH, MDJ). Residente de Cirugía. Universidad de San Carlos de Guatemala (OTA). Autor corresponsal: Jaqueline Carrera Matute, 6ta. Avenida 7-39 zona 10. Edif. Las Brisas Of. 505 e-mail: jaxcarrera@yahoo.com

Resumen

El tratamiento del linfangioma orbitario es desafiante. El sildenafil se ha propuesto como una opción terapéutica para pacientes con linfangiomas orbitarios irresecables.

Se reporta el caso de una paciente de 10 años de edad quien presenta extrusión parcial del globo ocular derecho de curso progresivo rápido, asociado a pérdida parcial de la visión, limitación de la movilidad y resistencia a la retropulsión del globo ocular ipsilateral diagnosticado como hemangioliinfangioma cerebral quirúrgicamente irresecable. Se inicia tratamiento con sildenafil a 40mg/día durante 12 semanas, basado en los datos de un estudio piloto realizado en la Universidad de Stanford; evidenciando regresión marcada del proceso con mejoría clínica, estética y radiológica.

En el presente caso, el tratamiento tras 12 semanas con sildenafil disminuyó el crecimiento de la malformación linfática. Se requieren estudios con mayor número de pacientes para determinar la eficacia de este tratamiento.

Palabras clave: Hemangioliinfangioma, orbitario, Sildenafil.

Abstract

Orbital Lymphangioma. Case Report

Treatment of orbital lymphangioma can be challenging. Sildenafil has been proposed as a therapeutic option in patients with unresectable orbital lymphangiomas.

We report a 10 year old patient with rapid partial extrusion of the right ocular globe associated with visual impairment whose orbital lymphangioma treated with 40 mg of sildenafil improved after 12 weeks.

In this case report, treatment with sildenafil for 12 weeks improved surgically irresectable orbital lymphangioma. Larger clinical trials are needed to establish efficacy of this treatment.

Keywords: orbital lymphangioma, sildenafil.

Introducción

La malformación orbitaria combinada sanguínea linfática, se define como un sistema vascular, no funcional, de origen congénito y hemodinámicamente aislado; que se extiende a través de los tejidos adyacentes en forma variable. Generalmente se presentan en niños menores de 16 años y típicamente son unilaterales. Representan el 4% de las lesiones ocupativas del espacio orbitario¹.

No suelen asociar déficit visual aunque este puede aparecer tras episodios repetidos de hemorragia intralesional. Los hematoliinfangiomas cerebrales de tipo profundo se localizan en el interior de la órbita y pueden permanecer asintomáticas por años. Se manifiestan por proptosis súbita debida a hemorragia espontánea o secundaria a trauma y, si ésta es importante, puede causar compresión del nervio óptico. El tratamiento del tipo profundo es generalmente observacional ya que la mayoría son irresecables¹.

Debido a la irresecabilidad de estos tumores; recientemente, se han explorado otras opciones terapéuticas como el sildenafil. El sildenafil actúa inhibiendo selectivamente la fosfodiesterasa-5, evitando la degradación del guanosinmonofosfato cíclico (GMP).² La inhibición de la fosfodiesterasa-5 disminuye la contractilidad del músculo liso vascular, produciendo vaso dilatación. Una posible explicación para el efecto terapéutico observado del sildenafil sobre los hematioliinfangiomas es la relajación del músculo liso seguida por descompresión quística. Otra alternativa sería que la relajación permita que los espacios linfáticos secundarios se abran o que el sildenafil pueda normalizar la disfunción endotelial linfática.² Tras revisión de literatura, se han documentado resultados parciales de tres pacientes con hematioliinfangiomas tratados con sildenafil con resultados favorables y un estudio abierto ha sido propuesto por la Universidad de Stanford.

El objetivo de este reporte es documentar el primer caso de una paciente con un hemangioliinfangioma cerebral irresecable tratada con sildenafil, en nuestra institución.

Descripción de la Terapia

Paciente femenina de 10 años de edad con antecedente de resección quirúrgica de linfangioma cervical a los 4 años de edad, quien presenta extrusión parcial del globo ocular derecho de curso progresivo rápido, asociado a pérdida parcial de la visión, limitación de la movilidad y resistencia a la retropulsión

del globo ocular ipsilateral. A la paciente se le documentó, mediante tomografía computarizada, una masa quística de bordes mal delimitados que afecta el quiasma óptico y desplaza el globo ocular derecho, correspondiendo a hemangioliinfangioma cerebral quirúrgicamente irresecable,

Tras el diagnóstico y determinación de la irresecabilidad de la malformación, se propone el inicio de tratamiento con sildenafil basado en los datos de un estudio piloto realizado en la Universidad de Stanford en donde los autores reportan marcada regresión de malformaciones linfáticas en tres niños³.

Se inicia tratamiento con sildenafil a 40mg/día durante 12 semanas [Ver Figura1] se documenta mediante fotografías y tomografía computada [Ver Figura2], el seguimiento se hace por consulta externa y se documentan los resultados al final del ciclo terapéutico.

Resultados

Luego de un ciclo de 12 semanas con 40 mg de Sildenafil se evidencia regresión marcada del proceso con mejoría clínica, estética y radiológica documentada por fotografías [Ver Figura 3] y tomografía [Ver Figura 4] sin mostrar efectos adversos.

Discusión

Basados en este reporte de caso, los pacientes con anomalías linfáticas con éxito parcial en su tratamiento que a menudo recurren, obstruyen órganos,

Figura 1

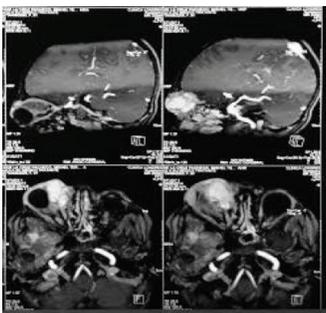


Figura 2



Figura 3

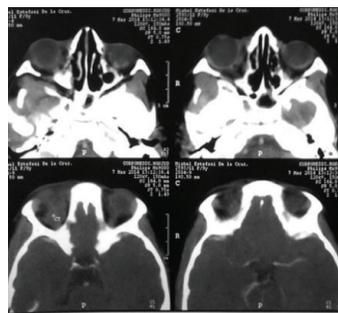


Figura 4



producen infecciones recurrentes y desfiguración podrían tener una nueva alternativa terapéutica cuando la cirugía no es una opción o existen circunstancias que la contraindican. Antes de la utilización de la opción terapéutica del sildenafil, estos casos eran considerados fuera de tratamiento.

El sildenafil puede causar efectos secundarios leves como cefalea, rubor facial, dispepsia, taquicardia, y fotofobia y efectos severos como hipotensión severa, infarto de miocardio, arritmia ventricular, infarto cerebral, incremento de la presión interna del ojo y pérdida repentina de la capacidad auditiva. Por lo que su uso debe ser monitorizado para suspenderlo en el momento del apareamiento de estos efectos.

Está descrito que si al término de las doce semana, tras la suspensión del medicamento se da una recurrencia de la patología, puede iniciarse un nuevo ciclo hasta mantener la patología en remisión. El tiempo de utilización aún no se encuentra definido.

El caso aquí descrito es el primero documentado en el país, a nivel mundial solo se han publicado resultados parciales en tres pacientes.

Conclusiones

- En el presente caso, el tratamiento tras 12 semanas con sildenafil disminuyó el crecimiento de la malformación linfática irreseccable.
- Se requieren estudios con mayor número de pacientes para determinar la eficacia de este tratamiento.

Referencias

1. VillalbaPérez; C.M. Toledo Morales; M. Oltra Benavent; M.B. Ferrer Lorente; M.A. Harto Castañó; J.A. Aviñó Martínez. Linfangioma orbitario . An Pediatr. 2013; 79:54-5
2. Swetman, GL.; Berk DR,. Sildenafil for Severe Lymphatic Malformations. N Engl J Med 2012; 366:384-386 January 26, 2012
3. <http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT0129048>