

Linfangioma quístico de localización inusual

J. Fleta Zaragoza, L. Escartín Madurga, J.A. Fernández Gómez¹, R. Álvarez Alegret², A. Sáinz Samitier³, J.L. Olivares López

Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza. ¹Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa». Zaragoza. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario «Miguel Servet». Zaragoza. ³Servicio de Cirugía Infantil. Hospital Universitario «Miguel Servet». Zaragoza

Resumen

Se describe el caso de una paciente con una masa tumoral benigna congénita, que fue detectada tras un cuadro febril agudo. La masa, de 7 cm de diámetro, estaba localizada en la región pectoral derecha y fue diagnosticada mediante resonancia magnética. Tras su extirpación, se observaba una masa quística de paredes gruesas y cubierta de tejido graso. El estudio anatomopatológico constató la existencia de quistes con contenido linfático, lo que confirmaba que se trataba de un linfangioma quístico.

Palabras clave

Linfangioma, linfangioma quístico, higroma quístico, tumoración benigna

Abstract

Title: Cystic lymphangioma in unusual location

We report the case of a patient with a congenital benign tumor, which was incidentally discovered after acute fever. The tumor had a diameter of 7 centimetres, located in the right pectoral region and was diagnosed by MRI. The cyst was totally excised. The lesion consisted of a thick-wall cystic mass covered with fatty tissue. Histopathological examination revealed lymphatic cysts, which lead to the diagnosis of cystic lymphangioma.

Keywords

Lymphangioma, cystic lymphangioma, cystic hygroma, benign tumor

Introducción

Los linfangiomas son tumores de los vasos linfáticos, de carácter benigno y poco frecuentes, que generalmente se manifiestan durante la infancia. La localización más habitual es la cabeza y el cuello, y la clínica producida se debe a la compresión que ejerce el tumor en las zonas circundantes. Presentamos el caso de una paciente con un linfangioma quístico localizado en la región pectoral.

Caso clínico

Niña de 9 años de edad, que acude a urgencias por presentar, desde hace 24 horas, una masa de unos 7 cm de diámetro en la región pectoral y subclavicular derecha, de consistencia blanda e indolora. Doce días antes había presentado un pico febril de 39 °C, por lo que fue tratada con antibióticos. En la exploración se apreció, además, que la masa se extendía hacia la axila del mismo lado, un aumento de la circulación superficial y un discreto aumento de la temperatura local, así como una obesidad discreta generalizada, con un porcentaje de grasa corporal de 33,8 (P 75-90). El resto de la exploración fue normal: peso de 56 kg (P >95), talla de 143 cm (P 75-90), índice de masa corporal de 27,4 (P 90-95) y temperatura de 36,4 °C.

Entre los antecedentes cabe destacar que, durante la lactancia, presentó una fractura de la clavícula derecha que se manifestó con la aparición de una tumoración de características parecidas a las actuales; no obstante, según la madre nunca se constató la existencia de una lesión ósea ni de un callo óseo en la clavícula.

En la ecografía de la zona afectada se detectó una masa de unos 7 cm de diámetro, de consistencia vascular y trabeculada, con un diagnóstico probable de linfangioma quístico. En la resonancia magnética (RM) de tórax se detectó una masa compatible con un linfangioma quístico adyacente al plano costal derecho, de 115 × 53 × 83 mm (figura 1). El hemograma, la velocidad de sedimentación y la proteína C reactiva fueron normales, y la serología de hidatidosis negativa. La paciente fue intervenida y el estudio histológico de la masa extirpada (figura 2) confirmó la existencia de cavidades quísticas de contenido linfático. La evolución fue satisfactoria y sin complicaciones.

Discusión

Los linfangiomas son neoplasias benignas de origen vascular, que aparecen predominantemente en la infancia: el 50% son visibles al nacimiento y un 90% antes de los 2 años de vida. Aparecen con más frecuencia en la cabeza y el cuello (aproximadamente el 40%).

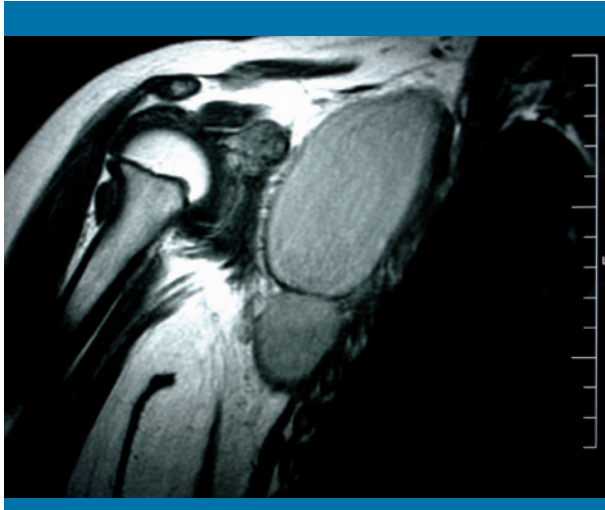


Figura 1. Lesión de contenido homogéneo, bien delimitada, adyacente al plano costal derecho, lobulada y con septo interno (plano coronal en secuencia ponderada en T1)

madamente en un 90% de los casos), pero pueden desarrollarse en cualquier órgano o tejido del cuerpo, como las regiones inguinal, axilar, mediastínica, escrotal y peritoneal¹⁻⁴. Parece que su origen se debe a una angiogénesis alterada, causada por el factor de crecimiento fibroblástico, que induce la proliferación de un tejido embrionario angioblástico⁵. Sin embargo, se han propuesto distintos factores patogénicos para explicar su desarrollo: alteraciones neuronales, vasculares e intravasculares. No presenta preferencias étnicas ni relacionadas con el sexo.

Existen tres tipos: a) el linfangioma simple, formado por pequeños vasos linfáticos de paredes delgadas; b) el linfangioma cavernoso, constituido por vasos linfáticos de pequeño tamaño con capas conectivas de grosor irregular, y c) el linfangioma o higroma quístico, compuesto por grandes espacios linfáticos macroscópicos con revestimiento de colágeno y músculo liso. También pueden darse linfangiomas de tipo mixto. A pesar de su carácter benigno, su crecimiento puede afectar al órgano donde asienta⁶.

El diagnóstico es clínico, ya que la tumoración viene definida por un crecimiento lento, o un crecimiento rápido asociado con procesos infecciosos o inflamatorios intercurrentes. La realización de pruebas de imagen, como la ecografía, la tomografía computarizada y la RM, es de gran ayuda, ya que permite delimitar la extensión de la lesión y establecer su relación con las estructuras vecinas. La punción-aspiración está contraindicada, salvo excepciones. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico^{1,7}.

El diagnóstico diferencial en el periodo neonatal debe realizarse con el teratoma quístico benigno, las anomalías del arco branquial y del conducto tirogloso y el tortícolis congénito, y en la etapa escolar y en la edad adulta, con la linfadenitis, el neurofibroma cervical, el linfoma de Hodgkin, las leucemias, la

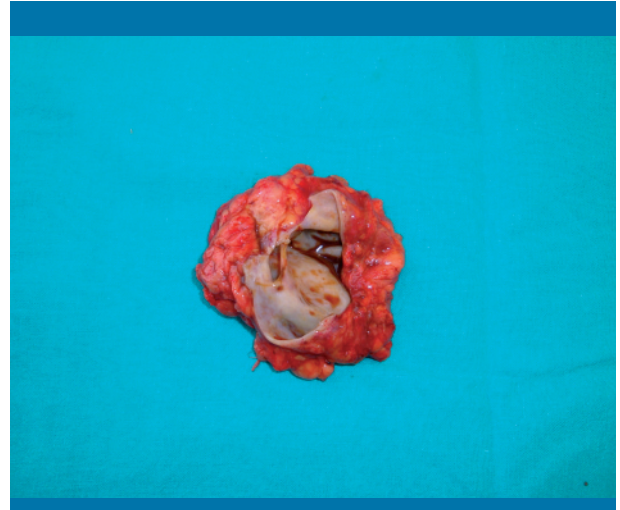


Figura 2. Masa quística extirpada, de paredes gruesas y recubrimiento externo de tejido adiposo

histiocitosis X, los lipomas y otros tumores más raros. No obstante, el diagnóstico diferencial a cualquier edad debe realizarse con otras malformaciones vasculares, como el hemangioma cavernoso, que suele presentarse en otras localizaciones, como la espalda, los glúteos y la cadera, además de mostrar diferencias en el estudio histológico.

El tratamiento consiste en la exéresis completa de la tumoración. Existen métodos alternativos, como la escleroterapia, la vaporización con láser y la ciclofosfamida. Alrededor del 10% de los linfangiomas recidivan^{8,9}. En los últimos años, la inyección de adhesivos tisulares ha mostrado utilidad en muchos casos, sobre todo en las recidivas.

En este caso el proceso febril padecido antes del ingreso de la paciente propició el aumento de tamaño del linfangioma, que probablemente tenía desde el nacimiento. Esto explicaría la aparición de una masa en la misma zona durante la lactancia, que desapareció espontáneamente. No hemos encontrado en la revisión de la bibliografía efectuada ningún caso de linfangioma localizado en la región pectoral durante la infancia, aunque no se excluye la posibilidad, en nuestro caso, de que la localización primaria fuera la región axilar y, posteriormente, se desarrollara hacia la región pectoral. El estudio histológico de la masa extirpada confirmó la existencia de una estructura vascular linfática quística, con un contenido de linfa y sangre, revestida de células endoteliales, lo que confirmó el diagnóstico de linfangioma quístico. ■

Bibliografía

1. Gimeno M, Colomer P, González I, Ollero JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles. Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr.* 1996; 45: 25-28.

2. Singh S, Baboo ML, Pathak IC. Cystic lymphangiomas in children: report of 32 cases including lesions at rare sites. *Surgery*. 1971; 69: 947-951.
3. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Katio Y, Marusana T, et al. Treatment of lymphangioma in children our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg*. 2007; 42: 386-389.
4. Amzallag J, Vialle R, Josset P, Maillet M, Thomsen L, Ducou H. Scapulothoracic cystic lymphatic malformation in a thirteen-year-old child: a case report. *J Shoulder Elbow Surg*. 2008; 17: 19-21.
5. Hartl D, Roger G, Garabédian EN. Traitement des lymphangiomes cervicofaciaux. *Encycl Méd Chir, Otorhino-laryngologie*. 2002; 20-860-D-10, 6p.
6. Escartín R, Elías J, Esteban JA. Torsión primaria de epiplón mayor. *An Pediatr (Barc)*. 2001; 54: 251-254.
7. Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, Turetschek K, Hormann M, Horcher E, et al. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomas in pediatric patients. *Am J Roentgenol*. 2000; 174: 827-832.
8. Fernández J, Morán JM, Pimentel JJ, Sanjuan S. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr*. 2001; 14: 41-43.
9. Guiguere C, Bauman N, Smith R. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Laryngol*. 2002; 111: 1.066-1.076.