

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Linfangioma quístico supraclavicular derecho. Presentación inusual en adulto

Right supraclavicular cystic lymphangioma. Rare presentation in adult

Luis Miguel Torres-Morientes¹, Juan José Tavárez-Rodríguez¹, Eduardo Mena-Domínguez¹, Michael Bauer¹, María Álvarez-Quiñones Sanz², Darío Morais-Pérez¹

¹Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. España.
luismitorres27@yahoo.es

Recibido: 10/11/2013

Aceptado: 30/11/2013

Publicado: 01/12/2013

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Torres-Morientes LM, Tavárez-Rodríguez JJ, Mena-Domínguez E, Bauer M, Álvarez-Quiñones Sanz M, Morais-Pérez D. Linfangioma quístico supraclavicular derecho. Presentación inusual en adulto. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2013 Dic. 4 (24): 194-200

Resumen	<p>Introducción: Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático muy infrecuentes que afectan a la piel y tejido celular subcutáneo del cuello, axila, mediastino y retroperitoneo. Incrementan su tamaño tras el nacimiento e infiltran vainas nerviosas y otras estructuras anatómicas. Objetivo: Explicar mediante la descripción del caso clínico y la revisión del tema las formas de presentación, la sospecha clínica y las opciones terapéuticas de esta entidad. Descripción del caso: Presentamos el caso de un paciente varón de 62 años de edad con una tumoración supraclavicular derecha de larga evolución que tras exéresis mediante cervicotomía se diagnostica de linfangioma quístico. Resultados y discusión: Al realizar una revisión del tema se observa que es una patología rara y benigna de los vasos linfáticos, con predominio en el sexo masculino. Es excepcional en adultos y se plantean varias teorías en su fisiopatología. El tratamiento más aceptado es el quirúrgico, no exento de complicaciones aunque hay otras alternativas terapéuticas como los agentes esclerosantes y la radiofrecuencia. Conclusiones: Hay que incluir a los linfangiomas quísticos dentro del diagnóstico diferencial de las tumoraciones cervicales aunque se presenten en pacientes de edad avanzada. Tener en cuenta las distintas alternativas terapéuticas en función del tamaño, localización del linfangioma y las patologías asociadas del paciente.</p>
Palabras clave	Linfangioma quístico; cuello; disección del cuello; sistema linfático
Summary	<p>Introduction: Lymphangiomas are very rare congenital malformations of the lymphatic system which affect to the skin, and subcutaneous tissue of the neck, axilla, mediastinum and retroperitoneum. These increase in size postnatally and infiltrate nerve sheaths and other anatomical structures. Objective: Explain through the description the clinical case and review of the literature forms of presentation, clinical suspicion and therapeutic options for this entity. Case description: We report the case of a male patient of 62 years old with a long evolution right supraclavicular tumor which is diagnosed of cystic lymphangioma after cervicotomy. Results and discussion: When performing a review of the literature it is observed that is a rare and benign pathology lymph vessels, predominantly in males. It is exceptional in adults and raises several theories in their pathophysiology. The most widely accepted treatment is surgical, not without complications although there are other therapeutic alternatives as sclerosing agents and radiofrequency. Conclusions: We must include cystic lymphangiomas in the differential diagnosis of neck tumors whether or not in elderly patients. Consider the different therapeutic alternatives depending on the size, location of the lymphangioma and patient comorbidities.</p>
Keywords	Lymphangioma, cystic; neck; neck dissection; lymphatic system

Introducción

Los linfangiomas son tumores congénitos benignos derivados del sistema linfático que afectan frecuentemente al área cervicofacial [1]. De los tumores primarios del sistema linfático, solo el linfangioma y el higroma quístico se localizan frecuentemente en la región de cabeza y cuello.

Su incidencia en la edad pediátrica se estima alrededor del 6% de todos los tumores benignos con una distribución similar en ambos sexos y sin diferencias raciales. En la mitad de los pacientes la enfermedad está presente en el momento del nacimiento y en el primer y segundo año de vida se diagnostican del 80% al 90% de todos los casos [1]. En la edad adulta son extremadamente raros y no hay muchos casos descritos en la literatura [2]. La incidencia global calculada por Fliston en un estudio fue de 1,2 a 2,8 casos por

1000.

Morfológicamente se distinguen tres tipos según la clasificación de Landing y Farber: linfangioma circunscrito o capilar (quistes menores de 1mm), linfangioma cavernoso o microquístico (quistes menores de 5 mm) y linfangioma macroscópico o higroma quístico (quistes mayores de 10 mm). La variante quística esta desconectada con la red linfática y se caracteriza por espacios quísticos rellenos de material quiloso y proteínas [3].

La mayoría de los pacientes están asintomáticos pero cuando el linfangioma crece, ya sea por infección o hemorragia, a menudo pueden presentar síntomas respiratorios, disfagia, tos y síntomas compresivos vasculonervios [4].

El diagnóstico de sospecha se basa en la historia clínica, exploración física y pruebas de imagen, aunque el definitivo es por el examen anatomopatológico [5].

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, no exento de complicaciones. Hay otras alternativas terapéuticas, desde la escleroterapia a la radiofrecuencia.

Descripción

Paciente varón de 62 años de edad, seguido en consulta por una tumoración supraclavicular derecha de larga evolución, con incremento de tamaño significativo en los últimos meses. Como antecedentes personales refiere púrpura trombocitopénica idiopática (PTI), motivo por el cual se decide seguir en consulta.

En la exploración se evidencia una tumoración de 9-10 cm, de consistencia blanda elástica, localizada en el área V derecha (figura 1).

Ante el crecimiento importante se realiza una tomografía computarizada (TC), la cual informa de lesión de aspecto quístico (figura 2), y una punción-aspiración por aguja fina (PAAF), que no es concluyente pero es negativa para células malignas.



Figura 1. Tumoración de consistencia blanda elástica localizada en área V derecha.

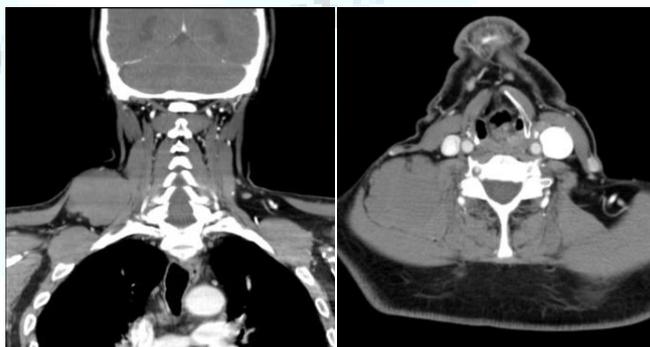


Figura 2. Cortes coronal y axial de la TC. Se observa la tumoración en la región supraclavicular derecha rodeando al músculo trapecio derecho

Se realiza cervicotomía postero-lateral derecha (figura 3) y la exéresis de la tumoración, observando que el nervio espinal derecho y algunas raíces del

plexo cervical profundo están englobadas por la cápsula de la lesión, por lo que es necesario sacrificarlas. Al tacto se observa una tumoración fluctuante y llena de contenido líquido venoso (figura 4).



Figura 3. Cervicotomía postero-lateral derecha.



Figura 4. Tumoración de aspecto azulado con su cápsula englobando a las raíces cervicales profundas

El resultado definitivo anatomopatológico es informado como linfangioma quístico (figuras 5a y 5b).

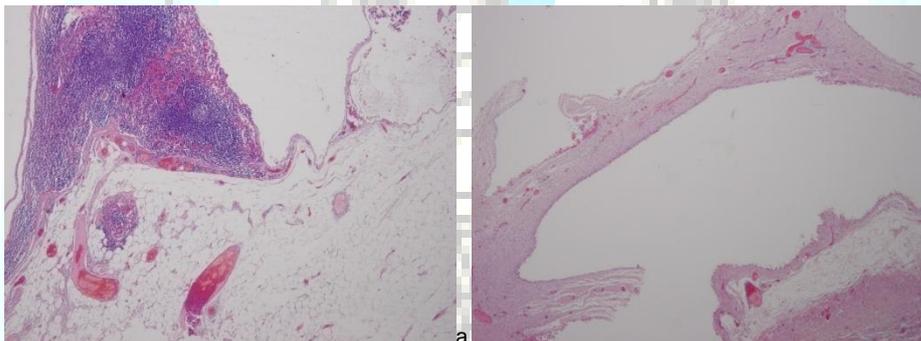


Figura 5. 5.a) Pared del linfangioma quístico, con dos cavidades (luces vasculares dilatadas) a ambos lados de un tabique con tejido linfoide. H.E. 200x. 5.b) Cavity quística multilocular con paredes finas y laxas, revestidas de endotelio. H.E. 200x

El tiempo transcurrido tras la intervención es de 8 meses, en las revisiones periódicas el paciente se encuentra asintomático y sin signos de recidiva.

Discusión

El linfangioma es una tumoración congénita y más que una neoplasia se debe considerar una malformación de los vasos linfáticos, la cual contiene líquido linfático y está rodeada de endotelio y tejido conectivo. Su etiología parece ser a partir de la segregación de un grupo de linfáticos durante el desarrollo embrionario con un fallo de drenaje hacia el sistema venoso con la posterior proliferación y dilatación de los mismos [4]. Son muy raros y aparecen preferentemente en la edad pediátrica, motivo por el cual no son considerados dentro del diagnóstico diferencial de las tumoraciones cervicales en los adultos, ni en ocasiones tras pruebas de imagen [5].

Cerca del 90% de todos los casos asientan en la región cérvico-facial, sobre

todo a nivel del triángulo posterior, tras el músculo esternocleidomastoideo [5-8]. Clásicamente la localización típica es en el triángulo posterior izquierdo, debido a la desembocadura del conducto torácico al confluyente yugulo-subclavio izquierdo, en nuestro caso la localización era derecha.

No existen factores de riesgo relacionados con el sexo ni origen étnico, si se han asociado anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner, varias trisomías y síndromes de Klinefelter, Noonan y Fryns. Algunos autores aconsejan la solicitud del cariotipo en los pacientes diagnosticados al nacimiento [6].

Respecto a la histología pueden considerarse hamartomas y se clasifican dentro de las anomalías vasculares, por estar constituidas por cavidades rellenas de endotelio [1].

Se han postulado varias teorías sobre la patogenia y el origen de los linfangiomas [6]:

- Secuestro del tejido linfático que evoluciona por su propia cuenta.
- Defecto de comunicación entre la red linfática y los sacos linfáticos o entre estos y el sistema venoso.
- Neoplasia benigna embrionaria con capacidad proliferativa de vasos linfáticos y contenido activo (teoría mas aceptada en los últimos estudios, parece que por un proceso de angiogénesis alterada originada por el factor de crecimiento fibroblástico).

La etiología del linfangioma cervical adquirido en la edad adulta es controvertida, parece que resulta de factores predisponentes (teorías anteriores) y precipitantes (traumatismos en la zona, iatrogenia, infección respiratoria etc.) [9]. El paciente expuesto no tenía ningún factor mencionado, únicamente una PTI en seguimiento por hematología.

Desde el punto de vista clínico la mayoría son tumoraciones cervicales asintomáticas (sobre todo en adultos) [4]. La presencia de síntomas es más frecuente en niños y puede ser variada, desde el dolor, compromiso respiratorio, disfagia, ronquidos, apneas del sueño, regurgitación o crecimiento rápido de la tumoración, como en el caso que exponemos (esto último es achacado a la presencia de una infección o hemorragia) [4,7,9,10].

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, lo más frecuente es una tumoración asintomática que crece lentamente. A la palpación son de consistencia quística, blandos y se transiluminan bien [4]. Las pruebas de imagen son esenciales sobre todo para ver la profundidad del tumor y relación con estructuras anatómicas, preferentemente con el eje vascular cervical [6]. La ecografía cervical es el primer nivel, no obstante necesita de la tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) para ver sus características estructurales e internas. La RM es la prueba de imagen de elección ya que muestra imágenes hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y ofrece información acerca del tipo de contenido líquido [3,6]. En el caso presentado se realizó una TC debido a que no sospechamos un linfangioma quístico.

No hay un consenso en la literatura sobre el uso de la PAAF en estas lesiones, no obstante puede ser una técnica útil [11]. Según algunos artículos hay riesgo de hemorragia intraquística o inoculación séptica [6]. En el caso presentado descartó la presencia de células malignas y por lo tanto nos orientó en el tratamiento.

En el diagnóstico diferencial han de incluirse otras masas quísticas (anomalías

del arco branquial, quistes tiroglosos, timomas, teratomas quísticos, hematomas, abscesos, tumores necrosados), linfomas, neurofibromas, lipomas, tumores tiroideos y malformaciones vasculares (hemangiomas cavernosos) [3,4,6].

El tratamiento de los linfangiomas al igual que otros tumores benignos persigue la exéresis completa y curación, así como un resultado estético excelente. A veces es necesario un tratamiento sintomático previo, sobre todo en niños, si hay procesos infecciosos, inflamatorios o compromiso respiratorio [6]. El tratamiento electivo de los linfangiomas macroquísticos limitados al cuello es la exéresis quirúrgica [4,6]. Hay autores que proponen abstención terapéutica en casos asintomáticos, ya que se han descrito involución completa espontánea en casos bien delimitados. La edad propicia para la cirugía en los niños es un tema controvertido, algunos proponen esperar hasta los 6-9 meses para reducir los riesgos. En la edad adulta la exéresis completa es menos dificultosa y las recidivas son raras [6].

Otro método alternativo o añadido a la cirugía es la escleroterapia, también se considera tratamiento de elección cuando la cirugía es difícil. La escleroterapia se basa en la inyección intraquística de un producto que provoca una respuesta inflamatoria con la posterior fibrosis y retracción. En la actualidad la sustancia más utilizada es un liofilizado de estreptococos piógenos, cuya virulencia se ha atenuado con penicilina; el OK-432. Otros productos son la doxiciclina, etanol, bleomicina, etibloc. El tratamiento consiste en varias inyecciones y sus posibles efectos secundarios son la inflamación y el absceso en la zona de inyección [1,2,6]. También está descrito el uso de la radiofrecuencia, el interferon alfa y la ciclofosfamida [6].

La recidiva es frecuente con cualquier técnica, sobre todo dentro del primer año tras la exéresis y en niños, ya que al ser una lesión benigna y afectar a estructuras vasculo-nerviosas a veces la resección completa es difícil [4,6].

Conclusiones

Los linfangiomas quísticos son tumoraciones benignas que pueden producir complicaciones severas. Aunque son infrecuentes en la edad adulta, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones cervicales.

El diagnóstico de sospecha es clínico y radiológico, prefiriéndose la RM como técnica de imagen de elección.

La exéresis quirúrgica completa para evitar recidivas es la medida más adecuada en la actualidad para el tratamiento de los linfangiomas. Otras terapias alternativas son la utilización de agentes esclerosantes.

Bibliografía

1. Rey M, Martín V, Cordero C, Blanco P, Batuecas A, Tapia M. Linfangioma quístico cervical en adulto. Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla Leon Cantab. La Rioja. 2012; 3:291-96.
2. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. Head Neck. 2011; 33: 1649-55.

3. Romeo V, Maurea S, Guarino S, Sirignano C, Mainenti PP, Picardi M et al. A case of lower-neck cystic lymphangioma: correlative US, CT and MR imaging findings. *Quant Imaging Med Surg* 2013; 3: 224-27.
4. De Miguel F, Morais D, Bernat A, Ayerbe V, Oncins R. Linfangioma quístico. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1991; 42:138-40.
5. Kraus J, Plzák J, Bruscini R, Renne G, Andrle J, Ansarin M et al. Cystic lymphangioma of the neck in adults: a report of three cases. *Wien Klin Wochenschr.* 2008; 120:242-45.
6. Pérez L, Maltrana JA, El Uali M, Fuertes A, De Miguel F, Fernández R et al. Linfangioma quístico cervical: Inusual aparición en adulto. *ORL Aragón.* 2006; 9: 12-15
7. Guruprasad Y, Chauhan DS. Cervical cystic hygroma. *J Maxillofac Oral Surg.* 2012; 11:333-36.
8. Ghritlaharey RK. Management of giant cystic lymphangioma in an infant. *J Clin Diagn Res.* 2013; 7: 1755-56.
9. Mathew M, Dil SK. Adult lymphangioma – a rare entity: a report of two cases. *Turk Patoloji Derg.* 2012; 28 80-82.
10. Veeraraghavan G, Denny C, Lingappa A. Cystic hygroma in an adult; a case report. *Libyan J Med.* 2009;4: 160-61.
11. Shahi M, Bagga PK, Mahajan NC. Cervical cystic lymphangioma in an adult, diagnosed on FNAC. *J Cytol.* 2009; 26: 164-65.