

□

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 cervical en el adulto

Neck cystic lymphangioma in an adult

*María Rey-Marcos, Víctor Martín-Sánchez, Cristina Cordero-Civantos, Pedro Blanco-Pérez, Ángel Batuecas-Caletrío, Manuel Tapia-Risueño**

Servicio de ORL. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

*Servicio de ORL. Hospital de El Bierzo (León). España.

faragullar@hotmail.com

Recibido: 09/11/2012

Aceptado: 18/11/2012

Publicado: 18/12/2012

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:

Rey-Marcos M, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Blanco-Pérez P, Batuecas-Caletrío A, Tapia-Risueño M. Linfangioma quístico cervical en el adulto. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2012. 3 (36): 291-296

Resumen	Los linfangiomas o higromas quísticos son tumores benignos e infrecuentes de la infancia con excepcional aparición en la edad adulta. Se localizan de forma preferente a nivel cervicofacial. Se clasifican como tumores vasculares con origen en el sistema linfático. El tratamiento de elección es la cirugía o la escleroterapia, según los casos. Presentamos el caso de un linfangioma cervical en adulto que recibió tratamiento quirúrgico en nuestro servicio.
Palabras clave	Higroma quístico; linfangioma cervical.
Summary	Lymphangiomas or cystic hygromas are benign and infrequent in childhood with exceptional occurrence in adulthood. Preferentially located at cervicofacial. They are classified as vascular tumors arising in the lymphatic system. The treatment of choice is surgery or sclerotherapy. We report the case of a cervical lymphangioma in adults who received surgical treatment in our department.
Keywords	Cystic hygroma, cervical lymphangioma.

Introducción

Los linfangiomas son tumores benignos compuestos por quistes cuya pared es un endotelio que encierra contenido linfático. Se localizan preferentemente a nivel cervicofacial. Alrededor del 50% de los linfangiomas están presentes al nacer y el 90% se diagnostican en los dos primeros años de vida [1,2]

La aparición en la edad adulta es muy poco frecuente y se debe descartar causa adquirida o iatrogénica.

La RMN es la prueba complementaria más eficaz para confirmar el diagnóstico, realizar el estudio de extensión y ayudar a la elección terapéutica, aunque la confirmación definitiva viene dada por la anatomía patológica de la pieza quirúrgica [3].

Descripción

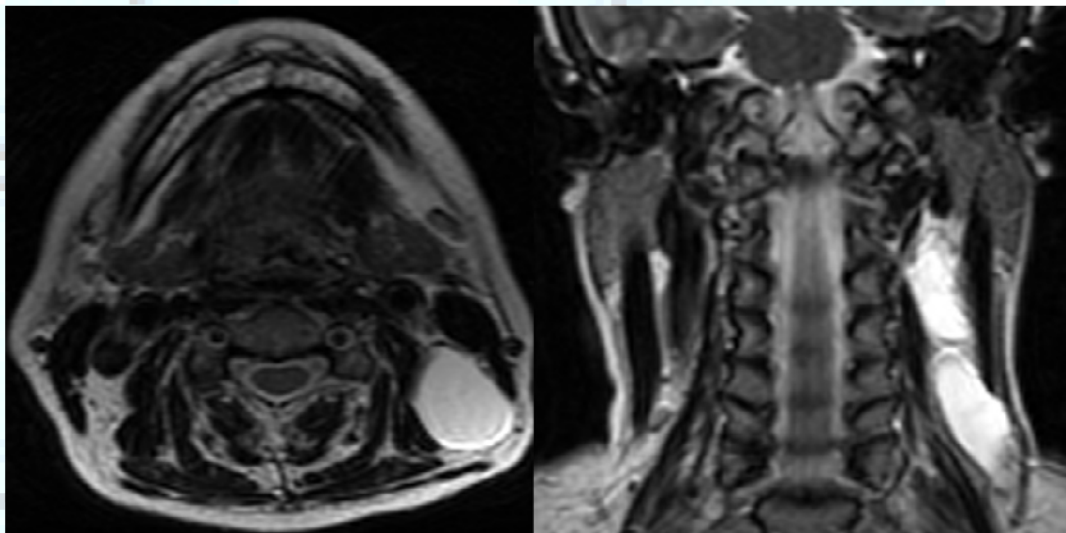
Presentamos el caso de una mujer de 49 años remitida a nuestro servicio por tumoración laterocervical blanda asintomática de unos 4 años de evolución, que en los últimos 6 meses ha ido aumentando progresivamente. La paciente refiere que en ocasiones la lesión varía de tamaño, siendo mayor por la mañana y disminuyendo a lo largo del día.

En la exploración se palpa una tumoración en triángulo cervical posterior de unos 6 cm, de consistencia blanda y elástica que no se adhiere a planos profundos, sin signos de flogosis y no dolorosa a la palpación.

La paciente no presenta antecedentes personales de interés. El resto de la exploración ORL resultó normal.

La RMN describe imagen quística bilobulada que se extiende desde región supraclavicular izquierda por detrás de músculo esternocleidomastoideo, posterior a carótida y yugular izquierdas, hasta región parotídea. Con unas

dimensiones de 11 cm de diámetro craneocaudal 1,8 lateral y 1,5 anteroposterior. Presentó imágenes hiperintensas en T2. (Figuras 1,2)
El resultado de la PAAF es compatible con linfangioma.

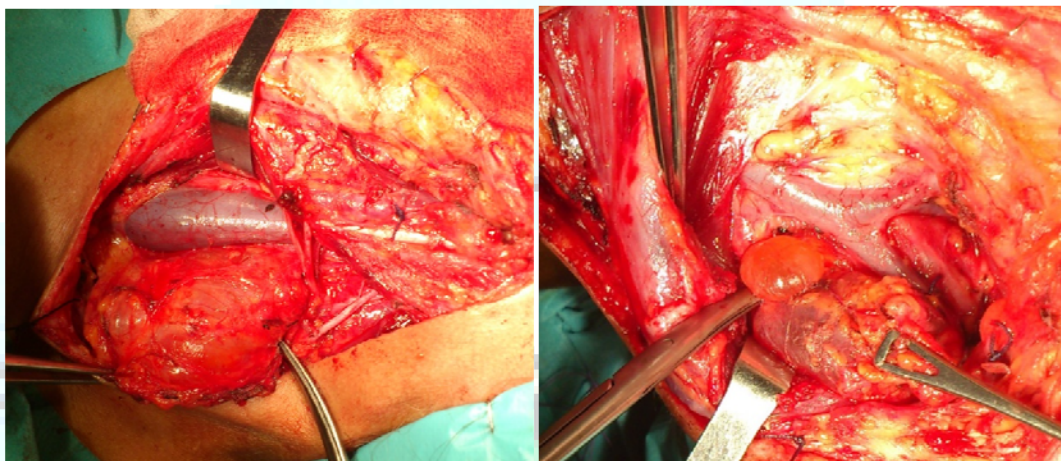


Figuras 1 y 2: RM cervical tras administración de contraste. Se aprecia imagen de semiología quística, con algún tabique en su interior, bilobulada, que se extiende desde la región supraclavicular por detrás del esternocleidomastoideo, posterior a la carótida y yugular izquierdas, las cuales no están infiltradas, hasta región parotídea, mide 11 cm. de diámetro craneocaudal por 1,8 lateral y de 15 anteroposterior

Teniendo en cuenta el aspecto multiquístico de la lesión y su importante extensión, se decidió tratamiento quirúrgico frente a terapias esclerosantes.

Se intervino a la paciente bajo anestesia general. Se realizó cervicotomía externa y se disecaron planos hasta visualizar dos tumoraciones cubiertas de una fina membrana transparente y contenido líquido seroso. Al quiste superior se accedió anteriormente a esternocleidomastoideo (Fig. 3) y al inferior por vía posterior al músculo (Fig. 4). Se consigue la extirpación completa del tumor con preservación de estructuras vasculares, nerviosas y glandurares del cuello. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y se le dió el alta al tercer día. El informe anatopatológico informó sobre las muestras enviadas, fragmento cilíndrico de 5x1 cm. en formol con superficie externa que presenta lobulillos grasos, al corte cavitado. Tumor cervical en formol que mide 6x2 cm. de eje mayor; al corte multicavitado. Se confirmó el diagnóstico de linfangioma quístico.

El tiempo transcurrido desde la intervención hasta el momento actual es de 6 meses, en los cuales la paciente se ha encontrado asintomática. Aunque la escisión quirúrgica de la lesión fue completa macroscópicamente, todavía no podemos descartar la posibilidad de recidiva, por lo que la paciente sigue revisiones periódicas.



Figuras 3 y 4: Imágenes de la intervención donde se objetiva la tumoración bilobulada. En Fig. 3 objetivamos la tumoración quística inferior a nivel de yugular interna, a la cual se accedió por vía retro esternocleidomastoidea y en la Fig. 4 vemos el quiste más superior con varios lóbulos, a nivel de salida del tronco tirolinguofacial y extendiéndose superiormente.

Discusión

Los linfangiomas respecto a la histología pueden considerarse hamartomas, es decir, estructuras anómalas de células normales localizadas en su lugar anatómico habitual. Se clasifican dentro de las anomalías vasculares, por estar constituidas por cavidades revestidas de un endotelio [4].

En la actualidad han pasado a clasificarse según su morfología [2]; microquísticas, los menores de 5 mm y macroquísticas, los superiores a 5 mm. Respecto a la patogenia existen varias teorías [5]:

- secuestro de tejido linfático, que evoluciona por su propia cuenta;
- defecto de fusión con el sistema venoso;
- obstrucción de los vasos linfáticos, causante de su dilatación y acumulación de linfa;

Existen formas infrecuentes del adulto, que posiblemente sean secundarias a un defecto del sistema linfático que se descompensa en condiciones patológicas con un aumento del volumen de linfa (por ejemplo un episodio inflamatorio o traumático) [4].

En los últimos años existen avances a nivel molecular. Varios factores de crecimiento, como prox1, el factor de crecimiento endotelial vascular C (VEGF-C) y su receptor VEGFR-3 son esenciales para el desarrollo del tejido linfático y probablemente estén implicados en la formación de los linfangiomas [5,6,7]. Por tanto, la investigación se orienta hacia los tratamientos antiangiogénesis y a la modulación de los factores de crecimiento.

La presentación clínica más frecuente corresponde a una tumoración cervical aislada asintomática. Es de consistencia blanda, indolora y no inflamatoria. La masa es transluminable.

Se puede realizar una punción en caso de duda diagnóstica o con fines descompresivos.

La exploración de referencia es la RM. El aspecto es característico, son

hiperintensos en T2 y la señal es intermedia en T1. Sólo los tabiques se realzan durante la inyección de gadolinio.

El objetivo del tratamiento consiste en suprimir el linfangioma, y evitar secuelas funcionales, ya que es un tumor benigno.

En la actualidad se considera tratamiento de elección la escleroterapia, cuando el tratamiento quirúrgico es difícil. Aunque es menos eficaz que la cirugía, presenta menos efectos secundarios y complicaciones. La cirugía sigue siendo de primera elección si hay lesiones multiquísticas extensas, cuando fracasa la escleroterapia o en las localizaciones que puedan causar dificultad respiratoria durante la escleroterapia.

La escleroterapia se basa en la inyección intraquística de un producto que provoca una reacción inflamatoria y después una fibrosis responsable de su retracción. La sustancia más utilizada en la actualidad es un liofilizado de estreptococos piógenos, cuya virulencia se ha reducido mediante un tratamiento con penicilina: el OK-432 [8,9]. El tratamiento consiste en una o varias inyecciones intralesionales. Se describen como efectos secundarios, inflamación local, febrícula y absceso en el punto de punción.

El alcohol puro también parece ser un producto esclerosante fácil de usar [10]. El tratamiento es igual en niños y adultos.

Conclusiones

El linfangioma quístico, aunque inusual en la edad adulta, debe formar parte del diagnóstico diferencial de los tumores cervicales. La RM confirma el diagnóstico y estudia la extensión, lo que ayuda para orientar la opción terapéutica. En la forma macroquística, sobre todo cervical, se considera que la primera opción terapéutica es la escisión quirúrgica, que debe ser completa para evitar recidivas. Como tratamiento alternativo se consiguen buenos resultados con sustancias esclerosantes.

Bibliografía

1. Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2002;111:1066-1075.
2. Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *Curr Op Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;12:500-504.
3. Kennedy T.L., Whitaker M., Pellitteri P., Wood E. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope.* 2001;111:1929-1937
4. McDevitt H, Kubba H, Macara L, Reynolds B, Simpson J. Four cases of congenital airway obstruction: optimising perinatal management. *Acta Paediatr.* 2007;96:1536-154
5. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, von Rautenfeld DB, Folz BJ, Mandic R, Werner JA. Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch.* 2008;453:1-8
6. Hirakawa S, Hong YK, Harvey N, Schacht V, Matsuda K, Lieberman T,

Detmar M. Identification of vascular lineage-specific genes by transcriptional profiling of isolated blood vascular and lymphatic endothelial cells. *Am J Pathol.* 2003;162:575-586.

7. Huang HY, Ho CC, Huang PH, Hsu SM. Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine or paracrine regulation of lymphangioma. *Lab. Invest.* 2000; 81:1729-1734

8. Mello-Filbo FV, Tone LG, Kruschewsky LS. The use of Picibanil (OK-432) for treatment of lymphangioma in the head and neck. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2002;68:552-556.

9. Rautio R, Keski-Nisula L, Laranne J, Laasonen E. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2003;26:31-36,

10. Deveikis JP. Percutaneous Ethanol Sclerotherapy for Vascular Malformations in the Head and Neck. *Arch Facial Plast Surg.* 2005;7:322-325.