

Linfangioma quístico cervical: Inusual aparición en adulto

Cervical lymphangioma. Infrequent presentation in adult

RESUMEN

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático relativamente infrecuentes que normalmente se presentan en los primeros años de la infancia. La mayoría de ellos aparecen en el área de cabeza y cuello. La presentación en la edad adulta es rara y su tratamiento es normalmente quirúrgico.

Presentamos un caso de higroma quístico en adulto y una pequeña revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE:

Linfangioma cervical , higroma quístico.

SUMMARY

Lymphangiomas are relatively uncommon congenital malformations of the lymphatic system which usually present in the first years of childhood . The majority of which appear in the head and neck area. Presentation in adult life is rare and treatment is usually surgical.

We present a case of cervical adult cystic hygroma and a little review of the literature.

KEY WORDS:

Cervical lymphangioma , cystic hygroma.

Introducción

El linfangioma es un tumor vascular benigno infrecuente de origen linfático. El congénito infantil constituye la variante más frecuente.

Su patogenia es desconocida, ya que la embriogénesis del sistema linfático no se ha esclarecido de forma completa todavía.

La clínica clásica de tumoración blanda cervical asintomática en un niño menor de dos años y las técnicas de imagen nos orientan hacia el diagnóstico, aunque la confirmación viene dada por la anatomía patológica de la pieza quirúrgica.

En la actualidad se recomienda la cirugía como tratamiento de primera elección, ya que aporta excelentes resultados a largo plazo. La aparición en edad adulta es muy poco frecuente, y se deben descartar los de causa adquirida o iatrogénica. Las complicaciones suelen ser menos graves y la cirugía menos dificultosa que en el niño.

Caso Clínico

Mujer de 76 años, enviada a nuestro servicio por tumoración blanda cervical asintomática de 2 meses de evolución sin relación con traumatismo previo, que apareció de forma brusca y fue creciendo progresivamente. El tamaño en el momento de la exploración era de unos 12-15 cm de diámetro y ocupaba la totalidad del espacio supraclavicular derecho. A la palpación se apreciaba consistencia blanda,

elástica y lobulada, sin signos de flogosis, no dolorosa y no adherida a planos profundos.

Como antecedentes personales presentaba hipertensión arterial, cardiopatía isquémica, hemorragia digestiva y dislipemia. Intervenida de prolapso uterino y en tratamiento con antagonistas del calcio, beta- bloqueantes, y estatinas. El resto de la exploración O.R.L resultó normal.

Se realizó ecografía de la tumoración con resultado de tumoración quística de límites definidos. Mediante doppler se apreció vascularización en la zona antero inferior de la masa, con lo que era necesario valorar su relación con estructuras vecinas.

El TAC cervical describía una lesión quística unilocular situada en espacio cervical posterior derecho , que desplazaba anteromedialmente la vena yugular interna derecha, descendiendo por delante del tronco braquiocéfálico derecho adaptándose a él sin desplazarlo. Su polo inferior se situaba a nivel de la articulación esternoclavicular.

La tumoración no se realizaba con contraste y era compatible con higroma quístico (Fig. 1).

Solicitamos PAAF en la cual se extraen 20cc de líquido amarillento sin criterios citológicos concluyentes de malignidad. Ante los resultados de las pruebas realizadas y el deseo de la paciente, que se encontraba angustiada con cierto grado de cancerofobia, se decide la exéresis quirúrgica programada de la lesión:

Se realiza una cervicotomía amplia para acceder al espacio supraclavicular y se observa la gran tumoración cubierta de una fina membrana transparente y un contenido líquido amarillento (Fig. 2). Se consigue la extirpación completa del tumor con preservación de estructuras vasculares, nerviosas y glandulares del cuello. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico de linfangioma quístico (Fig. 3).

La paciente no presentó complicaciones post quirúrgicas y acude a consultas para revisiones periódicas.

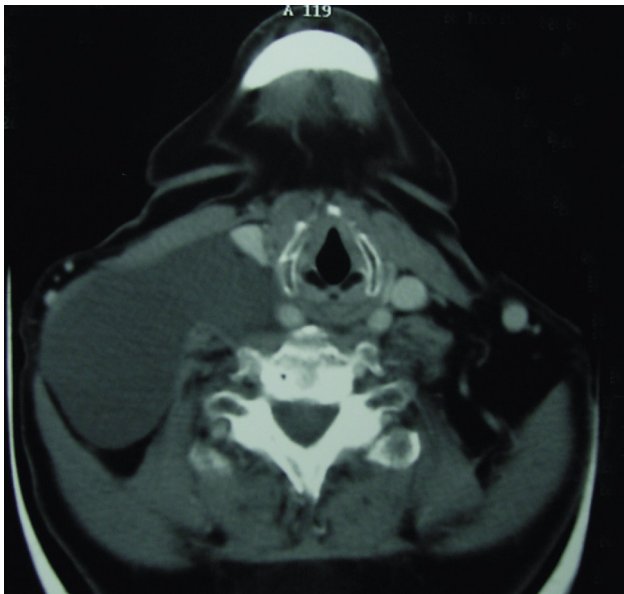


Figura 1: Lesión quística unilocular situada en espacio cervical post-derecho, que desplaza anteromedialmente la vena yugular interna derecha, descendiendo por delante del tronco braquiocefálico derecho al que se adapta sin desplazarlo. Su polo inferior se sitúa a nivel de la articulación esternoclavicular.

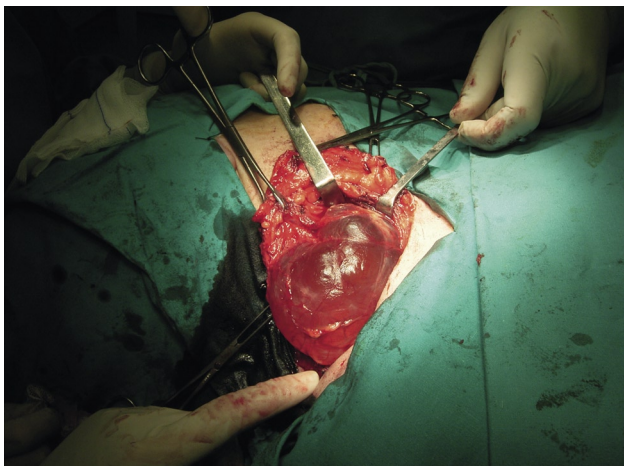


Figura 2: Gran tumoración compuesta de membrana transparente y contenido líquido amarillento.

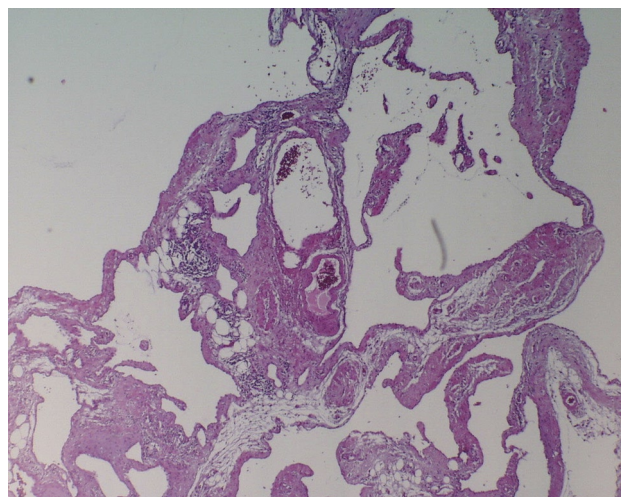


Figura 3: Espacios linfáticos dilatados recubiertos de endotelio vascular, en un estroma formado por una delicada red de colágeno con pequeños agregados linfoides típicos de los linfangiomas.

Discusión

El linfangioma cervicofacial es una malformación congénita del sistema linfático compuesta de quistes llenos de linfa y, en ocasiones, de sangre, limitados por endotelio vascular y tejido conjuntivo. Constituye un 6% de tumores de tejidos blandos y un 25% de tumores de origen vascular en personas menores de veinte años (1). La incidencia global calculada por Filston en un estudio fue de 1.2 –2.8 casos por 1000 (2).

Pueden aparecer a cualquier edad aunque el 50% son visibles al nacimiento y un 90% antes de los dos años de vida (1). Cerca del 90% asientan en la región cervico-facial, sobretudo en región lateral posterior tras el músculo esternocleidomastoideo, en el triángulo posterior. Otras localizaciones excepcionales fuera del área de cabeza y cuello son: inguinal, axila, nuca y mediastino (3). En un 2 a 9% de casos se observa extensión mediastínica (1).

No existen factores de riesgo relacionados con el sexo, origen étnico ni predominio en ninguno de los lados pero sí se han asociado a anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner (la más frecuente), varias trisomías y síndromes de Klinefelter, Noonan y Fryns (3, 4). Algunos autores opinan que a los pacientes diagnosticados de linfangioma en el nacimiento se les debe solicitar estudio de cariotipo (5).

Se describen tres tipos de linfangiomas según el tamaño de los quistes:

- Capilar, compuesto de quistes menores de 1 mm. de diámetro localizado fundamentalmente en piel y mucosas
- Cavernoso o microquístico, con quistes menores de 5 mm.
- Linfangioma macroscópico o higroma quístico, con quistes mayores de 10 mm. (1).

Es muy frecuente que en un mismo tumor coexistan varios tipos (linfangiomas mixtos), por lo que se considera que pertenecen a la misma entidad patológica.

El término de hemolinfangiomas ya a penas se utiliza para describir a los linfangiomas cuyos quistes están rellenos de linfa y sangre, ya que la presencia de sangre es debida a la comunicación de quistes con vasos o a una hemorragia intraquística, lo cual carece de repercusión clínica y terapéutica.

El diagnóstico diferencial se debe realizar principalmente con otras malformaciones vasculares como el hemangioma cavernoso, que se compone de paredes gruesas y contenido puramente hemático. Además, histológicamente los linfangiomas presentan agregados linfoides que no aparecen en los hemangiomas. La localización de los hemangiomas de grandes vasos suele ser en espalda, glúteos y cadera (5).

En el período neonatal debemos descartar también como diagnóstico diferencial al teratoma quístico benigno, anomalías del arco branquial y conducto tirogloso y torticolis congénita. En el niño mayor y en el adulto: linfadenitis, neurofibromas, neuroblastomas cervicales, linfoma de Hodgkin, leucemias, Histiocitosis X, rhabdomyosarcoma, tumores salivales, tumores de tiroides y lipomas (3).

La aparición en edad adulta es muy poco frecuente y para algunos autores se debe a una confluencia de factores predisponentes (áreas con vasos linfáticos anómalos) y precipitantes (traumatismos en la zona o iatrogenia) (6).

El linfangioma cervical adquirido constituye una ectasia linfática que afecta sobretudo a adultos y su causa es generalmente traumática o iatrogénica secundaria a radioterapia o cirugía. La paciente de nuestro caso únicamente tenía antecedentes quirúrgicos de prolapso uterino y no había sufrido traumatismo ni recibido tratamiento con radioterapia.

Se han postulado varias teorías sobre el origen de los linfangiomas:

1. Defecto de comunicación entre la red linfática y los sacos linfáticos, o entre éstos y el sistema venoso.
2. Malformación hamartomatosa originada en un secuestro anatómico y funcional de células linfáticas normales que se desarrollan independientemente del resto del sistema linfático.
3. Neoplasia benigna embrionaria con capacidad proliferativa de vasos linfáticos y contenido activo.

La teoría más aceptada según los últimos estudios es la última y actualmente se piensa que el origen de los linfangiomas es debido a un proceso de angiogénesis alterada originada por el FCF (factor de crecimiento fibroblástico), descubierto recientemente, que induce la proliferación de un tejido embrionario angioblástico. Estas vías de investigación abren perspectivas hacia un tratamiento con factores angiogénicos e incluso terapia génica de los linfangiomas (1).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Lo más frecuente es que aparezcan como una tumoración asintomática que crece lentamente, salvo durante los brotes infecciosos e inflamatorios, en un niño o adulto joven. Los linfangiomas de predominio cavernoso afectan principalmente a RN o lactantes y provocan síntomas relacionados con vías respiratoria y digestiva alta como disnea, disfagia, ronquidos o apnea del sueño.

Las pruebas de imagen son también esenciales para el diagnóstico: evalúan la extensión en profundidad del tumor y su relación con estructuras anatómicas, sobretudo el eje vascular del cuello. Aunque el TAC ofrece una visualización excelente de la lesión y su extensión dando una densidad líquida del contenido de los quistes, se asocia a menudo con artefactos por el hueso de la base del cráneo y las vértebras cervicales. La RM es la técnica de imagen de elección ya que nos muestra imágenes típicamente hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. El contraste con gadolinio ayuda a distinguir los hemangiomas de los linfangiomas y es superior al TAC definiendo las fronteras de la lesión (1, 4, 5).

La transiluminación orienta hacia el contenido líquido del tumor, aunque su ausencia no permite descartar el diagnóstico, ya que la hemorragia intraquística o los brotes inflamatorios pueden dar transiluminación negativa.

La punción-aspiración se indica raramente por riesgo de inoculación séptica o hemorragia intraquística, sin embargo, en caso de emergencia ante compresión de vía aérea, puede ser un tratamiento eficaz temporalmente. En nuestro caso clínico se realizó una PAAF debido a la infrecuente aparición a la edad de 76 años de los linfangiomas, en cuyo caso también esta justificado (7).

Otros estudios complementarios son fibrolaringoscopia si existe sospecha de implicación faríngea o traqueal (en nuestra paciente no presentó anomalías), radiografía de tórax para valorar extensión mediastínica o pleural y estudio baritado para determinar la compresión de esófago.

En el periodo intrauterino el diagnóstico puede realizarse por ecografía prenatal en el segundo trimestre de embarazo y, según su localización y tamaño, puede orientar sobre el riesgo de distocia o dificultad respiratoria neonatal (1).

El tratamiento de los linfangiomas, como cualquier tumoración benigna, persigue la erradicación completa de la lesión y la curación total con resultado estético excelente.

A veces es necesario instaurar un tratamiento sintomático urgente, sobretudo en los linfangiomas de componente cavernoso y aparición temprana: La disnea aguda exige en ocasiones intubación o traqueotomía; la disfagia, cuando altera la curva de crecimiento del niño, obliga a la alimentación mediante sonda nasogástrica o gastrostomía; los episodios inflamatorios e infecciosos se tratan con antibióticos y glucocorticoides sistémicos antes de cualquier tentativa quirúrgica.

El tratamiento de elección para los linfangiomas macroquísticos limitados al cuello es la extirpación quirúrgica aunque muchos autores consideran adecuada la abstención terapéutica en los casos asintomáticos, ya que la evolución natural de los linfangiomas no es bien conocida y se ha descrito involución espontánea completa en muchos de casos de linfangiomas bien delimitados (1, 7). Otros autores prefieren una cirugía precoz antes de que los imprevisibles brotes inflamatorios causen complicaciones y dificulten la posterior disección.

De cualquier forma, la edad más propicia para la cirugía sigue siendo un tema de debate. Algunos proponen esperar hasta los seis o nueve meses para reducir los riesgos de anestesia y realizar un estudio completo. Se persigue la exéresis macroscópica completa, con preservación del resto de estructuras del cuello.

En los casos de linfangiomas extensos cavernosos con infiltración de estructuras respiratorias o digestivas, la cirugía precoz ofrece mejores resultados. Hay que hacer prevalecer en ellos la calidad de vida y consideraciones funcionales con respecto a la extirpación más amplia de la lesión.

La extirpación quirúrgica de los linfangiomas en edad adulta, como en nuestro caso, es menos dificultosa que el niño y las recidivas son raras (2).

Otros métodos terapéuticos alternativos o añadidos a la cirugía que se han utilizado son la escleroterapia, la inyección intraquística de OK-432, radiofrecuencia, interferón alfa y ciclofosfamida. Algunos de ellos como la escleroterapia con solución alcohólica de prolamina se han usado como técnica de elección en algunos casos. Los resultados eran variables siendo mejores en las formas uni o pauciquísticas. A menudo quedaba un residuo escleroso poco estético que podía dificultar la cirugía posterior por la fibrosis post-inflamatoria. La inyección intraquística de OK-432 también ha dado buenos resultados en muchos estudios. Se trata de un derivado liofilizado de la bacteria *Streptococcus pyogenes* que provoca una activación de células inflamatorias e inmunitarias induciendo la liberación de interleucinas, factores quimiotácticos y factor de crecimiento tumoral. Esta técnica no deja fibrosis residual y resulta más eficaz en linfangiomas macroquísticos que en los microquísticos (1).

Hoy en día el tratamiento curativo se basa en la cirugía y las demás opciones terapéuticas como la vaporización con láser o la escleroterapia, están indicadas como medidas sintomáticas y paliativas.

La recidiva es frecuente con cualquier técnica, sobre todo dentro del primer año tras la extirpación.

La mortalidad varía entre 0 y 6% y es casi exclusiva de linfangiomas cavernosos extensos del recién nacido. Las principales causas son la obstrucción de vías respiratorias, incluida la obstrucción accidental de la cánula de traqueotomía, así como las pérdidas sanguíneas y linfáticas causadas por la cirugía (1).

En resumen debemos recordar que:

- Los linfangiomas son tumoraciones benignas pero pueden causar complicaciones graves.
- Existen dos tipos de linfangioma cervicofacial congénito según el pronóstico:
 - a) Macroquísticos y delimitados cuyo tratamiento es quirúrgico y sus complicaciones y recidivas infrecuentes.
 - b) Cavernoso o microquístico que afecta más a recién nacidos y lactantes y se asocia a lesión de vías respiratorias y digestivas altas.
- La extirpación quirúrgica es la medida más adecuada en la actualidad para el tratamiento de los linfangiomas determinando la curación en una sola intervención del 90% de linfangiomas quísticos delimitados (1).
- En los de tipo cavernoso que infiltran estructuras cervicales importantes deben prevalecer las consideraciones funcionales y estéticas sobre las extirpación más amplia de la lesión.
- El linfangioma quístico, aunque inusual en la edad adulta, debe formar parte del diagnóstico diferencial de los tumores cervicales. Su tratamiento es quirúrgico y las complicaciones y recidivas son menos frecuentes que en el recién nacido y en el niño.

Bibliografía

1. Hartl D, Roger G, Garabédian EN. Traitement des lymphangiomes cervicofaciaux. *Encycl Méd Chir, Oto-rhino-laryngologie* 2002; 20-860-D-10,6p
2. Karlos PD, Spencer MG, Lee M, Hamid BN. Cervical cystic hygroma/lymphangioma: an acquired idiopathic late presentation. *J Laryngol Otol* 2005 Jul;119(7):561-3.
3. Linfangioma-Higroma Quístico. 2004. <http://www.lymphedemapeople.com>.
4. Guiguere C, Bauman N, Smith R. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Laryngol* 2002; 111:1066-76.
5. De Miguel García F, Morais Pérez D, Bernat Gili A, Ayerbe Torrero V, Oncis Torres R. *Acta Otorrinolaring Esp* 1991;42(2):138-140.
6. Cabrerizo-Merino MC, Oñate Sánchez R, Romero-Maroto M. El hemangioma linfangioma en la infancia: localización inusual. *RCOE* 2004;9(1):89-92
7. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope* 2001 Nov;111(11 Pt 1):1929-37.

Correspondencia

Laura Pérez Delgado
 Monasterio de Siresa, 13 - 4.º C
 50002 Zaragoza
vicentepinorivero@terra.com