

LINFANGIOMAS DE CABEZA Y CUELLO

Dr. Rafael Lucas Manzur Luna, Profesor Adjunto de la Cátedra de Clínica Quirúrgica II, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

Dr. Arturo Damián Ceresa, ex Profesor Titular de la Cátedra de Clínica Quirúrgica II, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

Presentamos nuestra experiencia de 8 casos de linfangiomas, tres en niños y cinco en adultos, lo que es muy raro. Se hace referencia a la localización, que es preferentemente en cabeza y cuello; como en todos nuestros casos, comentamos su patogenia, se hace hincapié en la clasificación anatomopatológica y la conducta terapéutica, que debe ser siempre quirúrgica y no debe ser agresiva, las radiaciones se emplean sólo en casos de dejar tejido tumoral remanente por imposible de resear, el tratamiento esclerosante no debe usarse por las complicaciones que pueden producirse.

SUMMARY

The authors present the experience of 8 cases of lymphangiomas, 3 children and 5 adults, this is very rarely; our cases were localized in head and neck. The authors comment the pathogenia of the lymphangiomas and anatomopathologic classification. The treatment is conservative surgery. Radiation therapy was indicated when the tumor was not resected completely. The sclerosant treatment should not be used.

INTRODUCCION

Los linfangiomas fueron descritos por primera vez por Wernher en 1843, citado por Michans.⁽⁵⁾ Son tumores congénitos y aunque de carácter invasor, de naturaleza benigna.

Se originan en el tejido linfático secuestrado durante el desarrollo embrionario.⁽³⁾ Estos tumores representan de 5 a 6 % de los tumores benignos de la infancia. Como se originan de las células indiferenciadas del mesénquima son capaces de producir todos los elementos linfáticos y tienen capacidad potencial de crecimiento, son verdaderos blastomas con poder de invasión, aunque no producen metástasis. Ariel y Pack⁽⁴⁾ sólo pudieron citar un caso de degeneración sarcomatosa de un higroma quístico.

Un hecho a favor que son restos embrionarios secuestrados es la frecuencia donde se encuentran estos tumores: cuello, 70 %; axila e ingle, 20 %, y menos frecuente en el abdomen y tórax, coincidiendo con el desarrollo embrionario del sistema linfático que lo hace por dos pares de centros principales, uno en el cuello a nivel de la unión venosa, yugular interna subclavia, y otro par en la pelvis en relación con las venas ilíacas. En el tercer mes de la vida los esbozos nacidos de los sacos yugulares se extienden e invaden todos los tejidos de cabeza y cuello y miembros superiores, con excepción del tejido nervioso y de los músculos voluntarios, el sistema nervioso central no tiene linfáticos.⁽²⁾

En el tejido mesenquimatoso que rodea la aorta se constituye una serie de espacios linfáticos que se unen posteriormente, formando dos conductos que ponen en conexión los centros yugulares con los ilíacos; a este nivel se forman otros centros, uno de ellos drenará al tubo digestivo y el otro a nivel de la arteria mesentérica superior, será la futura cisterna de Pecquet.⁽⁵⁾

MATERIAL

El motivo de esta presentación es nuestra casuística de 8 casos de linfangiomas de cabeza y cuello, cinco de ellos en adultos y tres en niños, siendo mucho más frecuente en niños y raro en adultos.⁽²⁾ Cerca de 80 % se presentan al nacer y 90 % a los 2 años de edad.

En nuestros 8 casos las edades fueron: tres niños, 1, 2 y 3 años, y cinco adultos de 20, 36, 30, 47 y 49 años.

En los niños es fácil orientarse en el diagnóstico por el tipo de tumor quístico en regiones laterales del cuello, que crece lentamente y lo hace junto con el niño, que sufre fluctuaciones, que puede ser translúcido y de tamaño variable, que puede crecer en todo el cuello, propagarse a tórax y hasta puede ser incompatible con la vida por fenómenos de asfixia. Nuestros casos infantiles son: uno de 1 año de edad con tumor cervical lateral que comprendía todo el cuello desde la región occipitomastoidea hasta la fosa supraclavicular y llegaba hasta la línea media del cuello, de 12 por 12 cm (foto del paciente y pieza posoperatoria nº 1). La otra niña, de 2 años, tenía un tumor pequeño de 2 cm de diámetro en región facial sobre los vasos faciales, que fue confundido con una adenopatía y tratada durante meses con antibióticos y antiinflamatorios, la sospecha clínica se hizo por la localización facial, su aspecto duro elástico, las fluctuaciones del crecimiento y la falta de movilidad sobre los planos profundos. La niña de 3 años presentaba un tumor preauricular sobre parótida que se interpretó como un tumor mixto parotídeo; se realizó la parotidectomía del lóbulo superficial y fue el informe histopatológico que reveló un linfangioma. Este tumor medía 1 cm de diámetro y hacía cuerpo con la glándula parótida, no había respondido a ninguna terapéutica con el fin de disolverlo, por lo cual el pediatra solicitó la interconsulta.

Tres adultos concurren a la consulta por tumor supraclavicular que tenía involuciones espontáneas importantes y que luego reaparecían, sin signos inflamatorios, sólo un leve dolorimiento y la deformidad producida por el tumor. El examen palpatorio de la fosa supraclavicular reveló que era de consistencia blanda, en un solo caso se encontraron zonas duro-elásticas acompañadas de zonas blandas. Esto es debido a que los higromas quísticos tienen crecimiento de tumores sólidos en sus paredes, como verdaderos ganglios linfáticos que dan la consistencia dura a la palpación. Fluctúan con el crecimiento porque están conectados con vasos linfáticos libres y comunicados con el sistema venoso y otras veces se bloquean y dan el aspecto tumoral. Todos estos pacientes fueron considerados por

otros profesionales como lipomas. El diagnóstico se hace por la clínica, tumor cervical generalmente supraclavicular, que fluctúa en su crecimiento, que puede ser traslúcido con una blandura duroelástica diferente al lipoma, el linfangioma da la sensación de palparse un espesamiento del tejido celular diferente al lipoma (figuras 4 y 5).

La paciente, de 47 años, presentaba un linfangioma de cuello de la región submandibular derecha que invadía piso de boca y lengua. El diagnóstico fue fácil por su localización, blandura elástica y el espesamiento de unas partes con el aspecto quístico de otras, traslúcido a nivel de la boca que sólo lo separaba de la mucosa bucal dando el aspecto de una ránula de color azulado. Había sido operada hace 20 años atrás y recidivado (figura 3).

El paciente de 30 años presentaba tumor lateral de cuello de tipo quístico, con abundante líquido citrino a la punción. Fue operado como tumor submandibular, recidivó con enorme tumor de cuello de 10 por 15 cm que se comunicaba con mucosa bucal porque lo marsupializaron, en otra operación anterior, a la boca con la consiguiente complicación infecciosa y fibrosis reaccional. Recidivó nuevamente y es el motivo de consulta, al examen se encuentra el tumor mencionado, se opera resecando el tumor quístico, lo que fue muy laborioso por múltiples adherencias, y nuevamente recurre a los 3 meses de operado; sólo lo hizo en cuello, no así en boca; se reopera y esta vez se consigue su exéresis total. Lleva 2 años de operado sin evidencia de enfermedad.



Figura nº 1. Niño de un año de edad con enorme linfangioma lateral de cuello con cicatriz de resección anterior y recidivado.



Figura nº 2. Pieza operatoria del caso de la figura nº 1, se puede ver la magnitud del linfangioma con múltiples formaciones quísticas y otras sólidas, todo envuelto en un tejido reticular blando.



Figura nº 3. Paciente de 46 años con linfangioma submandibular, submentoniano, infrahioideo y carotídeo superior, además protrúa en el piso de la boca.

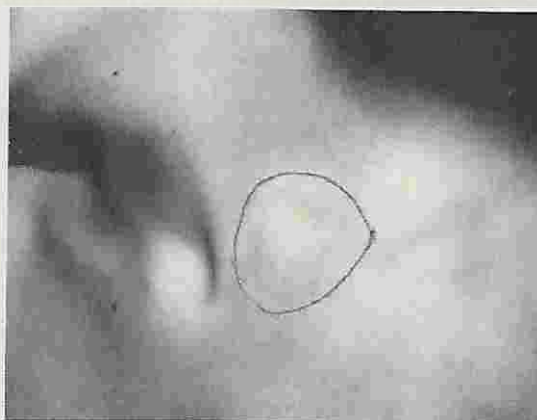


Figura nº 4. Linfangioma de región supraclavicular izquierda, fluctuaba en su tamaño llegando a desaparecer.



Figura nº 5. Pieza operatoria del anterior, se ven zonas nodulares duras y tejido blando, multiquistico y de aspecto reticular.

ANATOMIA PATOLOGICA

Los linfangiomas se dividen según Landing y Farber, citados por Alexander y col.,⁽¹⁾ en:

- 1) *Linfangioma simple*: compuesto por capilares de paredes delgadas.
- 2) *Linfangioma cavernoso*: compuesto de canales linfáticos con adventicia fibrosa.
- 3) *Linfangioma quístico*: higroma compuesto por quistes de pocos milímetros a varios centímetros de diámetro.

Se da el término de linfangioma a las lesiones compuestas de linfáticos microscópicos; se llama higroma quístico cuando incluye en su composición quistes linfáticos macroscópicos.

Cuatro de nuestros casos eran linfangiomas pues sólo tenían proliferación de capilares en un magma celuloadiposo y fibroso.

Dos casos eran linfangiomas quísticos: de quistes pequeños el parotídeo y el de fosa submandibular.

Dos casos de higromas quísticos a quistes pequeños y grandes.

TRATAMIENTO

La conducta terapéutica ante un linfangioma siempre es quirúrgica⁽⁶⁾ y no debe ser agresivo, sino gran disector, ya que el linfangioma crece y engloba, pero no infiltra, y no deben sacrificarse órganos o estructuras anatómicas importantes en el acto quirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

1. Alexander, H., Bill, J. R., Sumner, David S.: "A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma". *Surg. Gynec. Obst.*, 120:79-86, 1965.
2. Gilsanz, Vicent, y col.: "Multiple lymphangiomas of the neck, axilla, mediastinum and bones in a adult". *Radiology*, 120:161-162, 1976.
3. Jacoub, M. H., y Lise, M.: "Intrathoracic cystic higromas". *Brit. J. Dis. Chest*, 63:107-110, 1969.
4. "Oncología Clínica Pediátrica", pág. 714. Editorial Labor S. A., 1977.
5. "Patología Quirúrgica", tomo I, pág. 274. Editorial El Ateneo, Buenos Aires, 1963.
6. Shiuden Singh, y col.: "Cystic lymphangioma in children. Report of 32 cases including lesions at rare sites". *Surgery*, 69:947-951, 1971.

En los casos que compromete el mediastino y no se puede resear en su totalidad, se puede emplear tratamiento radiante;⁽⁶⁾ aunque no es de gran efectividad, los esclerosantes se han usado pero deben ser proscritos por las complicaciones que producen y las infecciones latentes por las punciones repetidas.

Siete de nuestros pacientes fueron operados con éxito; un caso, el niño de 1 año, falleció por accidente anestésico en posoperatorio inmediato, no se recuperó nunca de la anestesia y pese a todos los esfuerzos falleció a las 3 horas de terminada la operación. Cuando se hacen grandes disecciones debe dejarse drenaje aspirativo, pues hay abundante linforragia que de lo contrario obliga a cambiar las curaciones varias veces al día. Cuando hay mucha linforragia recomendamos el uso de antibióticos.

EVOLUCION

Todos nuestros pacientes que se encuentran vivos están bajo control periódico y sin evidencia de enfermedad, al comienzo el control se efectúa mensualmente, durante 3 meses, luego se va espaciando el período de control y después de los 2 años el control es anual. El caso que recidivó tres veces es un paciente que no concurrió al examen periódico. Sólo lo hacía cuando notaba la recidiva tan grande como al comienzo de su enfermedad y actualmente se encuentra libre de su afección. El seguimiento es sólo clínico, no necesitó en ninguno de nuestros casos exámenes analíticos complementarios ni estudios radiológicos. La recurrencia se detecta fácilmente con el examen semiológico.