

Algunas consideraciones sobre linfangioma

Estudio estadístico de 32 casos.

Por los Dres.:

JAIME R. ALTAMAR-RÍOS,^(*) NÉSTOR ACOSTA TIELES,^(**)

HÉCTOR FERNÁNDEZ,^(***) DANIA NORDET^(****)

Y DINORAH BETANCOURT^(*****)

INTRODUCCION

El linfangioma constituye una lesión tumoral benigna propia del niño, considerada hasta ahora como de origen congénito, cuya relativa frecuencia y la posible confusión, en ocasiones, con adenopatías cervicales profundas nos ha llevado a revisar nuestra casuística en el Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba, desde enero de 1964 a agosto de 1970, período en el cual fueron ingresados unos 52,000 pacientes, de los cuales 42 eran portadores de linfangioma, o sea el 0,081%. De estos 42 casos sólo pudimos analizar 32 historias clínicas por motivos diversos.

ETIOLOGIA

Generalmente se atribuye a *Redenbacher* el mérito de ser el primero en describir un caso de linfangioma, en 1828, con el nombre de "Ránula congénita"; poco después, en 1843, *Adolph Werther* utiliza el nombre de higroma quístico, tumor acuoso, para referirse a un tumor de consistencia líquida y localización prevalentemente cervical y de origen congénito; sin embargo, no fue hasta 1901 que *Sabin*¹² propone su conocida teoría sobre la derivación de los sacos linfáticos primitivos, nacidos éstos del sistema venoso yugular, que por secuestro originaría los quistes, planteamiento éste ya sugerido por *Koester*, en 1872, y defendido recientemente por *Godart*. Pocos años después, en 1911, *Huntington* niega este origen y opina que las cavidades se originan por dilataciones del mesénquima determinadas por el líquido linfático. En 1938, *Goetsch* expone su concepto sobre el crecimiento de los cordones de células endoteliales (fig. 1), que al insinuarse en las diferentes estructuras anatómicas adquieren la forma de cavidades, gra-

^{*} Instructor de O. R. L. Jefe del Servicio de O. R. L. del Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba.

^{**} Jefe del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba.

^{***} Residentes de 2do. y 1er. año, respectivamente, en el Servicio de O. R. L. del Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba.

^{****} Residente de 2do. año de Anatomía Patológica en el Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba.

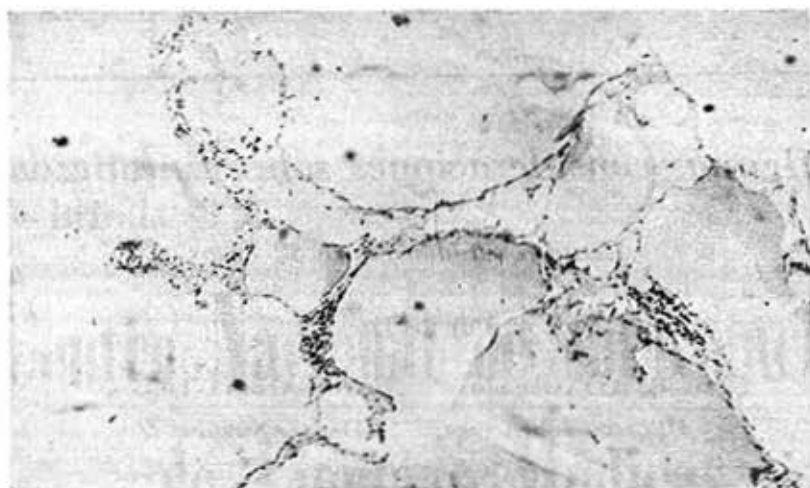


Fig. 1.—Aspecto microscópico de un linfangioma quístico.

cias al acúmulo de linfa. Más recientemente, en 1965, *Bill y Sumner* (citados por *Balcells y Boix*,¹ poniendo en duda todo lo anterior, plantean que debe existir una dificultad o bloqueo congénito al libre drenaje linfático en el área afecta, dando origen a las dilataciones quísticas, cuya variedad dependería de su localización. Otros autores, entre ellos *Giardino y cols.*,⁶ teniendo en cuenta que en algunos casos el tumor aparece cierto tiempo después del nacimiento, creen reconocer una forma congénita, observada ya al nacimiento, y otra adquirida, que aparece posteriormente como reacción a traumatismos repetidos, infección crónica o por obstáculo al flujo normal de linfa.

CLASIFICACION

Según las características anatomoclínicas dependientes de la localización los linfangiomas pueden clasificarse, según

Landing y Farber (citados por *Schuster y cols.*)¹³ en:

- a. simples, cuando los canales linfáticos tienen dimensiones capilares;
- b. cavernosos, cuando tienen un diámetro mayor por dilatación de los mismos;
- c. quísticos o higromas quísticos, constituidos por quistes de mayor diámetro, hasta varios centímetros, pudiendo ser uno o multiloculares.

Teniendo en cuenta la extensión de la lesión *Giardino y cols.*⁶ distinguen dos variedades: la circunscrita y la difusa.

El tipo de linfangioma dependería, al parecer, de la naturaleza de las estructuras anatómicas donde tiene asiento la supuesta obstrucción linfática (*Bill y Sumner*), así, el simple y cavernoso se desarrollarían en los sitios donde el tejido conjuntivo y muscular es denso,

como el labio, mejilla y lengua, y tendrían una localización superficial, mientras los quísticos ocurrirían donde dicho tejido es más laxo: cuello, axila, etc. y tendrían una situación más profunda, pudiendo pasar desapercibidos y ser descubiertos sólo cuando hacen relieve como consecuencia de una hemorragia intracavitaria semejando una adenopatía cervical profunda, cuyo diagnóstico diferencial sólo es posible por punción o exploración quirúrgica, como sucedió en cuatro de nuestros pacientes; de ahí que siempre debe tenerse en cuenta al linfangioma en el diagnóstico diferencial en los casos con tumoración cervical, sobre todo si recordamos que no es una lesión rara.

ASPECTO CLINICO

El tumor propiamente dicho es asintomático, lo más a menudo alguna sensación de disconfort si se localiza en órganos funcionalmente activos como la lengua (fig. 2 y 3), otras veces llega a determinar desplazamiento y hasta compresión de las estructuras vecinas a las que engloba cuando se localiza en el cuello (fig. 4 y 5). Pero, fundamentalmente, el linfangioma ocasiona en el paciente una alteración estética (fig. 6, 7, 8 y 9).

Por otra parte, el tumor puede ir paulatinamente variando su consistencia,¹⁰ dependiendo ello de las frecuentes rupturas de los quistes o hemorragias intracavitarias o la infección, lo que conduce a la instalación de cambios fibróticos a nivel de la lesión, de ahí que siendo el linfangioma un tumor de consistencia abollonada (fig. 10) al principio, algún tiempo después, comienzan a palpase zonas duras que van sustituyendo progresivamente las áreas de con-

sistencia blanda, lo que trae como consecuencia una reducción en el volumen de dicho tumor.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico positivo es sencillo, generalmente ya al nacer presenta una tumoración subcutánea blanda, indolora, de dimensiones variables, localizada en su mayoría (62.5%) en la región cervical, pudiendo confundirse en ocasiones con el teratoma, pero que la ausencia radiológica de calcificaciones (figura 11) hace descartable este último; con los quistes cervicales laterales o de la línea media, con adenopatías profundas del cuello, sobre todo cuando se hacen evidentes en forma repentina como consecuencia de hemorragias intracavitarias (fig. 12). La localización en la parótida lo hace confundible con otras patologías, pero su presencia desde el nacimiento sirve de orientación⁹, siendo necesaria la sialografía; no obstante, la distinción con relación al hemangioma no siempre es posible desde el punto de vista clínico.

TRATAMIENTO

La conducta generalmente aceptada es la extirpación quirúrgica total de la lesión; algunos autores prefieren la irradiación posoperatoria, aunque realmente no se observa ninguna ventaja. Las recidivas se presentan cuando han quedado restos por extirpación incompleta.¹⁰

ESTUDIO CLINICO

Edad. En lo que respecta a la edad en que se descubre la lesión, existe una-



Fig. 2.—Aspecto difuso de un linfangioma simple en el dorso lingual.



Fig. 3.—Localización lingual de un linfangioma quístico.

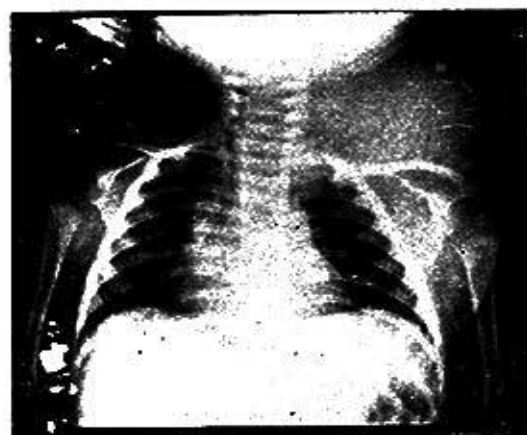


Fig. 4.—Aspecto radiológico de un linfangioma cervical desplazando la tráquea.



Fig. 5.—Imagen radiológica de un linfangioma desplazando la laringe y la tráquea hacia adelante.

nimidad de criterio entre los diferentes autores en aceptar que en la mayor parte de los casos el linfangioma es evidente ya al nacer, disminuyendo la incidencia a medida que aumenta la edad.¹¹ (Cuadro I).

CUADRO I

Autor	Al nacer	Antes final- el 2o. año
Benson y cols.	50-60%	80-90%
Schuster y cols.	50-65%	80-90%
Hospital Infantil Santiago de Cuba	71,87%	90, 6%

Como puede observarse, en nuestra casuística el 9,4% de los casos fue descubierto después de los 2 años, más exactamente entre los 2 y 10 años.

Edad de consulta hospitalaria. En el conjunto de las historias clínicas analizadas puede observarse una señalada diferencia entre la edad en que se descubre la tumoración y el momento en que acude al médico solicitando su concurso (Cuadro II).

CUADRO II

Edad de Consulta	No.	%
Antes de los 10 días	6	18,7
Entre 10 y 30 días	2	6,25
Entre 1 y 12 meses	6	18,7
Entre 1 y 5 años	10	31,2
Entre 5 y 13 años	8	25

Sexo. Desde el punto de vista de la distribución por sexo, la literatura médica revisada informa una indiferencia,² sin embargo, en nuestra pequeña casuística se observa un ligero predominio sobre el sexo femenino (Cuadro III).



Fig. 6.—Linfangioma difuso simple localizado en la mejilla.



Fig. 7.—Linfangioma simple del labio superior.

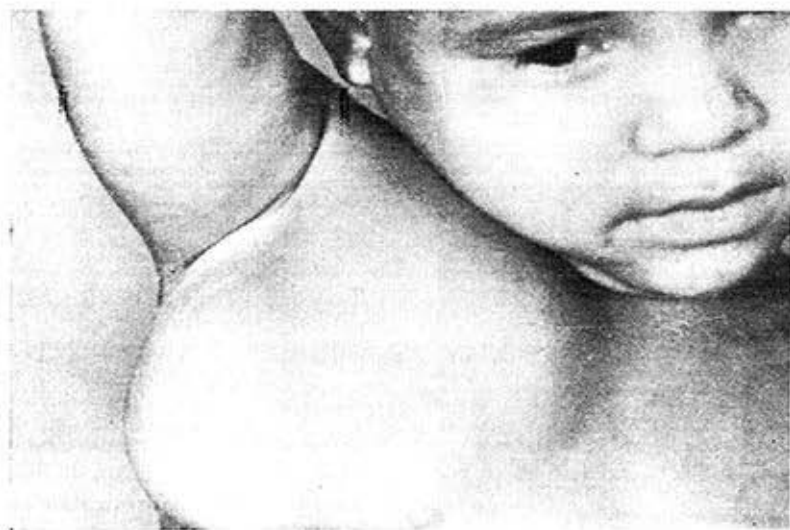


Fig. 8.—Localización axilar y pectoral del linfangioma.

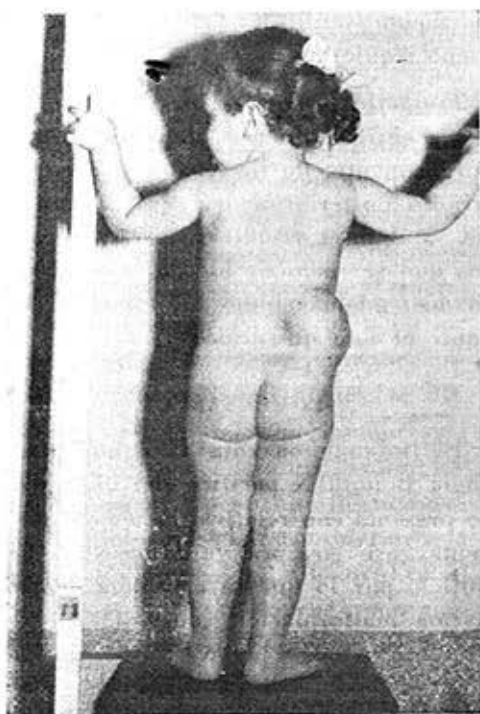


Fig. 9.—Localización lumbar de un linfangioma.

CUADRO III

Sexo	No.	%
Femenino	18	56,2
Masculino	14	43,8

Raza. La raza no parece jugar papel alguno en la distribución de la lesión, aparte de que resulta muy difícil su clasificación si tenemos en cuenta el alto índice de mestizaje de esta provincia de Oriente (Cuadro IV).

CUADRO IV

Raza	No.	%
Mestiza	20	62,5
Blanca	9	28,1
Negra	3	9,3



Fig. 10.—Aspecto macroscópico de un linfangioma quístico después de extirpado.



Fig. 11.—Imagen radiológica de un linfangioma; no se observan calcificaciones.

Localización. En nuestra serie encontramos resultados acordes con las estadísticas internacionales en cuanto a localización, siendo la cervical (fig. 13 y 14) la de mayor predilección. (Cuadro V).

CUADRO V

Localización	No.	%
Cervical	20	62,5
Muslo	3	9,37
Brazo	3	9,37
Parótida	2	6,25
Lengua	2	6,25
Mejilla	2	6,25
Axila	1	3,10
Labio superior	1	3,10
Región lumbar	1	3,10
Región pectoral	1	3,10
Mano izquierda	1	3,10

Entre estos casos hubo uno con localización múltiple: cuello, brazo y mano izquierdos.

Tratamiento. De los 32 pacientes, 25, o sea el 78%, fueron intervenidos quirúrgicamente, de los cuales a 2 se les irradió posteriormente, registrándose un total de 4 recidivas —12,5%, entre los que se incluían los dos casos irradiados; además hubo un fallecido durante el acto quirúrgico.

COMENTARIO

El linfangioma constituye una patología tumoral específica del niño, que se presenta con relativa frecuencia, presente casi siempre ya al nacer —un 70%— por lo que se considera debido a una malformación congénita del te-



Fig. 12.—Linfangioma cervicoclavicular de aparición tardía.

jido linfático con la consecuente formación de las estructuras quísticas; pero la aparición posterior al nacimiento, aunque en menor escala, un 30%, impone nuevas consideraciones especulativas en cuanto a etiología se refiere: no obstante, cabe la posibilidad de que la lesión exista ya al nacer, unas veces evidente en mayor o menor grado, mientras en otras, permaneciendo sus paredes colapsadas, éstas se distenderían al sufrir una hemorragia intracavitaria por cualquier causa, haciéndose entonces visible la tumoración. *Giardino y cols.* consideran esta forma como adquirida. Ello explica el frecuente error el considerar como adenopatías a tumoraciones que se presentan rápidamente por debajo del músculo esternocleidomastoideo, pero que al puncionar se obtiene líquido sanguinolento, o al intentar su extirpación nos encontramos con los quistes de coloración oscura conteniendo un líquido de aspecto hemorrágico o xantocromático.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Se realiza una revisión estadística de 32 casos portadores de linfangioma de los 42 que han ingresado desde enero de 1964 hasta agosto de 1970 en el Hospital Infantil Docente Norte de Santiago de Cuba, y cuyos resultados, en general, están acordes con los informados en la literatura médica mundial. Se realiza, además, una revisión bibliográfica sobre la etiología y clasificación de la lesión, concluyéndose finalmente, que:

1. Aproximadamente el 70% de las lesiones se observa, ya al nacer, eleván-



Fig. 13.—Localización cervical del tumor.



Fig. 14.—Tumor cervical extendido a región periauricular.

dose al 90% antes de finalizar el 2o. año de vida, por lo que se le considera debida a una malformación congénita de los vasos linfáticos.

2. Se plantea la posibilidad de que todas las lesiones existan ya al nacer, algunas de manera no apreciable a simple vista por encontrarse colapsadas las paredes de los quistes, haciéndose evidentes al sufrir hemorragia intracavitaria que los distendería completamente.

3. Esta aparición tardía, cuando se localiza profundamente en el cuello, puede confundirla con adenopatías específicas, aclarándose el diagnóstico por punción o exploración quirúrgica.

SUMMARY

An statistical revision of 32 cases bearers of lymphangioma out of the 42 that have been admitted at the Infante Teaching Hospital North of Santiago de Cuba, from January 1964 to August 1970 is made, and which results, in general, are in accordance with those informed in the world medical literature. Besides, a bibliographic revision about the etiology and classification of the injury is made, finally concluding that:

1. About 70% of the injuries are already observed at birth, increasing to 90% before the end of the second year of life, thus being considered as caused by a congenital malformation of the lymphatic vessels.

2. The possibility is considered that all the injuries already exist at birth, several of them not appreciable at first sight due to the walls of the cysts being collapsed, becoming evident when suf-

fering an intracavitary hemorrhage which would distend them completely.

3. This late appearance, when is located deep in the neck, can be confused with specific adenopathies, making clear the diagnosis by puncture or surgical exploration.

RESUME

On réalise une revision statistique des 32 cas porteurs de lymphangiome des 42 cas qui sont entrés dans l'Hôpital Infante Enseignant du Nord de Santiago de Cuba, dont les résultats, généralement, sont d'accord avec ceux informés dans la littérature médicale mondiale. On réalise, en plus, une revision bibliographique sur l'étiologie et le classement de la lésion, en concluant que:

1. A peu près 70% des lésions sont observées déjà à la naissance, augmentant au 90% avant la fin du deuxième an de vie, et pour ça on le considere due à une malformation congénitale des vaisseaux lymphatiques.

2. On pose la possibilité de que toutes les lésions existent déjà à la naissance, quelques unes d'une forme non appréciable d'abord, étant collapsées les parois des kystes, lesquelles se font évidentes en souffrant une hémorragie intracavitare qui les distendrait complètement.

3. Cette apparition tardive, quand elle est localisée profondément dans le cou, peut être confondu avec adenopathies spécifiques, le diagnostic étant éclairci par ponction ou exploration chirurgicale.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Bulcells Par. R. y Boix-Ochoa, J.*: Linfangiomas Quísticos y Cervicales. Experiencia en 9 Casos. *Rev. Esp. Ped.* 25: 457-473, 1969.
- 2.—*Benson, C. D.; Mustard, W. T.; Ravitch, M. M.; Snyder, Jr.; W. H., and Welch, K. J.*: *Pediatric Surgery. 1*: pp. 192-198. Year Book Medical Publishers. INC. Chicago, 1962
- 3.—*Bigler, J. A.*: Salivary Gland Infection. *Ped. Cl. of N. Amer.* 3: 933-942, 1956.
- 4.—*Chisholm, T. C.; Spencer, B. J. and McFarland, F. A.*: Linfangiomas. *Ped. Cl. N. Amer.* 6: 529-541, 1959.
- 5.—*Galofre, M.; Tudd, E. S.; Pérez, P. E. and Harrison, E. G., Jr.*: Results of Surgical Treatment of Cystic Hygroma. *Surg., Gynec. and Obst.* 115: 319-329, 1962.
- 6.—*Giardino, G., Bruno, M., D'Errico, G., Jacobelli, A., Mareduzzo, A., Delvecchio, V., Jacobelli, L. ed. Valletta, G. C.*: I Tumori Primitivi dei Tessuti Molli del Cavo Orale. IV Giornate Stomatologiche Internazionali di Torino, 7-11 Giugno 1961. *Miner. Stomatologica* 10: 417-562, 1961.
- 7.—*Godart, S.*: Embryological Significance of Lymphangioma. *Arch. Dis. Childhood* 41: 204-206, 1966.
- 8.—*Gross, R. E.*: *The Surgery of Infancy and Childhood. Its Principles and Techniques.* pp. 960-970. W. B. Saunders C. Philadelphia, 1962.
- 9.—*Lynn, H. B.*: Cystic Hygroma. *S. Cl. N. Amer.* 43: 1157-1163, 1963.
- 10.—*Patel, J.*: Nuevo Manual de Patología Quirúrgica. Tomo III, Versión española. Primera edición, pp. 455. Edit. Cient. Médica. Barcelona, 1958.
- 11.—*Pilheu, F. R.*: Tumores de la boca en la Infancia. *Pren. M. Arg.* 53: 1843-1846, 1966.
- 12.—*Sabin, F. R.*: Development of the Lymphatic System. En Keibel, F. and Mall, E. P.: *Manual of Human Embriology. 2*: pp. 709-745. J. B. Lippincoll Co. Philadelphia, 1912.
- 13.—*Schuster, S. R., Eraklis, A. J. y Trump, D. S.*: Problemas Quirúrgicos Urgentes en Pediatría. Cl. Quir. N. Amer. Prim. ed., pp. 747-769. Edición Revolucionaria. La Habana, 1968.