

# Malformación linfática macroquística en la adolescencia. Presentación de caso y revisión de la literatura

## Macrocystic lymphatic malformation in adolescence. A case report and literature review

Melquizedec Galvis Méndez[1]
Marco Antonio Bula Álvarez[2]
Estephania Sáenz Sandoval[3]
Jorge Luis Vargas Rojas[3]
https://doi.org/10.53903/01212095.277

Palabras clave (DeCS)
Linfangioma
Adolescente
Bleomicina

Key words (MeSH)
Lymphangioma
Adolescent
Bleomycin

## Resumen

Las malformaciones linfáticas quísticas son anomalías vasculares benignas poco comunes que afectan diversas superficies anatómicas, aunque la región cervicofacial es la más frecuente. Su diagnóstico suele ser prenatal mediante ecografía y su pico de incidencia máxima se encuentra cerca de los 2 años, edad en la que el crecimiento de masas cervicales es muy sugestivo de malformaciones linfáticas. Las presentaciones tardías son excepcionales y suelen asociarse a cromosomopatías y/o síndromes genéticos. El tratamiento de estas anormalidades depende del estado del paciente y de las características de la lesión, así como de la disponibilidad de personal para realizar procedimientos invasivos o percutáneos, como la extracción de la pieza quirúrgica y la escleroterapia, que son las dos modalidades más usadas en estos casos. Se presenta un caso inusual de malformación linfática microquística en un paciente de 13 años de edad, su aproximación diagnóstica y terapéutica, así como los hallazgos encontrados en una breve revisión de literatura actualizada.

## Summary

Cystic lymphatic malformations are rare benign vascular anomalies affecting various anatomical surfaces. The cervicofacial region is the most commonly affected. Their diagnosis is usually prenatal through ultrasound, and their peak incidence occurs around 2 years of age, when the growth of cervical masses is highly suggestive of lymphatic malformations. Late presentations are exceptional and are usually associated with chromosomal abnormalities and/or genetic syndromes. The treatment of these abnormalities depends on the patient's condition, the characteristics of the lesion, and the availability of personnel to perform invasive or percutaneous procedures, with surgical excision and sclerotherapy being the two most commonly used modalities in these cases. An unusual case of microcystic lymphatic malformation in a 13-year-old patient is presented, along with its diagnostic and therapeutic approach, as well as the findings from a brief updated literature review.

## Introducción

Las lesiones quísticas del sistema linfoide son malformaciones vasculares compuestas por vasos linfáticos dilatados que comúnmente suelen ser congénitas y benignas (1). La mayoría de estas masas son evidentes en el nacimiento (50%-65%) y hasta el 80%-90% se presentan antes de los 2 años de edad (1,2). En estos últimos casos, las lesiones pueden evidenciarse con un crecimiento lento y progresivo o repentino y rápido tras una infección o hemorragia en el sitio (1,2). Su incidencia no está muy bien establecida; sin embargo, se conoce una prevalencia aproximada de 1 en 2.000-4.000 nacidos vivos y como causa de un aborto por cada 750 abortos espontáneos (1,3).

De acuerdo con la clasificación ISSVA para malformaciones vasculares simples, se reconocen tres tipos morfológicos de malformaciones quísticas: microquísticas (<1 cm), macroquísticas (>1 cm) y lesiones mixtas. La presentación más frecuente es la macroquística, con 1-3 lesiones predominantemente en la zona cervicofacial, la cual representa el 20%-25% de los tumores linfáticos cervicales (3).

Su etiología aún no es bien conocida; sin embargo, las principales teorías correlacionan anomalías en la vasculogénesis que compromete la conexión entre los sistemas linfático y venoso, el brote anormal de tejido linfoide y restos linfoides aislados que conservan el potencial de crecimiento embrionario. Típicamente ocurren al final de la sexta semana de gestación (4,5). Investigaciones recientes han estudiado bases genéticas involucradas en el desarrollo de estas lesiones, en las que se describen variaciones genéticas en células específicas y asociaciones con síndromes genéticos, como el de Turner y el de Klinefelter, y cromosomopatías, como las trisomías 21, 18 y 13 (1,3).

[1]Especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, neurointervencionista y radiólogo intervencionista. Universidad Autónoma de Bucaramanga (UNAB). Bucaramanga, Colombia.

[2]Residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas. Universidad Autónoma de Bucaramanga (UNAB). Bucaramanga, Colombia.

[3]Estudiante de medicina, Facultad de Medicina. Universidad Autónoma de Bucaramanga (UNAB). Bucaramanga, Colombia.

## Presentación del caso

Paciente masculino de 13 años de edad sin antecedentes de importancia, ingresa a urgencias por ocho días de dolor cervical derecho y presencia de una masa con crecimiento progresivo asociada a dificultad respiratoria. Se realizó ecografía de cuello con hallazgos de lesión ovalada de 2,3 × 4,0 × 4,4 cm expansiva, heterogénea, de contornos bien definidos, con reforzamiento posterior en los niveles III, IV y V del cuello derecho y predominantemente sólida (figura 1). Sin flujo evidente en el estudio Doppler. Debido a las características, se sospechó una adenopatía abscedada o lesión de tipo infiltrativo.

No se encontraron hallazgos relevantes en el hemograma y los reactantes de fase activa fueron negativos. La tomografía axial computarizada (TAC) de cuello informó masa de 50 × 30 mm con áreas de densidad líquida y sólida, tabicada, multilobulada, con desplazamiento del músculo esternocleidomastoideo y la arteria carótida, así como disminución del calibre de la vena yugular (figura 2). Los anteriores hallazgos fueron sugestivos de una anomalía linfática, la cual fue corroborada por resonancia magnética (RM). En la RM se evidenció una imagen quística con nivel líquido-líquido en su interior en secuencias con información T1 y T2 con medidas de 6,6 × 5,6 × 3,8 cm, sin realce tras la administración del medio de contraste (figura 3). Se observó extensión ocupando los niveles IIA, III, IV y VB del hemicuello derecho. No se evidenció afectación de la vía aérea. La lesión fue compatible con una malformación venolinfática quística de bajo flujo.

Ante el riesgo inminente de obstrucción de la vía aérea, el paciente fue sometido a drenaje de colección por guía ecográfica con venografía por fluoroscopia y escleroterapia. En el procedimiento, guiado con ecografía Doppler, se identificó malformación linfática de tipo mixto en hemicuello derecho. Posteriormente, se realizó la punción percutánea con catéter #16 y el drenaje de aproximadamente 50 mL de material serohemático, seguida de la administración de bleomicina 45 UI. La venografía de cuello con medio de contraste realizada para identificar comunicación de la malformación linfática con el sistema venoso o arterial fue negativa (figura 4). El estudio de histopatología confirmó una malformación linfática macroquística.

## Diagnóstico

La anamnesis y hallazgos clínicos en la exploración física, como masas grandes, blandas, translúcidas, no compresibles, que suelen aparecer desde el nacimiento o la primera infancia, principalmente en el cuello y axilas, suelen sugerir la presencia de una lesión linfática hasta en el 41 % de los casos, sobre todo en los casos típicos, los cuales aparecen antes de los dos años de edad. Cuando la edad de presentación es mayor a los dos años se deben descartar otras lesiones de apariencia similar como lipomas, quistes dermoides, quistes branquiales, quistes del conducto tirogloso, teratomas, tumores de glándulas salivales o tiroides y neurofibromas (2,5). En el caso presentado, uno de los diagnósticos diferenciales iniciales fue el de lesión linfoproliferativa, la cual también pueden manifestarse como lesión sólida cervical; sin embargo, el comportamiento normal de las líneas celulares indicaba otra etiología.

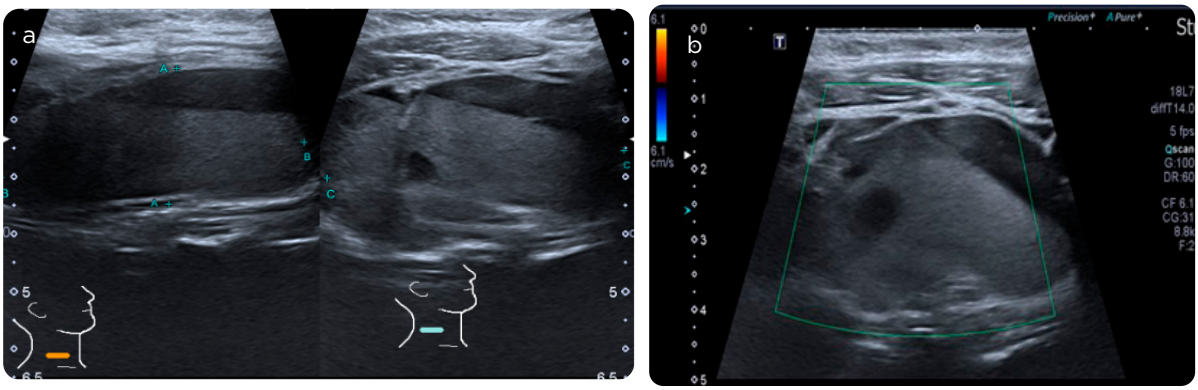



Figura 1. Ecografía cervical. a). Ecografía modo B: lesión expansiva ovalada con nivel líquido-líquido, de contornos bien definidos en el hemicuello derecho en los niveles III, IV y V. b) Ecografía Doppler color de la lesión, que no muestra vascularización.




Figura 2. TAC de cuello con medio de contraste. a) Coronal. Lesión de baja densidad, homogénea, que desplaza el músculo esternocleidomastoideo y las estructuras vasculares adyacentes. b) Axial. Efecto compresivo de la lesión sobre la vena yugular y la arteria carótida derecha. Considerable reducción del calibre de la vena yugular. No se evidencia realce del medio de contraste dentro de la lesión.

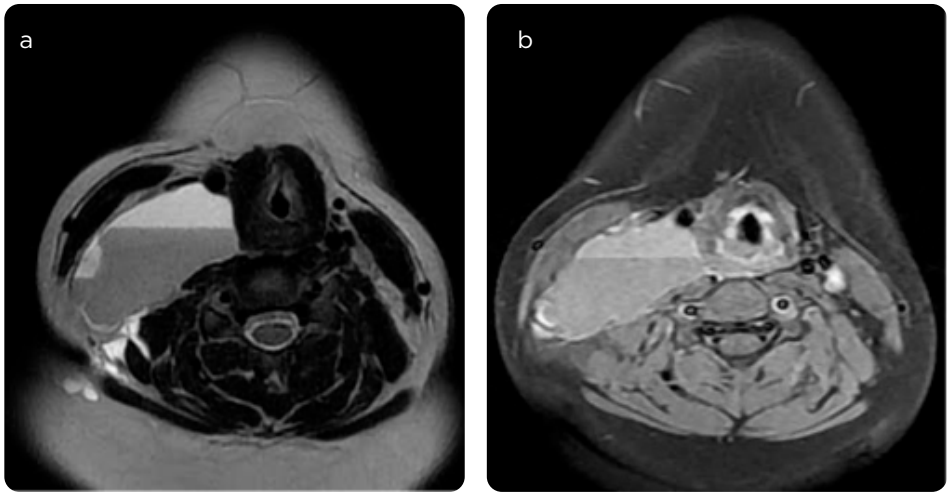



Figura 3. a) RM axial con información T2. Lesión de aspecto quístico con nivel líquido-líquido en su interior, con medidas de 6,6 × 5,6 × 3,8 cm que se extiende por los niveles IIA, III, IV y VB del hemicuello derecho. b). RM axial con información T1 posterior a la inyección de medio de contraste. No hay realce del medio de contraste dentro de la lesión.

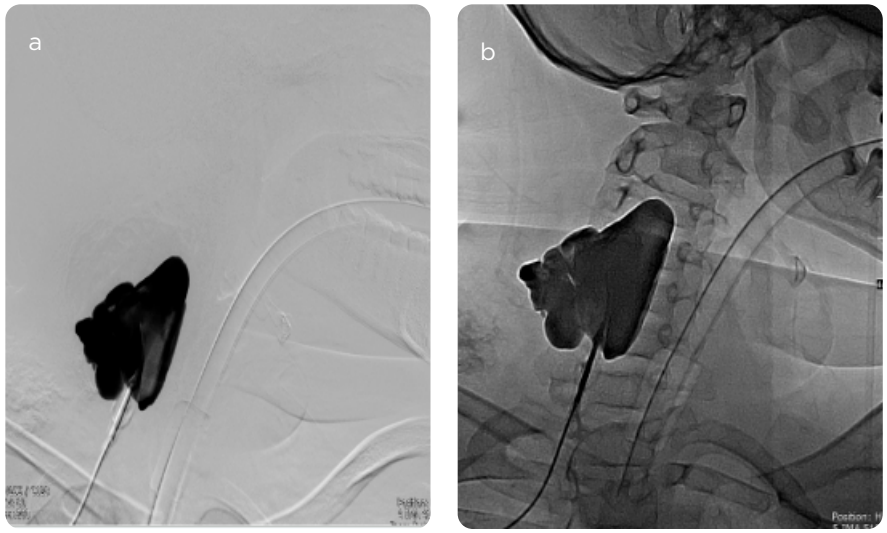



Figura 4. Estudio de venografía por fluoroscopia con inyección directa de medio de contraste. No se evidencia comunicación de la malformación con el sistema venoso o arterial.

Frente a una masa cervical es necesaria la evaluación imagenológica. Si bien el diagnóstico y la extensión pueden evaluarse mediante ultrasonografía (US), TAC o RM, la herramienta de primera línea es el US de cuello, la cual resulta particularmente útil para diferenciar una masa quística de un tumor sólido. De igual forma, el US tiene como ventaja la detección intrauterina del higroma quístico (3,4), mientras que las radiografías —aunque no son de rutina en la evaluación de las malformaciones vasculares— tienen mayor utilidad en la evaluación de las vías respiratorias; además, permiten evidenciar flebolitos y calcificaciones (3,5).

Por su parte, la TAC, al igual que el US, es útil para detectar la naturaleza sólida o quística de la lesión y, además, permite delinear las estructuras anatómicas relevantes. La radiografía simple tiene un valor limitado, incluso para evaluar el grado de afectación ósea y de calcificaciones; en cambio, la TAC es notablemente más sensible en este aspecto. Sin embargo, la RM proporciona una mayor diferenciación anatómica y de los tejidos blandos, por lo que es la modalidad más útil para evaluar la extensión de la lesión (3). Para diferenciar la lesión linfática de otras masas con componente líquido se requiere aspiración con aguja o una biopsia.

El diagnóstico definitivo de estas lesiones es histopatológico, al confirmar que la malformación quística tiene estroma conjuntivo septado de tejido linfoide y músculo liso, así como revestimiento endotelial recubriendo la formación (6).

En cuanto al tratamiento y pronóstico, la intervención depende en gran medida del tamaño de la lesión y del riesgo de afectar nervios adyacentes, de la estabilidad del paciente y de la disponibilidad de personal capacitado. En las lesiones microquísticas puede ser suficiente el drenaje del líquido linfático junto con la escleroterapia (7,3). La esclerosis percutánea se ha descrito con diferentes agentes, como bleomicina, etanol u OK-432, y la cirugía suele utilizarse como terapia complementaria (7). Por su lado, los macroquistes pueden requerir extracción quirúrgica, la cual debe ser realizada mediante disección suave para evitar seccionar nervios y desgarrar las paredes de la lesión (7). La evolución del paciente del caso aquí documentado fue satisfactoria, sin recurrencia de la lesión en los siguientes cinco meses posteriores a la intervención.

## Discusión

La malformación linfática quística es una anomalía que se observa casi exclusivamente en niños menores de 2 años; es muy poco frecuente en niños mayores y adultos. Si bien las masas congénitas y la aparición de lesiones cervicales en los primeros años de vida suelen ser benignas, el estudio diferencial de cada una de ellas debe ser exhaustivo para descartar etiologías malignas, sobre todo en masas sólidas. Las causas más frecuentes de lesiones cervicales y los diagnósticos diferenciales de las malformaciones linfáticas en niños incluyen quistes del conducto tirogloso, anomalías branquiales y quistes dermoides (2,5).

De acuerdo con la literatura, las malformaciones con aparición tardía —después de los 2 años de edad— a menudo se asocian con un aumento repentino de tamaño secundario a una infección subclínica, algo común durante la niñez y la adolescencia (6). Se han descrito diferentes variantes de malformaciones vasculares: capilares, linfáticas, venosas y arteriovenosas, entre las cuales las linfáticas, a su vez, pueden ser diferenciadas en comunes (quísticas), anomalías linfáticas generalizadas, enfermedad de Gorham-Stout, malformaciones tipo canal, anomalías linfáticas progresivas adquiridas y linfedema primario, de acuerdo con la clasificación ISSVA 2018 (7,8).

Como se evidenció, encontrar una malformación linfática congénita debutando en la adolescencia no es improbable; sin embargo, su baja incidencia debe ser motivo de exclusión de otras patologías benignas y malignas que pueden presentarse de forma similar. De igual forma, ante masas cervicales con crecimiento progresivo y sintomatología respiratoria, se debe sospechar riesgo inminente de afectación de la vía aérea, por lo que los estudios imagenológicos tempranos deben ser el pilar del diagnóstico y la conducta de tratamiento con estos pacientes. En caso de sospechar y diagnosticar una malformación linfática quística, la escleroterapia ha demostrado ser un tratamiento eficaz.

## Referencias


1. Booth TN. Congenital cystic neck masses. Neuroimaging Clin N Am. 2023;33(4):591-605. https://doi.org/10.1016/j.nic.2023.05.009
2. Sonmez K, Karabulut R, Turkyilmaz Z. Macrocystic lymphangioma in children treated by sclerotherapy with bleomycin. J Craniofac Surg. 2020;31(3):e250-1. https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000006202
3. Chen W, Xu H, Lina Z, Xu M, Li X, Sun G. The value of MRI in the diagnosis of pediatric head and neck lymphatic malformations: A study of 46 surgical cases. Eur J Radiol. 2024;170:111260. https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2023.111260
4. Aluffi Valletti P, Brucoli M, Boffano P, Benech A, Toso A, Dell'Era V, Garzaro M. A single-center experience in the management of head and neck lymphangiomas. Oral Maxillofac Surg. 2020;24(1):109-15. https://doi.org/10.1007/s10006-020-00832-z
5. Quintanilla-Dieck L, Penn EB. Congenital neck masses. Clin Perinatol. 2018;45(4):769-85. https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.012
6. McInerney NJ, O'Keeffe N, Nae A, Morariu J, Timon C. Cystic hygroma in adults: a single-centre experience and review of the literature. Ir J Med Sci. 2023;192(5):2373-7. https://doi.org/10.1007/s11845-022-03271-9
7. Mukakala AK, Banza MI, Musapudi EM, Lubosha NA, Kasanga TK, Nafatalewa DK, et al. Lymphangiome kystique du cou chez un adulte jeune: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan Afr Med J. 2020;36. https://doi.org/ 10.11604/pamj.2020.36.54.21758
8. Clasificación ISSVA de anomalías vasculares © 2014 Sociedad Internacional para el Estudio de las anomalías vasculares [internet]. [citado: 2023 abr. 2]. Disponible en: https://ww2.seav.org/issva/


## Correspondencia


Estephania Sáenz Sandoval
Bucaramanga, Colombia
Esaenz575@unab.edu.co



Recibido para evaluación: 26 de abril de 2023
Aceptado para publicación: 18 de agosto de 2023