Revista Ecuatoriana de Pediatría
Editorial: Sociedad Ecuatoriana de Pediatría (Núcleo de Quito, Ecuador)
Tipo de estudio: Reporte de Caso
Área de estudio: Pediatría
Páginas: 74-80
Codígo DOI: https://doi.org/10.52011/RevSepEc/e268
URL: https://rev-sep.ec/index.php/johs/article/view/268

Reporte de Caso

Malformaciones linfáticas cervicofaciales con compresión de la vía aérea. Reporte de cuatro casos

Cervicofacial lymphatic malformations with airway compression. Report of four cases

Verónica Castro Palaguachi[1], Marjorie Rodríguez-Guerrero[2], Luis Marcano Sanz[3], Miurkis Endis Miranda[4], Andrea Milena Rodríguez-Guerrero[5], Eliany González Oliva[6], Ximena Vélez Dávila[7], María Eugenia Delgado Ponce[8]

RESUMEN

Los linfangiomas son lesiones benignas congénitas raras debidas al desarrollo anormal del sistema linfático. La literatura describe una incidencia de 1 por cada 2000 a 4000 nacidos vivos. Aunque constituyen masas benignas, pueden debutar con complicaciones graves como el compromiso de la vía aérea y estridor, apnea, cianosis y disnea progresiva. La elección de tratamiento es aún controvertida, algunos métodos mencionados en revisiones de series de casos son la cirugía, escleroterapia, inmunosupresores o la combinación de ellos. Se presentan cuatro pacientes, dos neonatos y dos escolares, con compresiones extrínsecas de la vía aérea que fueron tratados con escleroterapia intralesional con bleomicina, y en dos ellos combinada con la cirugía. Debido a la gran extensión de las lesiones, a la poca frecuencia de complicaciones con peligro inminente para la vida y la combinación de modalidades de tratamiento, se consideró relevante el reporte de estos cuatro pacientes.

Palabras clave: Linfangioma, Escleroterapia, Bleomicina.

1. Residente Asistencial de Cirugía Pediátrica, Hospital "Vicente Corral Moscoso", Cuenca, Ecuador
2. Hospital "Vicente Corral Moscoso". Cuenca, Ecuador
3. Hospital "Vicente Corral Moscoso", Cuenca, Ecuador
4. Hospital "Vicente Corral Moscoso", Cuenca, Ecuador
5. Ministerio de Salud Pública; Cuenca, Ecuador
6. Hospital del Río; Cuenca, Ecuador
7. Hospital "Vicente Corral Moscoso", Cuenca, Ecuador
8. Investigadora Independiente; Cuenca

Verónica Castro Palaguachi https://orcid.org/0009-0007-9246-3449
Marjorie Rodríguez-Guerrero https://orcid.org/0000-0001-8187-5535
Luis Marcano Sanz https://orcid.org/0000-0003-3811-1120
Miurkis Endis Miranda https://orcid.org/0000-0002-0299-2037
Andrea Milena Rodríguez-Guerrero https://orcid.org/0009-0003-6734-2400
Eliany González Oliva https://orcid.org/0009-0008-5883-9710
Ximena Vélez Dávila https://orcid.org/0000-0001-7088-7856
María Eugenia Delgado Ponce https://orcid.org/0000-0001-5445-7290

Correspondencia: Verónica Castro Palaguachi; Pje. del Paraíso, Cuenca; 010204; nenacastro@gmail.com

Recibido: 10/oct/2024 - Aceptado: 12/nov/2024 - Publicado: 29/ene/2025

ABSTRACT

Lymphangiomas are rare, benign congenital lesions resulting from abnormal development of the lymphatic system. The literature reports an incidence of 1 in every 2000 to 4000 live births. Despite being benign, they can present with serious complications such as airway obstruction, stridor, apnea, cyanosis, and progressive dyspnea. The treatment approach remains controversial, with options mentioned in case series reviews including surgery, sclerotherapy, immunosuppressants, or a combination of these. This case report discusses four patients: two neonates and two school-aged children, who experienced extrinsic airway compression. These patients were treated with intralesional sclerotherapy using bleomycin, and in two cases, this was combined with surgery. Given the extensive nature of the lesions, the rarity of life-threatening complications, and the combined treatment modalities, this report of these four patients is considered significant.

Keywords: Lymphangiomas, sclerotherapy, bleomycin.

Introducción

Los linfangiomas son lesiones benignas congénitas raras debidas al desarrollo anormal del sistema linfático[1]. Descritos por primera vez en 1828, actualmente el término "linfangioma o higroma quístico" está en desuso dando paso al término Malformación Linfática[2,3]. Entre las teorías planteadas para dar explicación a estas lesiones están: el bloqueo normal de los canales linfáticos primitivos, la alteración del drenaje linfático a la vena yugular o porque el tejido linfoide se establece en áreas erróneas[1,3].

La literatura describe una incidencia de 1 por cada 2000 a 4000 nacidos vivos. Nueve por ciento de los casos ocurren en niños sanos y 2 % en pacientes con anormalidades cromosómicas[2]. Las anomalías más frecuentes son el síndrome de Turner, el síndrome de Noonan y algunas trisomías[1]. El cuello es considerado el principal sitio de presentación en 80 % de los pacientes[4], sin embargo, puede aparecer en sitios como: axila, hombro, pared de tórax, lengua, pared abdominal y mediastino[1].

Histopatológicamente se clasifica en: capilar, cavernoso y quístico, esta última es la más frecuente. En base a sus características morfológicas se clasifican en microquísticos (diámetro menor a 1 cm) y macroquísticos (único o múltiple mayor de 1 cm)[3]. La manifestación clínica más frecuente es la presencia de una masa fluctuante, blanda, translúcida localizada en el triángulo posterior del cuello, aunque puede darse manifestaciones poco frecuentes pero que representan mayor gravedad como el compromiso de la vía aérea con clínica de estridor, apnea, cianosis y disnea[3]. La elección de tratamiento es aún controvertida, algunos métodos mencionados en revisiones de series de casos son la cirugía, escleroterapia, inmunosupresores o la combinación de ellos[2,3]. En niños con malformaciones de gran tamaño que puedan comprometer la vía aérea, estudios indican considerar realizar traqueostomía o procedimientos avanzados en el período perinatal como el procedimiento EXIT (Ex-utero intrapartum therapy)[9].

Debido a la gran extensión de las lesiones, a la poca frecuencia de complicaciones con peligro inminente para la vida y la combinación de modalidades de tratamiento, se consideró relevante el reporte de estos cuatro pacientes.

Presentación de casos

CASO 1

Paciente masculino, tres años, con antecedente de masa cervical desde el nacimiento intervenida quirúrgicamente con diagnóstico de "absceso retrofaríngeo" en otra casa de salud. Acude con cuadro clínico de masa cervical derecha, grande, renitente, tos, dificultad respiratoria y estridor inspiratorio de gran intensidad, durante la admisión sufre paro cardiorespiratorio por lo que ingresa a sala de cuidados intensivos pediátricos (UCI). Se demuestra la malformación linfática con la ecografía cervical y en ventilación mecánica se realizó esclerosis con bleomicina (1 U x Kg de peso corporal diluidos en 15 ml de solución salina 0.9 %). Evolucionó favorablemente con

disminución del tamaño de la masa y se extuba a las 48 horas. Ante la mejoría clínica se egresó con seguimiento frecuente y a los 30 días se realizó Angio tomografía axial computarizada que evidenció masa residual de menor tamaño, compatible con linfangioma quístico y trayecto retroesofágico que se extendía al lado contralateral y además, en relación a la glándula tiroides, lo que podría explicar la disfonía (figura 1). Se realizó nueva escleroterapia con bleomicina guiada por ecografía. A los 3 meses de la intervención la ecografía no encontró quistes residuales y se mantiene asintomático sin recidiva al año de seguimiento.

CASO 2

Paciente femenina de 2 años con antecedente de masa cervical posterior desde el nacimiento, intervenida quirúrgicamente a los 8 meses de edad para resección de "meningocele" en otro centro hospitalario y acude referida por aumento de volumen cervical progresivo a pesar de múltiples tratamientos antibacterianos y antifúngicos. Se evidencia eritema, alza térmica, dolor que no cede y dificultad respiratoria

Se realiza tomografía axial computarizada contrastada de cráneo y cuello donde se evidencia imagen compatible con linfangioma extenso con compromiso de la vía aérea por lo que se realiza escleroterapia con Bleomicina, egresó sin complicaciones a los 14 días. Sin recurrencias a los dos años de seguimiento (figura 2).

CASO 3

Paciente masculino, de dos días de edad que acude referido de otra provincia con muy extensa deformidad facial y cervical bilateral y compromiso grave de las vías aéreas y digestivas, pérdida de todos los reparos anatómicos, con ambos paquetes vasculonerviosos del cuello involucrados. Se realizó intubación endotraqueal con la guía de laringoscopio de fibra óptica y se decidió intervención quirúrgica urgente, previa comprobación con AngioTac del diagnóstico de malformación linfática, su extensión y relación con estructuras vecinas. (Figura 3A) Se realizó exéresis de grandes quistes linfáticos, desde el mediastino superior, y abarcando toda la región anterolateral del cuello en ambos lados, con una incisión en "Y", disecando ambos paquetes vasculonerviosos, la glándula tiroides, la tráquea y otras estructuras vitales de la zona. La lengua y la celda parotídea se respetaron y se trataron con escleroterapia con bleomicina para evitar dañar los nervios facial, hipogloso y glosofaríngeo. La celda parotídea y submandibular izquierda necesitó una nueva sesión de escleroterapia a los 21 días de ser operado. El resto del área quirúrgica evolucionó sin complicaciones. (Figura 3B) Se mantuvo alimentación por gastrostomía por tres meses mientras se mantuvo la rehabilitación por neurodesarrollo. En el seguimiento fue referido a los autores que el paciente fue internado en otra casa de salud de otra provincia por una infección broncopulmonar grave y falleció en consecuencia.

CASO 4

Recién nacido de un día de edad, masculino, que nace con diagnóstico previo de malformación linfática cervical y facial particularmente los triángulos submaxilar, submentoniano, vestíbulo de la boca y lengua, que se comprueba por clínica y AngioTac. Se realiza intubación endotraqueal para asegurar la vía aérea y se interviene quirúrgicamente, se realizó exéresis de macro quistes cervicales y escleroterapia de la base de la lengua con respuesta favorable estética y funcional. (Figura 4) Evolución sin recidiva a los cuatro años.

Discusión

Los linfangiomas son malformaciones del sistema linfático que pueden diagnosticarse en el periodo prenatal, neonatal o postnatal con ecografía[5]. La Resonancia Magnética o la Angiotomografía pueden ser necesarias en casos complejos para definir las relaciones con estructuras vecinas.

La resección de las lesiones era considerada el mejor tratamiento, pese a las recurrencias o a las complicaciones postquirúrgicas como fístulas o infecciones. Sin embargo, la terapia esclerosante en la actualidad es la primera elección para la conducta ante las malformaciones linfáticas. La remisión de lesiones tras el uso de escleroterapia con Bleomicina es mayor de 90 %[5].

La bleomicina es un antibiótico citotóxico, antitumoral con doble función, la primera es la degradación de ADN y por consiguiente efecto esclerosante sobre endotelio vascular lo que ha hecho que se la tome como parte del manejo en malformaciones linfáticas[7]. Entre los efectos adversos a considerar tras la aplicación de este agente esclerosante se encuentran la neumonitis intersticial, náuseas, vómitos, dermatitis flagelada, dolor en el lugar de administración e hipersensibilidad[8].

En los casos no complicados sin peligro para la vida, la escleroterapia guiada por ecografía se realiza de forma ambulatoria bajo sedación y analgesia en la sala de imagenología. De ser necesario se repite el procedimiento, en el protocolo de los autores, cada dos o tres meses por un máximo de cuatro ocasiones. Los macroquísticos excepcionalmente necesitan más de dos sesiones.

En enfermos complicados como los que se reportan en este trabajo, con problemas digestivos y respiratorios que ponen en riesgo la vida debido al efecto de masa compresiva la conducta debe ser individualizada[6]. Si las lesiones son demasiado extensas como en recién nacidos, pueden conllevar a procedimientos tipo EXIT (Ex-utero intrapartum therapy) que consiste en procurar la vía aérea intraparto mediante la oxigenación por circulación placentaria o extracorpórea[10]; o a la combinación de cirugía, inmunosupresores y escleroterapia[4].

En los pacientes neonatos que se reportan en este artículo, debido a la gran extensión y deformidad cervicofacial se optó por la exéresis quirúrgica, pero en las zonas que involucran estructuras vitales como paquetes vasculonerviosos, o funcionales como la lengua, se respetaron durante el acto quirúrgico y sus residuos fueron tratados con escleroterapia como método menos invasivo e igualmente efectivo. El resultado estético y funcional fue muy adecuado con esta estrategia de tratamiento.

Es muy relevante destacar la necesidad de mantener un alto índice de sospecha, sobre todo en neonatólogos y pediatras, para evitar confusiones diagnósticas como en dos de los pacientes que se reportan y con ello intervenciones no sólo ineficaces sino peligrosas y que complican la evolución de los niños.

Conclusión

Las malformaciones vasculares linfáticas son lesiones benignas, pero pueden poner en peligro la vida de los pacientes, sobre todo si no son diagnosticadas correctamente, donde la ecografía y la angio TAC juegan un papel relevante. No hay consenso para los protocolos terapéuticos y los agentes farmacológicos a emplear, no obstante, los autores consideran que la escleroterapia sola o combinada con cirugía, cuando se presentan niños con compromiso de la vía aérea, es el método de elección por su eficacia y seguridad.

Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener ningún tipo de conflicto de interés.

Contribución de autores

VC, MR,AMR, LM Concepción y diseño del trabajo.

VC, XV, EG, AMR Recolección de datos y obtención de resultados.

MD, LM Análisis e interpretación de datos.

VC, MR Redacción del manuscrito.

LM Revisión crítica del manuscrito.

ME Aprobación de su versión final

XV Aporte de paciente o material de estudio.

VC, MR, LM, AMR Obtención de financiamiento.

VC, MR Asesoría estadística.

VC, EG Asesoría técnica y administrativa

Figuras

Figura 1. Tomografía de cabeza y cuello con presencia de lesión de aspecto quístico, avascular a nivel de cuello, zonas II-IV.

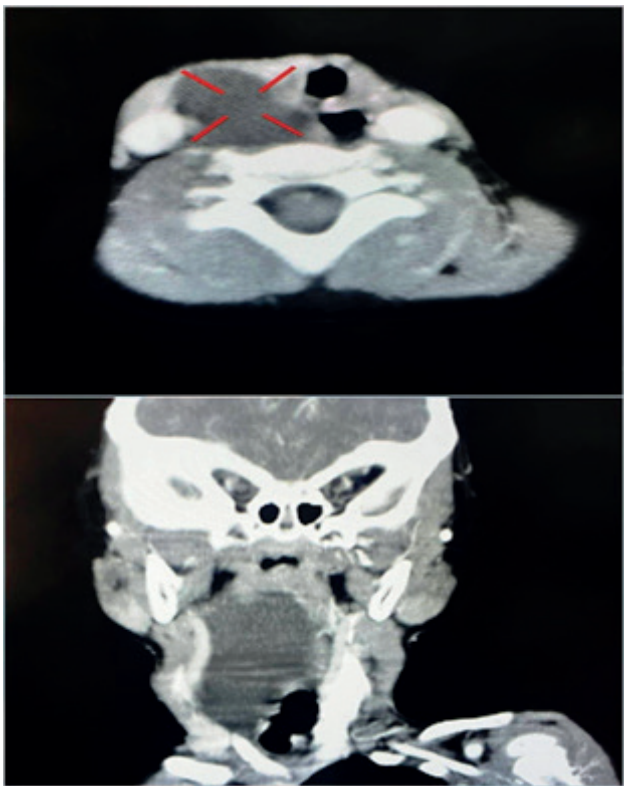


Figura 2: A. Paciente con masa cervical izquierda extensa. **B.** Paciente en consulta posterior a una sesión de escleroterapia.



Figura 3. A. Paciente con muy extensa deformidad facial y cervical bilateral. Reconstrucción en 3D de la TAC.



Figura 3B. Pre y postoperatorio inmediato.



Consideraciones éticas

Para estos reportes de casos se contó con el consentimiento informado por parte de los representante legales de los menores.

Figura 4. Evolución perioperatoria y resultado estético final.



Bibliografía

1. Grasso, D. L., Pelizzo, G., Zocconi, E., & Schleef, J. (2008). Lymphangiomas of the head and neck in children. Acta Otorhinolaryngologica Italica, 28(1), 17.
2. Lu, D., Wang, Y., Zeng, W., & Peng, B. (2015). Giant fetal lymphangioma at chest wall and prognosis: Case report and literature review. Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology, 54(1), 62–65. https://doi.org/10.1016/j.tjog.2014.11.009
3. García C., K., Reyes S., G., Petit-Breuilh S., V., & Alvo V., A. (2020). Malformaciones vasculares linfáticas de cabeza y cuello en pacientes pediátricos: revisión de la literatura. Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, 80(4), 554–561. https://doi.org/10.4067/s0718-48162020000400554
4. Guerra Macías, I. (Ed.). (2021). Revisión de la conducta quirúrgica del linfangioma quístico (Vol. 22, Número 1). Revista Cubana de Angiología y Cirugía Vascular. https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubangcirvas/cac-2021/cac211i.pdf
5. Galvez Ramirez Victoria, Medina Quevedo Milton, Cáceres Aucatoma Freud. (2021). Vista de Evaluación del tratamiento de linfangiomas con bleomicina en población pediátrica de 0 a 18 años. Revista HCAM, 20(2), 53–59. https://doi.org/10.36015/cambios.v20.n2.2021.353
6. Molino, J. A., Guillén, G., Peiró, J. L., García-Vaquero, J. A., Marhuenda, C., Carreras, E., Lloret, J., & Martínez-Ibáñez, V. (2010). Linfangioma quístico cervical: todavía un reto. Secipe.org. https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2010_23-3_147-152.pdf
7. Cuervo J. Malformaciones linfáticas: tratamiento percutáneo con bleomicina [Internet]. Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752011000500008&script=sci_arttext&tlng=en
8. Asociación Española de Pediatría. Bleomicina | Asociación Española de Pediatría [Internet]. Available from: https://www.aeped.es/comite-medicamentos/pediamecum/bleomicina
9. Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento [Internet]. Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752016000200013&script=sci_arttext
10. Cruz-Martínez R, Méndez A, Pineda-Alemán H, Rebolledo-Fernández C. Técnica EXIT (Ex Utero Intrapartum Treatment): indicaciones, limitaciones, riesgos y evolución a la técnica de intubación traqueal fetal endoscópica (FETI). Ginecol Obstet Mex 2015;83:58-65

Para referenciar aplique esta cita:
Castro Palaguachi V, Rodríguez-Guerrero M, Marcano Sanz L, Endis Miranda M, Rodríguez-Guerrero AM, González Oliva E, Vélez Dávila X, Delgado Ponce ME. Malformaciones linfáticas cervicofaciales con compresión de la vía aérea. Reporte de cuatro casos. REV-SEP [Internet]. 30 de enero de 2025; 26(1):74-80. Disponible en: https://rev-sep.ec/index.php/johs/article/view/268