

Linfangioma circunscrito mixto. Presentación de un caso

Edmundo Méndez Santillán*

RESUMEN

El linfangioma circunscrito es el más frecuente de los linfangiomas; generalmente está presente al nacimiento o aparece en los primeros años de la vida. Es una molestia para el paciente no sólo por el aspecto estético, sino porque las vesículas pueden romperse y dejar salir un líquido que mancha la ropa, además de que en algunos casos puede inflamarse por el roce de la ropa. Se presenta el caso de un linfangioma circunscrito con componente profundo, que tuvo una evolución satisfactoria al tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Linfangioma, linfangioma circunscrito, linfangioma mixto.

Los linfangiomas son una malformación de los vasos linfáticos. La mayor parte de los linfangiomas son congénitos y por lo tanto están presentes desde el nacimiento, pero algunos en especial los pequeños, se vuelven evidentes durante la infancia, adolescencia y aun después.^{1,2} Los linfangiomas se describen como raros, si los comparamos con los hemangiomas, sin embargo, es importante pensar en ellos para diagnosticarlos pronto y darles a los familiares y al paciente mismo las perspectivas con respecto a esta patología, ya que sabemos que existe un alto porcentaje de recidivas después de la cirugía. Se presenta un caso de linfangioma más frecuente, aunque se encontró además un componente linfático profundo, de los cuales hay muy pocos casos publicados. La evolución en los siguientes 6 años después del tratamiento quirúrgico ha sido satisfactoria, evidencia de que el tratamiento quirúrgico debe ser amplio, para quitar todas las cisternas linfáticas situadas en la profundidad.

CASO CLÍNICO

JZM masculino de un año diez meses de edad, originario de Los Angeles, Cal. y residente en Rioverde S.L.P., que

SUMMARY

The lymphangioma circumscriptum is the most frequent type of the lymphangiomas, they generally are present to the birth or they appear in the first years of the life. It is a bother for the patient not only for the aesthetic look, but because the vesicles could break and allow leave a liquid that stains the clothes, besides in some cases could become inflamed for the close contact of the clothes. Report one case of lymphangioma circumscriptum with profound component with a satisfactory evolution hind to the surgical treatment.

Key words: Lymphangioma, lymphangioma circumscriptum, lymphangioma mixed.

acudió a la consulta de Dermatología el día 20 de mayo de 1993. Presentaba una dermatosis localizada (*Figura 1*) a miembro inferior derecho afectando la cara interna de muslo desde el pliegue glúteo hasta tercio medio. Unilateral y asimétrica. Dermatosis de aspecto polimorfo constituida por 2 neoformaciones semiesféricas de aproximadamente 4 x 5 cm de diámetro, blandas (*Figura 2*) cubiertas con piel de aspecto normal; otras neoformaciones de aspecto vesiculoso, pequeñas, aisladas o agrupadas, de contenido claro y consistencia firme; otra neoformación localizada distalmente de color rojo-violáceo de aproximadamente 3 cm de diámetro con vellos en su superficie. Todas ellas con una distribución lineal.

Resto de piel y anexos: normales.

Tratamientos anteriores: había sido vista por varios médicos que recomendaron esperar a la regresión espontánea, pensando posiblemente que se trataba de un hemangioma.

Refiere la madre que estaban presentes desde el nacimiento, con crecimiento lento. Asintomáticas, aunque en ocasiones refiere dolor a la presión o al roce. En una ocasión la vesícula se rompió y salió un líquido amarillento transparente. Sobre todo las neoformaciones grandes son las que han aumentado de tamaño.

Diagnóstico clínico: linfangioma circunscrito con hemangioma asociado.

* Dermatólogo Hospital General de Rioverde, S.L.P.
Domicilio conocido.

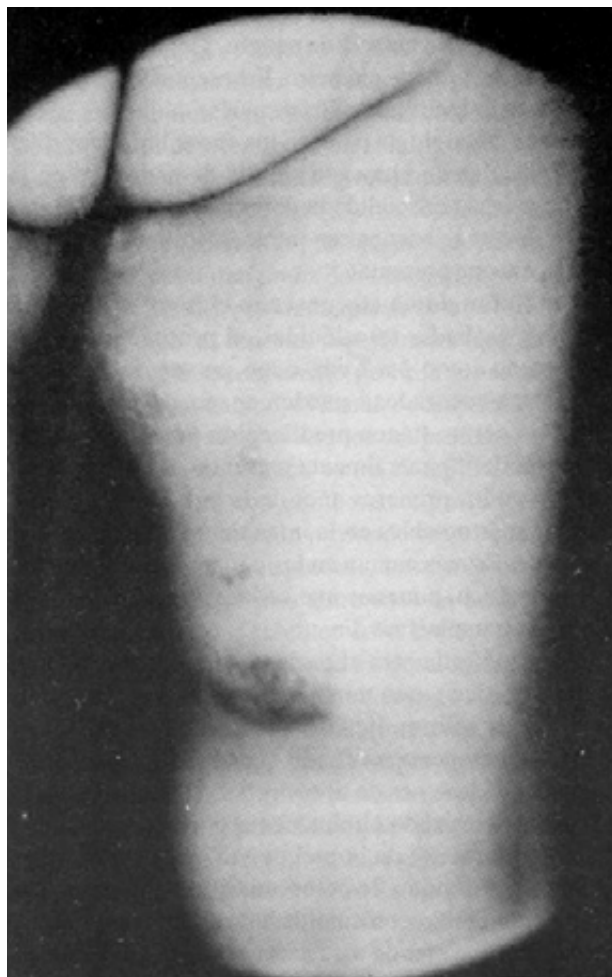


Figura 1. Linfangioma circunscrito. Se aprecia la neoformación en toda su extensión.

Biopsia incisional: proliferación de vasos linfáticos, los cuales se encuentran desde la dermis superior hasta el tejido celular subcutáneo, son más grandes en la dermis reticular, el endotelio es plano sin proyecciones a la luz, la pared muy delgada, sin material en la luz (*Figura 3*).

Se procedió a realizar extirpación quirúrgica, durante el procedimiento se encontraron cisternas linfáticas superficiales y profundas de diverso tamaño que llegaban hasta la fascia muscular. La neoformación que clínicamente se parecía a un hemangioma, tenía el mismo contenido que el resto de las neoformaciones, probablemente haya existido sangrado secundario a traumatismo.

El estudio de la pieza quirúrgica mostró vasos linfáticos capilares y mayores, múltiples, con endotelio plano, algunos con pared muscular bien definida y zonas hemorrágicas estromales (posiblemente como consecuencia de traumatismo quirúrgico). El diagnóstico final fue el

linfangioma circunscrito con componente profundo (linfangioma mixto).

DISCUSIÓN

Warner (1877) originalmente los clasificó como simples, cavernosos y quísticos. El término linfangioma circunscrito fue acuñado por Malcom en 1889.²⁻⁴

La clasificación de Allen³ proporciona sólo dos categorías para tales lesiones: 1) linfangiectasias (no congénitas) y 2) linfangiomas simples (generalmente congénitos).

Tomando en cuenta las diferentes clasificaciones¹⁻⁸ y haciendo un consenso de acuerdo a su aspecto clínico e histológico, una clasificación podría ser la que aparece en el *cuadro 1*.

El **Linfangioma circunscrito localizado o superficial**, también llamado telangiectasias circunscritas su-

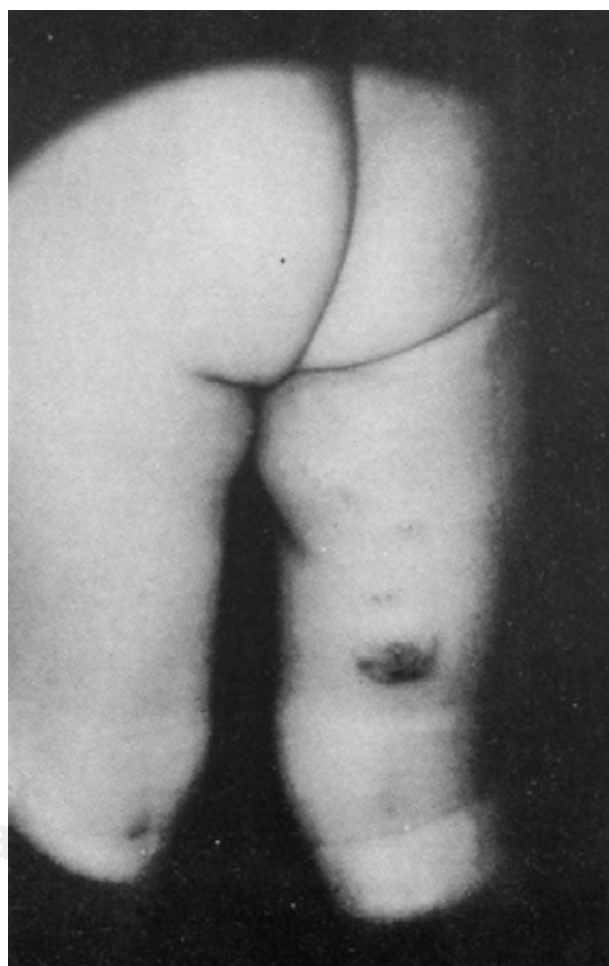
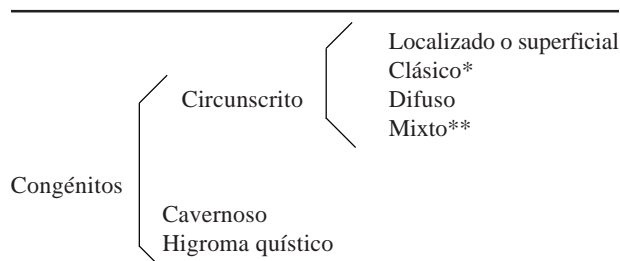


Figura 2. Linfangioma circunscrito. Se aprecian las diferentes morfologías de la neoformación; los tumores blandos, las vesículas y el distal que simulaba hemangioma por su contenido sanguíneo.

Cuadro 1. Linfangiomas.

No congénitos: Linfangiectasias

* El más frecuente. ** Con componente superficial y profundo.

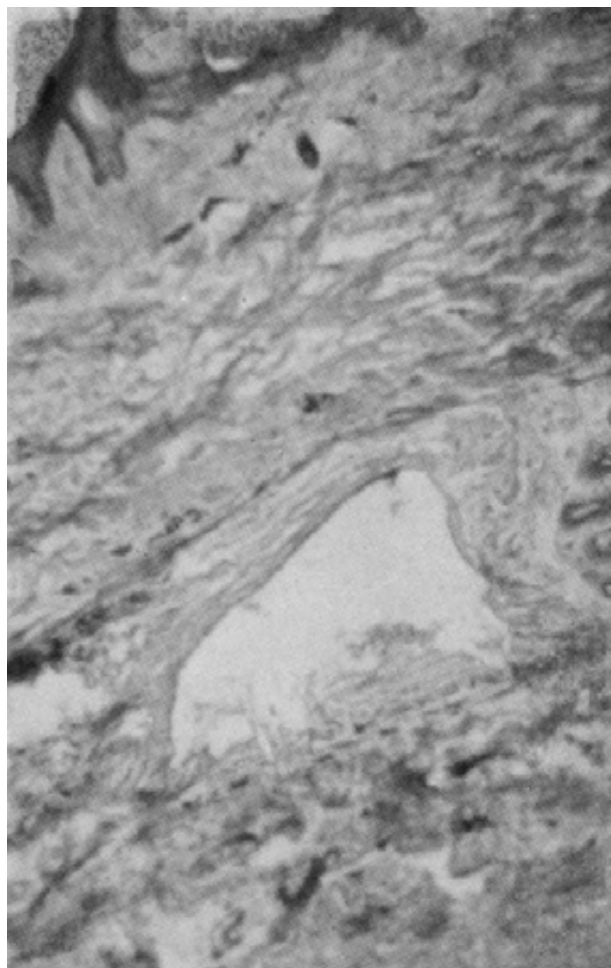


Figura 3. Se aprecian los vasos linfáticos dilatados llegando hasta tejido celular subcutáneo, con endotelio plano, sin material en la luz.

perificiales, clínicamente consiste en un pequeño grupo de vesículas de pared delgada, que los han comparado con la «huevo de la rana», llenas de líquido claro, amari-

lento, aunque en algunas ocasiones puede tener un color violáceo por tener mezcla de sangre. Generalmente miden menos de 1 cm de diámetro. Frecuentemente no aparecen al nacimiento sino años después.

En la histopatología parecen los vasos linfáticos dilatados rodeados de una capa simple de endotelio en la porción más superficial de la dermis. Pueden dar la impresión de que se encuentran intraepidérmicos por la papilomatosis que presentan.

En el **linfangioma circunscrito clásico**, existen una o algunas vesículas translúcidas, el proceso puede ser tan pequeño como 1 a 2 cm, o tan grande como varios centímetros cuadrados,² pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, tienen predilección por tórax, nalga, muslo y axila,^{2,6} generalmente presentes al nacimiento o aparecen en los primeros años de la vida. Comúnmente se tornan más notables en la infancia y persisten indefinidamente. Es más común en las mujeres. Generalmente es asintomático, a menos que se irrite por el roce de la ropa o por traumatismo directo.⁶

Es una molestia para el paciente tanto desde el punto de vista estético como también por la tendencia a romperse y dejar salir un líquido que tiñe la ropa.⁹ Pueden tener un componente profundo que es difícil de evaluar clínicamente, lesiones de tipo «iceberg».¹

Está caracterizado clínicamente por la presencia en un área circunscrita de la piel de vesículas, la mayoría llenas con un líquido de color amarillo paja, pero ocasionalmente teñido con cantidades variables de sangre, el color puede variar de rosa hasta rojo o negro.⁹ En muchas ocasiones hay leve grado de edema difuso del tejido subcutáneo por debajo de la lesión vesicular y en raras ocasiones puede estar asociado con crecimiento de la extremidad.² Se han descrito hasta 1978, 3 casos de linfangioma circunscrito clásico asociado con alteración del sistema linfático profundo.⁴

En la imagen histológica el grado de hiperqueratosis y papilomatosis es menor que en superficial. La dilatación de los vasos linfáticos se extiende a zonas profundas de la dermis y a la grasa subcutánea. Los vasos del tejido subcutáneo son grandes y forman cisternas con una capa muscular bien desarrollada.

Whimster⁹ en su estudio clásico, pone en claro algunos puntos de la etiopatogenia del linfangioma circunscrito. Aparentemente hay algo anormal en los vasos linfáticos del sitio, se infiere que se trata de un sistema cerrado que no tiene conexión con la circulación linfática general. Además se arguye que la presión que produce la dilatación de los linfáticos superficiales es producida por la acción contráctil del músculo que rodea las cisternas profundas. Al hecho de que la mayoría de los linfangiomas circunscritos

están situados en la base de las extremidades, ha hecho pensar que el secuestro de uno o más sacos linfáticos puede ocurrir en el desarrollo embrionario y desde ese momento presentarse las condiciones necesarias para el desarrollo de un linfangioma.

El tratamiento de los linfangiomas circunscritos es quirúrgico. Excepto el higroma quístico, los linfangiomas tienen la fama de recurrentes. Se sugiere que el tratamiento quirúrgico^{6,9} del linfangioma debe encaminarse a la resección de las cisternas profundas para evitar la recidiva, aun incluso dejando las lesiones superficiales intactas, ya que así se corta el abastecimiento de linfa y por sí mismas obliterarán con el tiempo, evitando de esta manera cicatrices que alteren el aspecto estético del paciente.

El presente caso clínico es un ejemplo de un linfangioma circunscrito con componente profundo (mixto), en el cual, el componente profundo era el que más molestaba al paciente, causándole dolor a la presión o al roce y que era lo que más alarmaba a la madre. La neoformación distal por su color daba la impresión de tratarse de un hemangioma, que en ocasiones puede estar asociado y que fue lo que probablemente confundió a los médicos que vieron al niño anteriormente, se comprobó finalmente que también era de origen linfático. Al momento de excisión quirúrgica se corroboró la conexión entre las lesiones superficiales y las cisternas profundas, mismas que se resecaron, no sin alguna dificultad. El abordaje superficial fue de poco ancho pero sí de un largo considerable y en profundidad hasta la fascia muscu-

lar, a casi 6 años de la intervención el aspecto de la cicatriz es normal sin deformidad y sin recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruiz-Maldonado R, Parish Lch, Beare JM. *Tratado de Dermatología Pediátrica*. México: Interamericana McGraw-Hill, 1992; 799.
2. Sanchez JL, Ackerman AB. Vascular proliferations of skin and subcutaneous fat. In: Filtzpatrick TB, Eisen Az, Wolff K, Fredberg MI, Austen KF. *Dermatology in general medicine*. 4th ed. New York: McGraw-Hill Inc, 1993: 1227-8.
3. Weakley DR, Juhlin EA. Lymphangiectases and lymphangioma. *Arch Dermatol* 1961; 84: 574-8.
4. Palmer LC, Strauch WG, Welton WA. Lymphangioma circumscription. A case with deep lymphatic involvement. *Arch Dermatol* 1978; 114: 394-6.
5. Domonkos AN, Harry LA, Odon RB, Andrews. *Tratado de Dermatología*. 3a. edición. Barcelona: Salvat Editores S.A. 1985; 819-20.
6. Flanagan BP, Helwing EB. Cutaneous lymphangioma. *Arch Dermatol* 1977; 113: 2430.
7. Serna MJ, Vazquez D, Soto J. Linfáticos cutáneos. *Piel* 1992; 7: 211-7.
8. Lever WF, Lever GS. *Histopathology of the skin*. 77a. ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1990: 698-700.
9. Whimster IW. The pathology of lymphangioma circumscription. *Br J Dermatol* 1976; 94: 473-6.

Correspondencia:

Dr. Edmundo Méndez Santillán
Plaza Constitución «P» int. 1
Rioverde S.L.P. C.P. 79610
Apdo. p. No. 6
Fax. (487) 2-14-00

Manchas de vino de Oporto en la cara en la infancia. C.M. Nguyen y cols. comunican 81 pacientes consecutivos (de 18 años de edad o menos) con manchas de vino de Oporto en la cara que fueron tratados en cada visita con pulsación de tinte (585 nm láser). En el informe se incluyeron todos los pacientes que recibieron un mínimo de cinco tratamientos o en los que desapareció la lesión en menos de cinco sesiones. Se evaluaron después de una, cinco y diez sesiones. La mejoría se definió como el porcentaje de disminución en el tamaño de la mancha. Para todos los pacientes, los cinco primeros tratamientos resultaron en una disminución media de dicho tamaño de un 55%, en tanto que el segundo tratamiento de cinco sesiones (38 pacientes) originó solamente una reducción media del 18%. Todas las manchas faciales centrales desaparecieron por completo con cinco tratamientos. Por edades, la disminución media de tamaño fue más elevada para los niños pequeños (menores de un año de edad) con manchas pequeñas (por debajo de los 20 cm²) localizadas sobre áreas óseas de la cara tales como la frente.

Un anestésico tópico como la crema EMLA[®], por ejemplo, aplicado bajo la oclusión y/o hidrato de cloral o hielo se utilizaron como premedicación. No se recurrió, en cambio, a la anestesia general. La frecuencia entre los tratamientos se estableció por intervalos mínimos de ocho semanas. (C.M. Nguyen y Cols., *Br J Dermatol* 1998; 138: 821-823).

Tomado de: *MTA-Pediatría*, Vol. XX, No. 2.