

Linfangiomatosis Generalizada Tratamiento Médico – Quirúrgico

José Arturo Ortega-Salgado, Amador Ramírez-Reséndiz,
Daniel Carrazco-Daza, Rodolfo Rodríguez-Jurado

Institución Hospitalaria

Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700, Letra C, Col.
Insurgentes Cuicuilco , Delegación Coyoacán , C.P. 04530 , México, D.F

Solicitud de sobreiros: José Arturo Ortega Salgado. River Plate #21,
Arboledas del Sur Tlalpan. CP: 14376. México D. F

Resumen

Introducción: La linfangiomatosis generalizada es una entidad poco frecuente, que se debe a una falla en el desarrollo del sistema linfático, caracterizada por proliferación aberrante de los mismos, en tejidos blandos, hueso u órganos parenquimatosos.

El pobre entendimiento de esta enfermedad nos obliga a reportar los casos para aumentar los reportes de la literatura y así posteriormente analizar la experiencia acumulada en relación a diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la enfermedad.

Material y Métodos: Se recabaron los datos del expediente clínico y de imagen de cada uno de los pacientes con diagnóstico histopatológico de linfangiomatosis generalizada, los datos referentes a edad, sexo, edad al diagnóstico, descripción histopatológica de las biopsias tomadas, evolución clínica, tiempo de seguimiento, tratamiento morbilidad y mortalidad de cada caso fueron registrados.

Resultados: Cuatro pacientes con rango de edad de nueve meses a cinco años, al momento del diagnóstico fueron incluidos. De 3 – 5 órganos estuvieron involucrados, en todos los casos, pleura, peritoneo. Tres pacientes fallecieron, el que mas sobrevivida tuvo fue de 12 años nueve meses y el que menos, dos meses. En todos se dio tratamiento médico y quirúrgico.



Conclusiones: El abordaje diagnóstico y de tratamiento de estos pacientes es difícil.

El tratamiento persiste siendo paliativo, y lo que nos queda es insistir en el estudio de la fisiopatología de la enfermedad para dar alternativas de manejo.

Palabras clave: Linfangiomatosis; Quilotórax; Ascitis quillosa.

Generalized Lymphangiomatosis, medical and surgical treatment

Abstract

Introduction: The generalized lymphangiomatosis is a not very frequent entity that is due to a flaw in the development of the lymphatic system, characterized by aberrant proliferation of the same ones, in soft tissues, bone or parenchymatous organs. The poor understanding of this illness, must invited us to report the cases to increase the literature reports and this way later on to analyze the accumulated experience in relation to diagnosis, treatment and prognosis of the illness.

Material and Methods: The data of the clinical file of each one of the patients with histology diagnoses of generalized lymphangiomatosis, the relating data to age, sex, diagnose age, histology description of the biopsies, clinical evolution, follow time, treatment, morbidity, and mortality of each case were registered.

Results: Four patients with age range of 9 months to 5 years, at the moment of the diagnosis were included. 3 or 5 organs were involved. In all the cases, pleura and peritoneum were involved. Three patients died, one of them went to 12 years and 9 months and one only 2 months. In all medical and surgical treatment was given.

Conclusions: The diagnosis and treatment of these patients is difficult. The treatment persists being palliative, and what we have left is to insist in the study of the physiopathology of the illness to give alternative of treatment.

Index Words: Lymphangiomatosis; Chylothorax; Chyloperitoneum.

Introducción.

La Linfangiomatosis generalizada es considerada habitualmente como una malformación rara del sistema linfático, y de acuerdo a la clasificación de Noonan, este es un subgrupo de linfangiectasias que no solo es debido a la dilatación de los linfáticos sino también a su proliferación aberrante, consecuencia de linfáticos “secuestrados” que fallan en la comunicación normal con el sistema linfático, particularmente en pulmones, corazón, huesos y bazo, causando obstrucción del sistema.¹⁻⁴

Groves y Effler fueron los primeros en reportar la asociación de linfangiomatosis esquelética y quilo pericardio.⁵

La afección esquelética es rara y puede ser deformante y fatal.

La velocidad de progresión de la enfermedad es impredecible y el desarrollo de quilotórax es

por lo general un signo de mal pronóstico,⁶ así como cuando hay un involucro multivisceral.⁷⁻⁸

El diagnóstico diferencial se debe realizar con tuberculosis, tumores torácicos, trombosis de la vena subclavia izquierda y con la linfangiectasia pulmonar congénita.⁹⁻¹⁰

Justificación: La Linfangiomatosis generalizada esta poco reportada en la literatura mundial, debido a su rareza, los criterios de clasificación histomorfológica, y la falta de criterios de aplicación de los diversos tratamientos descritos.

El reportar la experiencia en estos casos poco comunes contribuyen a aumentar los existentes en la literatura, contribuyendo al conocimiento de esta enfermedad en su forma de presentación, respuesta al tratamiento y el pronóstico de la misma.



Material y métodos

Se recabaron los datos del expediente clínico y de imagen de cada uno de los pacientes con diagnóstico histopatológico de linfangiomatosis generalizada, los datos referentes a edad, sexo, edad al diagnóstico, descripción histopatológica de las biopsias tomadas, evolución clínica, tiempo de seguimiento, tratamiento morbilidad y mortalidad de cada caso fueron registrados.

Resultados

En nuestra institución nosotros hemos diagnosticado y tratado cuatro casos de linfangiomatosis generalizada, los hallazgos en relación a edad, sexo y estructuras anatómicas involucradas se muestran en la (Tabla 1).

Caso 1. Tuvo una sobrevida de 12 años tres meses, se realizó linfogamagrama que mostró salida del radiotrazador en el hemitórax izquierdo y cavidad abdominal, se tomaron biopsias de pulmón, piel y apéndice cecal en todas ellas

Caso/Sexo	Edad inicio	pleura	Peritoneo	Pericardio	hígado	Hueso	piel	Bazo
1/femenino	9m	X	X	X			X	
2/masculino	4a	X	X		X			
3/femenino	4a	X	X		X		X	
4/masculino	5a	X	X	X		X		X

Tabla 1

se reporto linfangiomatosis, se trató con dieta con triglicéridos de cadena media, aceite, MCT y Espironolactona.

Se realizó pleurodesis química y quirúrgica.

Durante 11 años se mantuvo asintomática, presentó quilotórax bilateral y ascitis por lo que se trató con radioterapia torácica y abdominal, a la edad de 13 años presenta disfunción multiorgánica y fallece

Caso 2. Actualmente tiene ocho años de edad a sido tratado con dieta con triglicéridos de cadena media, aceite MCT y Espironolactona así como radioterapia, no presenta sintomatología y su desarrollo es normal.

La sobrevida de este paciente a la fecha es de cuatro años.

Caso 3. Se diagnóstico a los cuatro años seis meses, se trató con interferón alfa, dieta con triglicéridos de cadena media, aceite MCT, pleurodesis quirúrgica y química, presentado después de dos meses de tratamiento dificultad



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra cardiomegalia con derrame pleural y pericárdico.

respiratoria secundaria a derrame pleural bilateral, ascitis y sepsis. Falleciendo el paciente.

Caso 4. Este paciente tuvo una sobrevida de 1 año inicialmente presentó derrame pericárdico por lo cual se realizó ventana. Como se puede apreciar en la *Tabla 1* este paciente fue el que tuvo mayor número de tejidos involucrados.

Discusión:

Todos nuestros casos tuvieron dificultad respiratoria, ascitis y quilotórax al inicio de su enfermedad.

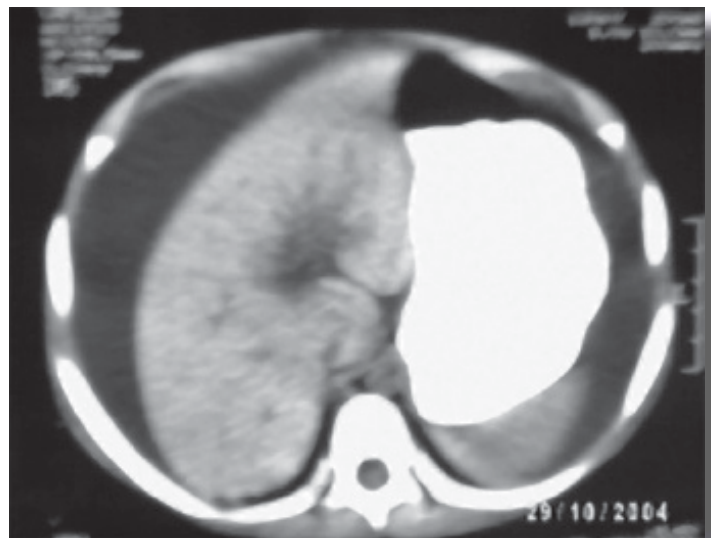


Figura 2. Tomografía abdominal que muestra líquido libre en cavidad (punta de flecha), de características quílosas.





Figura 3. Ascitis quilosa

En la actualidad el tratamiento de la linfangiomatosis generalizada es paliativo.

Cuando se presenta derrame pleural y este condiciona dificultad respiratoria el tratamiento inicial debe ser drenaje pleural, si este persiste la pleurodesis química y/o quirúrgica se debe realizar.¹¹

La importancia de evitar la pérdida transpleural de quilo radica en que secundaria a esta, el paciente puede desarrollar hipoproteïnemia (desnutrición), hipogamaglobulinemia y linfopenia.

Estas dos últimas comprometen el estado inmunológico de los pacientes haciéndolos susceptibles a la infección y sepsis.

Una dieta baja en triglicéridos de cadena media desde el punto de vista teórico puede mejorar estos pacientes ya que dicha dieta reduce la formación de quilo.¹²

Otro tratamiento quirúrgico intentado en estos pacientes sin éxito es la ligadura del conducto torácico.⁶

Cuando el paciente presenta lesión del saco pericardio la realización de una ventana en el mismo mejora la sintomatología.¹³

Actualmente se ha propuesto el uso de interferón alfa para el tratamiento de esta enfermedad así como la radioterapia.

Los tratamientos no quirúrgicos y quirúrgicos de la linfangiomatosis generalizada han demostrado una pobre eficacia, siendo prioritario el entender la fisiopatología de la enfermedad en relación a la presencia de factores de crecimiento de células endoteliales.

Este conocimiento nos pudieran llevar a realizar un tratamiento con base en la inhibición de dichos factores.¹⁴

Conclusiones

A pesar del tratamiento multimodal dado a nuestros pacientes, tres han fallecido.

Asch⁷ en la revisión que hizo de la literatura encontró que el fallecimiento ocurría en la mayoría de los casos 12 años después del diagnóstico, pero cuando los pacientes tenían involucrado el esqueleto, hígado o bazo el fallecimiento era temprano, como ha sido en nuestros pacientes

Referencias

1. Noonan JA, Walters LR, Reeves JT. Congenital pulmonary lymphangiectasia. *Am J Dis Child* 1970; 20: 314.
2. Shah AR, Dinwiddle R, Woolf D, Ramani R, Higgins JNP, Matthew DY. *Pediatr Pulmonol*. 1992; 14:126-130.
3. Eugene H. Cavernous lymphangioma. *J Pediatr*, 2001; 138(1)
4. Tazelaar HD, Kerr, D, Yousem SA, Saldana MJ, Langston, Colby TUV, Diffuse pulmonary Lymphangiomatosis, *Human Pathology* 24,12; 1993 1313-1322.
5. Groves LK, Effler DB. Primary chylopericardium. *N Engl J Med* 1954; 250:520-3.

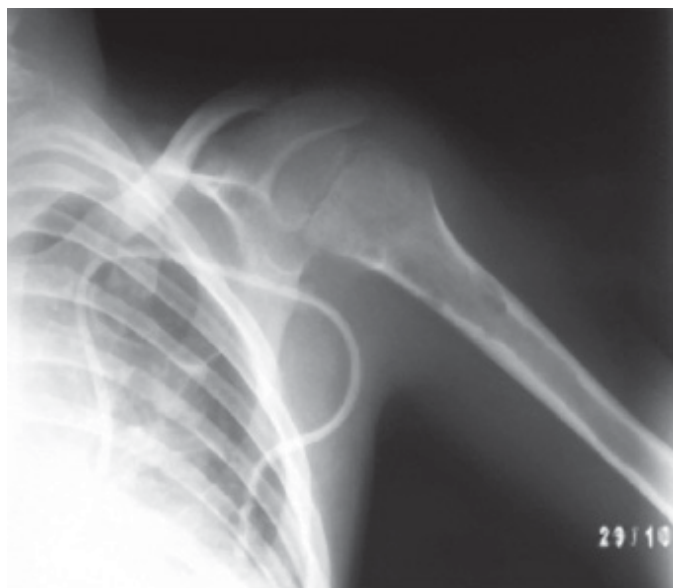


Figura. 4. Radiografía de húmero que muestra la imagen en saca-bocado (flechas) de afección ósea.

6. Higgins JNP, Shah ARR, Dicks-Mereaux, Conry Vg. Case report: computed tomography of generalized lymphangiomatosis and chylothorax, the british Journal of Radiology 66, 1993; 1189-1192.
7. Asch JM, Cohen AH, Moore TC. Hepatic and splenic lymphangiomatosis with skeletal involment report of a case and review of the literature, Surgery 76, 2; august 1974, 334-339.
8. Barrier A, Lacaide F, Callard P, Huguier M, Lymphangiomatosis of the spleen and 2 accesory spleens Surgery 131, (1), 2002, 114-116.
9. Freudlinch I, the role of lymphangiography in chylotorax. A report of six nontraumatic cases. American Journal Radiology 125, 617-627.
10. Morphis LG, Arcinue EL, Krause JR. Pediatrics 1970; 46: 566-575.
11. Shah AR, Dinwiddie R, Ramani R, Higgins JNP, Mathew DJ, Generalized Lymphangiomatosis and Chylothorax in the Pediatric Age Group; Pediatric Pulmonology 14, 1992; 126-130.
12. Kirkland I Chylothorax in infancy and childhood. A method of treatment. Arch Dis Child 1965; 40:186.
13. Dajee H, Woodhouse. Lymphangiomatosis of the mediastinium with chylhotorax and chylhopericardium: Role of Radiation treatment, The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1994; 3: 594.
14. Mertsching H, Walles T, Wildfang I, Macchiarini. Expresion of epidermalgrowth-factor receptor in lymphangiomatosis: a new therapeutic target ? The Lancet Oncology 2004; 5: 6.

