



Linfangioma de amígdala palatina como urgencia de la vía aérea superior en un adulto

Lymphangioma arising from the palatine tonsil, presenting as an airway emergency in an adult.

Arturo Larrea-Nájera,¹ Héctor Manuel Prado-Calleros,² Amin Wegan-Hadad,³ José Antonio Talayero-Petra⁴

Resumen

ANTECEDENTES: Los linfangiomas son malformaciones congénitas que frecuentemente afectan la cabeza y el cuello. La mayor parte se diagnostican en las primeras dos décadas de la vida y el síntoma más común es la existencia de una masa en la cabeza o el cuello. Los linfangiomas de las amígdalas palatinas son aún más raros y pueden cursar de forma asintomática o, bien, de acuerdo con el tamaño y la extensión de la lesión, manifestarse con disfagia, faringodinia, hemorragia o tos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 27 años de edad que manifestó un linfangioma en la amígdala palatina izquierda, iniciando con dificultad respiratoria y estridor.

CONCLUSIONES: Esta enfermedad se establece como una afección localizada en la vía aérea superior, más que tan solo como un hallazgo histopatológico.

PALABRAS CLAVE: Linfangioma; higroma quístico; amígdala palatina, amígdala.

Abstract

BACKGROUND: Lymphangiomas are congenital malformations that frequently affect head and neck. The majority are diagnosed within the first two decades of life and the most common symptom is the presence of a mass in the head or neck. Lymphangiomas of the tonsils are yet rarer and can be asymptomatic, or according to the size and extension of the lesion, they can present dysphagia, sore throat, bleeding or cough.

CLINICAL CASE: A 27-year-old female patient with a lymphangioma of the left tonsil, debuting with shortness of breath and stridor.

CONCLUSIONS: This disease is established as an entity located in the upper airway more than just a histopathological finding.

KEYWORDS: Lymphangioma; Cystic hygroma; Palatine tonsil; Tonsil.

¹ Residente de cuarto año de Otorrinolaringología.

² Jefe de Enseñanza.

³ Residente de cuarto año de Otorrinolaringología.

⁴ Jefe del Servicio de la División de Otorrinolaringología.

Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

Recibido: 22 de enero 2021

Aceptado: 27 de abril 2021

Correspondencia

José Antonio Talayero Petra
dr.talayero@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Larrea-Nájera A, Prado-Calleros HM, Wegan-Hadad A, Talayero-Petra JA. Linfangioma de amígdala palatina como urgencia de la vía aérea superior en un adulto. An Orl Mex. 2021; 66 (2): 151-157.
<https://doi.org/10.24245/aorl.v66i2.5217>

ANTECEDENTES

Los linfangiomas, también conocidos como higromas quísticos o pólipos linfangiomatosos, son lesiones congénitas en la mayoría de los casos, que se manifiestan como masas quísticas benignas que resultan del desarrollo anormal de canales linfáticos. A pesar de que estas lesiones tienden a rodear y en ocasiones invadir estructuras adyacentes, no tienen potencial maligno.^{1,2} Típicamente se diagnostican al nacimiento (50%), mientras que el 80 al 90% se hacen clínicamente detectables para los primeros dos años de edad.¹ La incidencia internacional de malformaciones linfáticas es de 1 en 6,000 hasta 1 en 16,000 recién nacidos vivos.^{1,3}

Afectan principalmente la cabeza y el cuello (75%), y le siguen la axila y el mediastino. Los sitios más comunes de manifestación son la lengua, los carrillos (mejillas) y el piso de la boca. Suelen ser asintomáticos, la indicación principal del tratamiento es la preocupación cosmética.⁴ Sin embargo, estas lesiones pueden dar un espectro muy variado de características clínicas según la localización, pueden llegar a obstruir la vía aérea. Aproximadamente la mitad de los pacientes mostrarán aumento de volumen de la masa cuando padezcan una infección de la vía aérea superior.^{3,5}

Los linfangiomas en las amígdalas palatinas son muy raros. Las manifestaciones clínicas varían desde una masa pequeña asintomática descubierta incidentalmente a la exploración física hasta síntomas comunes, como disfagia, faringodinia recurrente, sensación de cuerpo extraño, amigdalitis y tos no productiva. Una masa grande puede ocasionar dificultad respiratoria, estridor o náusea y suele crecer posterior a una infección activa.^{2,5} A la exploración física se observa como una masa pediculada y oval que protruye de la amígdala palatina, mayoritariamente unilateral (hay un caso en la bibliografía que es bilateral)

y sin predilección de lado.² Los diagnósticos diferenciales a considerar incluyen linfangiectasia, hemangioma, malformación arteriovenosa, pólipos fibroepiteliales y papiloma.^{5,6}

Existe debate sobre la causa de los linfangiomas, que pueden considerarse neoplasias verdaderas, malformaciones o hamartomas. Por otro lado, se han descrito tres tipos morfológicos: simple o capilar (usualmente encontrado en la piel superficial), cavernoso (representado por lesiones subcutáneas) e higromas quísticos (el más común en la cabeza y el cuello y compuesto por espacios linfáticos quísticos y dilatados). La diferenciación entre estos tres tipos se hace de acuerdo con los componentes de los espacios linfáticos. En ocasiones, las combinaciones de estos tres tipos pueden encontrarse en una misma lesión.² Esta clasificación se ha reemplazado por otra basada en el aspecto: macroquístico, microquístico y combinado.¹

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 27 años de edad, que acudió al servicio de urgencias por padecer faringodinia, disfagia, odinofagia, fiebre no cuantificada y voz en papa caliente de 12 días de evolución. Inicialmente acudió con un médico quien indicó tratamiento antibiótico no especificado sin alivio del cuadro. La paciente refería que no toleraba la posición decúbito supino; en todo momento debía estar en posición vertical o semifowler. Posteriormente se agregó dificultad respiratoria dos días antes de su atención en el servicio de urgencias y finalmente estridor horas antes de llegar al hospital. A la exploración física mediante endoscopia rígida nasal se observó el tabique funcional, la mucosa nasal normocrómica, los cornetes inferiores hipertróficos, meatos medios libres, escasa rino-rea hialina y nasofaringe libre y sin evidencia de lesiones o secreciones anormales. La paciente tenía libre apertura bucal. En la cavidad



oral se observó Mallampati clase II, orofaringe con amígdala palatina izquierda grado III y la derecha con grado II de hipertrofia, sin lesiones evidentes de las mismas ni con exudados, y la pared posterior de orofaringe se encontró eucrómica y sin evidencia de descarga retro-nasal. Sin embargo, al hacer la evaluación con fibroscopia flexible (vía nasal) de la orofaringe, se observó en la base de la lengua una lesión de aspecto liso y rosado, que se extendía hacia la hipofaringe, bloqueando la visión de la epiglotis y cubriendo prácticamente todas las estructuras supraglóticas, observando así un 20% del aditus laríngeo. No se observaba una aparente extensión glótica o subglótica, permitiendo visualizar una adecuada movilidad cordal (en su región anterior) y la subglotis aparentemente libre. Mediante la visión endoscópica no fue posible determinar el sitio de origen o inserción de la lesión descrita.

Como manejo inicial se decidió impregnar a la paciente con doble esquema antibiótico (ceftriaxona 1 g IV cada 12 horas, y metronidazol 500 mg IV cada 8 horas), y a la par asegurar la vía aérea mediante intubación nasotraqueal. Posteriormente se realizó una tomografía simple y contrastada de cuello (**Figura 1**) en donde no se logró visualizar apropiadamente el sitio de origen de la lesión por la extensión y superposición con estructuras adyacentes. Se supuso inicialmente que se localizaba en la orofaringe, sin poder saber la estructura anatómica precisa. Posteriormente se intervino quirúrgicamente con la idea inicial de realizar una revisión quirúrgica más probable traqueotomía con toma de biopsia de la lesión (por escisión vs incisional de acuerdo con el sitio de inserción), suponiendo que fuera de origen neoplásico. Al tener a la paciente en decúbito supino, y al colocar el abrebocas, se identificó la lesión en la orofaringe (situación que no pasaba cuando estaba en decúbito supino; **Figura 2**). Al tomar con una pinza la masa, se identificó que era dependiente de la amígdala



Figura 1. Tomografía contrastada de cuello en cortes coronales y sagitales. Se observa una imagen hipodensa que no realza con medio de contraste localizada en la hipofaringe.

palatina izquierda, originándose en el polo inferior de la misma y extendiéndose a las estructuras descritas (**Figura 3**). Se realizó una amigdalectomía izquierda con técnica fría, extrayendo la lesión en bloque junto con la amígdala palatina.



Figura 2. Fotografía transquirúrgica de la lesión estando el paciente en decúbito supino. Se observa el abate-lenguas y la lesión que prácticamente ocluye toda la visión de la orofaringe.

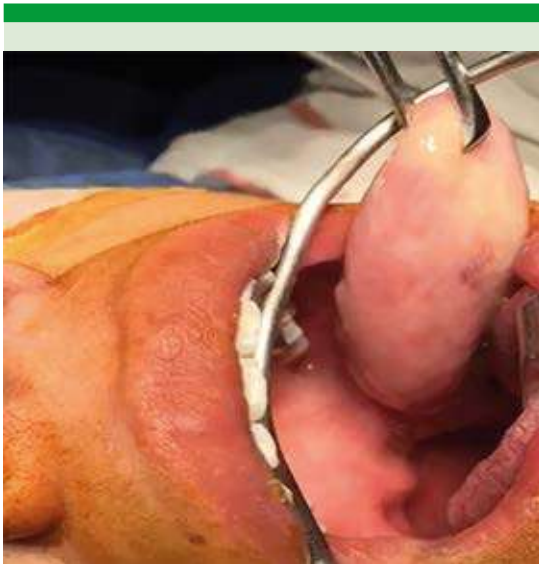


Figura 3. Fotografía transquirúrgica de la lesión al ser tomada por una pinza y exteriorizarla por la cavidad oral. En este momento se identifica que es dependiente de la amígdala palatina izquierda.

Ya no fue necesario realizar la traqueotomía y se realizó una extubación exitosa.

El servicio de patología estudió la pieza anatómica y refirió como diagnóstico final un linfangioma de la amígdala palatina izquierda.

DISCUSIÓN

Existen pocos reportes en bibliografía sobre linfangiomas dependientes de la amígdala palatina. Mardikian y Karp, en una revisión de la bibliografía inglesa de 1939 a 2013, documentaron un total de 32 casos en todo el mundo. En ese artículo encontraron que la forma clínica de manifestación más común fue la de amigdalitis recurrente y que los síntomas más comunes eran disfagia, faringodinia y globo faríngeo. Asimismo, documentaron que el lado más común de manifestación era el derecho (50 vs 46% del izquierdo) y solo encontraron un caso bilateral. La edad media de manifestación fue de 26 años, la mediana de 22 años de edad, el paciente más grande fue de 80 años y el más joven de 3 años de edad.²

Hicimos una nueva revisión de la bibliografía mediante las plataformas PubMed, Crossref, Medscape, Google Scholar con las siguientes palabras clave: linfangioma, pólipo linfangiomatoso, higroma quístico, amígdala palatina y amígdala. Se identificó el primer caso descrito y se limitó la búsqueda inicial hasta el año 2013, encontrando cinco casos más no citados en el estudio de Mardikian, descritos en otros idiomas (francés, italiano y coreano)⁷⁻¹⁰ y 2 casos más en inglés.^{11,12} Mediante los mismos buscadores hicimos una revisión de 2013 y hasta 2021 en busca de más casos de linfangiomas de la amígdala palatina en todo el mundo. Encontramos un total de 8 casos más,¹³⁻²¹ incluyendo el nuestro (**Cuadro 1**), sumando así un total de 48 casos en la bibliografía mundial desde 1939.

**Cuadro 1.** Casos reportados en la bibliografía de amígdala palatina

Número	Artículo	Manifestación	Lateralidad	Edad (años)	Diagnóstico
1	Cengiz 2013 ¹⁴	Globo y disfagia	Izquierda	36	Pólipo linfangiomatoso
2	Gunbey 2014 ¹⁸	Disfagia, globo faríngeo	Izquierda	14	Pólipo linfangiomatoso
3	Khatib 2015 ¹⁷	Disfagia, dificultad al hablar	Derecha	14	Pólipo linfangiomatoso
4	Furukawa 2016 ²⁰	Globo faríngeo y tos seca	NE	30	Linfangioma
5	Iliadou 2016 ¹³	Tos, disfagia y alteraciones del dormir	Derecha	9	Linfangioma
6	Ji 2017 ¹⁹	Faringoamigdalitis de repetición	Izquierda	6	Pólipo linfoide
7	Gan 2019 ¹⁶	Globo faríngeo, disfagia, faringodinia	Bilateral	21	Pólipos linfangiomatosos
8	Rajan 2020 ²¹	Globo faríngeo y disfagia	Derecha	13	Pólipo linfangiomatoso
9	Larrea 2021	Disfagia, faringodinia, estridor	Izquierda	27	Linfangioma

En los casos revisados de 2013 a 2021, encontramos que la mediana de edad de los pacientes fue de 14 años y la media de 17.5 años, el más joven fue de 6 años y el mayor de 36 años; nuestra paciente de 27 años está por arriba del intervalo de edad en la revisión desde el 2013, pero si tomamos en cuenta todos los casos existentes, se acerca bastante a la media (26 años). La mayoría de los casos se encuentran en la tercera década de la vida, al igual que nuestra paciente. En la revisión de la bibliografía también de 2013 a 2021 encontramos que la lateralidad fue favorecida para la amígdala palatina izquierda (50%) en comparación con la derecha (37%), con el reporte de un solo caso bilateral.

Si englobamos los 48 casos (incluyendo el nuestro) descritos a la fecha en todo el mundo, la amígdala palatina izquierda se ve afectada en el 50% de las veces, mientras que la derecha en el 44%. En la mayoría de los casos ocurrió de forma unilateral y solo encontramos (desde 1939) un total de dos casos con afección bilateral.^{2,7-21}

La manifestación clínica es dependiente del tamaño y extensión de la lesión. En la mayoría de los casos encontrados en la bibliografía la manifestación clínica desde 1939 se caracterizó por ser globo faríngeo, disfagia y amigdalitis de

repetición. Sin embargo, existen otras manifestaciones clínicas descritas, como tos, alteraciones del sueño, del habla, sialorrea y en casos más raros otalgia y acúfeno. Incluso hay pacientes asintomáticos en los que su detección resulta un hallazgo en la exploración física de la vía aérea.^{2,13-21} Chen y colaboradores⁵ fueron los únicos que han reportado que se manifestó como una “obstrucción respiratoria” sin ser una urgencia verdadera, porque fue una paciente programada para amigdalectomía de rutina. Al revisar todos los casos detenidamente, nuestro caso ha sido el único que después de la infección en la vía aérea superior se manifestó como una urgencia respiratoria que requirió manejo avanzado de la vía aérea.

Es probable que la lesión en esta paciente haya pasado inadvertida durante dos décadas, pero al no tener un tamaño relevante, la paciente subestimó síntomas, como globo faríngeo, faringodinia intermitente, disfonía o tos. Sin embargo, a pesar del interrogatorio intencionado en busca de cualquier tipo de síntoma faríngeo o laríngeo, como los descritos, la paciente negó haber tenido esos problemas con anterioridad. Este caso representa el primero en la bibliografía en el que se describe como una urgencia por obstrucción en la vía aérea, sin haber síntomas

específicos años antes, como es lo esperado si se considera el tamaño de la lesión registrado en el posquirúrgico inmediato y el grado de obstrucción documentada en la tomografía. La infección de vía aérea superior que manifestó la paciente previamente fue el detonante para que tuviera dificultad respiratoria. Ya se ha descrito en la bibliografía que los linfangiomas pueden causar crecimiento posterior a una infección de la vía aérea superior.^{3,5}

Las malformaciones linfáticas de las amígdalas palatinas se han reportado muchas veces como pólipos linfangiomatosos o angiomas, debido a que no ha podido definirse su origen; por ello, muchos autores argumentan que esta afección está subdiagnosticada.^{14,15}

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica de la lesión en todos los casos, situación que se realizó de forma exitosa en nuestra paciente.

CONCLUSIONES

El linfangioma de la amígdala palatina es una afección poco frecuente y se manifiesta con un espectro clínico variable de acuerdo con el tamaño y la extensión. Es una enfermedad subdiagnosticada por su espectro tan amplio en la manifestación clínica. Éste es el primer caso de la bibliografía que inicia como una urgencia de la vía aérea superior. El diagnóstico diferencial se hace histopatológicamente con otras lesiones como hemangiomas, pólipos fibroepiteliales y papilomas.

REFERENCIAS

1. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, et al. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck* 2011; 33 (11): 1649-55. doi. 10.1002/hed.21552.
2. Mardekian S, Karp JK. Lymphangioma of the palatine tonsil. *Arch Pathol Lab Med* 2013; 137 (12): 1837-1842. doi. 10.5858/arpa.2012-0678-rs.
3. Acevedo J, Shah R, Brietzke S. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: A systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 138: 418-424.
4. Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, et al. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 912-922. doi. 10.1016/j.jpedsurg.2011.02.027.
5. Chen HH, Lovell MA, Chan KH. Bilateral lymphangiomatous polyps of the palatine tonsils. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74 (1): 87-88. doi. 10.1016/j.ijporl.2009.08.017.
6. Zadvinskis D, Benson M, Kerr H, Mancuso A, et al. Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. *RadioGraphics* 1992; 12: 1175-1189. doi. 10.1148/radiographics.12.6.1439020.
7. Pallestrini EA, Ameli, M. Polypoid lymphangioma of the palatine tonsil. *Arch Ital Otol Rinol Laryngol* 1966; 77 (3): 343.
8. Araujo, F. Lymphangioma of the palatine tonsil (author's transl). In: *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico faciale: bulletin de la Societe d'oto-laryngologie des hopitaux de Paris* 1977; 94 (3): 111.
9. Woo KH, Kang ST, Jung YG, Park KY. Two cases of cavernous lymphangioma of the palatine tonsil. *J Clinical Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 5 (2): 355-358. doi. 10.35420/jcohn.1994.
10. Ju YM, Park SJ, Kim TH, Choi JS. A case of lymphangioma of palatine tonsil. *Korean J Bronchoesophagol* 2000; 6 (1): 87-89.
11. Boardman S, Curotta J, Da Cruz MJ. Asymmetric tonsil hypertrophy: case report of lymphangioma of the tonsil. *Australian J Oto-Laryngol* 2004; 7 (1): 41.
12. Park E, Pransky SM, Malicki DM, Hong P. Unilateral lymphangiomatous polyp of the palatine tonsil in a very young child: a clinicopathologic case report. *Case Reports. Pediatrics* 2011. doi. 10.1155/2011/451542.
13. Iliadou E, Papapetropoulos N, Karamatzanis E, Saravakos P, et al. Primary lymphangioma of the palatine tonsil in a 9-year-old boy: A case presentation and literature review. *Case Report Otolaryngol* 2016; 1-3. doi. 10.1155/2016/1505202.
14. Cengiz BP, Acar M, Giritli E. A pedunculated lymphangiomatous polyp of the palatine tonsil. A case report. *Brazilian J Otorhinolaryngol* 2013; 79 (3): 402. doi. 10.5935/1808-8694.20130069.
15. Kardon DE, Wenig BM, Heffner DK, Thompson LD. Tonsillar lymphangiomatous polyps: a clinicopathologic series of 26 cases. *Modern Pathology* 2000; 13 (10): 1128-1133. doi. 10.1038/modpathol.388020.
16. Gan W, Xiang Y, He X, Feng Y, et al. A CARE-compliant article: Lymphangiomatous polyps of the palatine tonsils in a miner. *Medicine* 2019; 98 (1). doi. 10.1097/md.00000000000014009.
17. Khatib Y, Gite V, Patel R, Shoeb M, et al. Lymphangiomatous polyp of palatine tonsil in a child presenting with dysphagia and dysarthria. *J Clinical Diagnostic Res*



- JCDR 2015; 9 (5):ED01-ED2. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/11296.5877>.
18. Gunbey E, Günbey HP, Dölek Y, Karabulut YY. A rare cause of dysphagia in children. *J Craniofacial Surg* 2014; 25 (4). doi. 10.1097/scs.0000000000000773.
 19. Ji H, Ulualp SO, Sengupta A. A rare cause of tonsil mass in a child: Lymphoid polyp. *SAGE Open Medical Case Reports* 2017; 5. doi. 10.1177/2050313x16688832.
 20. Furukawa T, Nagase T, Ogata S, Shoji H, et al. A case of lymphangioma of the palatine tonsil in an adult. *Practica Oto-rhino-laryngol.* 2016 Suppl. 145 (0): 48-49. doi. 10.5631/jibirinsuppl.145.48.
 21. Rajan GS, Kannan DS, Narendrakumar V, Baby AN. Large lymphangiomatous polyp present in palatine tonsil: a case report. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2020; 6 (7): 1351.