



# Diagnóstico inusual de un tumor intratorácico, linfangioma cavernoso. Reporte de un caso

## RESUMEN

**Antecedentes:** el linfangioma torácico es una enfermedad benigna, rara, que sólo ocupa 0.7-4.5% de todos los tumores mediastinales. Se desconoce la etiología actual. La mayor parte son asintomáticos y su aparición es común en pacientes pediátricos. Se comunica un caso con el propósito de documentar esta rara afección y describir lo que existe en la bibliografía.

**Caso clínico:** paciente femenina de cinco años de edad, sin antecedentes de importancia, a quien en la consulta rutinaria se le encontró un soplo cardiaco. En las radiografías de tórax se encontró un tumor de localización aparente intratorácica. La tomografía de tórax confirmó que se trataba de un tumor en el mediastino anterior de 13 x 11 cm. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de parámetros normales. Se realizó una resección quirúrgica completa y se confirmó el diagnóstico histopatológico de linfangioma cavernoso. La paciente evolucionó satisfactoriamente, hasta el momento de enviar a publicación este reporte, sin evidencia de recidiva.

**Conclusiones:** las características del caso expuesto son compatibles con lo reportado en la bibliografía. El establecimiento del diagnóstico y el plan quirúrgico fueron exitosos, sin morbilidad agregada.

**Palabras clave:** linfangioma torácico, linfangioma, tumores mediastinales.

## Unusual diagnosis of an intrathoracic tumor, cavernosum lymphangioma. Case report

### ABSTRACT

**Background:** Thoracic lymphangioma is a rare benign disease representing only 0.7-4.5% of all mediastinal tumors. Its etiology is currently unknown. Most are asymptomatic at first, and the condition is common in the pediatric age. We present a case to document this rare disease and describe the literature.

**Clinical case:** We present the case of a 5-year-old female without clinically significant medical history. The patient attended a routine physician visit where a heart murmur was discovered. A diagnostic protocol was initiated, finding a mass on chest x-rays, apparently with an intrathoracic localization. Chest computed tomography confirms a tumor of 13 x 11 cm localized in the anterior mediastinum. Laboratory studies were within normal parameters. Complete surgical resection was decided upon and histopathological diagnosis of cavernosum lymphangioma is confirmed. The patient experienced an adequate evolution without evidence of relapse at this time.

Jorge Chirino-Romo<sup>1</sup>  
Federico Bertrand-Noriega<sup>1</sup>  
Antonio Benita-Bordes<sup>2</sup>  
Pamela Orozco-Olguín<sup>3</sup>  
Mauricio Paz-Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Cirugía General, Hospital Ángeles del Pedregal.

<sup>2</sup> Cirugía Cardiotorácica, Hospital Central Militar.

<sup>3</sup> Medicina General, Hospital Ángeles del Pedregal.  
México, DF.

Recibido: 18 de enero, 2013

Aceptado: 20 de agosto, 2013

### Correspondencia:

Dr. Federico Bertrand Noriega  
Av. Luis Cabrera 516-24  
10200 México DF  
Tel.: 5681-43-96  
fbertrand21@gmail.com

**Conclusion:** Characteristics of the case shown are consistent with those reported in the literature. Diagnostic management as well as the surgical plan was successful without presenting morbidity so far.

**Key words:** Thoracic lymphangioma, lymphangioma, mediastinal tumors.

## ANTECEDENTES

El linfangioma torácico es una enfermedad benigna, de etiología desconocida, quizá relacionada con un defecto en la formación del sistema linfático por proliferación de vasos linfáticos que infiltran los tejidos adyacentes; la mayor parte cursan asintomáticos y en pacientes pediátricos. Aproximadamente 10% de los linfangiomas están confinados al mediastino. Desde el punto de vista histológico los linfangiomas se componen de un incremento en el número de vasos linfáticos y endotelio que, a su vez, forman quistes llenos de linfa.<sup>1,2</sup> Se reporta un caso diagnosticado de forma fortuita, su tratamiento y evolución, y revisión de la bibliografía.

## CASO CLÍNICO

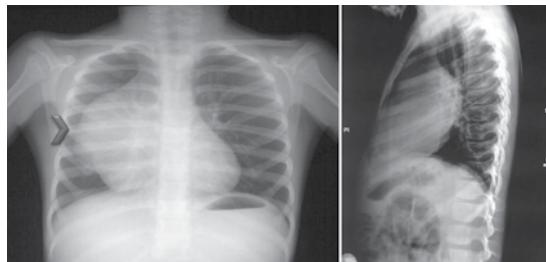
Paciente femenina de 5 años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual que inició dos meses previos a su ingreso, con un soplo cardiaco no especificado. Su pediatra solicitó: radiografías de tórax (Figura 1) y un ecocardiograma. En las primeras se encontró una imagen compatible con un tumor mediastinal. El ecocardiograma se reportó con retornos venosos sistémicos y pulmonares normales, conexión aurículo ventricular concordante, integridad anatómica intracardíaca, presión sistólica de la arteria pulmonar de 25 mmHg, sin defectos cardíacos congénitos ni dilatación de cavidades. La función del ventrículo izquierdo estaba conservada y el tumor mediastinal anterior abarcaba

desde la pared torácica anterior hasta la región parahiliar derecha.

A la exploración física la paciente se encontró con peso de 18 kg, talla de 1.15 m y signos vitales dentro de parámetros normales. La exploración general no mostró irregularidades ni hallazgos fuera de lo habitual para su edad y sexo. El homograma, la química sanguínea, tiempos de coagulación y los marcadores tumorales (alfafetoproteína y fracción beta de gonadotropina coriónica humana) se encontraron dentro de parámetros normales, excepto por leucocitosis de 12,500  $\mu$ L.

Con base en los reportes previos se solicitó una tomografía computada con contraste intravenoso (Figura 2) y se encontró un tumor en el mediastino anterior y derecho con densidad heterogénea, multilobulada, que abarcaba desde la pared anterior torácica hasta la región parahiliar derecha en aproximadamente 45% de la longitud anteroposterior del tórax, rodeando a la arteria pulmonar, vena innominada y vena cava superior, con un tamaño aproximado de 13 x 11 cm.

Se decidió la resección quirúrgica completa por medio de esternotomía media, con resección del nervio frénico derecho afectado, plicatura diafragmática de la cúpula derecha y colocación de una sonda mediastinal. El sangrado fue de 100  $\text{cm}^3$ , sin complicaciones. La pieza quirúrgica se envió a patología con un reporte de tumor mediastinal mesenquimatoso, compatible con linfangioma cavernoso.



**Figura 1.** Radiografía simple posteroanterior y lateral izquierda de tórax.



**Figura 2.** Tomografía de tórax con contraste intravenoso, cortes coronal y sagital.

Posteriormente se realizó control radiográfico postquirúrgico (Figura 3).

## DISCUSIÓN

El linfangioma torácico, descrito inicialmente por Redenbacher en 1828, es una enfermedad benig-



**Figura 3.** Radiografía postoperatoria simple posteroanterior y lateral izquierda de tórax.

na, rara, que sólo ocupa 0.7-4.5% de todos los tumores mediastinales. La etiología se desconoce pero se cree que quizás esté relacionada con un defecto en la formación del sistema linfático en el que existe proliferación de vasos linfáticos que infiltran los tejidos adyacentes que semejan un hamartoma de los vasos linfáticos.<sup>1-10</sup>

Al menos 90% de todos los linfangiomas son asintomáticos en su presentación y la mayor parte se localizan en el cuello y la axila (aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo) en pacientes menores de 2 años de edad y con diagnóstico radiográfico fortuito en la edad adulta.<sup>3,5,7</sup> Aproximadamente 10% de todos los linfangiomas están confinados al mediastino, cualquier parte de éste puede afectarse, con una prevalencia poco mayor en el mediastino anterior.<sup>3,5,8</sup>

Por lo general permanecen asintomáticos durante muchos años y solo dan síntomas cuando hay complicaciones por la compresión de estructuras vitales adyacentes. Los pacientes se quejan, sobre todo, de tos y disnea, aunque también se han descrito: dolor torácico, estridor, hemoptisis, síndrome de Horner, disfagia, síndrome de vena cava superior, parálisis del nervio frénico, entre otros.<sup>2,5,6,10</sup>

Desde el punto de vista histológico los linfangiomas se componen de incremento en el número de vasos linfáticos y endotelio que, a su vez, forman quistes llenos de linfa.<sup>5</sup> Se clasifican en tres tipos: 1) linfangioma simple o capilar (pequeños vasos linfáticos con paredes finas y canales), 2) linfangioma cavernoso: vasos linfáticos dilatados con tejido fibroso y 3) linfangioma quístico-higroma quístico (grandes espacios quísticos bien definidos por tejido endotelial y conectivo).<sup>1,3,5,6,8</sup>

De acuerdo con Shaffer y colaboradores<sup>6</sup> los tres tipos pueden coexistir en el mismo paciente y en la misma lesión, y muchos aseguran que

solo son variaciones categóricas de la misma enfermedad.<sup>6,8</sup>

Los estudios de imagen que han demostrado utilidad para determinar la extensión y el número de lesiones son las radiografías simples, el ultrasonido, la tomografía computada y la resonancia magnética.<sup>5</sup> Los hallazgos por tomografía más comunes, descritos por Shaffer y su grupo,<sup>6</sup> son un tumor bien definido con quistes en su interior, márgenes bien definidos de tamaño y densidad heterogénea que varían dependiendo el subtipo histológico.<sup>1,3,6,9</sup> Una comparación entre el ultrasonido, la tomografía computada y la resonancia magnética, concluye que esta última es superior a los demás estudios debido a la mejor definición de la lesión, lo que es de gran importancia para el cirujano en la evaluación preoperatoria.<sup>5,7,8</sup>

El tratamiento es conservador o quirúrgico, aunque en la mayor parte de la bibliografía médica se recomienda la extirpación quirúrgica completa temprana, siempre que sea posible.<sup>1,3,4,6</sup> La quimioterapia sistémica y el interferón alfa se han indicado a pacientes con lesiones extensas inoperables, con resultados limitados. La radioterapia también ha sido probada con buenos resultados.<sup>8</sup> La cirugía puede ser técnicamente compleja debido a las estructuras que puede rodear.

## CONCLUSIÓN

El linfangioma torácico es un padecimiento benigno, de etiología aún desconocida, que

las más de las veces aparece en pacientes pediátricos. Puesto que la presentación asintomática dificulta el diagnóstico se requiere alta sospecha para éste junto con la confirmación histológica. Los estudios de imagen son fundamentales para evaluar al paciente y plantear el plan terapéutico. En este caso el tratamiento quirúrgico fue exitoso, sin morbilidad asociada hasta este momento.

## REFERENCIAS

1. Fauquenot-Nollen AM, Plaisier ML, Tjon RT. Combined Thoracic and Abdominal Lymphangioma in an Adult. JBR-BTR 2002;85:130-131.
2. Thomas V, Thio R, Heilbrunn A. Diagnosis of Mediastinal Tumors. Chest. X-ray Manifestations of Redundant Pericardial Fat 1971;59(3):324-325.
3. Oshikiri T, Morikawa T, Jinushi E, Kawakami Y, Katoh H. Five Cases of Lymphangioma of the Mediastinum in Adult. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2001;7(2):103-105.
4. Parker RJ, Cadman PJ, Wathen CG. Lymphangioma: a rare cause of a mediastinal mass. Thorax 2004;59(9):820.
5. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic Lymphangiomas, Lymphangiectasis, Lymphangiomatosis, and Lymphatic Dysplasia Syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2000;161(3):1037-1046.
6. Shaffer K, Rosado-de-Christenson ML, Patz EF, Young S Jr, Farver CF. Thoracic lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. AJR 1994;162(2):283-289.
7. Marshal MB, Oliveira T. Thoracic outlet lymphangioma. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2009;9(2):372-373.
8. Rostom AY. Treatment of thoracic lymphangiomatosis. Arch Dis Child 2000;83(2):138-139.
9. Nagayasu T, Hayashi T, Ashizawa K, Muraoka M, Tagawa T, Akamine S, et al. A case of solitary pulmonary lymphangioma. J Clin Pathol 2003;56(5):396-398.
10. Ehara R, Koga T, Higaki K, Fujimoto K, Mitsutake T. Complex Cystic Lung Lesion Presenting in a 41-Year-Old Woman. Chest 2010;138(1):208-212.