

Linfangioma circunscrito

Circumscribed lymphangioma

Dra. Bettsy Martínez Cardoso, Dra. Midalys Casa de Valle Castro; Dra. C. Leopoldina Falcón Lincheta

Hospital Militar Carlos Juan Finlay. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: El linfangioma circunscrito es una malformación linfática poco frecuente que surge en los primeros años de la infancia. Presentación del caso Se caracteriza por múltiples vesículas de contenido claro y/o serohemático, agrupadas con un típico patrón herpetiforme y que en ocasiones afecta a hipodermis, músculo y/o vísceras, dificultando enormemente su abordaje terapéutico. Se trata de un joven de 26 años de edad que desde la infancia temprana presenta una erupción localizada en la cara interna del 1/3 superior del brazo derecho y en fosa axilar derecha, con un patrón zosteriforme, caracterizada por lesiones vesiculosas de contenido claro en algunas y serohemático en otras. Se utilizó la dermatoscopia para precisar el diagnóstico clínico y por último se le realizó una biopsia que permitiera confirmar la sospecha clínica y dermatoscópica. **Dermatoscopia:** La imagen dermatoscópica está conformada por múltiples lagos traslúcidos de coloraciones que oscilan entre rosado y rojo vino, irregulares en tamaño y distribución, separadas por septos más pálidos constituyendo un patrón sacciforme sobre una base color rosa dependiente de la lesión. **Histopatología:** Ectasia vascular linfática en la dermis superficial y profunda, con endotelio normal. **Tratamiento:** Ante la extensión y localización poco comprometida de la lesión se decidió mantener una conducta expectante.

Palabras claves: Linfangioma circunscrito, malformación linfática.

ABSTRACT

Introduction: Circumscribed lymphangioma is not a very frequent lymphatic malformation, it appears in early childhood. It is characterized by multiple vesicles of clear or serohematic content, clustered with a typical herpetiform pattern. Sometimes, it affects the hypodermis, muscles or viscerae, what interferes greatly with the

therapeutic boarding. **Case presentation:** A 26 years old male that since early childhood was suffering from an eruption in the internal upper face of the right arm and in the right axillary pit with an herpetic pattern showing vesicular lesions of clear content in some of the lesions and serohematic in others. **Dermatoscopy** was carried out for the clinical diagnosis, a biopsy was conducted for confirming the dermatoscopic and clinical suspicion. Results: Dermatoscopy showed an image of multiple translucid lakes with colors ranging from pink and dark red , of irregular size and distribution separated by paler septas forming a sacciform pattern on a pink base depending on the lesion. **Histopathology:** Regarding the histopathological tests, lymphatic vascular ectosia at the superficial and deep dermis with normal endothelium. **Treatment:** As the extension and location of the lesion was not very compromising it was decided to maintain and expectant behaviour.

Key words: Circumscribed lymphangioma, lymphatic malformation.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, poco frecuentes, que distintos autores consideran de carácter neoplásico, hamartomatoso o de displasia congénita. Estos pueden afectar piel o mucosas, así como tejidos subcutáneos o submucosos, de cualquier localización en el organismo y con una extensión variable. En base a la profundidad de asiento y al tamaño de las formaciones vasculares linfáticas, se pueden clasificar en dos grupos:

Superficial: (con afectación sólo de la dermis papilar y reticular) constituido eminentemente por capilares y vesículas linfáticas, que constituyen la lesión denominada linfangioma capilar circunscrito.

Profundo: (extensión al tejido subcutáneo) que incluye el linfangioma cavernoso y el higroma quístico (que algunos autores consideran una variante del anterior), lesiones constituidas por estructuras vasculares muy dilatadas o formaciones quísticas, desarrolladas a partir del entramado linfático.^(1,2)

La mayoría de los trastornos linfáticos de aparición temprana son debidos a una malformación congénita más que a una causa adquirida. Aunque pueden aparecer en cualquier lugar, tienen preferencia por la localización de los sacos linfáticos primitivos durante la organogénesis. También pueden ser secundarios a factores locales como cirugía, tumores, radiaciones, erisipela o linfogranuloma venéreo (cuando aparece en el pene). A veces surgen espontáneamente, sin ningún tipo de traumatismo asociado. ⁽³⁻⁶⁾

La patología linfática se divide en cuatro grandes categorías: Linfangioma simple, Linfangioma cavernoso, Linfangioma circunscrito y Linfangioma ó higroma quístico. Sin embargo, muchas de estas lesiones clínicas tienen elementos histológicos de dos o tres categorías, y es difícil la estratificación.⁽⁷⁾

Las manifestaciones clínicas de estos hamartomas son fundamentalmente de índole mecánica y dependen de las dimensiones, la localización anatómica y la repercusión a los tejidos vecinos. ^(1,2)

El linfangioma capilar circunscrito se caracteriza por lesiones asintomáticas, de aspecto papuloso o vesiculoso, firmes, translúcidas (a menudo comparado con huevos de rana), brillantes o hemorrágicas, de superficie lisa, agrupadas a manera de placa, de 2-10 mm de diámetro, con piel de aspecto normal entre las lesiones; ocasionalmente, la superficie puede adquirir un aspecto verrugoso, contienen linfa y en ocasiones eritrocitos. Estas vesículas representan dilataciones saculares superficiales de los vasos linfáticos subyacentes que ocupan la papila y empujan hacia arriba contra la epidermis suprayacente. Su evolución es lenta y progresiva. Tienden a aumentar en número, y el área de piel afectada sigue creciendo. En ocasiones, los pacientes pueden tener episodios de sangrado espontáneo y el drenaje abundante de líquido claro de ruptura de las vesículas. En ocasiones afecta a la hipodermis, músculo y/o vísceras, dificultando enormemente su abordaje terapéutico.

Los linfangiomas cavernosos y los higromas quísticos son formaciones saculares que pueden empujar la epidermis o la mucosa hacia la superficie, alcanzando a veces tamaños considerables. Las lesiones linfangiomatosas pueden adoptar formas mixtas, superficiales y profundas. Las formas superficiales pueden remedar lesiones persistentes de aspecto ampollar o verruciforme, según los casos. Los síntomas asociados, como dolor o molestias son raros, a menos que haya sangrado o por infección en la misma. Un aumento de volumen se debe a obstrucción del drenaje linfático. ^(8,9)

En 1976, Whimster estudió la patogenia del linfangioma circunscrito. En su opinión, se trata de una colección de cisternas linfáticas en el plano subcutáneo profundo. Las cisternas están separadas de la red vascular linfática normal, pero ésta se comunica con las vesículas linfáticas superficiales por conductos linfáticos verticales dilatados. Este autor postuló que dichas cisternas podrían proceder de un saco linfático primitivo, cuyo desarrollo embrionario fallido alterara su conexión con el resto del sistema linfático. Una gruesa envoltura de fibras musculares secuestraría esos sacos primitivos. La contracción rítmica de dicha envoltura muscular aumentaría la presión intramural, produciendo una dilatación de los conductos y de las cisternas y proyectándolos hacia la piel o la mucosa suprayacentes. ⁽¹⁰⁾

Las localizaciones anatómicas más frecuentes de las malformaciones linfáticas son la cabeza (principalmente la región submandibular (37%) seguida de la glándula parótida (31%)) y el cuello. En éste, el triángulo cervical posterior es la localización más común del higroma quístico, siendo más frecuente en el lado izquierdo, posiblemente debido al drenaje de los linfáticos en la cavidad torácica en el lado derecho. Las siguientes localizaciones en frecuencia son las extremidades y después el mediastino y el tronco. ⁽¹¹⁾

Representan menos del 6% de los tumores benignos de la infancia, sin que exista predominio de sexo. Alrededor del 80% de los casos se manifiestan antes del nacimiento, al nacer, en los primeros meses de vida o antes de los 2 años de edad. La aparición de linfangiomas o higromas quísticos en edades adultas es mucho menos común. El linfangioma quístico se presenta en territorios donde predomina el tejido laxo y planos fasciales como el cuello, donde puede expandirse y crear amplios espacios quísticos. ⁽¹²⁻¹⁴⁾

La tasa de crecimiento de estos hamartomas es variable. Se han descrito hasta un 15% de regresiones espontáneas. Su progresión suele ser lenta, pero, cuando crecen con rapidez, el proceso suele asociarse a ingurgitación de sangre o linfa en relación con una infección o un traumatismo. Si bien se considera que este tipo de lesiones no maligniza, existe un caso documentado de un carcinoma escamoso originado de un linfangioma de lengua. Se conocen asociaciones de linfangiomas con diversos síndromes, como Turner, Noonan, trisomías, anomalías cardíacas, hidropesía fetal, síndrome alcohólico fetal y pterygium colli familiar. ^(9,15)

Diagnóstico diferencial:

Linfangioma circunscrito pueden parecerse a las verrugas, el carcinoma metastásico de la piel, linfangiectasia, herpes simple y herpes zóster.

Otros quistes y suaves masas subcutáneas deben ser considerados. Ocasionalmente, los linfangiomas circunscritos pueden simular verrugas genitales.

Complicaciones:

Pueden presentarse como complicaciones: ulceración, sangrado y más frecuentemente salida de líquido claro (linfa), celulitis recurrente. Dos casos de linfangiosarcoma derivados de linfangioma circunscrito han sido reportados. Sin embargo, en los dos pacientes, la lesión preexistente fue expuesta a una terapia intensiva de rayos X. Por lo tanto, la radioterapia debe evitarse en linfangiomas.

Tratamiento:

Distintos tratamientos han sido propuestos con resultados variables, algunos poco satisfactorios, coincidiendo la mayor parte de autores en la necesidad de valorar su extensión en profundidad antes de cualquier planteamiento terapéutico. Como opciones de tratamiento se incluyen la extirpación del tejido afecto, la ablación con láser de CO² (dióxido de carbono) o de Nd-YAG (neodimio ytrio aluminio garnet), la inyección de corticoides intralesionales, la escleroterapia, radioterapia, crioterapia y la fulguración con electrocauterio. Las recidivas locales son comunes. Sólo la eliminación completa evita el riesgo de recurrencia. ^(6, 16,17)

Otras posibilidades quirúrgicas son la aspiración con aguja fina e incisión y drenaje de los quistes. Ambas técnicas sirven para descompresiones de emergencia o para tratar quistes infectados de forma aguda, pero tienden a recurrir si no son drenadas correctamente. Sin embargo se ha llegado a optar por la punción-aspiración como tratamiento quirúrgico de elección al obtenerse remisiones completas tras la primera punción en la mayoría de los casos, requiriendo una segunda punción ó un tratamiento quirúrgico la minoría. ⁽¹¹⁾

Otra opción es el tratamiento conservador con conducta expectante. En algunos casos se ha constatado la regresión de la lesión. Esta opción es válida principalmente en los casos en que no implica riesgo para la vida del paciente.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un joven de 26 años de edad que acude a consulta de dermatología, ya que desde la infancia temprana presenta una erupción localizada en la cara interna del 1/3 superior del brazo derecho y en fosa axilar derecha, con un patrón zosteriforme, caracterizada por lesiones vesiculosas agrupadas, algunas de contenido claro (traslúcidas) y otras de contenido serohemático, de tamaño que oscila entre 2 y 6 mm, de superficie lisa, bordes bien definidos. Al interrogatorio menciona que en ocasiones con el roce se le irritan. ([Figura 1A](#))

Ante la sospecha de un linfangioma circunscrito se utilizó la dermatoscopia para precisar el diagnóstico clínico. ([Figura 1B](#))

Por último se le realizó una biopsia que permitiera confirmar la sospecha clínica y dermatoscópica. ([Figura 2](#))

Con el objetivo de valorar la extensión en profundidad se realizaron Rx de tórax, Rx total de húmero derecho anteroposterior y lateral y ultrasonido de partes blandas de la cara interna del brazo derecho. Amén de la poca profundidad del linfangioma se decidió mantener una conducta expectante con un seguimiento evolutivo del mismo.

DISCUSIÓN

La mayoría de los trastornos linfáticos que aparecen a temprana edad son debidos a una malformación congénita más que a una causa adquirida. Aunque pueden aparecer en cualquier lugar, tienen preferencia por la localización de los sacos linfáticos primitivos durante la organogénesis. (18)

Las localizaciones más frecuentes son en cabeza y cuello, aunque pueden aparecer en otros sitios como extremidades, mediastino y tronco. (11) No obstante otros autores plantean que es más frecuente observarlos en abdomen, axilas y la boca. (19) En el caso que se presenta el linfangioma se ubicaba en la raíz del miembro superior derecho, comprometiendo la axila ipsilateral.

Ante el planteamiento de esta patología se utilizó la dermatoscopia para precisar la sospecha clínica observándose múltiples lagos translúcidos de coloraciones que oscilan entre rosado y rojo vino, irregulares en tamaño y distribución, separadas por septos más pálidos constituyendo un patrón sacciforme sobre una base color rosa dependiente de la lesión, pudiéndose descartar entonces otras entidades como moluscos contagiosos y verrugas vulgares. (20)

Posteriormente se realizó una biopsia con el objetivo de confirmar el diagnóstico presuntivo, informándose dilatación vascular linfática en la dermis superficial y profunda, con endotelio normal, tal y como es observado en los linfangiomas capilares circunscritos. Con estos resultados se pudo establecer la concordancia clínica - dermatoscópica - histopatológica del Linfangioma circunscrito.

Para conocer el grado de extensión del mismo se realizó Ultrasonido de partes blandas, limitando esta malformación linfática a nivel del tejido celular subcutáneo. También se realizaron Rx de tórax, Rx total de húmero derecho anteroposterior y lateral no hallándose alteraciones óseas, lo que descartó la asociación de un componente

profundo en este caso. Otros estudios pueden indicarse cuando se desea conocer la extensión y profundidad de los linfangiomas, como el Eco Doppler, la Tomografía Axial Computarizada y la Resonancia Magnética Nuclear, sobre todo en localizaciones de cabeza, cuello, tronco, abdomen, retroperitoneal y en órganos sólidos internos. (18)

Conociendo las diferentes variantes de tratamiento del linfangioma en sentido general, se prefirió esperar y observar la evolución periódicamente, en lugar de actuar de forma agresiva, ante la escasa extensión de la lesión, las mínimas o nulas repercusiones presentadas hasta el momento.

En términos generales, el pronóstico de los linfangiomas depende de la edad de aparición, del número y tamaño de las lesiones, de su localización y de las implicaciones estéticas. Entre los factores pronósticos negativos se encuentran apariciones en edades anteriores al año de vida, lesiones con asentamientos múltiples, lesiones grandes y complejas, alteraciones estéticas graves con extensión a los tejidos subcutáneos y las extirpaciones incompletas. La tasa de mortalidad (asociada a complicaciones quirúrgicas) es inferior al 6% (10).

CONCLUSIONES

El linfangioma circunscrito no se trata de un tumor, sino de una malformación congénita de los vasos linfáticos superficiales. El conocimiento de esta entidad permite un diagnóstico más preciso, aun cuando se trata de una patología poco frecuente, es importante tenerla en cuenta amén de evitar errores diagnósticos y de reducir la morbilidad asociada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Iriarte Veizaga A, Valda Flores LF, Rollano Garabito F. Linfangioma circunscrito de la lengua: Presentación de dos casos y revisión de la literatura. Rev Boliviana Dermatol 2002; 1:39-41.
2. Hartl DM, Roger G, Denoyelle F, Nicollas R, Triglia J-M, Garabedian E-N. Extensive lymphangioma presenting with upper airway obstruction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 126:1378-82.
3. Kokcam I. Lymphangioma circumsriptum of the penis: a case report. Acta DermatoVenerol Alp Panonica Adriat 2007; 16: 81-2.
4. Swanson DL. Genital lymphangioma with recurrent cellulitis in men. Int J Dermatol 2006; 45: 800-4.
5. Gupta S, Radotra BD, Javaheri SM, Kumar B. Lymphangioma circumsriptum of the penis mimicking venereal lesions. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 598-600.
6. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(6):252.

7. Kayikcoglu A, Karamursel S, Safak T, et al. Lymphatic malformation causing intractable chylorragia. *Plast Reconstr Surg* 2000 Apr; 105(4):1422-5.
8. Redondo P. Malformaciones vasculares I. Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermosifiliogr*. 98(141-158). 2007.
9. *Acta odontol. venez v.47 n.4 Caracas dic.* 2009.
10. Martínez Menchón T, Mahiques Santos L, Febrer-Bosch I, Valcuende Cavero F, Fortea Baixauli JM: Lymphangioma circumscripsum: an example of Whimster's hypotesis. *Pediatric Dermatology*. 2004;21:652-4.
11. *REV MED UNIV NAVARRA/VOL. 46, N° 1, 2002, 38-40.*
12. Yaita T, Onodera K, Xu H, Ooya K. Histomorphometrical study in cavernous lymphangioma of the tongue. *Oral Diseases* 2007; 13:99-104.
13. Ravi Meher, Ashu Garg, Anoop Raj, Ishwar Singh. Lymphangioma of tongue. *The Internet Journal of Otorhinolaryngology* 2005; 3(2): (consultado el 28 de octubre de 2007).
14. Tewfik TL, Fabian RL. Cervicofacial lymphangiomias. *emedicine* 2006 disponible en: <http://www.emedicine.com/ent/topic575.htm> (28 de diciembre 2011).
15. Jeeva Rathana J, Harsha Vardhan BG, Muthu MS, Saraswathy K, Sivakumar N. Oral lymphangioma: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2005; 23:185-9.
16. Hoerster S, Rominger MB, Krause W. Lymphangioma circumscripsum of the penis. *Eur J Dermatol* 2006; 16: 451-2.
17. Maloudijan M, Stutz N, Hoerster S, Rominger MB, Krause W. Lymphangioma circumscripsum of the penis. *Eur J Dermatol* 2006; 16: 451-2.
18. C. Mata, J. Larrache, V. Alzina. Linfangioma de pared torácica. A propósito de un caso. *Rev. Med. Univ. Navarra/Vol.46, No 1, 2002, 38-40.*
19. Schwartz, Robert A; Fernandez, Geover. Lymphangioma. Disponible en: emedicine.medscape.com/article/1086806-overview. Actualización: Jun 24, 2010.
20. Arpaia N, Cassano N, Vena GA. Dermoscopic features of cutaneous lymphangioma circumscripsum. *Dermatol Surg*. 32(6):852-4. Jun 2006.

Recibido: 4 de septiembre de 2012.

Aprobado: 7 de octubre de 2012.

Dra. Bettsy Martínez Cardoso. Especialista de I grado en MGI y Dermatología.
Hospital Militar Central Carlos Juan Finlay. E-mail: lamerced@infomed.sld.cu