

Linfangioma Quístico Mediastinal Reporte de un Caso

Joel H. Jiménez-y Felipe

Cirujano Pediatra, Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Infantil del Estado de Sonora
Reforma No. 355 Nte., Col. Ley 57
Hermosillo, Sonora, México

Solicitud de Sobreteiros: Dr. Joel H. Jiménez y Felipe,
Reforma No. 355 Nte., Col. Ley 57 Hermosillo, Sonora, México.

Resumen

Introducción: La localización del linfangioma quístico en mediastino anterior es muy raro y su frecuencia, es de 0.7-4.5% de todos los tumores mediastinales. Tuvimos la oportunidad de tratar a un paciente con esta patología, que fue el principal motivo para su presentación.

Caso Clínico: Niña de cinco años con antecedentes sin importancia, es producto de la 9ª. G, sin problemas prenatales, ni perinatales. Se refieren procesos infecciosos repetitivos de vías aéreas superiores. Su ingreso fue por presentar dolor torácico agudo en región precordial de un día de evolución acompañada de fiebre no cuantificada. El examen físico dirigido a tórax reveló: en el lado izquierdo hipoventilación y submatidez. Los exámenes de laboratorio mostraron infección aguda y en los estudios de imagen se observó una alteración en mediastino anterior. Por medio de una esternotomía media se resecó una tumoración mediastinal y su estudio patológico fue la de un Linfangioma Quístico. La evolución postoperatoria fue satisfactoria.

Discusión: Se analizan algunos datos embriológicos del sistema linfático y también la localización de los quistes y su frecuencia. Se revisan los estudios de imagen que contribuyen al diagnóstico del LQ mediastinal, así como su tratamiento quirúrgico y con la aplicación de OK-432.

Palabras clave: Linfangioma Quístico; Tomografía axial computarizada; Resonancia Magnética; OK-432.



Cystic Lymphangioma Mediastinal. Case Report

Abstract

Introduction: Lymphangioma cyst is very rare when localized in the anterior mediastinum, its frequency is of the order of 0.7-4.5% of all mediastinum tumors. We treated a patient with this pathology.

Clinical Case: A five-year old girl without important predate. She had born from a 9th normal pregnancy and delivery. Her vaccination status is complete. It was known that a younger ages experienced repetitive infections of the upper respiratory tract. Before hospitalization, she experienced acute thoracic pain in the precordium and fever during 24 hours. A physical exam revealed hyperventilation and diminished breath sounds in the left hemithorax. Laboratory exams showed signs of infection. Imaging studies ratified a tumor in the anterior mediastinum. A thoracotomy was employed to resect the tumor and a pathological study revealed a Lymphangioma cyst.

Discussion: We studied some embryological aspects of the lymphatic system, the cyst localization and its frequency. We analyzed imaging exams that confirm a lymphangioma cyst. We discussed the surgical procedure and the application of OK-432.

Index word: Lymphangioma Cyst; Computer tomographyc; Magnetic Resonance; OK-432.

Introducción

El desarrollo anormal del sistema linfático se caracteriza por la obstrucción de algunos canales del drenaje que impide la libre circulación de la linfa, creándose lo que se denomina Linfangioma o Higroma quístico.

Su localización en orden de frecuencia es en las regiones: cervical, axilar, intraperitoneal e inguinal y muy raro como alteración única en el mediastino anterior.^{1,4,10}

Tuvimos la oportunidad de tratar a una niña preescolar con esta malformación que fue el motivo principal para su presentación.

Resumen del Caso Clínico

Niña de cinco años de edad, nace y reside en la Ciudad de Hermosillo, Sonora, con antecedentes familiares de: Madre de 39 años de edad sana; padre 49 años con tabaquismo y alcoholismo +++, ocho hermanos en buen estado de salud. Sus condiciones socioeconómicas son bajas.

Es producto de la 9ª. G sin problemas prenatales, ni perinatales; el parto fue eutócico atendido en un hospital; su alimentación es regular en cantidad y calidad.

Tiene esquema de vacunación completo; no se reportan alergias ni procedimientos quirúrgicos previos; se refieren procesos infecciosos de vías aéreas repetitivos.

Su ingreso fue por presentar dolor torácico súbito en región precordial continuo y quejido respiratorio de un día de evolución, acompañado de fiebre no cuantificada. Signos vitales Temperatura 36.5 °C, FC 100, TA 110/70, Peso 18 Kg., Talla 1.20 m.

El examen dirigido a tórax reveló en el lado izquierdo: hipoventilación en parte superior y anterior, transmisión de la voz disminuida, submatidez y soplo anfórico. El resto de la revisión por sistemas no se encontraron alteraciones.

Los resultados de exámenes de laboratorio fueron: Leucocitosis 32,000 con 90% segmentados; plaquetas 550,000; TP 13.4; TGO 12 U/ml; TGP 5 U/ml; F alcalina 110 U/ml; Ca 7.5 mg/dl; BAAR en orina negativo.

Los resultados de imagen: tele de tórax muestra opacidad homogénea en el lóbulo superior izquierdo bien delimitada con ensanchamiento del mediastino anterior, (Figura No. 1 y 2) en la TAC no se pudo ver la imagen del bronquio del lóbulo superior izquierdo, con probable obstrucción a ese nivel.

Administrando material hidrosoluble por medio de un catéter central se toman placas radiográficas de tórax donde se observa alteración en la rama arterial pulmonar superior izquierda y en otra más tardía no se visualizan las venas pulmonares, (Figura No. 3 y 4)



En la broncoscopia se encontraron signos de infección en traquea y bronquios principales y del lado izquierdo, además hay una leve rectificación del trayecto del bronquio principal.

Después de su tratamiento con antibióticos e inhaloterapia la paciente mejoró y se somete a exploración quirúrgica torácica mediante una esternotomía media y los hallazgos fueron: una alteración linfática constituida por varios quistes, siendo el mayor de 2.5 cm y los mas pequeños de 1 ó 2 cm, el contenido de estos era claro, seroso y en otros un poco hemorrágico.

Se logró resear toda la lesión quitando un fragmento de pleura mediastinal izquierda. (Figura No. 5 y 6)

El diagnóstico fue el de un Linfangioma Quístico que se ratificó por medio del estudio histopatológico.

Su evolución fue satisfactoria, dándose de alta en buenas condiciones.

La última consulta fue 30 meses después de la operación sin ningún problema clínico.

Discusión

El desarrollo del sistema linfático se inicia en la 6ª. SG y lo constituye: un par de sacos endoteliales que se localizan en las venas yugulares y subclavas, con extensión a los miembros superiores.

El saco retroperitoneal lo forma un plexo de capilares cerca de la raíz del mesenterio y al mismo tiempo aparecen unas pequeñas cisternas,

las cuales al ir creciendo se unen y forman el conducto torácico derecho e izquierdo.

También existen otros sacos cercanos a las venas ciáticas y todas se unen para crear las vías linfáticas hacia la 30ª. SG.

Todo esto es apoyado por los estudios de Saver en 1896 quien descubre los sacos linfáticos que se forman de una invasión ordenada de los vasos en crecimiento y que provienen del saco de Yolk, de ahí la idea que los vasos linfáticos se forman por proliferación del sistema venoso.

Posteriormente Sabin en 1902 y Lewis en 1905 proponen la teoría centrífuga en la formación del sistema linfático y Huntington y McClure en 1910 proponen la teoría centripeta.¹

Si nos preguntamos ¿porque se forman los linfangiomas y otras alteraciones del sistema linfático?.. se dice que son por arrestos embrionarios que no se conectan hacia las vías linfáticas o que los canales se obstruyen alterando la circulación linfática, esto es una forma simple de pensar que de esta manera se forman los Higromas Quísticos. Todavía no esta comprobado que así sea y faltan investigaciones al respecto para conocer bien su patogénia.

La localización mas frecuente de Linfangioma Quístico es en el sitio cervical en el 80% y con una extensión mediastinal del 2–3%.⁴

En la serie reportada por Gross¹ en el año de 1953 fue de 112 casos y el 2.6% correspondieron al mediastino anterior.

Otros autores encontraron que los tumores de origen linfático es del 0.7–4.5%, pero como única localización en mediastino anterior es del 1%.¹⁰

Las manifestaciones clínicas de los pacientes generalmente tienen diversos grados de dificultad o insuficiencia respiratoria, en otros como infecciones respiratorias repetitivas, dolor precordial, alteraciones digestivas y ocasionalmente provocan un síndrome de vena cava superior.^{19,20}

En la exploración física cuidadosa del tórax podemos encontrar diversos grados de alteraciones en los ruidos respiratorios, así como en la relación del tiempo inspiración-expiración, que son la piedra angular para solicitar los estudios de imagen y hacer una buena correlación y de esta manera facilitar el diagnóstico definitivo.¹¹



Figura No. 1

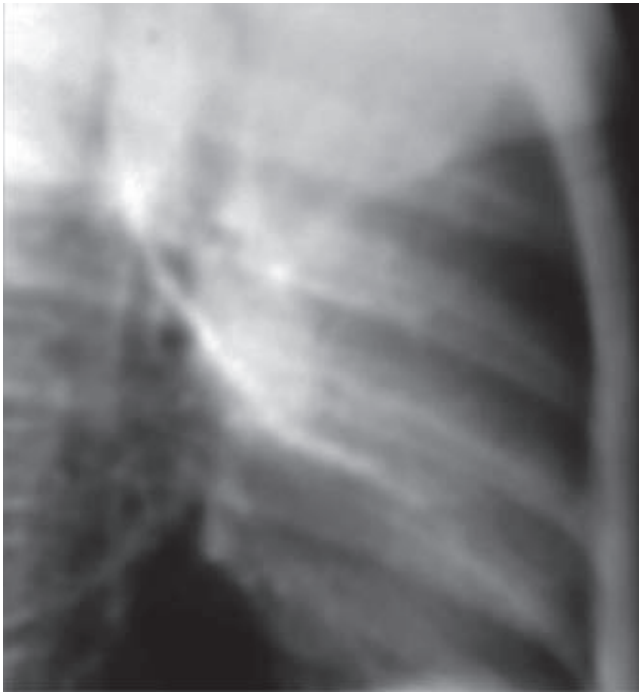


Figura No. 2

Las radiografías simples de tórax se puede observar tumoraciones que generalmente no comprimen ni desplazan estructuras mediastinales,⁴ pero en el caso que se presenta se observa un ensanchamiento mediastinal sin calcificaciones y que comprime el lóbulo superior izquierdo.

Los estudios de imagen que ratifican la presencia del LQ mediastinal son:

El ultrasonido Doppler demuestra una masa heterogénea con buena transmisión sonora a través de los canales linfáticos anormales de los quistes y además, la lesión puede envolver las estructuras mediastinales causándoles compresión; con la administración de material de contraste endovenoso no hay un realce típico. Una cantidad de proteína en el líquido o sangre en los quistes, afectará la composición de la imagen.²⁰

La TAC puede ayudar con el diagnóstico diferencial con Quistes Pulmonares, Teratoma quístico o sólido, Timoma, Linfomas, Bocio intratorácico y la Enfermedad Adenomatosa Quística Congénita, pero en nuestro paciente no se detectaron alteraciones importantes.

En la Resonancia Magnética las lesiones pueden ser vistas como una masa heterogénea con intensidad baja similar a la que se ve en el músculo en las imágenes en T1-w y también muestra señales más altas en T2-w con secuencias de

ecos que sugieren espacios quísticos llenos de líquido.^{3,4,20}

Es importante señalar que gracias al desarrollo tecnológico en la imagen, actualmente se pueden detectar Linfangiomas en el “Paciente prenatal”.

Se menciona que cuando se observa en el primer trimestre el diagnóstico es malo, en cambio si se ve en el segundo trimestre el pronóstico mejora notablemente y durante el tercer trimestre se puede acompañar de una investigación de líquido amniótico y descartar genopatías graves.

Se han descrito Linfangiomas en Trisomía 18, 20, 21 y en el Síndrome de Turner.¹³

El tratamiento quirúrgico de los Linfangioma Quístico Mediastinal (LQM) solamente se hace en casos seleccionados como ha sido referido en la literatura^{16,17,19,20} y depende de la localización, la extensión y las características morfológicas de la lesión.

En la niña operada con lesión única en mediastino anterior, decidimos practicar una esternotomía media y resecar la malformación con buenos resultados y con un control postoperatorio de 30 meses sin recidiva clínica.



Figura No.3



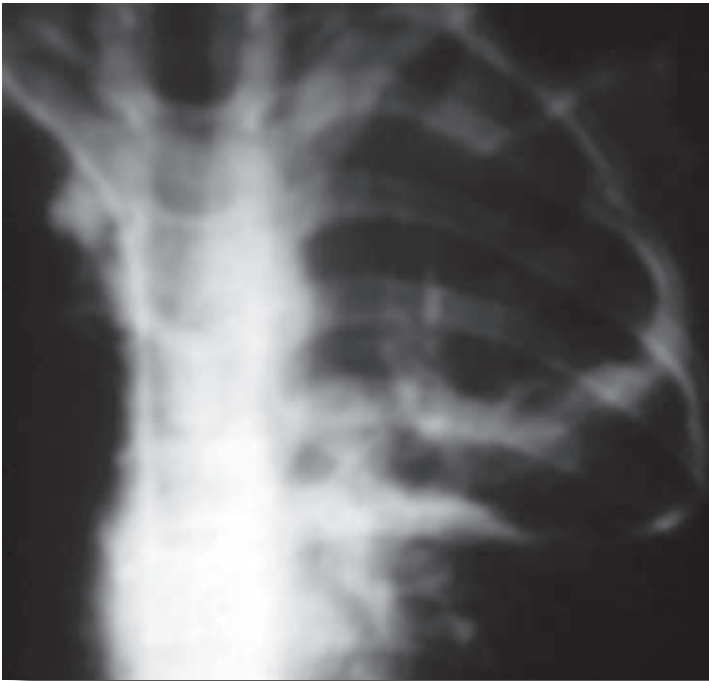


Figura No. 4

En 1977 Yura y cols. usaron la Bleomicina para tratar los linfangiomas con regulares resultados, esta disminuía el tamaño de los linfangiomas, pero el proceso inflamatorio inducía una esclerosis y una mala cicatrización.

Posteriormente se detectaron efectos colaterales graves como fibrosis pulmonar por lo que se discontinuó esta forma de tratamiento desde 1984.²²

En la década de los 80-90's del siglo pasado las investigaciones de Shuei Ogita y cols. en Kyoto, Japón logran descubrir una terapia no quirúrgica para el Linfangioma Quístico.

El resultado de sus estudios es el OK-432, que se obtiene de la liofilización del cultivo mixto de la cepa Su del *Streptococcus pyogenes* del grupo A de origen humano, de baja virulencia e incubado con penicilina G potásica.

La aplicación intraquistica del medicamento produce una intensa reacción inflamatoria destruyendo el epitelio y causa adhesión de las paredes del quiste e impide la acumulación de linfa.

En la literatura ya existen bastantes evidencias de los resultados por la aplicación del OK-432 en diferentes

localizaciones de Linfangioma Quístico y también por su propiedad de inmuno-estimulante se investiga en diferentes neoplasias.^{5,8,12,17}

Las dificultades para aplicar el OK-432 en Linfangioma Quístico mediastinales sería el no poder observar directamente la involución de la lesión o las posibles complicaciones derivadas de la intensa reacción inflamatoria y que podrían perjudicar al paciente.²¹⁻²⁴

Referencias

1. Gray SW, Embryology for Surgeons, Ed. Saunders, 1ª. ed., 1972, cap 22.
2. Brunori EA, Caratozzolo G, Martínez M, Dinerstein NA; Higroma Quístico, a propósito de un caso, Rev Hosp. Mat Inf Ramón Sarda 1996; 15(2):92-94.
3. Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, Rosenthal DD; Lymphangiomas in Children: MR Imaging, Radiology 1989 Feb; 170(2):467-70.
4. Shet S, Nussbaum AR, Hutchins GM, Sanders RC; Cystic Hygromas in Children: Sonographic-Pathologic correlation, Radiology 1987 Mar; 162(3):821-4.
5. Mejía-Sánchez MR, Sánchez-Nava J, Duarte-Valencia JC, Reyes-Retana R, Nieto-Zermeño J; Linfangiomas tratados con OK-432 intratumoral en niños. Experiencia con 12 casos, Acta Pediátrica de México 1998; 19(4):143-147.

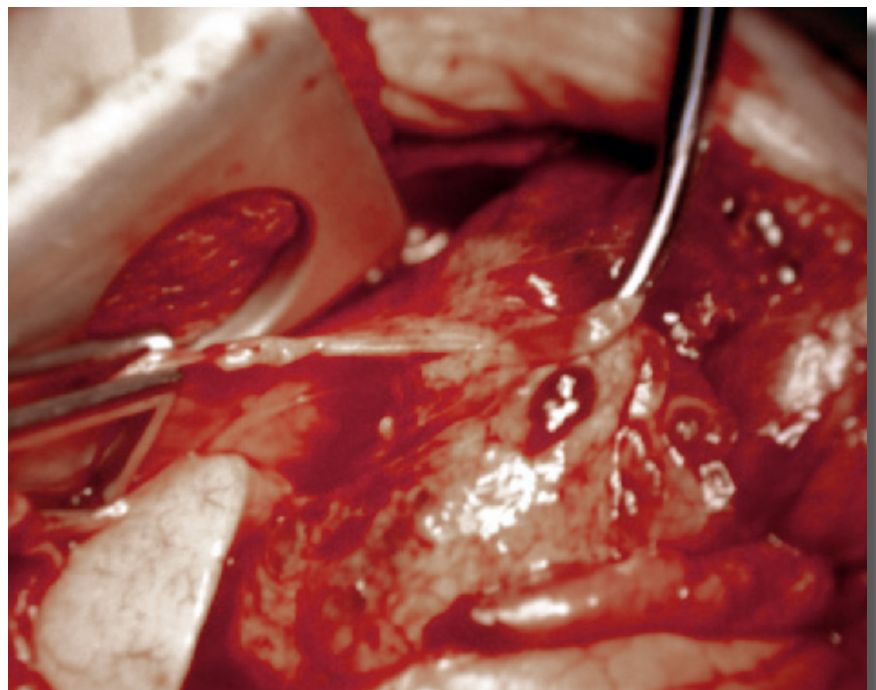


Figura No. 5

Figura No. 6



6. Oshikiri T, Morikawa T, Jinushi E, Kawakami Y, Kato H; Five cases of lymphangioma of the mediastinum in adult, *Ann Torca Cardiovasc Surg* 2001; 7(2):103-105.

7. Jougon J, Laborde MN, Parrens M, MacBride T; Case report. Cystic lymphangioma of the Herat mimicking a mediastinal tumor, *Eur J Cardiothoracic Surg* 2002; 22:476-478.

8. Montilla L, Petrosino P, Sotolongo A, De Uzcátegui ML, Moreno F, De Castillo J; Higroma quístico fetal. Reporte de un caso, *Rev Obstet Ginecol Venez* 2003; 63(3):153-156.

9. Bermejo-Casero EJ, Mongil-Poce R, Arrabal-Sánchez R, Fernández A, Benítez-Doménech A, Fernández-Bermúdez JL; Linfangiomatosis torácica difusa: diagnóstico y tratamiento; *Arch Bronconeumol* 2004; 40(12):599-601.

10. Chang Hun Lee, Yung Dae Kim, Kyun Il Kim, Young Tak Lim, Kyung Min Lee, Kyung Un Choi, Jin Suk Lee, Mee Young Sol; Intrapulmonary Cystic Lymphangioma in a 2 month-old infant, *J Korean Med Sci* 2004; 19:458-61. ISSN 1011-8934.

11. Hacubrachiglu G, Fazhoglu M, Consever L, Büyükpınarbasih N, Bedirhan MA; Mediastinal Cystic Hygroma: A report two cases, *Turkish Respiratory Journal* 2004 Aug; 5(2):121-123.

12. Alonso J, Barbier L, Alvarez J, Romo L, Martín JC, Arteagoitia I, Santamaría J; Eficacia del OK432 (picibanil) en un linfangioma cervical quístico del adulto. Caso clínico y revisión bibliográfica, *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005; 10:362-6.

13. García-Fernández Y, Fernández-Ragi RM, Russinyol-Nieto JL; Higroma quístico del cuello, *Rev Cubana Pediatr* 2006; 78(2). ISSN 0034-7531 versión on line.

14. Saleiro S, Magalhaes A, Souto-Moura C, Hesspanhol V; Mediastinal cystic lymphangioma, *Rev Port Neumol* 2006; XII(6):731-735.

15. Park JG, Aubry MC, Goofrey JA, Midthun DE; Mediastinal lymphangioma; Mayo clinic experience of 25 cases, *Mayo Clin Proc* September 2006; 81(9):1197-1203.

16. Kavunkal AM, Ramkumar J, Gangahanumaiah S, Cherian VK; Isolated cystic lymphangioma of the mediastinum, *Ind J Thotac Cardiovasc Surg* 2007; 23:278-280.

17. Peral-Cagigal B, Serrat-Soto A, Calero H, Verrier-Hernández A; OK-432 Therapy for cervicofacial lymphangioma in adults, *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007; 58(5):222-224.

18. Comstock CH, Lee W, Bronsteen RA, Vetrano I, Wechter D; Fetal mediastinal Lymphangiomas, *J Ultrasoundmed* 2008; 27:145-148.

19. Gpwydy C, Elliot ST; Lymphangioma presenting as a Mediastinal mass in an infant, *Ultrasound* 2007; 15(1):18-20.

20. Nuñez-Acevedo N; Higroma quístico. Disponible en:

<http://www.nestorgnunez.com/obstetricial/hygroma.html> (14-Julio-2008).

21. Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, Tokiwa K, Nagashima M, Iwai N; OK-432 Therapy for unresectable lymphangiomas in children, *Jour Ped Surg* 1991; 26(3):263-270.

22. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Iwai N; OK-432 Therapy in 64 patients with lymphangioma, *Jour Ped Surg* 1994; 29(6):784-785.

23. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Tokiwa K, Iwai N; Ok-432 Therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work?, *Jour Ped Surg* 1996; 31(4):477-480.

24. Ruano-Aguilar JM, Calderón-Elvir CA. Malformaciones Linfáticas. *Oncología Médico-Quirúrgicas Pediátrica*, Mc Graw Hill Interamericana; 2001 p 332-337.

