

Linfangiomas de la lengua tratados con Picibanil (OK432) Experiencia en Niños Mexicanos

Javier Sánchez-Nava¹, Ma del Refugio Mejia-Sanchez¹,
Victor Jesús Sanchez-Michaca¹, Pedro Salvador Jiménez-Urueta²,
Pablo Lezama-del Valle³, Israel Ramírez-Hernández²

Institución Hospitalaria

¹ Hospital Torre Medica

³ Hospital Infantil de México. "Dr Federico Gómez"

² Hospital 20 de Noviembre ISSSTE

Solicitud de sobretiros: Dr. Javier Sánchez Nava. Hospital Torre Medica.
Ezequiel Montes Núm. 18 Col Tabacalera. Delegación Cuauhtemoc.
México, D.F. C.P. 06030.

Resumen

Introducción: Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, se clasifican en quísticos, cavernosos y mixtos o macro y microquísticos. Se caracterizan por espacios dilatados limitados por endotelio, que varían en tamaño desde canales microscópicos hasta grandes quistes. Los linfangiomas microquísticos muestran predilección por la lengua. La efectividad de la inyección intralesional de OK432 en los linfangiomas macroquísticos lleva a una reducción importante de los linfangiomas sin efectos adversos relevantes. Presentamos nuestros resultados utilizando OK432 en los lesiones de la lengua.

Material y Métodos: Se revisaron 300 expedientes clínicos con diagnóstico de linfangioma, 10 presentaban linfangioma de la lengua. Se analizan parámetros habituales así como evaluación del volumen de la lesión por clínica y ultrasonido. El OK432 se preparo diluyendo 0.1 mg en 10 ml de solución isotónica 0.9%, cada seis semanas se evaluó al paciente

Resultados: Todos mostraron marcada reducción de volumen. Siete requirieron resección de lesión residual o reducción en cuña de la macroglosia. Los 12 pacientes mejoraron su mordida. Efectos secundarios: tuvieron fiebre tres a cuatro días, sangrado escaso tres a siete días y reacción inflamatoria local. El seguimiento mínimo de dos a siete años no mostró recurrencia. Actualmente con seguimientos sin problemas.



Discusión: Los linfangiomas de la lengua son raros, su presentación clínica es aparatosa y este trabajo representa el máximo número de pacientes presentados hasta el momento. La respuesta con el OK 432 es satisfactoria, mejorando en forma importante la mordida y la deglución. La resección de la fibrosis residual y la macroglosia debe manejarse en forma temprana para evitar complicaciones como, macrostomia y luxación de mandíbula, alteraciones en la mordida o problemas al alimentarse. La resección puede realizarse incluso para la lesión residual sin necesidad de resección en cuña. La resección de la fibrosis residual o en cuña de la lengua es muy útil para el aspecto estético y los resultados finales de estos casos

Palabras clave: Linfangiomas; Malformaciones linfáticas; OK432 Picibanil; Lengua.

Linfangiomas of tongue treated with Picibanil (OK432) Experience in Mexican children

Abstract

Introduction: lymphangiomas are congenital malformations of the lymphatic system, are classified in quisticos, cavernous and mixed or macro and microquisticos. Are characterized by spaces lengthly limited by endothelium, which vary in size from channels microscopic up large cysts. The lymphangiomas microquisticos show predilection for tongue.

Material and Methods: Were reviewed 300 dossiers clinical with diagnosis of lymphangioma, 112 presented lymphangioma of tongue. Discusses usual parameters as well as evaluation of the volume of the injury by clinic and ultrasound. The OK432 will prepare diluting 0.1 mg in 10 ml isotonic solution 0.9%, every six weeks was evaluated the patient

Discussion: The lymphangiomas of tongue are rare, its clinical presentation is obvious and this work represents the maximum number of patients presented so far. The response with the OK 432 is satisfactory, improving in the form important bite and swallowing. The resection of the residual fibrosis and macroglossia should be handled in the form early to avoid complications such as, macrostomia and dislocation of jaw, alterations in the bite or problems as they feed.

The resection can be settled even for the residual injury without the need for resection wedge resection of the fibrosis residual or wedge of the language is very useful for the aesthetic aspect and the final results of these cases

Index Words: Lymphangiomas; Malformations lymph; OK432 Picibanil; Tong.

Introducción

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático.

Se clasifican en quísticos, cavernosos y mixtos o macro (mayor de 2 cm de diámetro) y microquísticos (menor de 2 cm. de diámetro).⁸

Se caracterizan por espacios dilatados limitados por endotelio, que varían en tamaño desde canales microscópicos a grandes quistes únicos o múltiples.

La localización más frecuente se observa en región cervico facial y axilar en 75%.¹⁻³

Los linfangiomas microquísticos muestran predilección por la lengua.^{1,2}

El linfangioma lingual es generalmente una parte integral de la estructura del órgano y la extirpación de la lesión podría requerir la remoción casi completa de la lengua, con las consiguientes alteraciones funcionales en la deglución, masticación y el habla.

La resección incompleta ha sido reportada como insatisfactoria.^{4,5}

La efectividad de la inyección intralesional de OK432 (Picibanil ® Chugai Pharmaceutical, Co.Tokio Japan) en los linfangiomas macroquísticos lleva a una reducción total de los linfangiomas sin efectos adversos, como lo de-



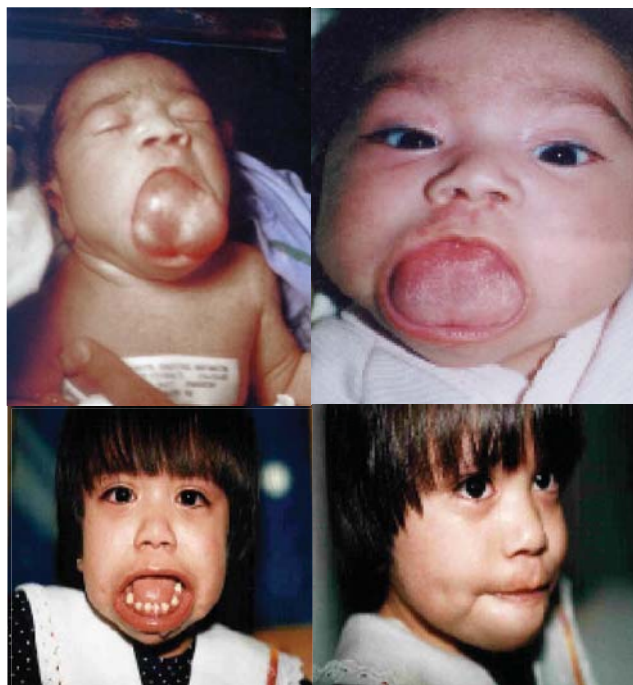


Figura 1. Lesion que impide tragar, manejo inicial con OK432. Reducción de la lesion. **Abajo,** resultado después de resección de fibrosis sublingual residual y corrección de luxacion de mandibula.

mostró Ogita et al en 1986^{6,7,9,10} y Mejía *et al* en niños Mexicanos 1998, 2001.

Las lesiones o complicaciones residuales del linfangioma de lengua son aparatosas y relevantes por lo cual en algunos casos se requiere la resección del tejido residual o resección parcial de la lengua.

Presentamos nuestros resultados utilizando OK432 en los linfangiomas de la lengua.

Material y Métodos

En el Hospital Torre Medica S.A. de C.V. Se revisaron 300 expedientes clínicos con diagnóstico de linfangioma de Agosto de 1995 a Diciembre del 2004, de los cuales 10 presentaban linfangiomas en la lengua.

Estudio prospectivo, transversal descriptivo, observacional y clínico.

Se evaluó el volumen de la lesión por clínica y ultrasonido.

Se aplico una dosis de 0.03 ml por sesión.

Cada seis semanas se evaluó la inflamación y el volumen y de no presentarse ningún cambio, se aplico nueva dosis a los siete días o de lo contrario cada seis semanas.

El OK432 fue preparado diluyendo 0.1 mg de OK432 en 10 ml de solución fisiológica al

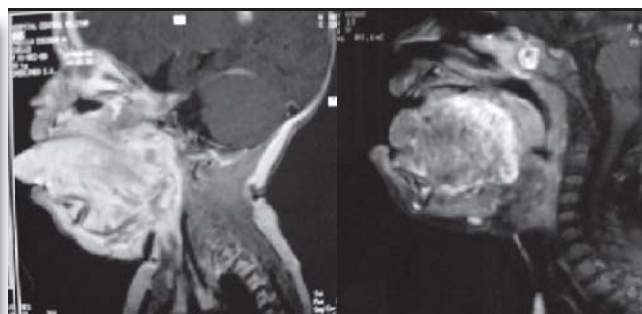


Figura 2. Resonancia donde se observa macroglosia y lesion fibrosa residual que requirieron glosectomia y resección respectivamente.

0.9% (0.01mg de OK432/ 1ml de solución fisiológica).

Bajo anestesia general se inyectó el OK432 dentro del linfangioma lingual, en pocos sitios hasta que la lesión se expandía levemente, cuando la malformación linfática era del tipo microquistica.

A las macroquisticas se realizaba previamente punción aspiradora, posteriormente se infiltraba el OK432.

La dosis de OK432 nunca superó los 0.2 mg en una inyección, se ajustó de acuerdo al tamaño del linfangioma.

Resultados

Después del tratamiento con OK432, cinco pacientes mostraron una marcada reducción en el tamaño de la lesión con apariencia normal de la lengua.

Las dosis aplicadas fueron variables. (TABLA 1)

Los restantes siete pacientes presentaron reducción parcial de la lesión, por lo que fueron sometidos a una resección de la lesión en forma de cuña para reducir el tamaño de la lengua o resección de la fibrosis residual.

En dos pacientes se observaron resultados excelentes y en tres bueno. Todos mostraban mordida anormal antes de la infiltración, posteriormente todos mostraron mejoría.

En todos los casos se presentó fiebre, inflamación de la lengua, dolor leve y sangrado del linfangioma como efectos secundarios, pero transitorios.

No se presentaron efectos secundarios sistémicos.

Todos tuvieron un seguimiento mínimo de 2 a 7 años sin recurrencia.





Figura 3. Necrosis después del OK-432. Traqueostomía. Resultado funcional y estético final.

Discusión

La causa exacta de la malformación linfática es desconocida, se considera una malformación linfática con formación de quistes y líquido en su interior.

Sin embargo se han documentado algunos casos donde la fuga linfática es secundaria a trauma, como etiología, sobre todo en adultos, con buena respuesta al picibinil.¹⁰⁻¹³

Los linfangiomas de la lengua son raros, representaron en nuestra casuística el 3%, de la totalidad de los linfangiomas, su presentación clínica es aparatosa.

No existe en la literatura nacional reportes sobre el manejo (médico y quirúrgico) de este tipo de lesiones.

En la literatura internacional se han reportado casos de resecciones quirúrgicas parciales o totales de linfangiomas, aplicación de bleomicina, material dental hidrocólicoide fibrina y otros tratamientos esclerosantes.^{14-19,21}

La respuesta al manejo con OK432 es conocida en nuestro medio y en el mundo.^{20,22,23}

La mayoría de las lesiones se presentan en la edad pediátrica. Las lesiones a nivel de lengua son poco comunes y requieren del trata-

TABLA 1

Caso	Edad	Sexo	OK432		Efectos**	Resección Quirúrgica
			Dosis*	Num.de dosis.		
1	4ª	F	0.09mg	3	Excelente	
2	2ª	F	0.1mg	8	Excelente	
3	12m	F	0.09	3	Parcial	Excelente
4	6m	F	0.2mg	7	Excelente	
5	8m	F	0.2mg	8	Parcial	Excelente
6	6ª	M	0.1mg	3	Parcial	Buena
7	12ª	F	0.1mg	5	Parcial	Buena
8	3ª	F	0.09mg	3	Parcial	Buena
9	2ª 10m	M	0.1mg	4	Excelente	
10	1ª	M	0.09	3	Excelente	
11	r.n.	F	0.1	5	Excelente	Buena
12	2	F	0.1	4	Excelente	

Tabla 1: pacientes con linfangiomas de lengua y resultados con el tratamiento de OK432.
*dosis de OK432, ** reducción de la lesión y cirugías

miento médico en ocasiones quirúrgico con la participación de otros especialistas como el maxilo-facial.

En un paciente que presento macrostomia y luxación de la mandíbula posterior a la resección final de la lesión requirió manejo ortopédico y quirúrgico de la mandíbula con lo cual recupero en forma integral.(Figura 1)

Este trabajo representa el máximo número de pacientes presentados hasta el momento en México.

La respuesta con el OK es satisfactoria mejorando en forma importante la mordida y la deglución.

La resección de la fibrosis residual y la macroglosia debe manejarse en forma temprana para evitar complicaciones como, macrostomia y luxación de mandíbula, alteraciones en la mordida o problemas al alimentarse.

La resección puede realizarse incluso para la lesión residual sin necesidad de resección en cuña de lengua.

La resección de la fibrosis residual o en cuña de la lengua es muy útil para el aspecto estético y el resultado final de estos casos.

En tres pacientes iniciales se les realizó traqueostomía ya que se considero la posibilidad de obstrucción de la vía aérea después de la aplicación del picibinil.

Por este último motivo también la dosis que se recomienda en estos casos es de 0.03 ml. por aplicación, iniciando en cara lateral de lengua y posteriormente en cara anterior.

La valoración de nuevas dosis dependió del grado de inflamación y necrosis así como la presencia de dificultades para la respiración.

Con la dosis de 0.03 y con la cautela debida se logro la aplicación sin necesidad de realización de traqueostomía en la mayoría de los pacientes.

Las imágenes quísticas observadas en el ultrasonido y que son susceptibles para la aplicación del OK432 fueron seguidas con ultrasonidos seriados.

Posterior al colapso de las mismas se debe considerar la realización de otro tipo de estudios como TAC o resonancia magnética nuclear, (figura 2) esto como parte del protocolo que se llevo a cabo para la realización de cirugía.

Consideramos la cirugía en siete pacientes, en cuatro casos se realizó glossectomía en “V” y en tres resección de la fibrosis residual sublingual para mejoría del aspecto estético. (Figura 3)

Si bien es cierto que se llevo a cabo cirugía en siete pacientes, no se consideraron fracasos del picibinil, ya que este tipo de terapéutica se realizó por motivos estéticos y funcionales.

Estética para mejorar mordida, deglución y disminuir los efectos que nosotros consideramos que tiene el linfangioma, ya que actúa como “expansor de los tejidos blandos”.

Recomendamos que se proyecte en casos futuros la aplicación del OK432, además de dar un tiempo razonable para la resección de lesiones residuales, así evitaremos que se dificulte el



manejo estético y funcional como la luxación de mandíbula, macrostomia, etc.

La experiencia y literatura en México son escasas por lo que consideramos de relevancia la presentación de estos casos así como las dificultades que se tuvieron al inicio, como se resolvieron hasta obtener una sistematización del protocolo medico-quirúrgico que requieren estos casos.

En cinco casos no se requirió ningún tipo de procedimiento quirúrgico dado que la respuesta al tratamiento fue adecuada.

El resultado funcional y estético fue excelente en todos los casos resolviéndose en todos en forma satisfactoria ya sea con terapia medica o combinada.

Referencias

1. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P et al. Cystic Hygroma/Lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope* 2001;111:1929-37
2. Kennedy TL. Cystic Hygroma/Lymphangioma a rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 1989;99:1-10.
3. Charabi B, Brtlau P, Billie M et al. Cystic Hygroma/Lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 1989 ; 99:1-10
4. Sanliap I, Karmak I, Tanyel FC et al . Cystic Hygroma of the head and neck a long term follow-up of 44 cases. *Acta Otolaryngol* 2000; 543: 248-50
5. Smith R, Burke D, Sato Y, Poust RI, Kimura K, Bauman NM. OK-432 therapy for lymphangiomas . *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122:1195-9
6. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432 a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. *Br J Sur* 1987;74:690-1
7. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432 therapy for lymphangiomas in children: why and how does it work?. *J Pediatr Surg* 1996; 31:477-80
8. Mulliken JB, Glowacki J. Haemangiomas and vascular malformations in infants and children: A Classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:41-23
9. Baniaghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J. Pediatr Surg* 2003;13:103-7
10. Gleason TJ, Yuh WT, Tali ET, Harris KG, Mueller DP. Traumatic cervical cyst lymphangioma in an adult. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:564-6
11. Wiggs WJ, Sismanis A,. Cystic hygroma in the adult: Two cases report *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110:239-41
12. Morley SE, Ramesar KC, McLeod DA. Cystic hygroma in an adult a case report. *J R Coll Surg Edin* 1999;44:57-8
13. Antoniadou K, Kiziridou A, Psimopoulou M. Traumatic cervical cystic hygroma *Int J Oral Maxillofac Surg* 2000;29:47-48
14. Riechelmann H, Muehlhans G, Keck T, Matfeld, Rettinger G, Total subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:643-8
15. Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, Guglielmi M. Sclerosing of lymphangiomas with OK-432. *Arch Dis Child* 2000;82:316-8}
16. Castañón M, Margarit J, Carrasco R, Vancellis M, Albert A, Morales L, Long term follow-up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant. *J Pediatr Surg* 1999;48:1276-9
17. Farmand M, Kuttemberg J. A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma . *Oral Sur Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;81:389-95
18. Zhong PQ, Zhi FX, Li R, Xue JL, Shu GY. Long term results of intratumorous bleomycin-A5 injection for head and neck lymphangioma . *Oral Sur Med Oral Pathol* 1995;82:139-44.
19. Katsumo S, Ezawa S, Minemura T. Excision of cervical cystic lymphangioma with using injection of hydrocolloid dental impression material . *J Oral Maxillofac Surg* 1999;28:295-6
20. Rautio R, Keski-Nisula L, Laranne J, Laasonen E. Treatment of Lymphangioma with OK-432 (Picibinil). *Cardiovasc Intervent Radiol* 2003;26:31-6
21. Sung MW, Lee DW, Kim DY, Hwang Ch, Park SW, Kim KH. Sclerotherapy with picibinil (OK-432) for the congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope* 2001;111:1430-3
22. Giguere CM, Bauman N, Sato Y, Burke DK, Greinwald J, Pransky S et al. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (picibinil) sclerotherapy : a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:1137-44
23. Cleasson G, Kuylénstierna R. OK 432 therapy for lymphatic malformation 32 patients (28 children). *Int J Pediatr Otolaryngol*

