

Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos

M. Gimeno Arangué¹, P. Colomar Palmer², I. González Mediero², J.M. Ollero Caprani³

Resumen. Fundamento. Los linfangiomas son frecuentes lesiones benignas de origen vascular que aparecen en cualquier órgano o tejido del cuerpo, y que pueden ocasionar complicaciones a los pacientes, generalmente de corta edad.

Objetivo. Se revisan las características clínicas y morfológicas de 145 linfangiomas en niños desde neonatos hasta los 16 años.

Material y métodos. Se recogen los rasgos clínicos y las complicaciones secundarias de estos tumores benignos. Se realiza estudio histológico de todas las piezas reseccionadas quirúrgicamente.

Resultados. En nuestra serie los linfangiomas son más frecuentes en el primer año de vida. Las localizaciones preferentes son: cabeza, cuello y axila. Se clasifican en: cavernosos, quísticos (higroma quístico) y mixtos. Están constituidos por vasos linfáticos de calibre irregular y variable, que disecan las estructuras en las que asientan.

Conclusiones. Las complicaciones más importantes ocurren en relación a la localización y al tamaño, siendo notable en los 10 linfangiomas intestinales que debutaron con obstrucción intestinal y los de la lengua que provocaron macroglosia. El porcentaje de recidivas es del 6%, secundario a resección quirúrgica incompleta en casos de acceso quirúrgico complicado, con permanencia de pequeños canales linfáticos residuales. Es importante resaltar la necesidad de examinar el borde quirúrgico de las piezas remitidas, que orienten al cirujano sobre la evolución del proceso.

An Esp Pediatr 1996;45:25-28.

Palabras clave: Linfangiomas; Neoplasias pediátricas; Lesiones vasculares.

CLINICAL AND MORPHOLOGICAL FEATURES OF LYMPHANGIOMAS DURING CHILDHOOD: REVIEW OF 145 CASES

Abstract. Lymphangiomas are very common lesions of vascular origin. They arise in any organ or soft tissue and can be the cause of complications during childhood.

Objective: We have revised the clinical and morphological features of 145 lymphangiomas in children from birth to 16 years of age.

Material and Methods: We have reviewed the clinical findings and the secondary complications of these benign tumors. We have performed a microscopic study of all specimens.

Results: In our study population, lymphangiomas were most frequent during the first year of life, most commonly arising on the head, neck and axilla. Lymphangiomas are divided into cavernous,

cystic (cystic hygroma) and mixed. They are composed of lymphatic channels of variable size and have a tendency to occur between the tissue layers.

Conclusion: Most important complications are related to the location and large size. The intra-abdominal lymphangiomas caused intestinal obstruction. The lymphangiomas in the tongue caused macroglossia. The local recurrence are is 6% for incomplete excision in cases of complicated surgery. The pathologist should examine the surgical margin.

Key words: Lymphangiomas; Pediatric neoplasm; Vascular lesions.

Introducción

Los linfangiomas son neoplasias benignas que ocurren predominantemente en la infancia y cuya localización más frecuente es cabeza y cuello⁽¹⁻³⁾, pudiendo desarrollarse en cualquier órgano o tejido del cuerpo^(3,4).

Morfológicamente se clasifican en tres tipos^(3,4): linfangioma simple formado por pequeños vasos linfáticos de paredes delgadas, linfangioma cavernoso constituido por vasos linfáticos de pequeño tamaño con capas conectivas de grosor irregular entre ellos, y linfangiomas o higroma quístico cuando está compuesto por grandes espacios linfáticos macroscópicos que poseen revestimiento de colágeno y músculo liso⁽⁴⁾. Tienen gran interés clínico porque su crecimiento puede comprometer el órgano donde asienta.

Es una patología frecuentemente observada en un centro hospitalario pediátrico. Presentamos la revisión de 145 linfangiomas, comentando las características anatomopatológicas de estas tumoraciones linfáticas, y las características peculiares debido a su localización.

Material y métodos

Hemos realizado una revisión retrospectiva de 145 casos de linfangiomas operados en el Hospital Infantil «Niño Jesús» en 20 años. Se han recogido los datos clínicos de interés: edad, localización y síntomas.

En el estudio macroscópico de las 145 piezas quirúrgicas hemos valorado el tamaño, forma, dimensiones de los quistes, aspecto externo e interno, y contenido de los mismos.

Las piezas se fijan en formol tamponado al 10%, y tras su inclusión en parafina se realizan cortes de 5 micras de grosor que son teñidos con H-E y tricrómico de Masson.

Se procede a la valoración histológica detallada de los cortes que recogemos en los resultados.

¹ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital «Canto Blanco». Madrid.

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil «Niño Jesús». Madrid.

³ Servicio de Cirugía Infantil. Hospital Infantil «Niño Jesús». Madrid.

Correspondencia: Margarita Gimeno Arangué.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Canto Blanco. C.A.M. Ctra. Colmenar Viejo, Km 14,500. 28049 Madrid.

Recibido: Junio 1995

Aceptado: Octubre 1995

Tabla I Distribución por edades

| Periodos de edad | Nº de casos | Porcentaje |
|--------------------|-------------|------------|
| RN a 1 año | 34 casos | 23,4% |
| Entre 1 y 3 años | 34 casos | 23,4% |
| Entre 3 y 5 años | 45 casos | 31% |
| Entre 5 y 10 años | 27 casos | 18,6% |
| Entre 10 y 16 años | 5 casos | 3% |

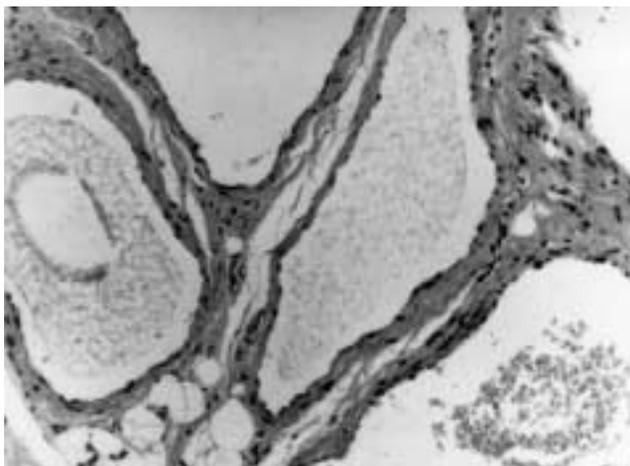


Figura 1. Linfangioma cavernoso constituido por vasos linfáticos de calibre irregular, con septos fibroconectivos, tapizados por células endoteliales aplanadas (H-E 100x).

Resultados

Las edades oscilaron entre 1 y 16 años (Tabla I), siendo más frecuentes en el primer año de vida (23,4%). Entre 1 y 3 años ocurrieron 34 casos (23,4%) y entre 3 y 5 años hubo 45 casos (31%). El resto de los casos, 32 (21,6%), se diagnosticaron en niños entre los 5 y 16 años.

En cuanto a la localización de los linfangiomas (Tabla II), aparecieron más frecuentemente en cabeza y cuello (36,5%), aunque las localizaciones eran muy variadas: miembros superiores (21 casos) e inferiores (24 casos), en total 31%. También ocurrieron en pared abdominal y torácica (24,1%) con localización axilar en 8 casos y región inguinal en 7 casos.

También hubo dos casos de linfangioma mediastínico (los pacientes tenían 3 y 5 años) y 10 casos de linfangioma intestinal de localización mesentérica, de gran interés clínico por la sintomatología debida a masa ocupante de espacio en mediastino y en intestino, diagnosticándose estos últimos por la sintomatología de obstrucción intestinal que provocaron.

Dentro de la casuística global se han podido estudiar: tres linfangiomas de glándula salivar; cinco linfangiomas de lengua, uno de vaina de extensores, uno de pene y otro situado en vaginal testicular.

Todos los linfangiomas se presentaron como masas tumora-

Tabla II Localizaciones

| | | |
|-----------------------------------|------------------|--|
| Cabeza y cuello | 53 casos (36,5%) | Cabeza 21 Linfg. Cuello 32 Linfg. |
| M. Sup. e Inf. | 45 casos (31%) | M. Sup. 21 Linfg. M. Inf. 24 Linfg. |
| Pared torácica y abdominal | 35 casos (24,1%) | Axila 8 Linfg. R. Ingui. 7 Linfg. Diversos 20 Linfg. |
| Intratorácicos e intraabdominales | 12 casos (8,2%) | Mediast. 2 Linfg. Mesent. 10 Linfg. |

M. Sup.: Miembros superiores; M. Inf.: Miembros inferiores; R. Ingui.: Región inguinal; Mediast.: Mediastino; Mesent.: Mesenterio; Linfg.: Linfangioma.

les blandas, fluctuantes que crecieron lentamente con algún cambio brusco en el tamaño.

Macroscópicamente los linfangiomas eran tumoraciones lobuladas no encapsuladas, multiquísticas, con quistes que oscilan entre 1-2 mm (áreas esponjosas) hasta con quistes de varios centímetros (2 a 10 cm) (áreas quísticas).

Setenta y siete linfangiomas eran quísticos (46%), 33 eran linfangiomas cavernosos (23%), y 35 casos eran mixtos (24%). Los linfangiomas de mesenterio y mediastino eran predominantemente quísticos.

El contenido de los quistes era lechoso y/o hemorrágico.

Las características histológicas de todos los linfangiomas era similar en las distintas localizaciones. Se trata de espacios vasculares irregulares en forma de hendiduras más o menos dilatadas y quísticas, que pueden estar ocupadas por linfa y/o sangre. Las paredes de los quistes son delgadas de tejido fibroconectivo, y revestimiento de células endotelias aplanadas (Fig. 1).

En la pared existen fibras musculares lisas dispuestas irregularmente que pueden ser focalmente muy prominentes, tanto en los cavernosos como en los quísticos.

Era característica la presencia de nódulos linfoides en los linfangiomas, aunque no constante (17%).

Los linfangiomas pueden presentar hemorragias y trombosis sobreañadida con fenómenos organizativos y de recanalización de los trombos.

El 5% de los linfangiomas presentan otros fenómenos secundarios como degeneración mixoide, tejido de granulación con células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño y cristales de colesterol, e infiltrado agudo y crónico.

Los linfangiomas de lengua se presentaban clínicamente como macroglosia con lesiones papulares en la mucosa. Muestran una curiosa asociación de linfangioma superficial de tipo circunscrito, asociado a componente cavernoso en profundidad (Fig. 2).

Los linfangiomas de la glándula salivar eran cavernosos intraglandulares sin componente extraglandular, y todos ellos fueron remitidos como quistes de retención salivar o con la sospecha



Figura 2. Linfangioma de lengua con componente circunscrito superficial y cavernoso en profundidad (H-E 50X).

clínica de tumor salivar. El linfangioma de vaginal testicular era cavernoso con componente hemático, no afectando al testículo.

Los linfangiomas que asientan en mesenterio (10 casos) mostraban quistes de gran tamaño en meso y un componente cavernoso que penetra en forma de hendiduras desde serosa disecando la capa muscular hasta submucosa y mucosa (Fig. 3). Provocan dehiscencia de las capas, con hemorragia, necrosis y cambios inflamatorios agudos en meso.

Esta separación de las estructuras que producen los linfangiomas mesentéricos también se observa en cualquiera de las otras localizaciones, siendo mayor cuanto más grandes son y, por lo tanto, con mayores complicaciones para el paciente.

En esta serie hemos comprobado un porcentaje de recidiva del 6% posiblemente secundario a resección quirúrgica incompleta en casos de acceso quirúrgico complicado, con permanencia de pequeños canales linfáticos residuales.

Discusión

Los linfangiomas aparecen con mayor frecuencia en niños menores de 1 año, desciende ligeramente su incidencia hasta los 5 años, y progresivamente disminuye hasta los 16 años. Estos datos son similares a los encontrados en la literatura, así como la localización, más frecuente en cabeza, cuello y axila^(2,4,5). Los datos histológicos más relevantes es la presencia de canales linfáticos que penetran y disecan las estructuras donde asienta el linfangioma. Esto confiere un comportamiento «agresivo» a estas lesiones benignas y es un dato muy importante a tener en cuenta en el momento de valorar bordes de resección quirúrgica y pronóstico de recidivas locales.

Los linfangiomas se clasifican, en general, en quísticos y cavernosos. Enzinger⁽⁴⁾ descarta la existencia del linfangioma simple. En la revisión que nosotros hemos realizado ningún caso reunía esas características.

Hemos encontrado que un linfangioma puede mostrar áreas quísticas y cavernosas, y sólo hemos diagnosticado en uno u otro

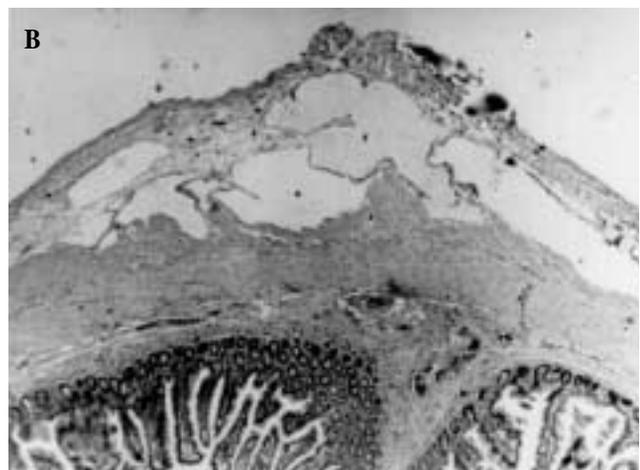
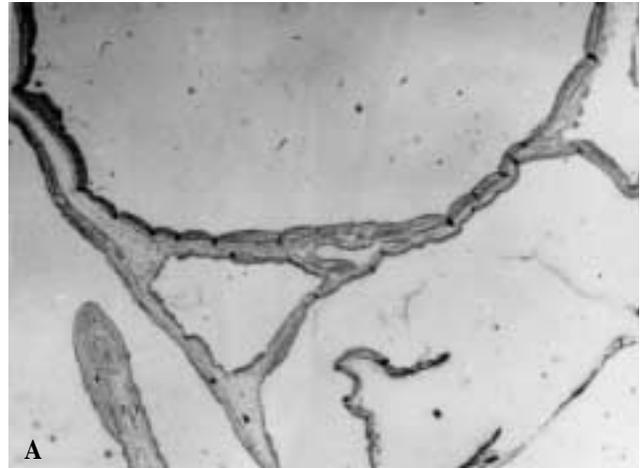


Figura 3. Linfangioma quístico de mesenterio (A), con componente cavernoso intramural (B) (H-E 50X).

sentido cuando uno de los componentes era predominante. Como otros autores⁽⁴⁾, pensamos que es una división arbitraria y que la diferencia estriba en el momento en que se hace el diagnóstico. También va a depender del órgano o tejido donde asiente, ya que en estructuras laxas el crecimiento será mayor.

Hemos observado que las complicaciones son mayores en los linfangiomas quísticos, que en los cavernosos, ya que el tamaño guarda relación con historia de infecciones y recurrencia⁽⁶⁾.

Resulta de gran interés clinicopatológico los linfangiomas de lengua, porque pueden inducir obstrucción del tracto respiratorio superior y frecuentes recidivas tras su resección, como también han observado otros autores⁽⁷⁾.

La curiosidad de los linfangiomas mediastínicos que hemos estudiado es que se trata de dos casos aislados, no conectados con linfangiomas de cuello, a diferencia de otros casos publicados en los que incluyen linfangiomas de cuello con extensión mediastínica⁽⁸⁾. Es importante detectar mediante TAC la extensión de estos linfangiomas.

En los niños no es raro el hallazgo de un linfangioma tras extirpación de una glándula salivar por el diagnóstico de tu-

mor o quiste de retención salivar, ya que los tumores vasculares son frecuentes en las mismas⁽¹⁰⁾, tanto intraglandulares, como las afectadas por extensión de un linfangioma de cuello.

En la experiencia de un hospital infantil los linfangiomas de mesenterio se han diagnosticado en pacientes entre 1 mes y 7 años, con sintomatología de obstrucción intestinal. Otros autores encuentran que los linfangiomas abdominales aparecen en jóvenes mayores de 14 años⁽¹¹⁾. En estos casos de linfangiomas mesentéricos se debe establecer el diagnóstico diferencial con quistes mesoteliales⁽¹²⁾. En nuestra serie la localización abdominal es exclusivamente mesentérica, siendo ésta la localización más frecuente según la literatura⁽¹¹⁻¹⁴⁾.

Los linfangiomas son considerados por muchos autores como hamartomas vasculares o como disembrionoplasias del sistema linfático^(3,15,16). Un dato que vendría a apoyar la teoría del hamartoma es la presencia en muchos linfangiomas de un componente muscular liso muy abundante, con cuadros histológicos en algunos casos de una presencia predominante de la misma.

Otro dato que apunta a su etiología como hamartomas vasculares, es la usual asociación a componente hemático de tipo angioma cavernoso. Algunos autores denominan a estas lesiones mixtas como hemangiolinfangiomatosas⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Nosotros utilizamos este término cuando nos encontramos con linfangioma y hemangioma de patrón clásico asociados, pero consideramos como complicación cuando sólo observamos hemorragia y cambios trombóticos sobreañadidos.

Para el diagnóstico precoz de estas lesiones es de gran ayuda la utilización de técnicas radiológicas como la ecografía y TAC^(9,19), que indican la extensión de la lesión. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa y algunos autores utilizan la terapia con láser para paliar linfangiomas en localizaciones peculiares, y para el control de hemorragias^(20,21).

Castañón y cols.⁽²²⁾ aportan un nuevo tratamiento para las recidivas de linfangiomas con inyección intraquística de adhesivo de fibrina, tras aspiración y evacuación del contenido líquido del quiste.

Por lo tanto, los linfangiomas son más frecuentes en el primer año de vida, y localizados preferentemente en cabeza y cuello. Pueden ser cavernosos y/o quísticos, y están revestidos por endotelio aplanado, con tabiques fibroconectivos, músculo liso y nódulos linfoides. El contenido es linfa y/o sangre. Se asocian cambios degenerativos de tipo mixoide, inflamatorio, hemorrágico o isquémico. Las complicaciones que producen se deben también al tamaño que alcanzan y a la localización. El 6% de los linfangiomas recidivan asociado al componente cavernoso microscópico que muestran. El patólogo tiene la misión de aportar el diagnóstico de la lesión, extensión y valoración de bordes quirúrgicos.

Bibliografía

- 1 Stal S, Hamilton S, Spira M. Hemangiomas, lymphangiomas and vascular malformation of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986;**19**:769-796.
- 2 Iñiguez L, Razquin S, Prada C, Frenegal J, Regadera J, Nistal M.

Linfangiomatosas cervicales (Higroma colli): estudio clínico-patológico de 49 casos. *Patología* 1986;**20**:175-181.

- 3 Hilliard R, McKendry J, Phillips MJ. Congenital abnormalities of the lymphatic system: A new clinical classification. *Pediatrics* 1990;**86**:988-994.
- 4 Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumores, 2ª edition. St. Louis: C.V. Mosby Company, 1998; 614-637.
- 5 Dehner LP. Soft tissue, peritoneum and retroperitoneum. En: *Pediatric surgical pathology*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1987; 869-938.
- 6 Brock ME, Smith RJ, Parey SE, Mobley DL. Lymphangioma. An otolaryngologic perspective. *Int J Pediatr Otorrinolaryngol* 1987;**14**:133-140.
- 7 Rice JP, Carson SH. A case report of lingual lymphangioma presenting as recurrent massive tongue enlargement. *Clin Pediatr (Philad)* 1985;**24**:47-50.
- 8 Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC, Głowiczki PM, Divertie MB. Intrathoracic lymphangioma. *Mayo Clin Proc* 1986;**61**:882-892.
- 9 Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, Rosenthal DD. Lymphangiomas in children: MR Imaging. *Radiology* 1989;**170**:467-470.
- 10 Beziat JL, Seguin P, Freidel M. Parotidectomy in children. A proposal of a homogeneous series of 15 cases. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1988;**89**:142-147.
- 11 Ibáñez J, Bautista MD, Funez R, Fonseca E, Florez P, Rodrigo I, Acedo C. Linfangiomas abdominales. *Patología* 1992;**25**:307-312.
- 12 Vázquez Prado A, Bolufer Cano JM, Puchades Gil F, Martínez Más E, Varo Gonzalo J, Trullenque Peris R, Cano Ivorra J. Cystic lymphangioma of the mesenterium as a cause of acute abdomen. *Rev Esp Enferm Apar Dig* 1986;**69**:169-172.
- 12 González Crussi F, Sotelo Avila C, De Mello DE. Primary peritoneal, omental and mesenteric tumors in childhood. *Semin Diagn Pathol* 1986;**3**:122-137.
- 13 Neidich G, Mills Kim, Ohrt D. Intestinal lymphangiomas: a rare cause of intestinal obstruction. *J Pediatr Gastr Nutr* 1989;**8**:122-124.
- 14 Pesce C, Cimaglia ME, Donadio P, Spata F, Armandi L. Mesenteric lymphangioma: report of a case. *Pediatr Med Chir* 1993;**15**:509-511.
- 15 Rootman J, Hay E, Graeb D, Miller R. Orbital adnexal lymphangiomas. A spectrum of hemodynamically isolated vascular hamartomas. *Ophthalmology* 1986;**93**:1558-1570.
- 16 Vázquez MP, Marie MP. Clinical and surgical aspects of cervicofacial lymphangiomas and hemolymphangiomas. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1986;**87**:6-13.
- 17 Chandana S, Bhatnagar V, Mitra DK, Upadhyaya P. Hemangiolymphangioma of the urinary bladder in a child. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:1051-1052.
- 18 Drepper H. Clinical aspects and therapy of lymphangiomas, hemangiomas and nevi in the area of the head and neck. *HNO* 1985;**33**:293-302.
- 19 Stark P, Wareham G, Hildebrandt-Stark HE. CT diagnosis of cystic hygroma. *Radiologe* 1989;**29**:828-824.
- 20 Dixon JA, Davis RK, Gilbertson JJ. Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue. *Laryngoscope* 1986;**96**:537-541.
- 21 Cohen S, Thompson JW. Lymphangiomas of the larynx in infants and children. A survey of pediatric lymphangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol (Suppl 503)* 1986;**127**:1-20.
- 22 Castañón García A, Margarit Mallol J, Martín Hortiguera ME, Salarich de Arbell J. Adhesivo de fibrina: Una nueva alternativa terapéutica en el tratamiento de linfangioma quístico. *An Esp Pediatr* 1993;**38**: 304-306.