

LINFANGIOMA QUÍSTICO PRIMARIO MEDIASTINAL EN LACTANTE MENOR: REPORTE DE CASO

PRIMARY MEDIASTINAL CYSTIC LYMPHANGIOMA IN A MINOR INFANT: CASE REPORT

Lizeth Yuliana Cabanillas Burgos¹

RESUMEN

El linfangioma quístico es un tumor benigno infrecuente del sistema linfático que afecta habitualmente a los infantes, resulta de una malformación vascular congénita o adquirida de los vasos linfáticos, que impide el correcto drenaje de la linfa hacia el sistema venoso con la posterior proliferación y dilatación de estos.¹ No constituye una entidad prevalente ya que su incidencia es de un 1 caso por cada 50 000 nacimientos, con frecuencia similar en niños y niñas, sin diferencias raciales. El 90 % se diagnostica en los dos primeros años de vida y representa el 6 % de los tumores en la infancia.^{1,2} La localización del linfangioma quístico en mediastino es muy raro y su frecuencia, es de 0.7-4.5% de todos los tumores mediastinales, por ello la relevancia del caso presentado en este reporte.

Palabras Clave: Linfangioma, higroma, hamartoma, mediastino.

ABSTRACT

Cystic lymphangioma is an infrequent benign tumor of the lymphatic system that usually affects infants. It results from a congenital or acquired vascular malformation of the lymphatic vessels, which prevents the correct drainage of lymph into the venous system with subsequent proliferation and dilation of these.¹ It is not a prevalent entity since its incidence is 1 case per 50,000 births, with a similar frequency in boys and girls, without racial differences. 90% are diagnosed in the first two years of life and represent 6% of tumors in childhood.^{1,2} The location of cystic lymphangioma in the mediastinum is very rare and its frequency is 0.7-4.5% of all mediastinal tumors, hence the relevance of the case presented in this report.

Key Words: Lymphangioma, hygroma, hamartoma, mediastinum.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un paciente varón de 1 año y 6 meses de edad, natural y procedente de Macusani-Puno, producto de primera gestación, parto eutócico y a término, inmunizaciones completas para la edad según PAI, no enfermedades ni alergias previas. El paciente tuvo un tiempo enfermedad previo de 7 días de duración caracterizado por tos, fiebre y dificultad respiratoria por lo que la madre lo llevó a centro médico de su localidad donde se evidenció SatO₂ 66% con Fio 0.21%, FR 47 x', politiraje, uso de musculatura accesoria, murmullo vesicular disminuido en hemitórax izquierdo y presencia de crépitos en dicha zona por lo que se le diagnosticó como Neumonía, y

se le inició tratamiento antibiótico con Ceftriaxona siendo trasladado luego a centro de mayor complejidad, donde se le tomaron exámenes de laboratorio (**Tabla 1**), radiografía y tomografía de tórax que evidenció derrame pleural basal pulmonar bilateral a predominio izquierdo; con este hallazgo se realizó en centro quirúrgico una toracotomía y drenaje, obteniéndose 550 cc de secreción de aspecto purulento, no se evidenció dentritus, ni engrosamiento pleural parietal ni visceral ni adherencias por lo que se concluyó se trataba de un piotórax; luego del procedimiento el paciente quedó con tubo de drenaje torácico y se aumentó cobertura antibiótica con vancomicina + clindamicina; al quinto día posoperatorio se observa salida de secreción de aspecto lechoso

¹ Subespecialidad en Medicina Intensivista Pediátrica
Hospital Nacional Carlos Alberto Seguín Escobedo, Arequipa -Perú
Departamento de Pediatría – Hospital Nacional Carlos Alberto Seguín Escobedo

en volumen de 90 cc que persiste hasta el séptimo día por lo que se planteó la posibilidad de un quilotórax y se decide reintervenir al paciente; en la segunda intervención se encuentra 3 colecciones perihiliares con contenido linfático: colección diafragmática próxima a seno costofrénico izquierdo con lesiones puntiformes que presentan coloración blanquecina, no se evidenció lesiones secretantes similares en otras regiones de la cavidad pleural, se envía muestra del líquido obtenido (**Tabla 1**) para citoquímico y cultivo.

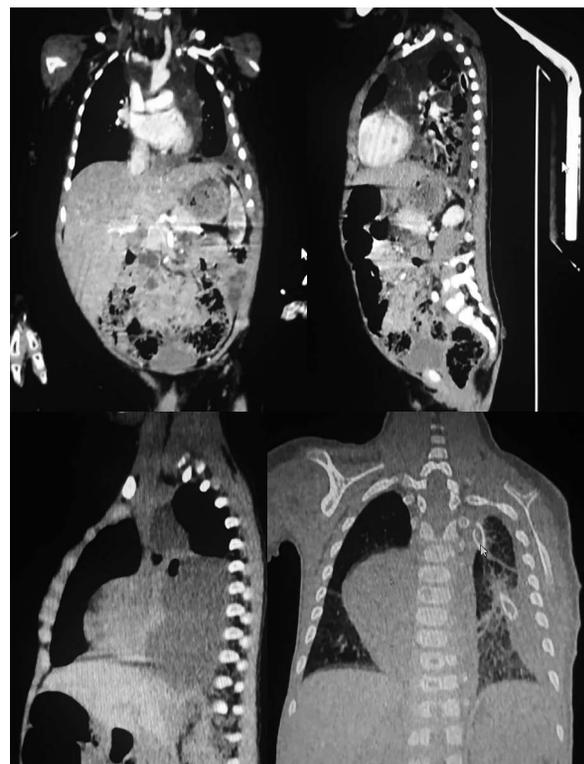
Tabla 1. Exámenes auxiliares

Exámenes de laboratorio		Gasometría
Hemoglobina	14.5 gr/dl	PH: 7.26
Hemograma	10 380 cel/mm ³	PCO ₂ 42
Segmentados	63 %	PO ₂ 67
Linfocitos	30 %	Lactato 1
Abastionados	0 %	HCO ₃ 18.8
Eosinófilos	1 %	K 5
Monocitos	6 %	Na 138
		Ca 1.24
Plaquetas	496 000	Cl 111
PCT	0.07	
PCR	1.088	
Glucosa	112	
Creatinina	0.29	
DHL	367	
BI/BD	0.16/0.28	
TGO/TGP	9/28	
Alb/Glo	4.23/2.72	
Fosfatasa alcalina	189	
Líquido pleural	Blanquecino	
Color	Negativo	Criterios de Light
Rivalta	52	
DHL	31 mg/dl	
Glucosa	34 mg/dl	DHL p/s: 7
Proteínas	5	Prot p/s 4.89
Células	20%	DHL p < 2/3 del s
PMN	80%	
MNN	87 mg/dl	
Triglicéridos		
BAAR en LP	Negativo	

El resultado del cultivo fue positivo para E. Coli por lo que se continuó tratamiento con cefalosporina; durante su estancia en dicho centro el paciente no presentó deterioro del estado clínico o respiratorio, a los 15 días de hospitalización se

realiza radiografía de control evidenciándose persistencia de derrame pleural y drenaje blanquecino a través de dren torácico por lo que se decide su referencia a nuestra institución. Ingresa por emergencia diferenciada, contaba con prueba antigénica y molecular negativa, a su ingreso se le realizó tomografía torácica donde se evidenció abundante contenido pleural posterior derecho de convexidad anterior el cual se extiende hacia región retrocardiaca, colección laminar pleural posterior izquierda con tubo de drenaje, compromiso parenquimal adyacente a dichas colecciones de aspecto pasivo (**Figura 1**), por lo que se ingresa por tercera vez a paciente a centro quirúrgico para nueva toracotomía donde se halló adherencias de pulmón a pared torácica y bolsones de quilotórax en ápice, base diafragmática, seno costofrénico izquierdo y zona de mediastino posterior, conducto torácico ramificado en mediastino posterior con salida activa de quilo blanquecino lechoso, por lo que se colocó clic en conducto torácico proximal, distal y ramas hasta ausencia de salida de quilotórax, paciente toleró el procedimiento, no fue necesario ventilación mecánica y permaneció en hospitalización con tratamiento antibiótico.

Figura 1. Abundante contenido pleural que se extiende hacia región retrocardiaca. Compromiso parenquimal adyacente a dichas colecciones.



Por sospecha de quilotórax se inició tratamiento con octreotida para disminuir drenaje y dieta con ácidos grasos de cadena media; al tercer día posoperatorio persiste secreción lechosa en 200 ml y derrame pleural bilateral, así como imagen de tumoración en mediastino posterior por lo que ingresa por cuarta vez a centro quirúrgico (**Figura 2**). En esta nueva intervención se describen tumoraciones de mediastino posterior en número de 3, la primera de consistencia semisólida, la segunda de contenido semisólido y al parecer pieza dentaria rudimentaria y la tercera de aspecto de líquido lechoso amarillento que recorre desde diafragma hasta cayado de aorta, se envía piezas operatorias a patología; en acto quirúrgico se informó que no se pudo reseca completamente tumoración por lo que paciente debe ser programado para una siguiente intervención, la cual se realizó 6 días después siendo la quinta y última intervención donde se halló tumoración de aspecto quístico adherido a esófago y tráquea con contenido seroso disecándose la misma y quedando aún con drenaje torácico.

Figura 2. Hipodensidad mediastinal anterior y posterior, con compromiso de las serosas adyacentes, ocupando un área de 25x55mm en el mediastino posterior.



Finalmente, el paciente permaneció clínicamente estable sólo con tratamiento antibiótico, sin necesidad de ventilación mecánica, se le retiró dren torácico a los 7 días de la última intervención y es dado de alta en buenas condiciones, con controles imagenológicos donde no se evidencia tumoraciones o derrame pleural. El resultado de anatomía patológica informó como linfangioma quístico, tejido linfoide adyacente con leve hiperplasia reactiva, calcificaciones nodulares focales.

El paciente actualmente se encuentra en controles ambulatorios, no ha vuelto a presentar dificultad respiratoria, ni alteraciones en su peso y talla.

DISCUSIÓN

El linfangioma quístico, también llamado higroma quístico, hamartoma linfático o, simplemente, higroma constituye una malformación congénita de infrecuente presentación.¹ Wegner, en 1877 lo clasificó por primera vez como un tumor vascular de origen linfático.² Higroma significa “tumor líquido”; y linfatin, “transparente, limpio o claro”, que se manifiesta como una tumoración de aspecto muy variado formada a partir de células embrionarias de los conductos del sistema linfático, por lo que se considera un defecto congénito producido durante el desarrollo embrionario, pero no siempre la causa es congénita pues pueden aparecer en forma adquirida sobre todo en adultos, y secundaria a traumatismos, infecciones o neoplasias.^{3,5} El desarrollo del sistema linfático se inicia al final de la novena semana de vida intrauterina, análogamente al sistema venoso, para luego separarse de este y formar cinco sacos linfáticos: uno retroperitoneal; y dos en las venas yugulares y ciática, respectivamente. La obstrucción de algunos canales del drenaje linfático o la agénesis del tejido linfático resultará en una linfangiectasia secundaria a la falta de comunicación normal entre los vasos linfáticos, los que terminan en fondos de saco y se dilatan lentamente hasta formar un quiste.^{6,8} Histológicamente, el linfangioma quístico puede considerarse un hamartoma, es decir, una estructura anómala de células normales localizadas en su lugar anatómico habitual.⁹

El linfangioma es un tumor benigno pero tiene un comportamiento infiltrativo y no respeta fascias, puede ser única o múltiple, de tamaño variable, consistencia blanda, indolora, mal delimitada, fluctuante, lobulada, multitabacada, translúcida, no adherida a tejidos profundos y la cubre una piel delgada.^{10,11} El cuello aparece como la principal localización: el 75 % se ubica a nivel del triángulo posterior izquierdo, la región submandibular, el área subglótica y la nuca^{12,13}, le siguen en orden de frecuencia la localización cervicofacial, axilar, axilotorácica, mediastínica, retroperitoneo, región inguinal, escroto, boca, mejilla, piernas y bazo.¹⁴; en el caso de nuestro paciente de ubicación mediastinal algunos reportes estiman una incidencia del 2–3%.⁴

Cursa habitualmente en forma asintomática y la aparición de síntomas está en dependencia de su localización o de que surjan complicaciones como el crecimiento desmedido, el defecto estético, las alteraciones fonatorias, la infección o la

hemorragia masiva.¹⁵ 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.⁹⁻¹¹ 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.

Las radiografías simples de tórax se puede observar tumoraciones que generalmente no comprimen ni desplazan estructuras mediastinales¹⁶, 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 linfangioma quístico mediastinal son: el ultrasonido doppler que 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. La tomografía computarizada puede ayudar con el diagnóstico diferencial con quistes pulmonares, teratoma quístico o sólido, timoma, linfomas, bocio intratorácico y la enfermedad adenomatoidea 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.¹⁷ 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 sí 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.⁹

El tratamiento del linfangioma quístico es médico-quirúrgico; resulta igual en niños y adultos e incluye las siguientes modalidades: la primera elección terapéutica es la cirugía con la cual se logra la exéresis completa de la tumoración, su cura definitiva y un resultado estético excelente.¹⁷ Puede ser técnicamente compleja debido a las estructuras vasculonerviosas peligrosas que puede comprometer. Está indicada cuando hay lesiones múltiples y macro quísticas extensas, cuando fracasan las modalidades conservadoras de tratamiento como la esclerosis o en las localizaciones tumorales que puedan causar dificultad respiratoria durante la esclerosis. En los infantes está recomendada entre los 4 y 12 meses de edad en pacientes asintomáticos; y antes, en casos complicados. Dada a su predisposición a formar trayectos ampliamente hacia los tejidos blandos circundantes, suele resultar difícil extirpar por completo estas lesiones. Cuando la extirpación es incompleta, hay recurrencia y nuevo crecimiento. La cirugía no está exenta de complicaciones, puede haber deformidad estética y/o lesión neuronal cuando se realiza una disección quirúrgica extensa para lesiones grandes, infección del sitio operatorio, cicatrización anómala, hemorragia, recurrencia (12,5 %-52 %) y mortalidad (2 %-20,8 %).^{18,19}

CONCLUSIONES

El Linfangioma quístico primario mediastinal es de inusual presentación, sin embargo, como sea presentado en nuestro caso clínico el no considerarlo inicialmente dentro de los posibles diagnósticos diferenciales trae repercusiones en el manejo y pronóstico del paciente, ya que se hubiera podido evitar más de una intervención quirúrgica como en el caso presentado. Es importante tener en cuenta que el Linfangioma quístico primario mediastinal es un tumor benigno, pero de comportamiento infiltrativo por lo que puede significar un reto quirúrgico el lograr la exéresis total, de no lograrse esta hay riesgo de recurrencia y nuevo crecimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rius Peris JM, Maraña Pérez A, de la Osa Langreo A, Fernández Iglesias P, Martínez Yunta JA, Flor García A. Linfangioma quístico de la pared torácica en pediatría y tratamiento esclerosante. *Acta Pediatr Esp.* 2017;75(3-4):e48-e51.
2. Nakano T, Hara Y, Shirokawa M, Shioiri S, Goto H, Yasuno M, et al. Hemorrhagic giant cystic lymphangioma of the liver in an adult

- female. *J Surg Case Reports*. 2015
3. Careaga Morales S, Alonso Clavo M, Gregorich Fonseca G, Morgado Bode YL, Hernández Pereira A. Higroma quístico congénito. Presentación de un caso. *Gac Méd Espirit*. 2015
 4. Nagpal T, Shah D, Manjunatha BS, Mahajan A. Macroglossia associated with lymphangioma: surgical management of an interesting case. *J Clin Diagn Res*. 2015
 5. Usha V, Sivasankari T, Jeelani S, Asokan GS, Parthiban J. Lymphangioma of the tongue. a case report and review of the literature. (Abstract). *J Clin Diagn Res*. 2014
 6. Paul Basurto-Kuba EO, Hurtado López LM, Campos Castillo C, García Figueroa RB, Figueroa Tentori D, Pulido Cejudo A. Linfangioma de cuello en adulto. Reporte de 2 casos. *Cir Cir*. 2016
 7. Cuerpo S, Paradela M, Sellarés J. Linfangioma quístico intratorácico en paciente de edad avanzada. *Arch Bronconeumol*. 2015
 8. Gandhi Babu DB, Raj Kumar B, Harsha Boinepally N, Gannepalli A. A case of intraoral lymphangioma circumscripta-a diagnostic dilemma. *J Clin Diagnostic Res JCDR*. 2015
 9. García Rodríguez SM, Padilla Pérez AI, Martínez Wallin II, Perera Molina AD, de la Rosa Rodríguez MA, Troyano Luque JM. Diagnóstico y pronóstico prenatal de linfangiomas fetales. Reporte de dos casos. *Ginecol Obstet Mex*. 2018
 10. Rey-Marcos M, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Blanco-Pérez P, BatuecasCaletro A, Tapia Risueño M. Linfangioma quístico cervical en el adulto. Caso clínico. *Rev Revista Cubana de Angiología y Cirugía Vascul*. 2021;22(1):e308
 11. Laurencio Vallina S, Fuentes Figueredo O, Hernández Lin T. Linfangioma cervical en un lactante. Caso clínico. *Medisan*. 2017;21(4)
 12. Cabo Rodríguez V, Suárez Veloz JS, Villa Villamar SG, Soto Martínez SC, Pango Pillaga AS. Linfangioma mesentérico en la edad pediátrica. *Rev Cubana Pediatr*. 2019
 13. Piriz Momblant A, Figueras Torres B. Revisión sobre linfangioma quístico visceral: a propósito de tres casos. *Rev Inf Cient*. 2016
 14. Alegre Andrade P, Toko Chávez M, Cary Cruz ND. Higroma quístico fetal. *Gac Med Bol*. 2019
 15. Galeana Castillo C, Casas Patiño D, Rodríguez Torres A. Correlación de la imagen ecográfica y patológica de higroma quístico. *Arch Investig Materno Infant*. 2013; V (2):93-7
 16. Shet S, Nussbaum AR, Hutchins GM, Sanders RC; Cystic Hygromas in Children: Sonographic-Pathologic correlation, *Radiology* 1987 Mar; 162(3):821-4.
 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. Ruano-Aguilar JM, Calderón-Elvir CA. Malformaciones Linfáticas. *Oncología Médico-Quirúrgicas Pediátrica, Mc Graw Hill Interamericana*; 2001 p 332-337.