

Linfangioma quístico de la pared torácica en pediatría y tratamiento esclerosante

J.M. Rius Peris¹, A. Maraña Pérez¹, A. de la Osa Langreo¹, P. Fernández Iglesias², J.A. Martínez Yunta², A. Flor García³

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Radiodiagnóstico. ³Servicio de Farmacia. Hospital «Virgen de la Luz». Cuenca

Resumen

La mayoría de los linfangiomas se diagnostican en la edad pediátrica. Se trata de lesiones de carácter benigno, y sólo su crecimiento y expansión local pueden originar problemas al comprimir estructuras vecinas. En los casos accesibles, como el que presentamos, una anamnesis y una exploración física adecuada debe llevarnos a la solicitud de la prueba diagnóstica más eficiente, la ecografía con punción de alguno de los quistes para el estudio directo del líquido intraquístico. El aspecto ecográfico de estas lesiones, junto con unas características típicas del líquido, bastará para efectuar un diagnóstico correcto en la mayoría de las ocasiones. La resección quirúrgica y la escleroterapia son opciones válidas de tratamiento, y entre ellas el OK-432 (Picibanil®) y las tetraciclinas son los agentes esclerosantes de los que se dispone de mayor experiencia, habiendo demostrado ser efectivos y seguros. Presentamos un caso de linfangioma quístico en la pared torácica tratado con el agente esclerosante OK-432, haciendo una revisión no sistemática de los aspectos diagnósticos y terapéuticos más relevantes.

Palabras clave

Linfangioma quístico, ecografía, escleroterapia, OK-432

Abstract

Title: Cystic lymphangioma of the chest wall in Pediatrics and sclerotherapy

Most lymphangiomas are diagnosed in the three first years of age. They are benign congenital malformations. They can grow and spread to surrounding organs and tissues. A well performed anamnesis and physical examination must lead us to think that the best diagnostic tool is ultrasound with needle aspiration of the liquid contained in any cyst. Ultrasound characteristics and the aspect of the liquid must be sufficient to reach proper diagnosis. Surgical excision or sclerotherapy are both appropriate procedures. Two sclerosant agents are widely used, OK-432 and tetracyclines (doxycycline), being both safe and effective. We report a case of cystic lymphangioma of the thoracic wall. Sclerotherapy with OK-432 was performed. We review the literature and assess some critical aspects about diagnosis and treatment of lymphangiomas.

Keywords

Cystic lymphangioma, ultrasound, sclerotherapy, OK-432

Introducción

El linfangioma quístico (LQ), considerado una malformación congénita, se puede encontrar en la literatura médica con otras denominaciones: hamartoma linfático, higroma quístico o, simplemente, higroma. Histológicamente, se trata de un secuestro de vasos linfáticos que carecen de continuidad con el resto de la red linfática y venosa, que acaban dilatándose y confiriendo a la lesión una estructura quística de tamaños diferentes, con un contenido líquido proteináceo en su interior, delimitados internamente por una capa endotelial y soportados por un estroma de tejido conectivo^{1,2}. El higroma quístico es una variedad de linfangioma junto con otras dos, la capilar y la cavernomatosa². Según el tamaño de los quistes, se clasifica en macroquístico (diámetro >1 cm), microquístico o mixto. Aproximadamente el 65% de los LQ aparecen ya al nacimiento y el 90% antes del tercer año de vida³. El diagnóstico intraútero mediante ecografía es cada vez más frecuente^{4,5}. Su incidencia es de 1/10.000 recién nacidos^{6,7}. En la mayor parte de los casos, la lesión se localiza en la cabeza y el cuello, un 20% en la axila y el resto en diferentes partes del cuerpo². La localización en la pared torácica no es tan frecuente⁸⁻¹⁰. En ocasiones, la única clínica es la alteración estética, y en el resto ésta dependerá de su localización, tamaño y compresión de las estructuras adyacentes. La ecografía es la prime-

ra prueba que debe realizarse. En caso de duda, y con el fin de esclarecer la extensión de la lesión, las pruebas que podrían realizarse son la resonancia magnética (RM) y/o la tomografía computarizada (TC)¹¹. Aunque la cirugía ha sido históricamente la aproximación terapéutica más empleada, requiere una anestesia general, deja siempre cicatriz y no está exenta de complicaciones y recidivas, por lo que se han utilizado otros procedimientos más conservadores con buenos resultados, como la escleroterapia¹². Presentamos el caso de un paciente pediátrico con diagnóstico de LQ de la pared torácica, tratado con el agente esclerosante OK-432 como alternativa efectiva y segura a la cirugía, junto con una discusión sobre los aspectos clave de su diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico

Varón de 13 años de edad, que ingresa en nuestro centro para efectuarle un estudio de la tumoración localizada en la parrilla costal derecha, de 2 semanas de evolución, con un súbito aumento en las últimas 48 horas. En la exploración se detectó una lesión de 8×5 cm de tamaño, de consistencia firme, no dolorosa, sin signos inflamatorios locales y sin adenopatías locorregionales. El paciente no tenía ningún antecedente traumático. En la ecografía realizada en urgencias (figura 1) se describe una lesión quística multiloculada, de 13 cm de diámetro mayor, que parece atravesar la pared costal, y se continúa con otra lesión intraabdominal, de localización suprahepática y subdiafragmática, con similares características y unos 4 cm de diámetro. Se decidió el ingreso del paciente para completar su estudio. En la RM se apreciaba una lesión en la pared torácica, subcutánea, multiquística, de $2 \times 8,2 \times 10,8$ cm de tamaño, con un contenido líquido seroso proteináceo y/o restos hemáticos. Tras la introducción de gadolinio intravenoso se visualizaba un realce anular de las paredes quísticas, sin que se confirmara la afectación del plano muscular y descartándose una extensión intraabdominal. Los estudios analíticos mediante hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda resultaron normales. Se realizó una punción-aspiración del quiste de mayor diámetro con aguja intramuscular de 21 G (BD Microlance), extrayéndose 20 mL de líquido, que se informó como seroso, pardusco y proteináceo, con algunos linfocitos sin atipias. Con el diagnóstico de linfangioma multiquístico de predominio macroquístico, el paciente fue dado de alta para recibir un tratamiento esclerosante ulterior. Siguiendo el protocolo propuesto por Ogita et al.¹³, se realizó un primer procedimiento esclerosante de los 2 quistes predominantes: con anestesia local y guía ecográfica se realizó una punción-aspiración de los 2 quistes mayores de la lesión con un catéter de 20 G (BD Insite Autoguard) (figura 2), extrayéndose 5 mL de líquido del mayor y 2 mL del de menor tamaño, y una inyección intralesional de 7 y 3 mL de sustancia esclerosante OK-432 (Picibanil® Inyección 1 KE), respectivamente, hasta percibir una resistencia suficiente en la inyección. El OK-432 es un liofilizado compuesto de *Streptococcus pyogenes* en combinación con penicilina. La solución se preparó diluyendo 0,1 mg (1 KE) (liofilizado contenido en 1 ampolla de producto) hasta 10 mL con suero salino fisiológico. El procedimiento finalizó en 10 minutos sin incidencias, y el paciente permaneció en observación en la planta de pediatría durante 48 horas, presentando como efectos secundarios dolor, rubor, calor local y fiebre de hasta $38,8$ °C, con buena respuesta a metamizol. Estos efectos secundarios comenzaron a las 12 horas del procedimiento y persistieron durante 48 horas más. A las 6 semanas, la lesión prácticamente había desaparecido, ya que no se palpaba en la exploración, aunque en la ecografía se describieron 4 pequeñas imágenes quísticas en el seno de la lesión inicial, la mayor de 40×4 mm. Se consideró una respuesta positiva, aunque parcial, y de acuerdo con

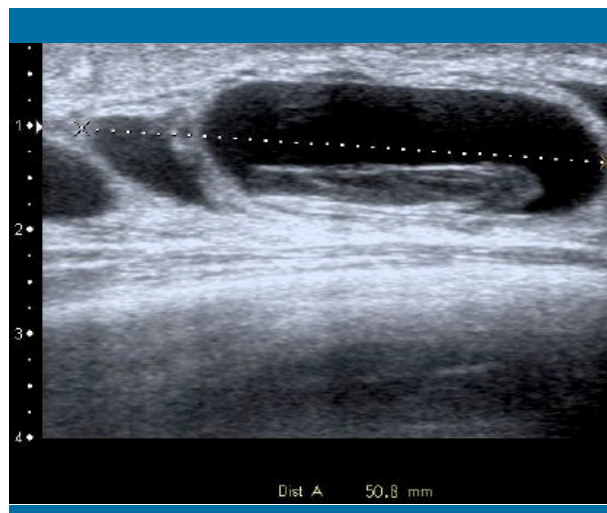


Figura 1. Ecografía inicial de uno de los quistes predominantes. Se observa una imagen en su interior que podría corresponderse con restos hemáticos

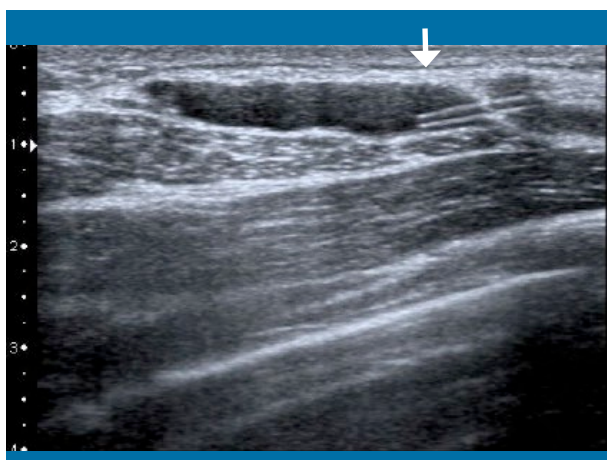


Figura 2. Punción ecoguiada de uno de los dos quistes predominantes. En esta ocasión se vació el quiste y se inyectó posteriormente la sustancia esclerosante. Nótese la imagen del catéter que atraviesa el tabique quístico y se introduce en el interior del quiste (flecha blanca)

el paciente y su tutor legal, se realizó un segundo procedimiento, extrayéndose 3 mL de líquido del citado quiste e inyectándose la misma cantidad de agente esclerosante. Ocho semanas después la lesión no se palpaba en la exploración, y había desaparecido prácticamente en la ecografía (figura 3). En un control clínico realizado 3 meses después, el paciente se encontraba asintomático y no se palpaban restos de lesión subcutánea.

Discusión

La primera prueba diagnóstica de imagen que se realizó en este caso fue la ecografía. Con ella se alcanzó un diagnóstico altamente probable de LQ, pero ante la duda de la extensión intraabdominal se completó el estudio mediante RM, tal como se recomienda en la bibliografía¹¹. Con ella, además de confirmarse el tipo de lesión por su anatomía, las características del líquido quístico y el realce de las paredes y los septos en T1 tras la administración de gadolinio intravenoso, se descartó la extensión más allá del plano subcutáneo. El estudio directo del líquido reforzó el diagnóstico.

Desde el punto de vista terapéutico, la resección quirúrgica ha sido históricamente la terapia de elección; no obstante, se somete al paciente a una anestesia general, quedan cicatrices inevitables y no está exenta de recurrencias y complicaciones. Por ello, en los últimos 30 años se han venido buscando otras opciones más conservadoras con sustancias esclerosantes diferentes, con un mecanismo de acción común, ya que provocan una reacción inflamatoria y una esclerosis posterior de la lesión¹⁴. En la tabla 1 se resumen los distintos agentes esclerosantes utilizados¹⁴. Tras una revisión de la bibliografía, no hemos encontrado estudios prospectivos y aleatorizados que comparen ambas modalidades terapéuticas en cuanto a seguridad, efectividad y probabilidades de recidiva de la lesión. Sin embargo, sí existen estudios retrospectivos que comparan ambas modalidades terapéuticas^{12,15}. Entre sus conclusiones se establece que, aunque la cirugía resultó más efectiva en general que la escleroterapia, sin tener en cuenta el subtipo de LQ, ésta presentaba un mayor número de recurrencias y efectos secundarios más graves. Okazaki et al. recomendaban el tratamiento esclerosante con OK-432 en las variantes de linfangiomas macroquístico y quiste simple, y la cirugía tras un pretratamiento esclerosante con OK-432 en las formas microquísticas y cavernomatosas¹⁵. No obstante, existen pruebas de que el tratamiento esclerosante sin nece-

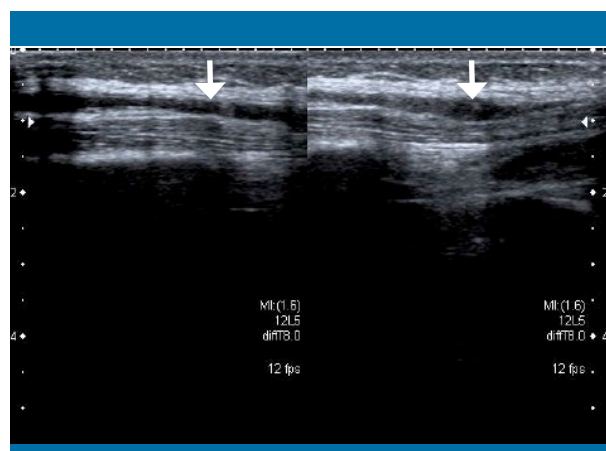


Figura 3. Imagen ecográfica de la lesión 8 semanas después de haber realizado el segundo procedimiento esclerosante

TABLA 1

Diferentes sustancias esclerosantes utilizadas en el tratamiento del linfangioma quístico: posibles efectos secundarios y experiencia de uso¹⁴

	Efectos secundarios	Experiencia de uso comunicada
OK-432 (Picibanil®)	<ul style="list-style-type: none"> Reacción inflamatoria local aguda Febrícula/fiebre Riesgo de anafilaxia en alérgicos a la penicilina 	++++
Doxiciclina ± etanol	<ul style="list-style-type: none"> Reacción inflamatoria local aguda Riesgo de infección local Alteraciones electrolíticas con acidosis metabólica e hipoglucemia Alteraciones en el esmalte dentario 	+++
Bleomicina	<ul style="list-style-type: none"> Reacción inflamatoria local aguda Riesgo potencial de neumonía intersticial y fibrosis pulmonar^a 	+++
Etanol ± sotradecol	<ul style="list-style-type: none"> Depresión respiratoria, arritmias, convulsiones, rabdomiolisis e hipoglucemia 	++
Ácido acético	<ul style="list-style-type: none"> Necrosis tisular local y cicatrices Insuficiencia renal aguda 	+
Suero salino hipertónico	<ul style="list-style-type: none"> Hipernatremia, hipercloremia y otros cambios hidroelectrolíticos 	+
Ethibloc ¹⁹	<ul style="list-style-type: none"> Reacción inflamatoria local aguda y diferida^b Fiebre 	+

^aEstos efectos secundarios se han asociado a la bleomicina i.v. y con dosis acumulativas que han excedido los 400 mg, muy lejos de las dosis utilizadas en los procedimientos de escleroterapia.

^bLa reacción inflamatoria diferida era de similares características a la aguda, pero en algunos casos se producía 2-4 semanas tras la inyección de la sustancia esclerosante. La experiencia de uso de las distintas sustancias esclerosantes se ha expresado con el número de cruces (+), basándonos en el mayor o menor número de comunicaciones en la bibliografía.

sidad de combinarse con la cirugía puede ser igual de efectivo, independientemente del tamaño de la lesión quística¹⁶. Por otro lado, tampoco existen evidencias claras de cuál es el agente esclerosante idóneo. A este respecto, en la revisión no sistemática de Churchill et al.¹⁷ se llega a las siguientes conclusiones: a) la sustancia esclerosante con la que existe mayor experiencia es con OK-432, seguida de bleomicina y doxiciclina; b) todas las sustancias esclerosantes utilizadas presentan potenciales efectos secundarios de diversa gravedad (tabla 1), aunque este hecho no sólo depende del agente esclerosante utilizado, sino también de la localización y la extensión de la lesión. En este sentido, algunos autores han comunicado el riesgo que supone esclerosar lesiones localizadas en el cuello o en la base de la lengua, muy próximas a la laringe o la tráquea, incluso con OK-432, por la intensa reacción inflamatoria local y el riesgo para la vida del paciente, dada la obstrucción aguda de la vía respiratoria^{14,18}; c) en general, se obtienen unos resultados excelentes o buenos en el 70-85% de los casos en que se utiliza OK-342, bleomicina o doxiciclina, preferentemente en las lesiones macroquísticas. Nuestra hipótesis a este respecto es que la efectividad del tratamiento esclerosante no sólo está sujeta al tamaño de los quistes, sino que puede depender también de otros factores, como el número de ellos, la localización anatómica de la lesión y, por tanto, su accesibilidad, el número de procedimientos esclerosantes utilizado y la experiencia en la realización de una correcta técnica esclerosante, factores que no se han tenido en cuenta en las investigaciones realizadas hasta la fecha. Así pues, y a la vista de los estudios publicados, no es posible hacer recomendaciones generales sobre cuál es el tratamiento de primera elección del LQ, cirugía o esclerosis, y dentro de ella qué sustancia esclerosante es la más efectiva. En función de la edad del paciente, la sintomatología que provoque la lesión, el tamaño, la localización de la misma y la tipología del componente quístico, habrá que particularizar en cada paciente el abordaje terapéutico más adecuado: expectante, conservador con sustancias esclerosantes o algo más agresivo mediante una cirugía resectiva. ■

Bibliografía

- Fonkajsurd EW. Disorders of the lymphatic system. En: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MI, eds. Paediatric surgery. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1986; 1.506.
- Rosai J. Soft tissues. Rosai and Ackermans's surgical pathology, 9.ª ed. St. Louis: Mosby, 2004; 2.237-2.271.
- Güemes I, Ibáñez V, Barrios JE, Esteban MJ, Miranda J, Sáenz P, et al. Acute abdomen: other initial symptom of abdominal lymphangioma. *Cir Pediatr.* 1998; 11: 73-75.
- Surico D, Amadori R, D'Ajello P, Vercellotti E, Surico N. Antenatal diagnosis of fetal lymphangioma by ultrasound. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2013; 168: 236.
- Ben Hamouda H, Gasmi O, Wannas S, Korbi A, Belquith M, Jerbi S. Prenatal diagnosis of a giant cystic lymphangioma in the axillothoracic wall. *Arch Pediatr.* 2014; 21: 1.011-1.015.
- Forrester MB, Merz RD. Descriptive epidemiology of cystic hygroma: Hawaii, 1986 to 1999. *South Med J.* 2004; 97: 631-636.
- Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasias, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; 161: 1.037-1.046.
- Yokoigawa N, Okuno M, Kwon AH. Cystic lymphangioma of the chest wall: a case report. *Case Rep Gastroenterol.* 2014; 8: 393-397.
- Stoss S, Kalbermatten DF, Robertson A, Bruder E, Rasmus M, Gambazzi F, et al. Large cystic tumor at the chest wall mimicking an echinococcosis: a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2008; 61: e13-e16.
- Maria A, Aggarwal R. Lymphomatous malformation of the chest wall. *Indian Pediatr.* 2004; 41: 742.
- Romeo V, Maurea S, Mainenti PP, et al. Correlative imaging of cystic lymphangiomas: ultrasound, CT and MRI comparison. *Acta Radiol Open.* 2015; 18: 1-4.
- Olimpio HO, Bustorff Silva J, Oliveira Filho AG, Araujo KC. Cross-sectional study comparing different therapeutic modalities for cystic lymphangiomas in children. *Clinics (Sao Paulo).* 2014; 69: 505-508.
- Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. *Br J Surg.* 1987; 74: 690-691.
- Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL, Hoffer FA, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 142: 795-803.
- Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 386-389.
- Shiels WE 2nd, Kenney BD, Caniano DA, Besner GE. Definitive percutaneous treatment of lymphatic malformations of the trunk and extremities. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 136-139.
- Churchill P, Ota D, Perberton J, Ali A, Flageole H, Walton JM. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 912-922.
- Segado A, Flores JC, Rubio F, Quintero S, Hernández A, Pantoja S. Severe iatrogenic airway obstruction due to lingual lymphangioma. *Arch Pediatr.* 2011; 18: 983-986.
- Emran MA, Dubois J, Laberge L, Al-Jazaeri A, Bütter A, Yazbeck S. Alcoholic solution of zein (Ethibloc) sclerotherapy for treatment of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 975-979.