

Linfangiomomas de cavidad oral en edad pediátrica

A. Batuecas Caletrío, P. Santos Gorjón, J.L. Gómez González, F. Sánchez González,
P. Blanco Pérez, S. Santa Cruz Ruiz
Servicio de ORL y PCF. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Resumen

Los linfangiomas son tumores raros y benignos producidos por el desarrollo anómalo de los vasos linfáticos. Presentamos un caso de linfangioma quístico asintomático localizado en paladar duro; se trata de una localización atípica, puesto que la mayoría de esas lesiones se localizan en la lengua a nivel de cavidad oral. Se realizó una resección con láser de CO₂, sin que se evidenciase recidiva tras dos años de seguimiento. Actualmente se acepta adoptar una actitud expectante o el tratamiento con agentes esclerosantes que reduzcan su tamaño o los eliminen.

Palabras clave

Linfangioma quístico, cavidad oral, higroma quístico, tumor benigno de vasos linfáticos, OK-432

Abstract

Title: Lymphangiomas of the oral cavity in childhood

Lymphangiomas are rare, benign tumors produced by the abnormal development of the lymphatic vessels. We present a case of asymptomatic cystic lymphangioma localized in the hard palate. This is an uncommon location since most of these lesions are found in the tongue at the level of the oral cavity. Resection was performed with CO laser, and there was no evidence of recurrence after two years of follow-up. At the present time, the approaches most widely accepted are expectant treatment or administration of sclerosing agents that reduce the size of the lesions or eliminate them.

Keywords

Cystic lymphangioma, oral cavity, cystic hygroma, benign tumor, lymphatic vessels, OK-432

Introducción

Los linfangiomas son tumoraciones benignas de los vasos linfáticos de origen congénito, aunque no todos estén presentes al nacimiento. Suelen ser diagnosticados en niños menores de 10 años durante las revisiones pediátricas rutinarias. Tienden a desarrollarse a medida que el niño va creciendo, y es excepcional que regresen de forma espontánea. Su localización puede ser múltiple: en la región axilar, el cuello, la cabeza y la cavidad oral, en cuyo caso la lengua es la subregión más a menudo afectada. La manifestación clínica de los linfangiomas suele ser una masa de crecimiento irregular, determinada fundamentalmente por el tipo histológico de la tumoración.

El diagnóstico se establece mediante la clínica, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN), aunque la confirmación siempre será histológica. El tratamiento variará en función del tipo de tumoración, su localización y el tamaño, aunque en lesiones superficiales como la que aquí presentamos el láser es una alternativa terapéutica efectiva.

Caso clínico

Exponemos el caso de una niña de 5 años remitida a nuestro servicio por presentar una masa en paladar duro, de año y me-



Figura 1. Aspecto prequirúrgico de un linfangioma de cavidad oral

dio de evolución, de crecimiento progresivo, sin ninguna sintomatología asociada.

En la exploración otorrinolaringológica (ORL), se constata una masa de forma irregular, vascularizada, de crecimiento superficial, que afecta a la mitad posterior del hemipaladar duro izquierdo y, ligeramente, al paladar blando homolateral (figura 1).



Figura 2. Aspecto posquirúrgico tras un año de control

La niña no presentaba ninguna otra lesión, ni en el resto del área ORL ni sistémica.

Ante la sospecha de encontrarnos ante una tumoración de origen linfático (raras, pero más frecuentes en la infancia), realizamos un estudio de imagen mediante RMN que confirma la sospecha diagnóstica (muestra una masa quística multilobulada con hiperintensidad en T2), a la espera de la confirmación histológica. Por ser una lesión de localización muy accesible, se realizó una excisión con láser de CO₂ (figura 2).

Tras un año y medio de seguimiento, no se ha apreciado recidiva.

Discusión

Los linfangiomas son tumores raros en la esfera ORL, y no se ha descrito preferencia en cuanto a sexo. También se los conoce como higromas quísticos (del griego, tumor acuoso). Aunque son benignos, tienen un alto porcentaje de recidivas locales¹.

Son más habituales en la región cervical y en la región suprahioidea, a nivel de la cara y cavidad oral (más frecuente en cara dorsal o lateral de la lengua, y menos en la región palatina, gingival o en la mucosa orolabial).

El diagnóstico suele establecerse en la primera década de vida, y son muy raros en el adulto². El 60% de estas lesiones están presentes al nacer, y en el 90% de los casos aparecen dentro de los dos primeros años de vida³.

Son lesiones con origen congénito y pueden asociarse a síndromes como el de Noonan o el síndrome alcohólico fetal.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con tumores (teratomas, hemangioma), épulis congénitos, quistes dermoides y ránulas⁵.

Las lesiones son quísticas y multiseptadas, y en la TAC muestran un contenido hipodenso, con captación de contraste

por parte de la pared y de las tabicaciones. En la RMN son iso-intensas o hipointensas en T1 e hiperintensas en T2. En la eco-Doppler se manifiestan como cavidades sonolucetas bien definidas y con septos.

Se clasifican en cuatro grupos, que pueden encontrarse simultáneamente en el mismo paciente⁴:

- Linfangiomas capilares, compuestos por capilares linfáticos de distintos tamaños.
- Linfangiomas cavernosos, que contienen dilataciones que invaden característicamente los tejidos blandos adyacentes.
- Higromas quísticos, cuando existe un gran seno.
- Hemangiolinfangiomas.

La mayor parte presentan una masa asintomática, suave, transluminada, compresible y de textura lobulada, que invade estructuras adyacentes y planos profundos.

Son tumores hamartomatosos, CD-34 negativos⁶.

Generalmente los padres refieren un crecimiento lento de la masa, de modo que un aumento súbito de tamaño nos hace sospechar una hemorragia o una infección.

Se acepta la adopción de una actitud expectante para observar su evolución, ya que en ocasiones regresan de forma espontánea. Hay que mostrar cierta precaución en lesiones que afectan a la cavidad oral, por si existiera un aumento rápido de su tamaño debido a una infección o una hemorragia. Si existe afectación de la vida del paciente, se puede intentar una aspiración del contenido de la masa.

Últimamente también se aboga por el uso de sustancias esclerosantes, como tetraciclinas, ciclofosfamida o inyecciones intralesionales de OK-432. Podrían usarse como primera opción para reducir la masa tumoral o bien como único tratamiento, sobre todo si son recidivantes^{2,3,7,8}.

El tratamiento de elección continúa siendo la resección quirúrgica con amplios márgenes, pudiendo utilizarse, como en nuestro caso, el láser de CO₂ o radiofrecuencia si son muy accesibles.

Es importante reconocer pronto las lesiones e iniciar un tratamiento adecuado para evitar complicaciones serias, como hemorragias e incluso obstrucción aguda de la vía respiratoria⁹.

Conclusión

El tratamiento de los linfangiomas es controvertido por la gran cantidad de recidivas y por la falta de estudios amplios que acrediten la efectividad de los distintos tratamientos. El láser es una alternativa terapéutica que debe tenerse en cuenta a la hora de planificar el tratamiento de esta patología. ■

Bibliografía

1. Delbem AC, Correia MG, Pugliesi DM, Crivelini MM. Palatal lymphangioma: a case report. ASDC J Dent Child. 2001; 68(5-6): 344-346.

2. Tasar F, Tümer C, Sener BC, Sendif K. Lymphangioma treatment with Nd-YAG laser. *Turk J Pediatr.* 1995; 37(3): 253-256.
3. Bozkaya S, Ugar D, Karaca I, Ceylan A, Uslu S, Bariç E, et al. The treatment of lymphangioma in the buccal mucosa by radiofrequency ablation: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102(5): 28-31.
4. Kennedy TL. Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope.* 1989; 99 Supl 49: 1-10.
5. Barbuta OI, Aprodu GS, Gavrilescu S, Mihaila D, Iliev G, Olaru V, et al. Congenital tumors with oropharyngeal localization in the newborn: problems in team diagnosis and treatment. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi.* 2006; 110(4): 883-886.
6. Kalpidis CD, Lysitsa SN, Kolokotronis AE, Samson J, Lombardi T. Solitary superficial microcystic lymphatic malformations (lymphangioma circumscritum) of the gingival. *J Periodontol.* 2006; 77(10): 1.797-1.801.
7. Ikarashi T, Inamura K, Kimura Y. Cystic lymphangioma and plunging ranula treated by OK-432 therapy: a report of two cases. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1994; 511: 196-199.
8. Hiroshima T, Hossain M, Valverde DA, Yamada Y. Treatment of lymphangioma with Nd:YAG laser irradiation: a case report. *J Clin Laser Med Surg.* 2001; 19(4): 189-191.
9. Stanescu L, Georgescu EF, Simionescu C, Georgescu I. *Rom J Morphol Embriol.* 2006; 47(4): 373-377.