

MALFORMACIÓN VASCULAR LINFÁTICA EN UN RECIÉN NACIDO

RESUMEN

Las malformaciones vasculares son enfermedades poco frecuentes que representan errores en el desarrollo de los vasos sanguíneos. Las malformaciones vasculares linfáticas (MVL) consisten en lesiones congénitas del sistema linfático compuestas por canales y cavidades de diferente tamaño que resultan en la acumulación de linfa. Las malformaciones macroquísticas se manifiestan como tumoraciones palpables, de consistencia blanda pero no compresible. La localización más frecuente es en la cabeza y el cuello

Se presenta el caso de un neonato con una malformación vascular linfática localizada en zona postero-lateral de cuello. Se arribó al diagnóstico en base a la clínica y las características ecográficas. El tratamiento fue muy satisfactorio luego de dos procedimientos de escleroterapias, presentando una excelente evolución.

PALABRAS CLAVES: Anomalía Linfática, Linfangioma Quística. Ecografía. Escleroterapia. Recién Nacido.

ABSTRACT

Vascular malformations are rare conditions associated to anomalies in blood vessel development. Lymphatic vascular malformations are congenital lesions consisting of channels and sacs of different size caused by lymph fluid accumulation. Macrocytic vascular malformations present as non-compressible soft tissue masses. They are generally found within the head and neck (70%-80%).

We present the case of a newborn with a lymphatic vascular malformation in the posterior cervical area. The diagnosis was made on the basis of clinical and ultrasound findings. Sclerotherapy was successful without signs of recurrence.

KEY WORD: Lymphatic Abnormalities, Lymphangioma, Cystic, Ultrasonography, Sclerotherapy, Infant, Newborn.

AUTORES:

RIPOLI M.V.

Servicio de Dermatología. H.I.A.E.P Sor María Ludovica. Unidad de Anomalías Vasculares

GRANILLO FERNÁNDEZ S.

Servicio de Dermatología. H.I.A.E.P Sor María Ludovica. Unidad de Anomalías Vasculares

LUTY G.

Servicio de Dermatología. H.I.A.E.P Sor María Ludovica

GARONE A.

Servicio de Dermatología. H.I.A.E.P Sor María Ludovica

ROSITTO A.

Servicio de Dermatología. H.I.A.E.P Sor María Ludovica. Unidad de Anomalías Vasculares

Correspondencia: Granillo Fernández Sofía. sofia granillo@hotmail.com



FIGURA 1: Tumoración en región latero posterior de cuello presente desde el nacimiento.

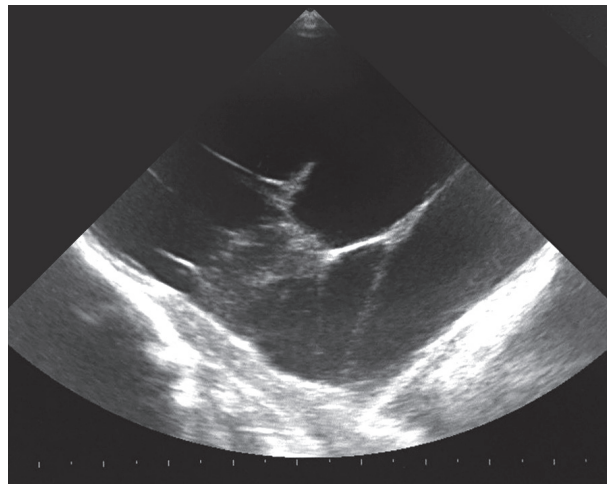


FIGURA 2: Imagen ecográfica: Lesiones quísticas multiloculadas con contenido anecogénico y paredes finas separadas por tabiques.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones vasculares linfáticas (MVL) son el segundo tipo de malformación más frecuente. Existen dos grandes grupos de MVL: las macroquísticas y las microquísticas. Suele ser frecuente la aparición de formas combinadas. Estas malformaciones congénitas del sistema linfático dan como resultado sacos linfáticos secuestrados, sin comunicación con el sistema linfático periférico. La localización más frecuente es en la cabeza y en cuello (70%-80%), comúnmente en el triángulo cervical posterior y constituyen en ocasiones una urgencia por potencial compromiso de la vía aérea.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de término, de sexo masculino, derivado por presentar una tumoración congénita en región cervical.

Entre los estudios del embarazo, la madre presentó una ecografía prenatal en la semana 20 de gestación en la cual se informaba una formación en cuello compuesta por una imagen tabicada de 11 cm x 8 cm x 6 cm. Por tal motivo, se le solicitó una RMN en la cual se observaba una imagen en cara lateral y posterior de cuello de 5 cm x 5 cm x 7 cm, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 con múltiples septos en su interior.

Al momento del nacimiento, el recién nacido presentó un excelente estado general, observándose una gran tumoración en región lateral y posterior de región cervical, de aproximadamente 10 cm x 10 cm, blanda a la palpación, cubierta por piel sana (Figura 1). Por tal motivo, se realiza la interconsulta en la Unidad de Anomalías Vasculares de nuestro servicio de Dermatología. Se realiza evaluación cardiológica y ecografía cerebral y abdominal, con resultados normales. Además, se lleva a cabo ecografía doppler en nuestro hospital, confirmando el diagnóstico de MVL (Figura 2).

Se decide, como terapéutica, realizar esclerosis percutánea. Este procedimiento es llevado a cabo por los médicos hemodinamistas del servicio de Cardiología. Bajo anestesia general, se extraen 250 ml de líquido citrino, instilando a continuación bleomicina y tetradecilsulfato de sodio (Figura 3). A las 48 h posteriores presenta buena evolución con disminución de tamaño, pero a la semana debe repetirse escleroterapia. Se extraen 40 ml de líquido citrino y se inyecta tetradecil nuevamente.

Debido a la buena evolución que presentó el paciente, no requirió realizar un nuevo procedimiento; se observó una notoria disminución del volumen. En la ecografía doppler de control, se corrobora ausencia de cavidad quística con aumento de la ecogenicidad debido al esclerosante. Hasta el día de la fecha no presenta complicaciones ni recidivas de su patología, observándose al examen físico piel redundante en el área cervical (**Figura 4**).

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares son enfermedades poco frecuentes que representan errores en el desarrollo de los vasos sanguíneos. Ocurren aproximadamente en el 0,3% a 1,5% de la población. Se ven en ambos sexos por igual, están siempre presentes desde el nacimiento, crecen proporcionalmente con el paciente y nunca involucionan. Pueden no ser evidentes al momento del nacimiento y detectarse a edades más tardías. Pueden ser divididas en grupos en base a sus componentes vasculares y a las características del flujo: con vasos de bajo flujo (capilares, venosos o linfáticos), alto flujo (arteriales, arteriovenosos) o sus combinaciones^{1,2}.

Las malformaciones vasculares linfáticas (MVL) consisten en lesiones congénitas del sistema linfático compuestas por canales y cavidades de diferente tamaño que resultan en la acumulación de linfa. Se cree que se originan del secuestro del tejido linfático durante la etapa embriológica, que luego se dilatarán y conformarán las cavidades quísticas. Ocurren principalmente en niños, el 50% se diagnostican al momento del nacimiento, pero entre el 80% y el 90% se diagnostican antes de 2 años de edad. Se clasifican en malformaciones linfáticas macroquísticas, microquísticas o mixtas. Las macroquísticas consisten en una o múltiples cavidades mayores de 2 cm³, mientras que las malformaciones microquísticas se caracterizan por presentar una o múltiples cavidades menores de 2 cm³. Las lesiones mixtas presentan características de ambos tipos de lesiones.

CLÍNICA

Las MVL macroquísticas se manifiestan como tumores palpables, de consistencia blanda pero no compresible, que no cambian de tamaño con las maniobras de Valsalva, y presentan una temperatura similar al resto de



FIGURA 3: Procedimiento de escleroterapia: Se observa el vaciamiento de las cavidades.



FIGURA 4: Se observa piel redundante en el área cervical.

la piel. La localización más frecuente es en la cabeza y el cuello (70%-80%), comúnmente en el triángulo cervical posterior^{5,8}. El aspecto clínico es variable y depende del tamaño, localización y profundidad de la malformación. En su historia natural, suelen crecer acompañando el crecimiento del paciente. Pueden aumentar su tamaño y sintomatología asociada durante la adolescencia, probablemente en relación con los receptores hormonales que presentan estas lesiones. Además, pueden presentar cambios de coloración de la piel y/o pequeñas vesículas.

Las MVL microquísticas están compuestas por pequeñas vesículas de contenido linfático y zonas hiperqueratósicas que asientan en cualquier superficie mucosa o cutánea. Los síntomas más frecuentes son la linforrea, la tumefacción y el dolor asociado a fenómenos inflamatorios o sobreinfecciones. Cuando se localizan sobre mucosas, clínicamente se observan como placas o pequeñas vesículas.

Las complicaciones más frecuentes son las infecciones y la hemorragia intracavitaria, provocando el aumento repentino del tamaño, dolor y eritema. Además, puede existir una importante desfiguración estética y compromiso de estructuras vitales.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es generalmente clínico y el estudio por imágenes es de gran utilidad.

En la ecografía, las MVL macroquísticas aparecen como lesiones quísticas multiloculadas con contenido anecogénico y paredes finas separadas por tabiques. En algunos casos pueden observarse niveles líquido-líquido como consecuencia del sangrado dentro de las lesiones. El contenido de las MVL no muestra flujo al doppler color. En el caso de las lesiones microquísticas, estas se encuentran pobremente definidas y se muestran hiperecogénicas y con aspecto sólido debido a la alta densidad de tejido tisular otorgada por las paredes de los microquistes. El examen doppler puede mostrar elementos vasculares arteriales o venosos dentro de los septos, pero nunca en el contenido de estos^{3,4}. La ecografía también es de utilidad para el diagnóstico prenatal, ya que algunas formas macroquísticas pueden ser bien visibles en la ecografía fetal^{6,8,9}.

En la resonancia magnética, las MVL macroquísticas se observan como una masa ocupante compuesta por estructuras saculares de paredes finas y con contenido líquido hiperintenso en secuencias ponderadas en T2 e hipointenso en secuencias ponderadas en T1. Este no presenta refuerzo luego de la inyección de gadolinio, salvo a nivel de los septos. Es frecuente la presencia de niveles líquido-líquido con contenido hiperintenso en secuencias ponderadas en T1 como consecuencia del sangrado intralesional⁶.

TRATAMIENTO

El tratamiento clásico de la MVL, particularmente en la forma macroquística, era la cirugía. Sin embargo, dado que requiere grandes resecciones y presenta frecuentes recidivas, actualmente el tratamiento quirúrgico tiende a ser reemplazado por técnicas de Radiología Intervencionista^{3,4,6}.

La escleroterapia percutánea suele estar indicada como primera opción terapéutica en los pacientes que presentan lesiones macroquísticas. Se realiza en la sala de Radiología Intervencionista, bajo anestesia general. Utilizando la ecografía como guía, se punza la malformación con una o varias agujas de pequeño calibre. Al obtener reflujos de líquido

linfático, se evacua la lesión completamente, se inyecta solución fisiológica constatando por ecografía el comportamiento del líquido dentro de la lesión. También se puede inyectar material de contraste para su control bajo radioscopia. Si la distribución es adecuada, se plenifica la lesión quística con el agente esclerosante de elección. El material esclerosante es depositado en los espacios quísticos malformados para producir la destrucción del endotelio vascular de la MVL. Los agentes esclerosantes que han sido utilizados son: doxiciclina, OK 42, alcohol y sus derivados, bleomicina⁶.

Las complicaciones como producto de la esclerosis percutánea de las ML son poco frecuentes y suelen ser complicaciones menores relacionadas a la afectación de la piel, con aparición de zonas de eritema o infección localizada, que se resuelven con tratamiento antibiótico.

El tratamiento médico con drogas antiangiogénicas, tales como la rapamicina, se restringe a casos con malformaciones muy extensas, MVL asociadas a síndromes, pacientes con riesgo de vida, o aquellas MVL con localizaciones en las cuales no se puede realizar tratamientos de escleroterapia.

En la actualidad, distintos protocolos están en desarrollo y sus resultados son promisorios en estas indicaciones precisas. El tratamiento con otras drogas, como el sildenafil, no ha mostrado eficacia ni seguridad en esta indicación.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69(3):412-22.
2. Del Pozo J., Gómez Tellado M., López-Gutiérrez J. Malformaciones vasculares en la infancia. *Actas Dermo-Sifiliogr*. 2012;103(8):661-678.
3. Redondo P. Malformaciones vasculares (i). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermo-Sifiliogr*. 2007; 98(3):141-58.
4. Redondo P. Malformaciones vasculares (ii). Diagnóstico, histopatología y tratamiento. *Actas Dermo-sifiliogr*. 2007; 98(4): 219-35.
5. Sierre S., Malformaciones vasculares: actualización en diagnóstico por imágenes y tratamiento. *Archivos Argentinos de Pediatría*. 2016; 114 (2):167-176.
6. Sierre S, Teplisky D. Diagnóstico y tratamiento de las malformaciones vasculares en niños. Estado actual y estado del arte. *Intervencionismo*. 2016;16(3):30-48.
7. Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, Uller W, Rab R, Bovée JV, et. al. Lymphatic and other vascular malformative/over growth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr*. 2015; 166 (4):1048-54.
8. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations: Part I. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56 (3):353-70.
9. Alomari A, Dubois J. Interventional management of vascular malformations. *Tech Vasc Interv Radiol*. 2011;14(1):22-31.