

REVISIÓN DEL LINFANGIOMA QUÍSTICO

Carlota Bello Franco¹, Juan Ramón y Cajal Calvo¹, Laura sesé Lacámara¹, Miguel costa Lorente¹, Cristina Gutiérrez Alonso², David Ibáñez Muñoz¹

¹Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

²Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

carlotabello93@gmail.com

Objetivo docente

- Revisar las formas de presentación del linfangioma quístico.
- Determinar las pruebas radiológicas más apropiadas para su estudio.
- Explicar los hallazgos de imagen más característicos de esta entidad.

Revisión del tema

- El linfangioma quístico o higroma quístico es una **malformación benigna hamartomatosa** secundaria a un crecimiento congénito anormal de vasos linfáticos, en la que quedan excluidos del resto del sistema de drenaje, dando lugar a la formación de **masas quísticas**.
- Son más frecuentes en la **infancia** y adolescencia siendo raros a partir de la tercera década de la vida.
- En el 80-90% se detectan a la edad de 2 años, que es la edad de máximo crecimiento linfático.

- Los linfangiomas **congénitos** se forman por un bloqueo del sistema linfático durante el desarrollo fetal. Se pueden asociar con trastornos genéticos, que incluyen trisomías 13, 18 y 21, síndrome de Noonan, síndrome de Turner y síndrome de Down.
- El origen **adquirido** se produce por **obstrucción** de los vasos linfáticos secundarios inflamación, traumatismo, cirugía o radioterapia.
- El **90% son de localización cervical o axilar**, aunque pueden presentarse en otras ubicaciones tales como mesenterio, mediastino o retroperitoneo. Los linfangiomas abdominales representan menos del 5% del total, siendo el lugar de presentación más común en edad pediátrica el mesenterio (45%).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Los linfangiomas quísticos presentan espacios vasculares irregulares de gran tamaño con contenido eosinofílico homogéneo o quiloso. Están revestidos con una capa de células endoteliales aplanadas dentro de un estroma fibroblástico o colágeno, que puede contener linfocitos.

CLÍNICA

- **El linfangioma quístico cervical** se presentan como una masa blanda asintomática, no dolorosa, suave y semifirme en el cuello. Tiende a rodear y /o invadir en ocasiones estructuras anatómicas. En caso de masas de gran tamaño pueden comprometer la vía aérea.

El tamaño es variable y aunque suelen tener crecimiento lento pueden experimentar un incremento repentino del tamaño secundaria a hemorragia, trauma o infección viral.

Otras manifestaciones clínicas son parálisis del nervio facial, disfagia u otros problemas para la alimentación.

- **Los linfangiomas mesentéricos** suelen ser sintomáticos en el momento del diagnóstico en la mayoría de los casos (distensión, dolor abdominal, vómitos y diarrea). En ocasiones, la masa es palpable a la exploración física. Pueden producir complicaciones como obstrucción intestinal o vólvulo.

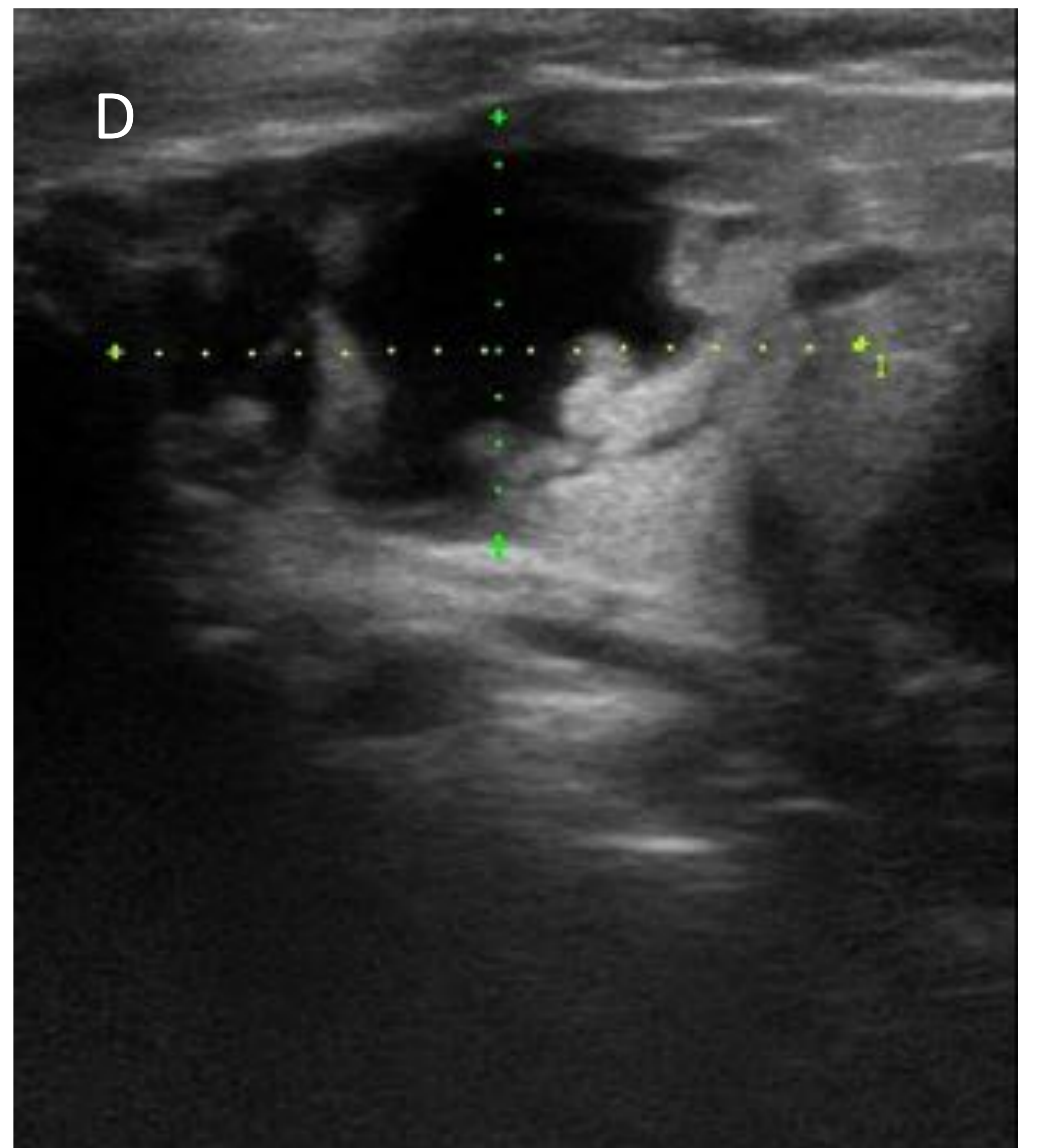
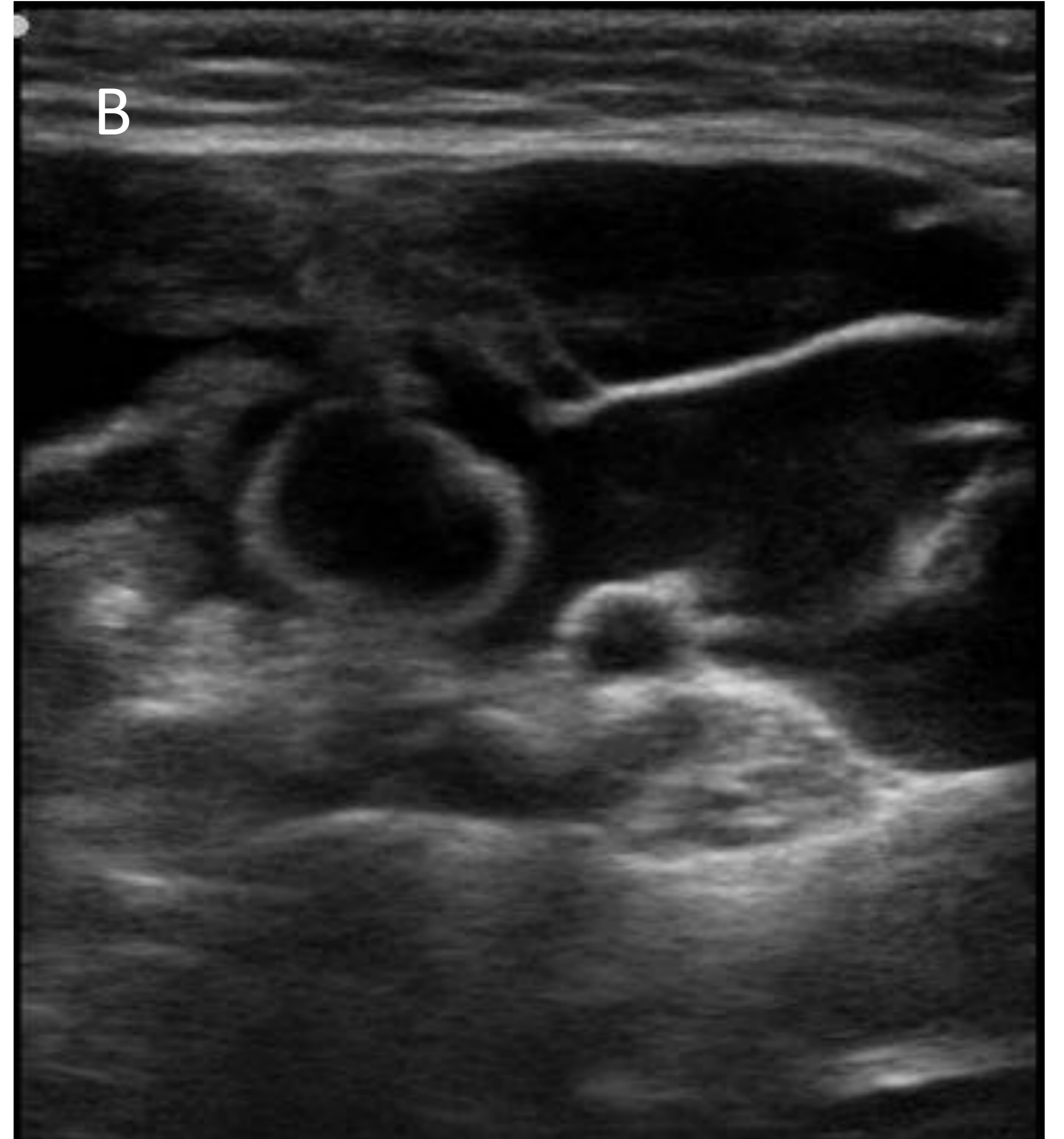
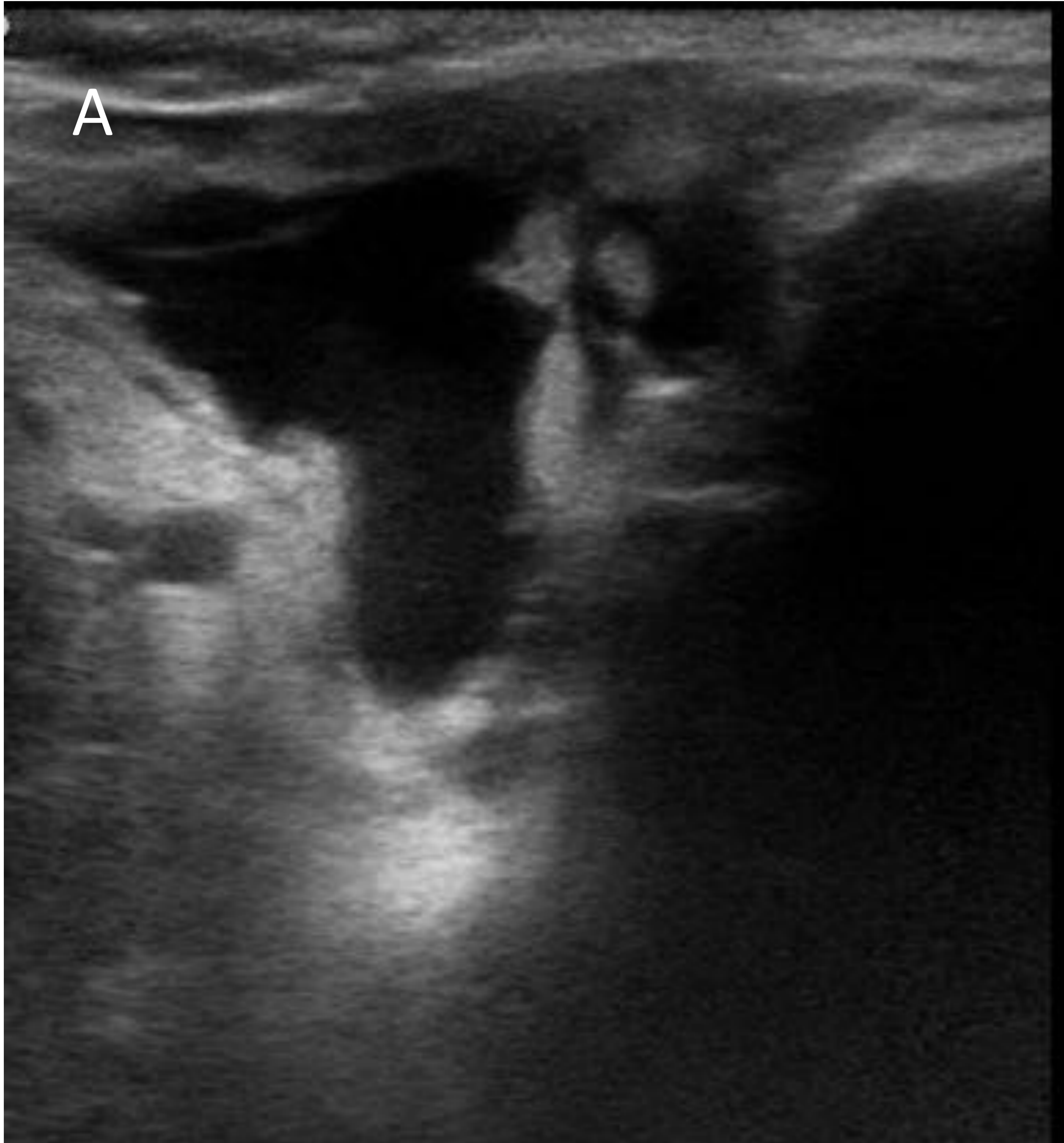
PRUEBAS DE IMAGEN

ECOGRAFÍA



Aproximación inicial

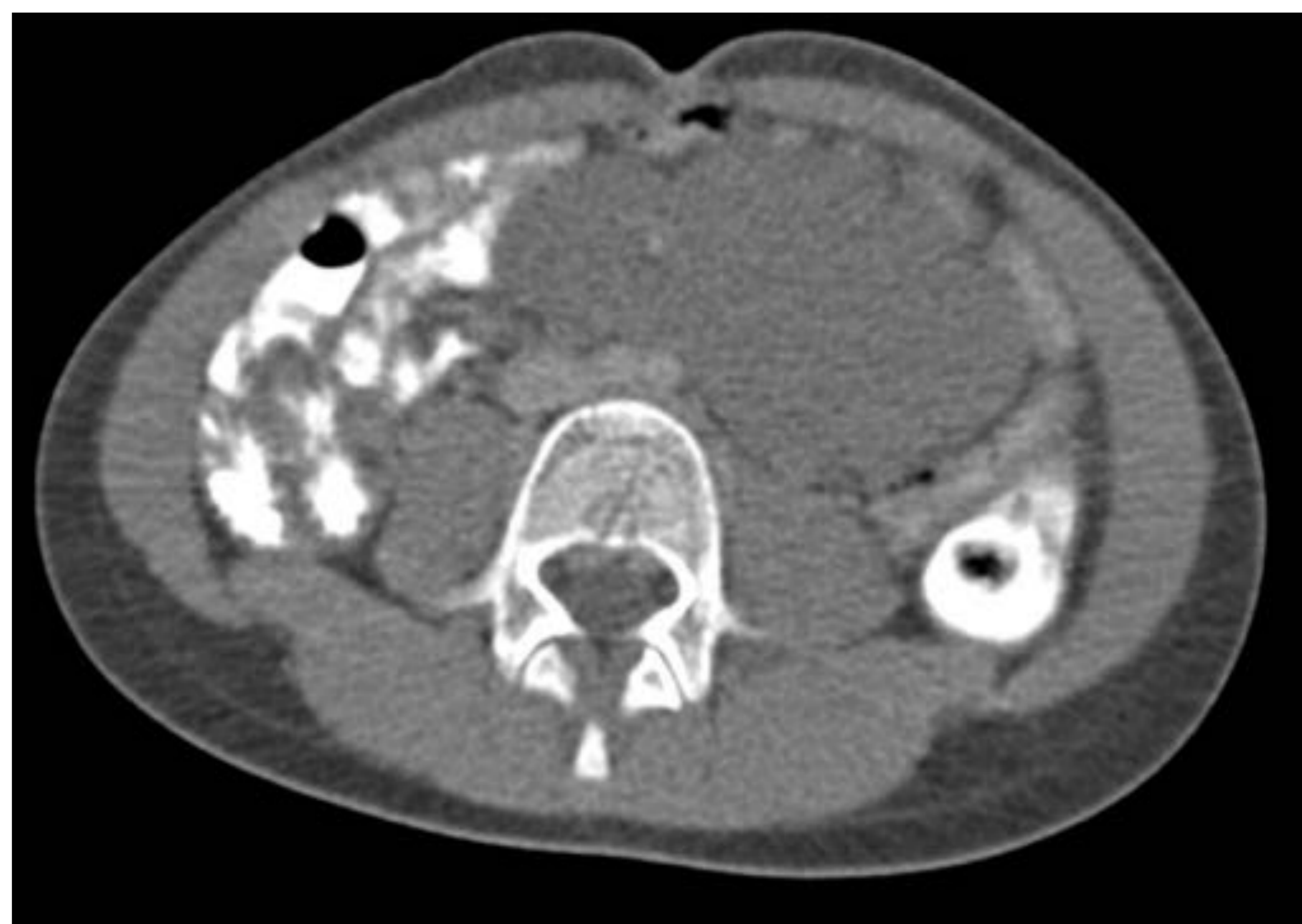
- masa grande, **multiloculada**, bien definida.
- Contenido predominantemente quístico.
- **Septos** de grosor variable.
- El contenido de las loculaciones puede ser **hipo o anecoico**, identificándose en ocasiones finos ecos en su interior o niveles líquido-líquido. La presencia de contenido ecogénico, una cápsula gruesa y tabicación indica sangrado interno o infección.
- En el estudio ecográfico Doppler no existe flujo en las paredes del quiste o es escaso.
- La ecografía es **superior** a la TC en la demostración de la naturaleza interna de los quistes.



Niño de 2 años con masa laterocervical izquierda. Lesión quística multiloculada de 46 x 30 mm, con ecos internos móviles y visualización de señal Doppler color en alguno de sus tabiques. Dicha lesión se sitúa entre la glándula parótida y la submaxilar y parece comunicar con otra lesión quística intraparotídea (D) de 28 x 16 mm, la cual presenta pared interna irregular y tabiques internos.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

- Masas **pobrementemente circunscritas, multiloculadas e hipoatenuadas.**
- Pueden coexistir densidades variadas, debido a la distinta naturaleza del contenido líquido; desde seroso o quiloso (densidad grasa), hasta hemorrágico o purulento en casos de complicación.
- Los tabiques se visualizan mejor en ecografía, siendo imperceptibles muchas veces en la TC. Son finos y no suelen realzar tras la administración de contraste.

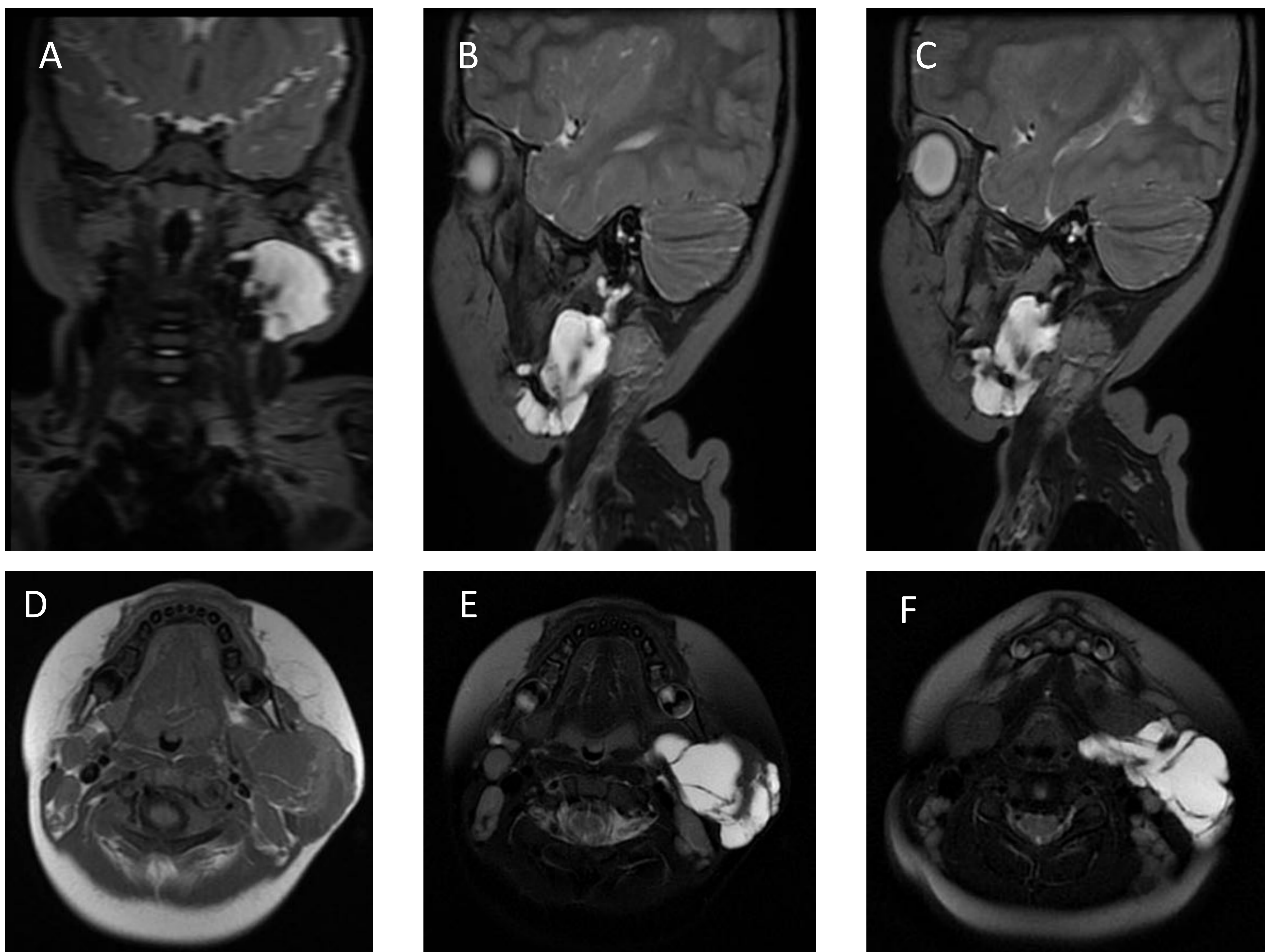


Cortes axiales de TC abdominopélvico con contraste oral e intravenoso.

Voluminosa masa abdominal, de densidad de partes blandas (45UH), infrarrenal, con un diámetro de 10 x 10 cm, que ocupa desde pared abdominal anterior, hasta retroperitoneo, con ligero desplazamiento y lateralización izquierda, de aspecto homogéneo, contornos polilobulados pero bastante bien definidos, que desplaza marcadamente las vísceras abdominales a planos laterales y posteriores. Se encuentra en íntimo contacto con vasos retroperitoneales, los cuales desplaza.

RESONANCIA MAGNÉTICA

- Masa **multiloculada**, de paredes finas, **anecogénica** y **sin realce**.
- La masa aparece **hipointensa al músculo en T1** e **hiperintensa a la grasa en T2**, aunque los hallazgos pueden ser variables en función de la naturaleza del contenido líquido.
- La RM puede ser útil para planificar la cirugía sobre todo en los casos en los que no se pueda administrar contraste.



RM con secuencias de reconstrucción multiplanar coronal (A), sagital T2 (B,C), axiales T1 (D), T2 fat sat (E, F).

Lesión focal en región facial izquierda macroquística de 62 x 46 x 47 mm. Ocupa principalmente el espacio parotideo, cranealmente es preauricular y desciende por detrás de la rama ascendente de la mandíbula. Rodea e infiltra a la glándula parótida y se introduce hasta alcanzar el espacio parafaríngeo izquierdo. Rodea a la vena retromandibular y al CAE anterior. Desplaza anteriormente la glándula submaxilar izquierda. En la zona mas caudal de la lesión, el borde posterior de la misma contacta con el paquete vascular del cuello.

Presenta hiperseñal T2 homogénea compatible con lesión de contenido líquido, con tabicaciones finas, conformando una estructura polilobulada multi y macroquística de bordes bien delimitados geográficos.

En la serie postcontraste no se evidencian zonas con aumento del realce respecto a la glándula parótida contralateral que hagan sospechar un componente mixto en la tumoración.

Por sus características y extensión multiespacial es sugestiva de tumoración vascular de estirpe linfática (linfangioma macroquístico).

CONCLUSIONES

La ecografía es la prueba de primera elección en el diagnóstico pediátrico por su inocuidad y aporta importante información en el estudio del higroma quístico.

La TC y la RM también pueden ser de utilidad y sus signos deben ser conocidos para su correcto diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

- Koeller KK, Alamo L, Adair FC, Smirniotopoulos JG. Congenital cystic masses of the neck: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 1999;19:121---46.
- Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr HH, Mancuso AA, Cacciarelli AA, Madrazo BL, et al. Congenital malformation of the cer-vicothoracic lymphatic system: Embriology and patogenesis. Radiographics. 1992;12:1175---89.
- Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, et al (2000) CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 174:827–832.