

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

MALFORMACIONES LINFÁTICAS

en pediatría:

Algunos casos representativos

CLAUDIA PASCUAL MONTERO ¹

MARÍA I. MARTÍNEZ LEÓN ^{2,3}

RODRIGO DOMINGUEZ PIEDRA ²

¹ Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres

² Hospital Materno-Infantil del H.R.U. de Málaga

³ Telrads. Hospital Vithas Parque San Antonio. Málaga

INTRODUCCIÓN

Clasificación Lesiones Vasculares:

1982 Mulliken & Glowacki. Biológica:

Hemangiomas

Malformaciones Vasculares

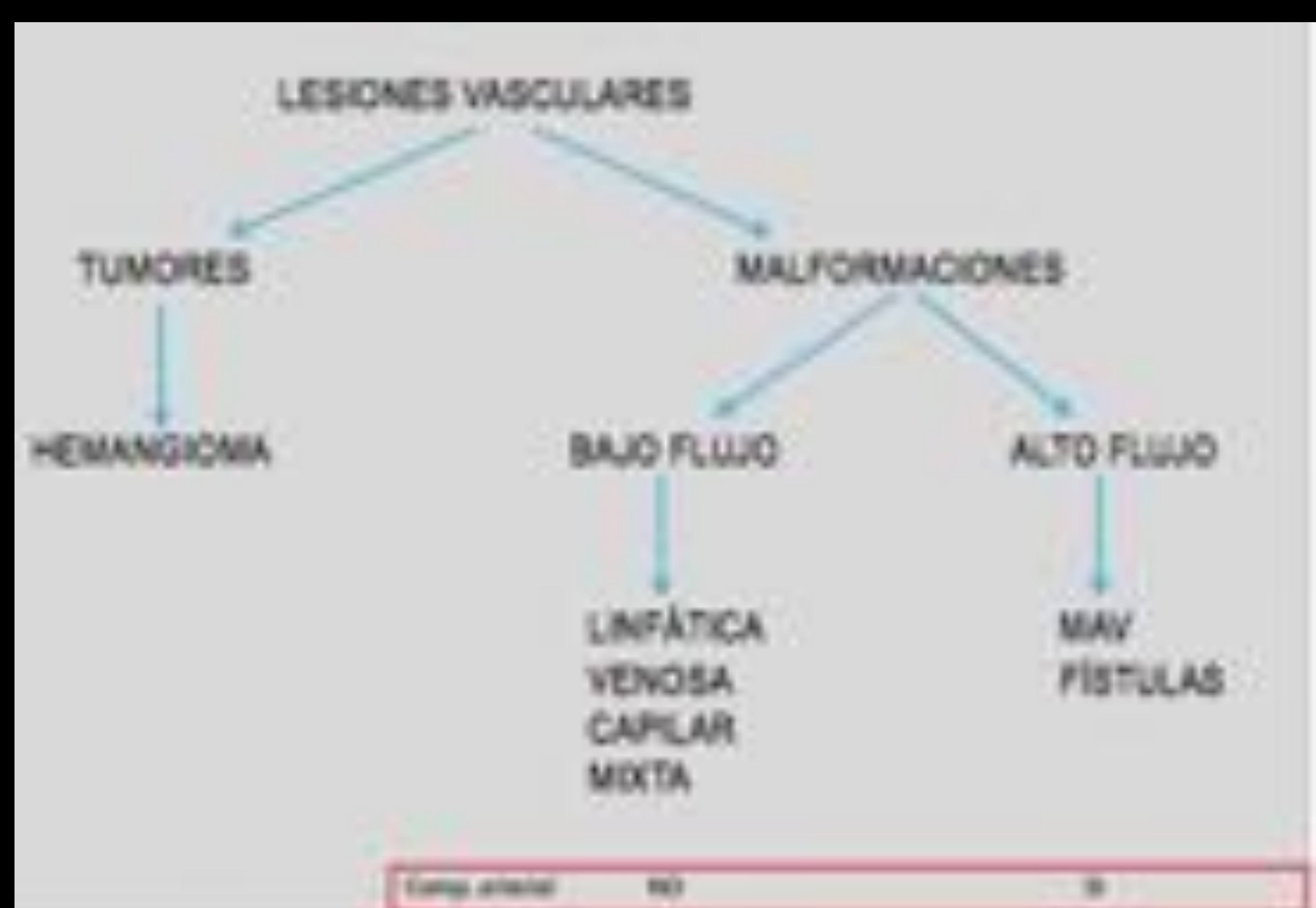
Hemangiomas	Vascular Malformations
Exhibit cellular proliferation	Comprised of dysplastic vessels
Small or absent at birth	Present at birth
Rapid growth during infancy	Growth proportional to child
Involution during childhood	No regression

1993 Jackson et al. En función del FLUJO:

Bajo flujo: aquellas con componente venoso/linfático

Alto flujo: aquellas con componente arterial

1996 International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA):



INTRODUCCIÓN

La última clasificación de las malformaciones vasculares de la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA 2014) incluye las malformaciones linfáticas (ML) dentro del grupo de “ *Malformaciones Vasculares Simples* ” :

2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update¹

ANOMALÍAS VASCULARES

TUMORES VASCULARES

BENIGNOS

LOCALMENTE AGRESIVOS/ BORDERLINE

MALIGNOS

MALFORMACIONES VASCULARES

SIMPLES

COMBINADAS

Clasificación +
utilizada
actualmente

MALFORMACIONES VASCULARES SIMPLES (LINFÁTICAS)

COMUNES (QUÍSTICAS)

MACROQUÍSTICAS

MICROQUÍSTICAS

MIXTAS

ANOMALÍA LINFÁTICA GENERALIZADA

SD. DE GORHAM-STOUT

LINFEDEMA PRIMARIO

MALFORMACIONES LINFÁTICAS (ML): ORIGEN

ORIGEN

Desconocido

3 teorías:

- No adecuado drenaje venoso
 - ML Centrales + tamaño
- “Secuestro linfático”
 - ML Periféricas - tamaño
- Sistemas linfáticos “accesorios”
 - Capacidad de atravesar planos musculares y grasos por falta de “ autorregulación “



MALFORMACIONES LINFÁTICAS: CARACTERÍSTICAS

EPIDEMIOLOGÍA

2º malformación + frecuente: (1º malformaciones venosas)

5% tumores benignos de la infancia

Localización:

70-80% **cuello** (Triángulo cervical posterior) → Un 10% asocian extensión intratorácica

20% axila

65% **presentes en el** nacimiento → el resto aparece en los 2 primeros años

Frecuentemente se asocian a **otras malformaciones vasculares**



TRIÁNGULO CERVICAL
POSTERIOR

CARACTERÍSTICAS FÍSICAS

Masas de partes blandas

Suaves y Duras

En ocasiones, coloración de la piel suprayacente

Consistencia **elástica**

No compresibles



CLÍNICA

Asintomáticas

Compresión / Obstrucción estructuras vecinas

Aumento de tamaño procesos infecciosos/hemorragia intralesional

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA

LINFANGIOMAS

HIGROMA QUÍSTICO

Gran tamaño
Cuello
Cerca de sacos linfáticos
embrionarios

L. CAVERNOSO

Menor tamaño
Lengua y suelo de la boca
Subcutáneo

L. CAPILAR

Diminutos
Zona proximal extremidades
(brazos)
Epidermis y dermis

VÁSCULO-LINFÁTICO

+FR

Venoso- linfático
Cualquier localización

A pesar de existir distintos tipos, todos son considerados como un **espectro de manifestaciones de la misma patología** ya que únicamente se diferencian por su tamaño y en la mayoría de las ocasiones encontramos una **mezcla de ellos**.

Esta clasificación es **HISTOLÓGICA**,
actualmente en **desuso**

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: PRESENTACIÓN RADIOLOGICA

QUISTES

MACRO- QUÍSTICAS

- **> 2 cm**
- Cabeza y cuello
- Piel normal
- + Sindrómica
(Down, Noonan,
CLOVES (Congenital
Lipomatous Overgrowth Vascular
Malformations and Epidermal
Nevi))

MICRO- QUÍSTICAS

- **< 2 cm**
- Quistes múltiples +
matriz sólida
- Piel engrosada y
edematosa

MIXTAS

- **+FR**
- Micro-macro
- Linfático-venoso

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

RX SIMPLE

Útil para:

- Valorar la relación de la lesión con el **resto de estructuras**.
- Buscar **calcificaciones** intralesionales (flebolitos, lo que nos orientaría a un componente venoso)
- Encontrar **anomalías óseas** asociadas.

ECOGRAFÍA

• **Macro/Micro Quistes** anecoicos

- Las microquísticas pueden presentarse como hiperecogénicas por elevado nº de interfases que tiene que atravesar el haz de ultrasonidos.

• +/- Contenido ecogénico (**hemorragia intralesional vs sobreinfección**)

• Doppler:

- * No flujo intraquístico
- * **Flujo septal**

TC + CONTRASTE

Útil para:

- Valorar la relación de la lesión con el **resto de estructuras**.
- Las malformaciones linfáticas se presentan:
 - Lesiones quísticas **hipodensas**.
 - Realce septal**.
 - Niveles líquido- líquido** si componente hemático.
- **Valora estructuras óseas** circundantes identificando posibles lesiones líticas asociadas.

RESONANCIA MAGNÉTICA

GOLD STANDARD

• Macro/Micro Quistes

• Septos internos

• Técnica más útil para valorar **EXTENSIÓN** de la lesión

• Señal:

- Iso-Hipo T1 / hiper T2.
- Nivel líquido-líquido
- Microquísticos no realce (o pseudorealce difuso por muchos septos)
- Macroquísticos realce septal y en anillo.



PROTOCOLO RM:

T2 SG, STIR, Eco gradiente, T1 +/- SG, +/- contraste

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

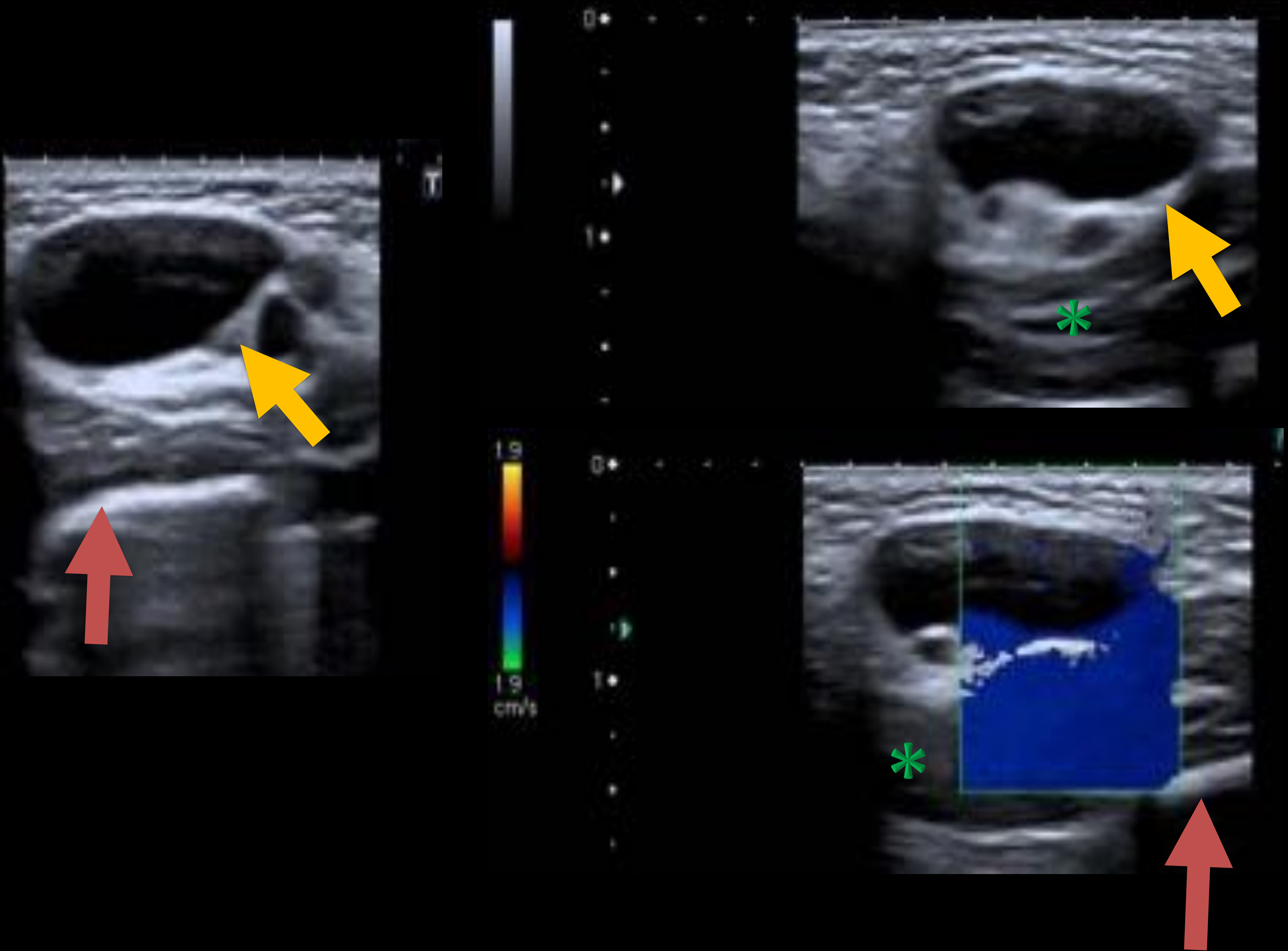
Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

CASOS REPRESENTATIVOS

1

Paciente 2 años. Acude a urgencias por tumoración malar derecha, no dolorosa, no adherida a planos profundos. Sin clínica respiratoria ni otra sintomatología. Piel suprayacente sin alteraciones.



Lesión malar derecha localizada en el tejido celular subcutáneo, por encima de la rama mandibular derecha (flecha roja), en íntimo contacto con el músculo masetero ipsilateral (asterisco verde) al que rechaza sin llegar a infiltrarlo, y situada lateral a la glándula parótida pero sin llegar a depender de ella. Es multiquística (quiste de mayor tamaño de 17 mm) con septos en su interior (flecha amarilla) y sin señal doppler.

T1 axial

T2 axial

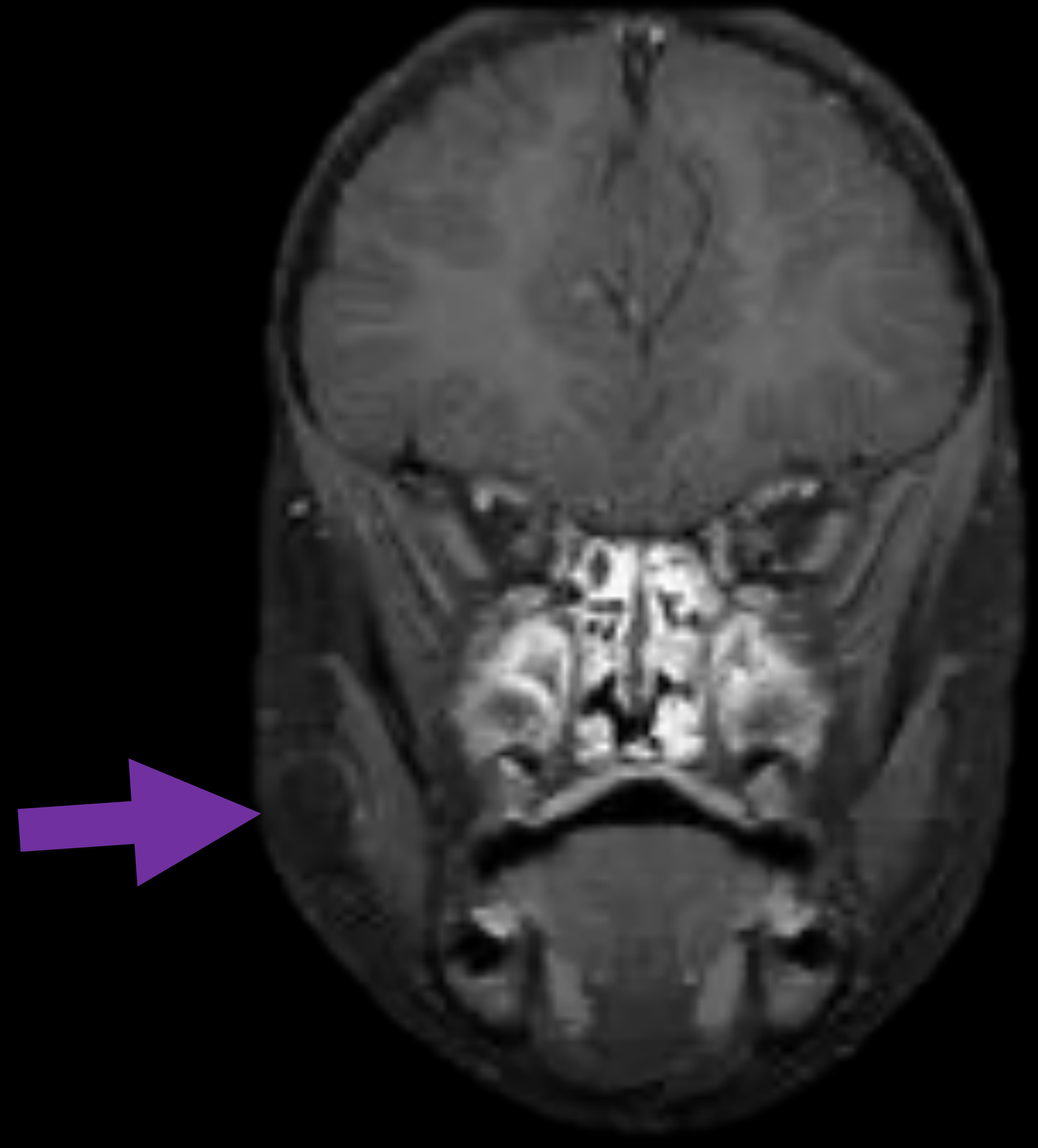
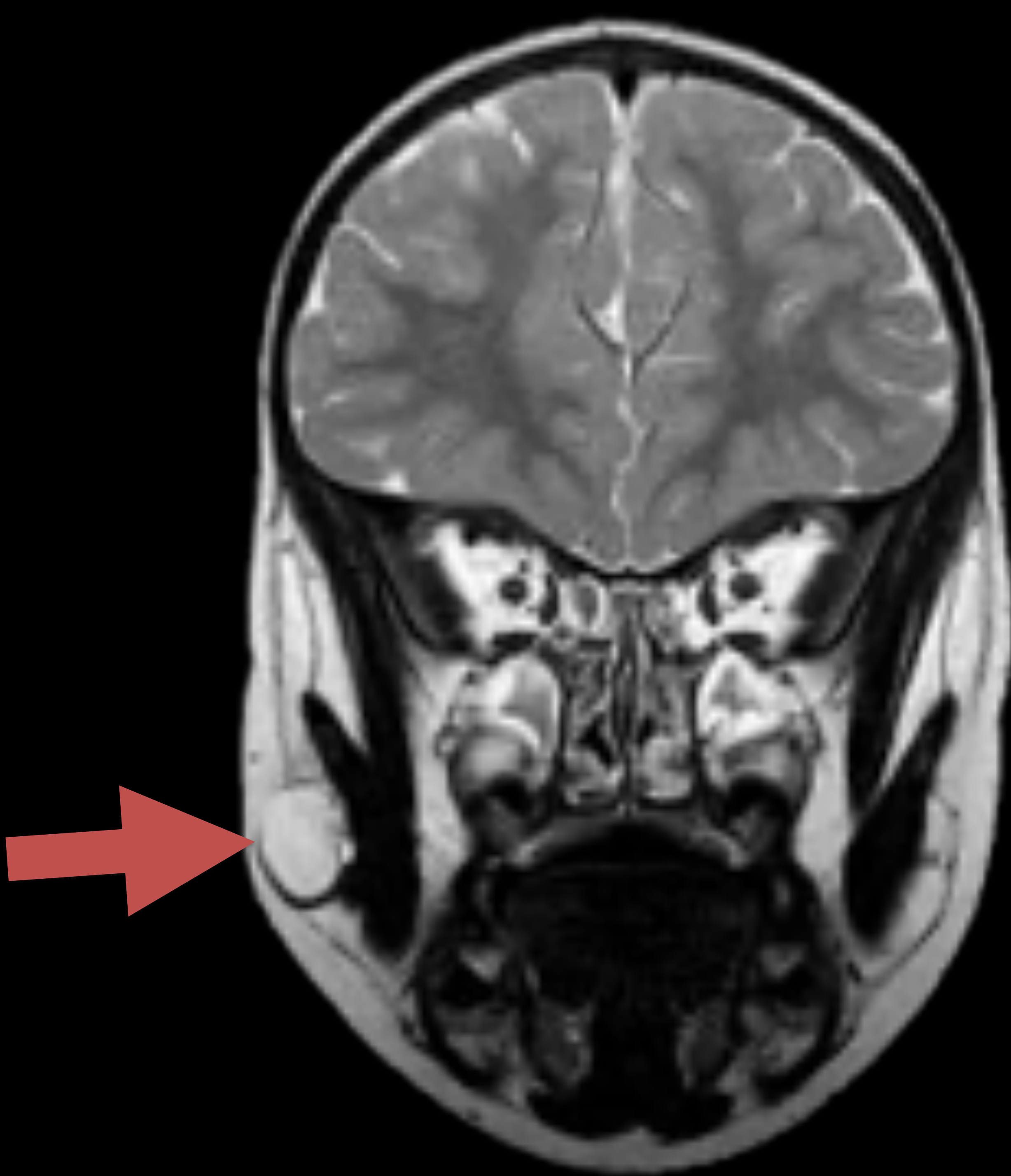
T1+C

No realce tras contraste



T2 coronal

T1 coronal FATSAT + C



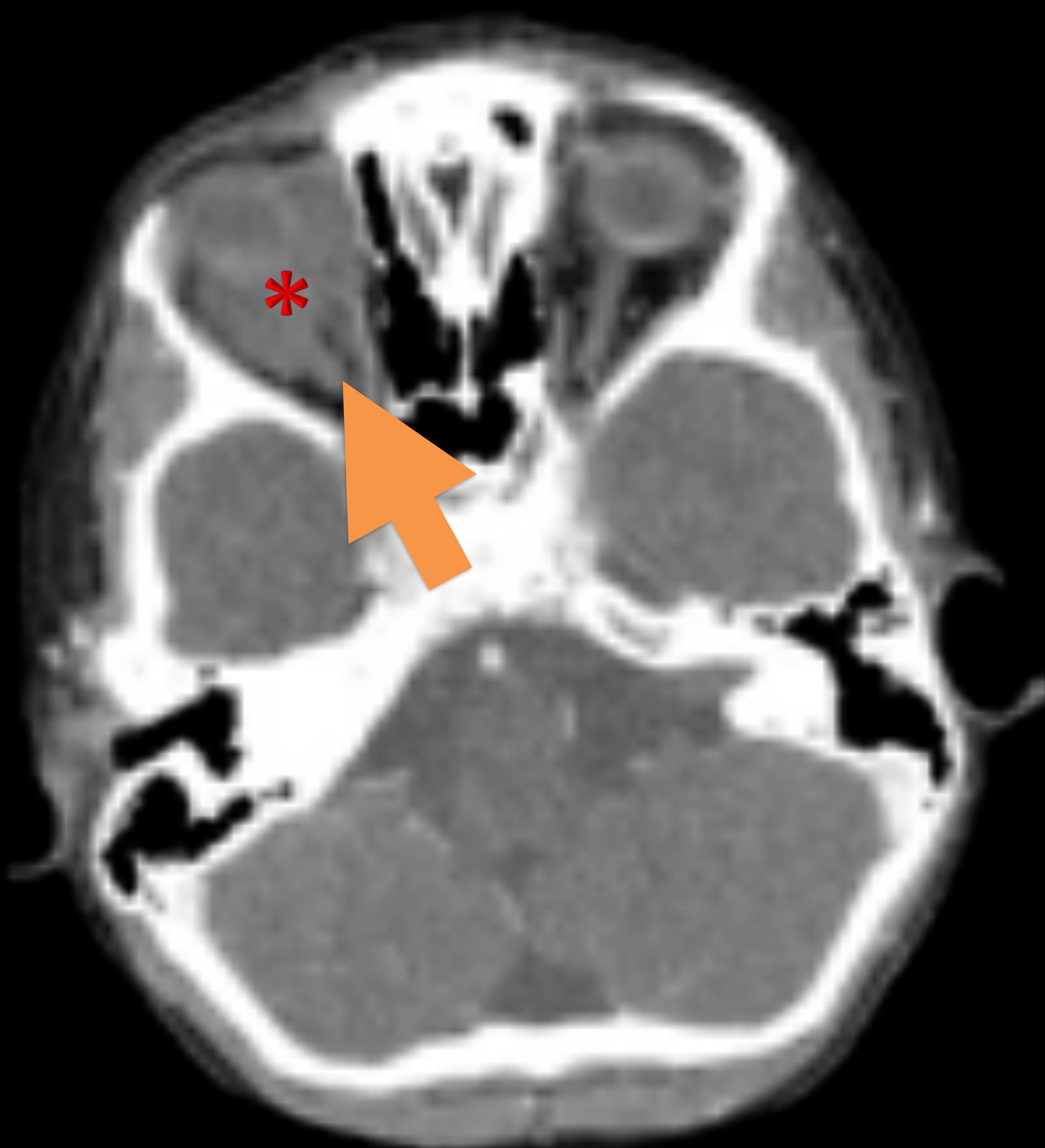
Lesión de partes blandas (flecha roja) situada en tejido celular subcutáneo, en contacto con **músculo masetero** pero sin infiltración del mismo y con el extremo anterior del lóbulo superficial de la **parótida**, también sin infiltrarla. Es multiquística (hiperintensa en T2 e hipointensa en T1) con quiste dominante de aproximadamente 20 x 15 x 18 mm y **quistes de 1-2 mm más anteriores**.
No realza con contraste.
Hallazgos de malformación linfática macroquística.

ML MALAR DERECHA

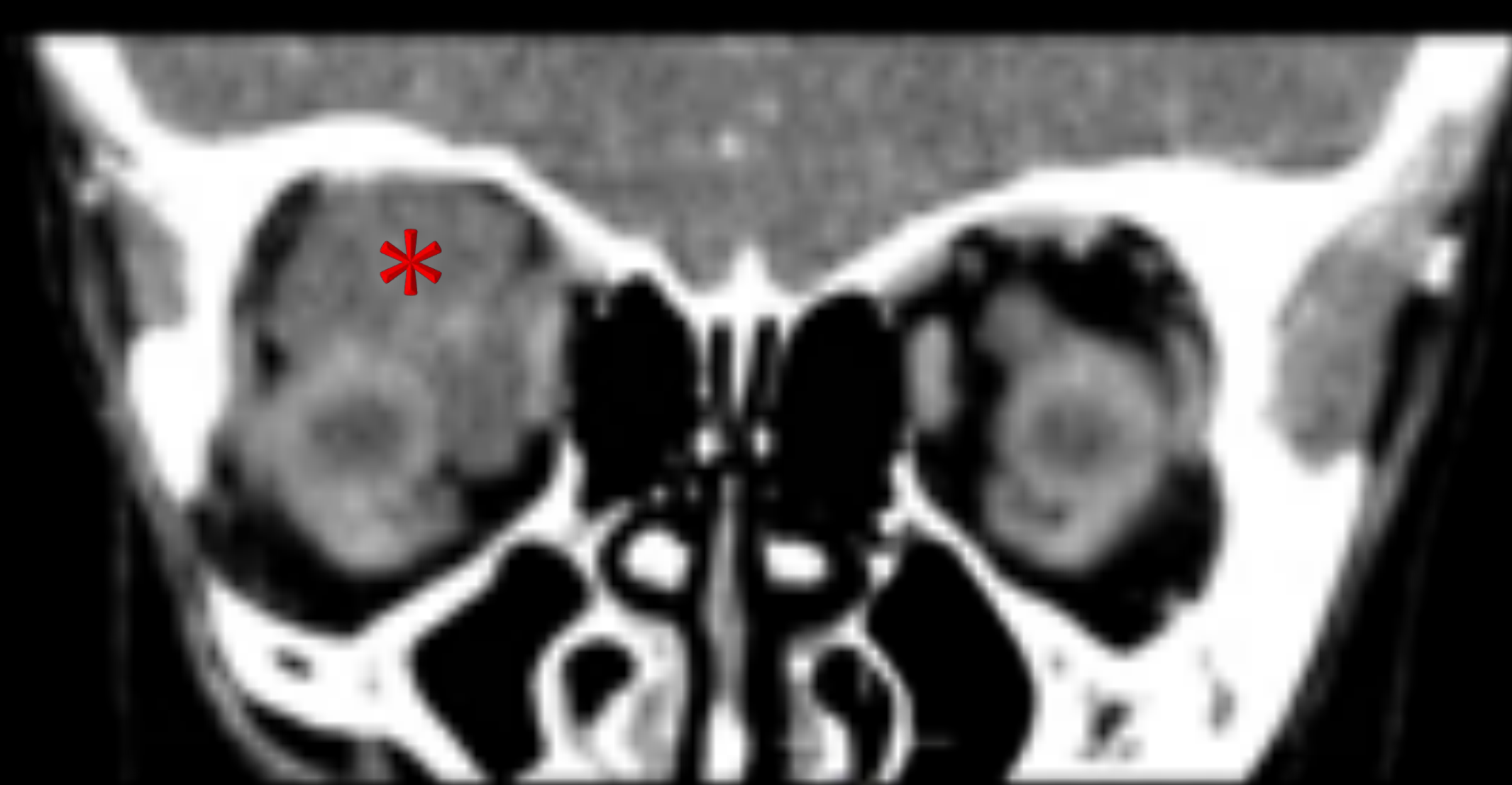
2 Niño de 6 años que acude por proptosis de ojo derecho de un día de evolución y edema palpebral ya resuelto. Sin otra sintomatología. En fondo de ojo se observa tortuosidad arterial

TC + C

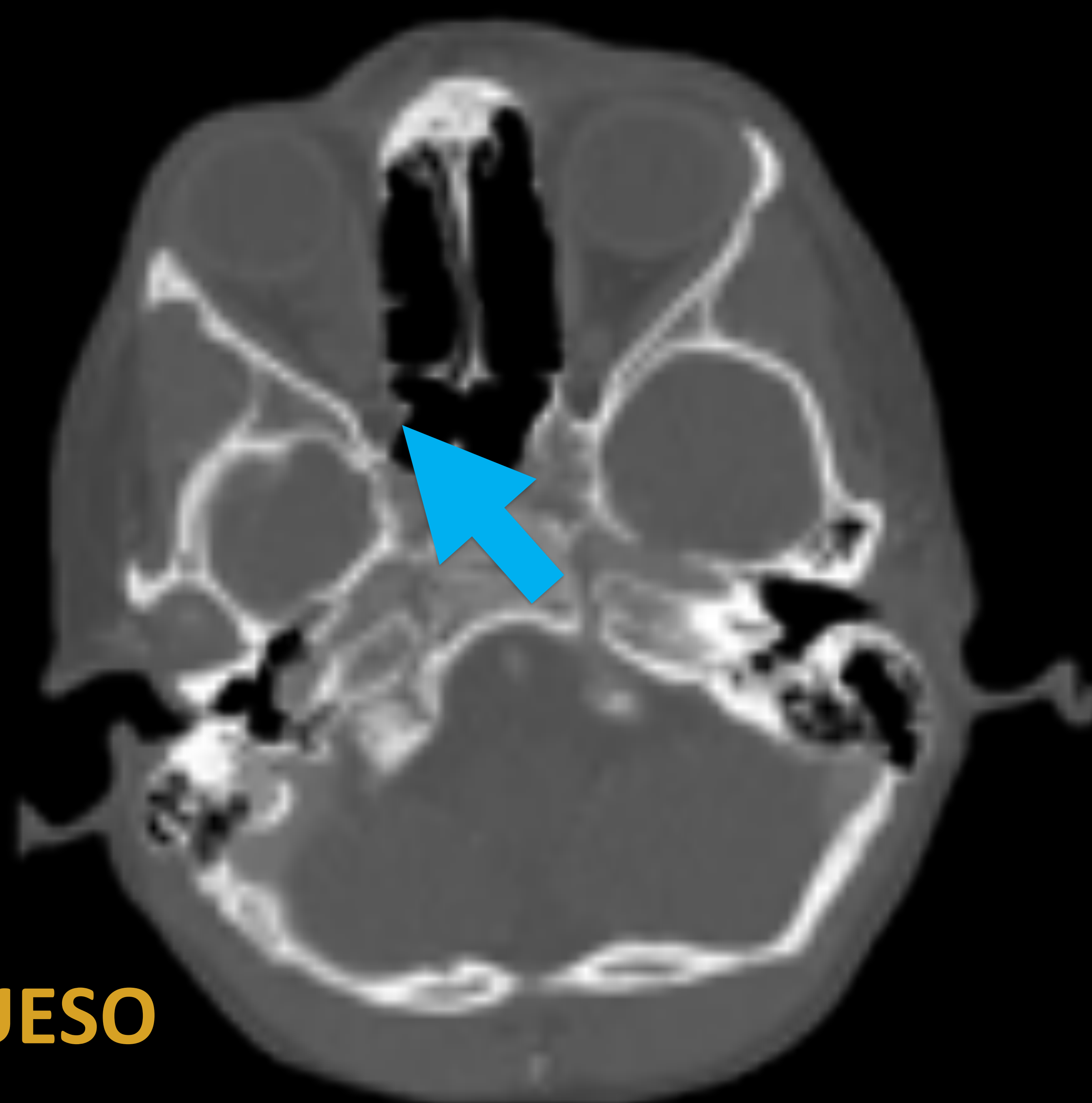
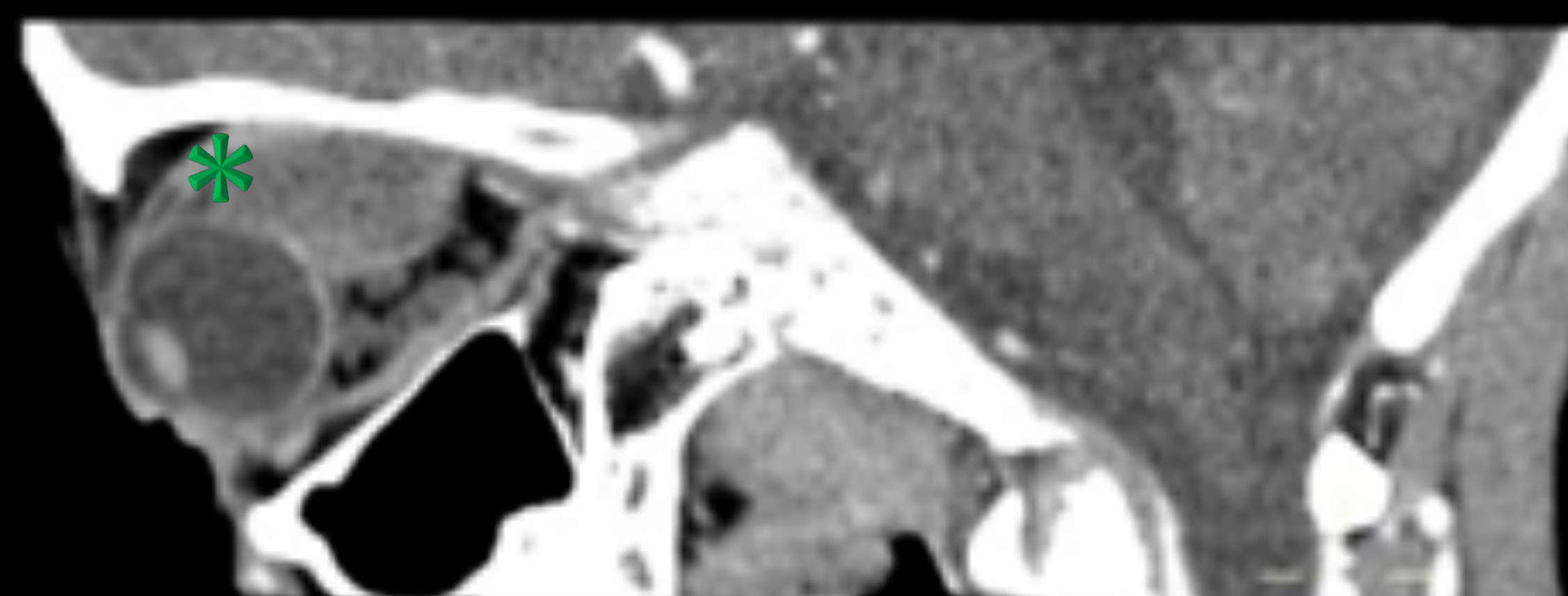
AXIAL



CORONAL



SAGITAL



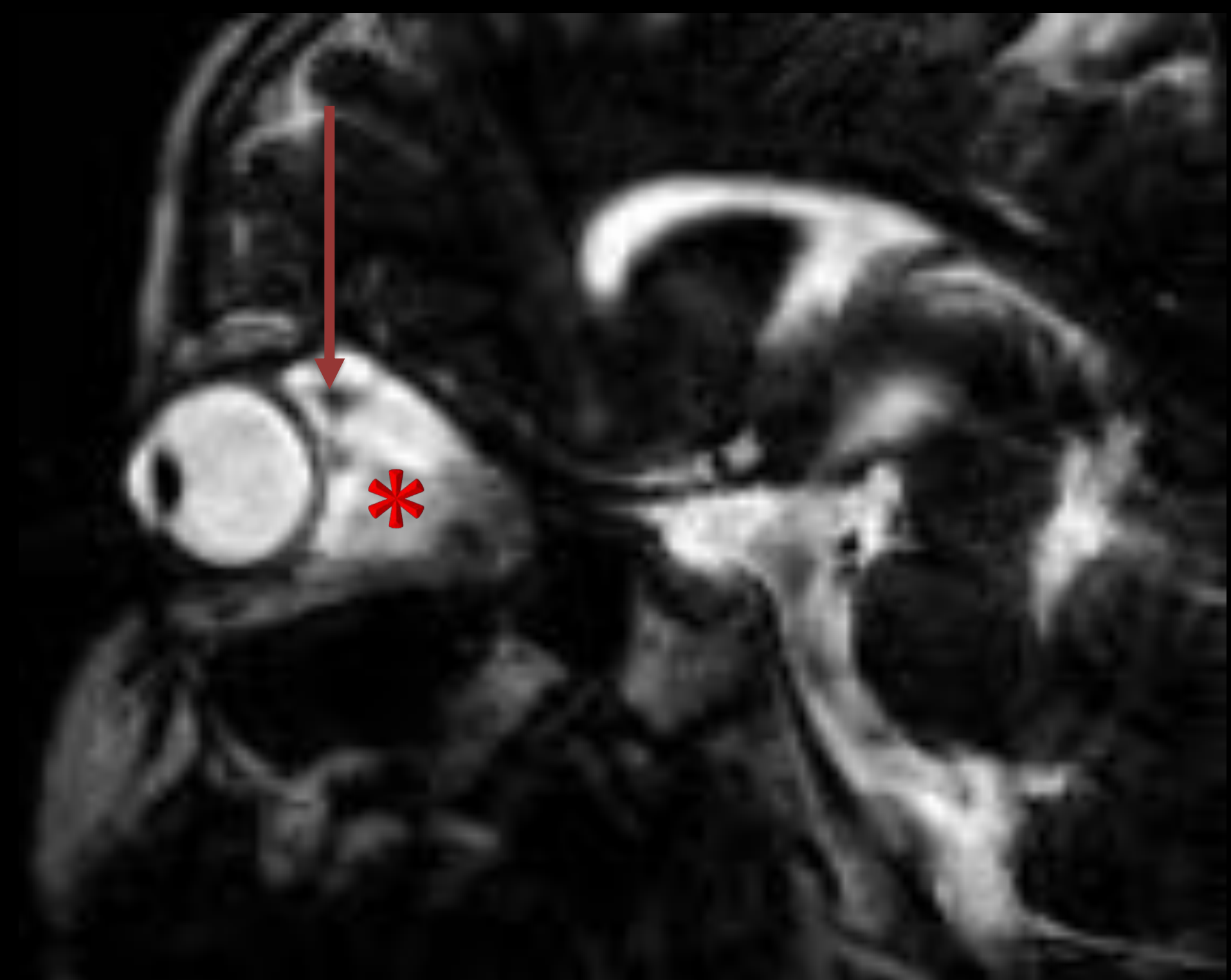
AXIAL VENTANA HUESO

Se observan **quistes de alta densidad**, intraconales, el mayor de unos 27 mm, adyacente al **músculo oblicuo mayor derecho**, que rodean al **nervio óptico** y provocan una ligera proptosis del globo ocular. No se objetiva afectación de **las estructuras óseas** adyacentes.

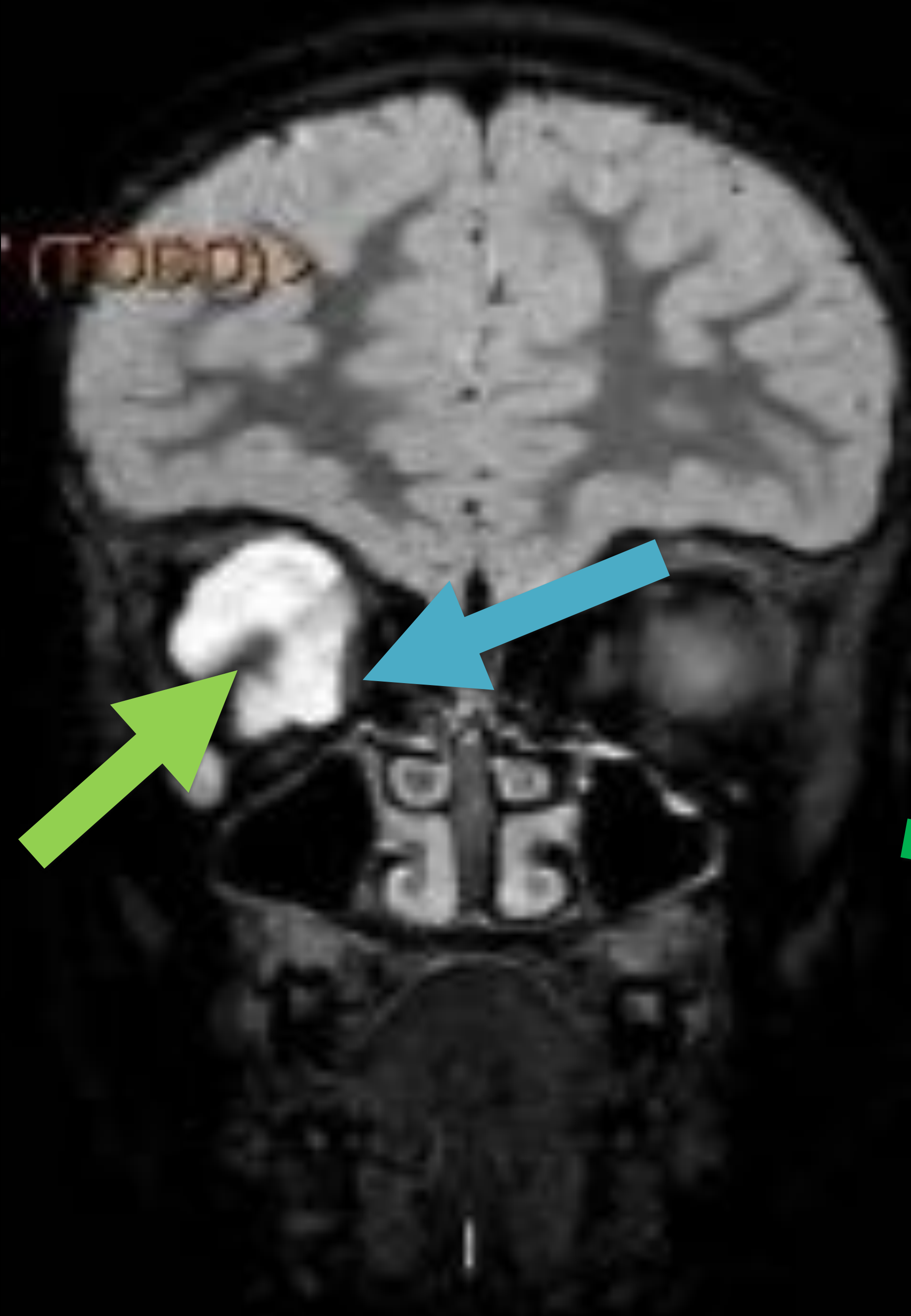
T2 FATSAT AXIAL



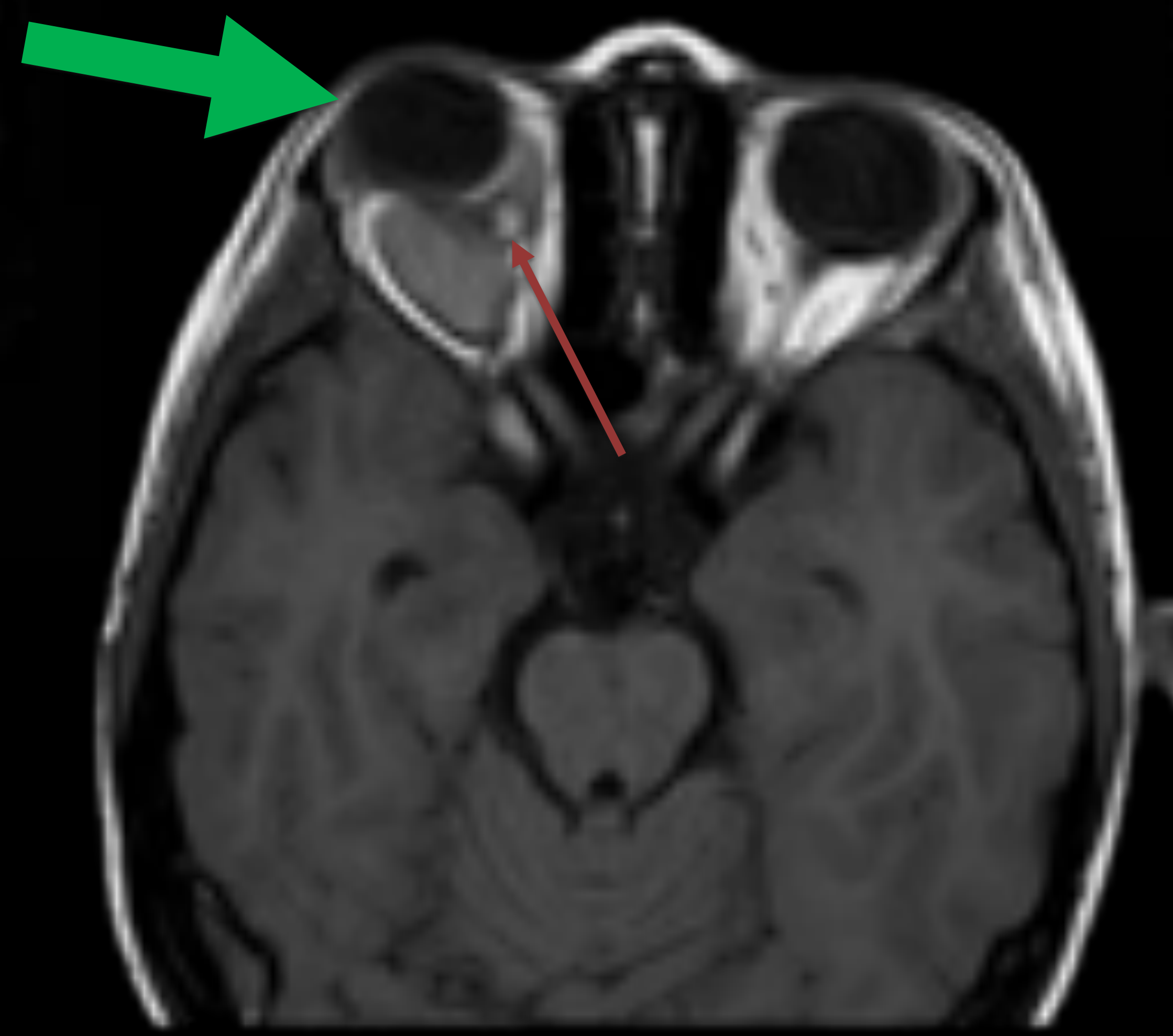
T2 FATSAT SAG



T2 FATSAT CORONAL



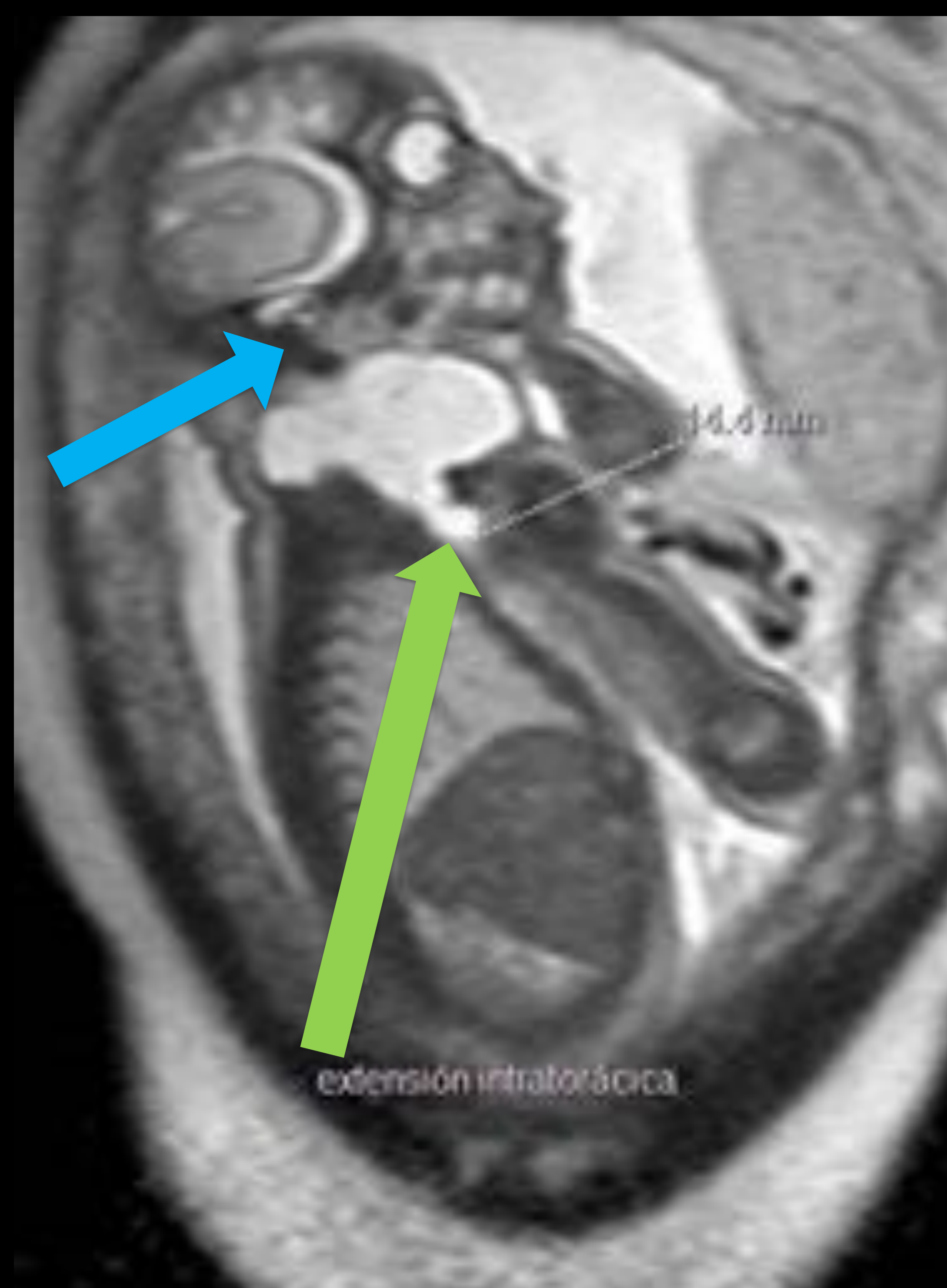
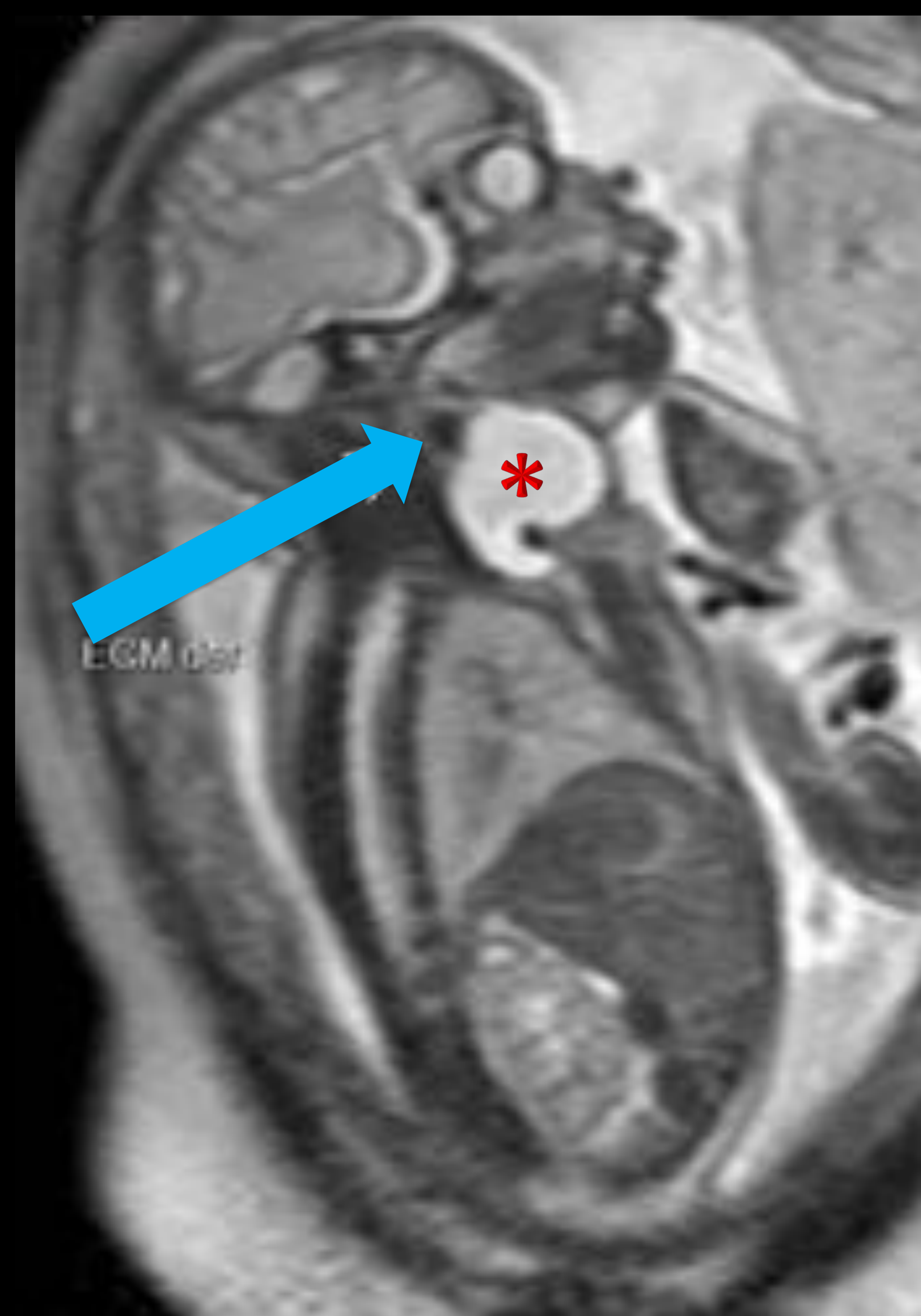
AXIAL T1 FATSAT + C



AXIAL T1

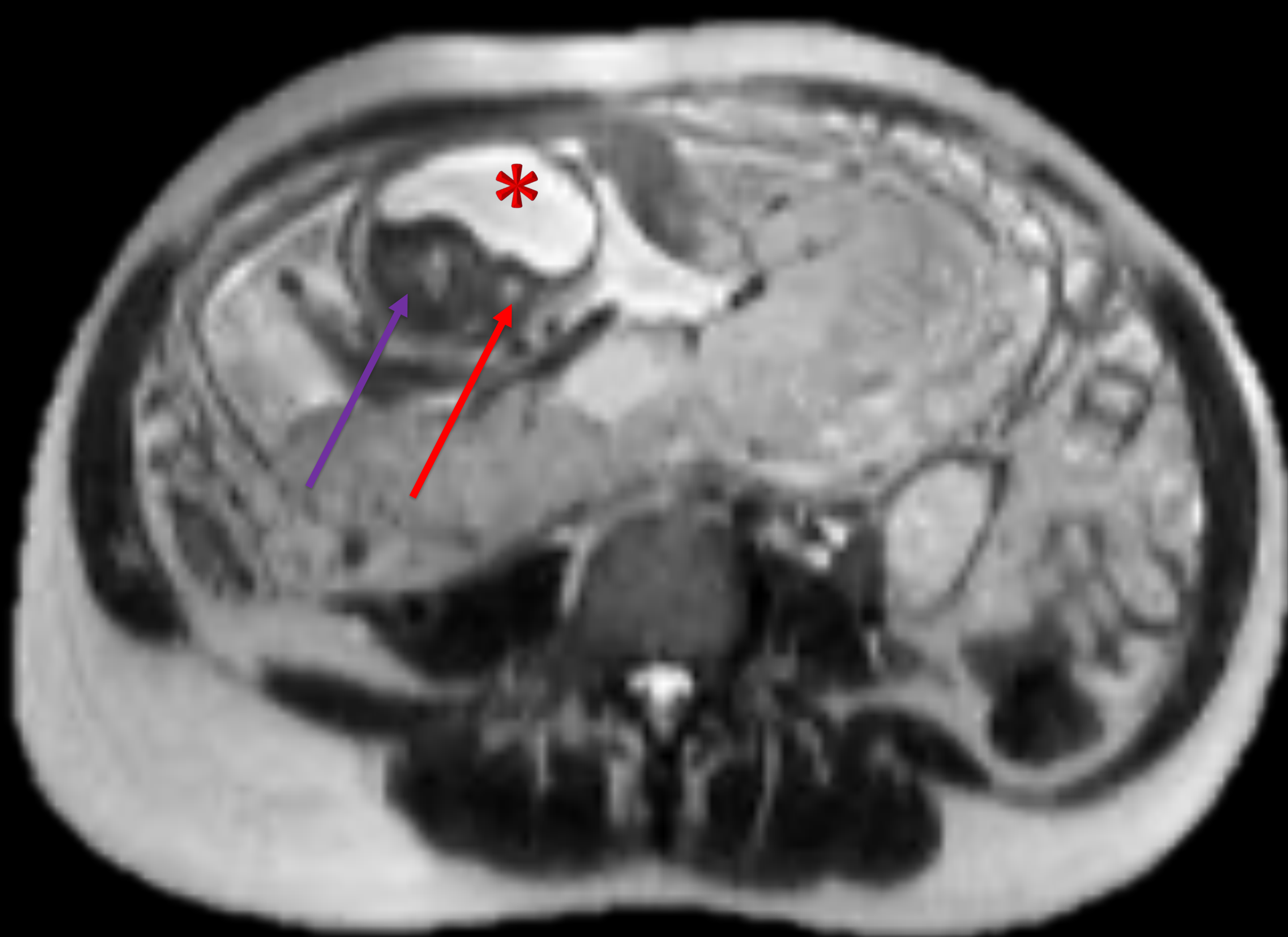
En la órbita derecha se identifica una **lesión multiquistica**, intraconal, con límites bien delimitados y **septos finos**. Rodea el **nervio óptico** y desplaza hacia fuera la **musculatura extrínseca ocular** sin infiltrarla, produciendo una leve **proptosis**. Presenta una señal hiperintensa en T2, con pequeñas zonas hiperintensas en T1 y baja señal en T2 en relación con probable **sangrado intraquistico**. Leve realce tras contraste iv en fases más tardías, lo que indica componente venoso de la lesión

3 Gestación de 27 semanas y 5 días. Feto con tumoración quística lateral cervical derecha.



SAGITALES T2

CORONAL T2



AXIAL T2

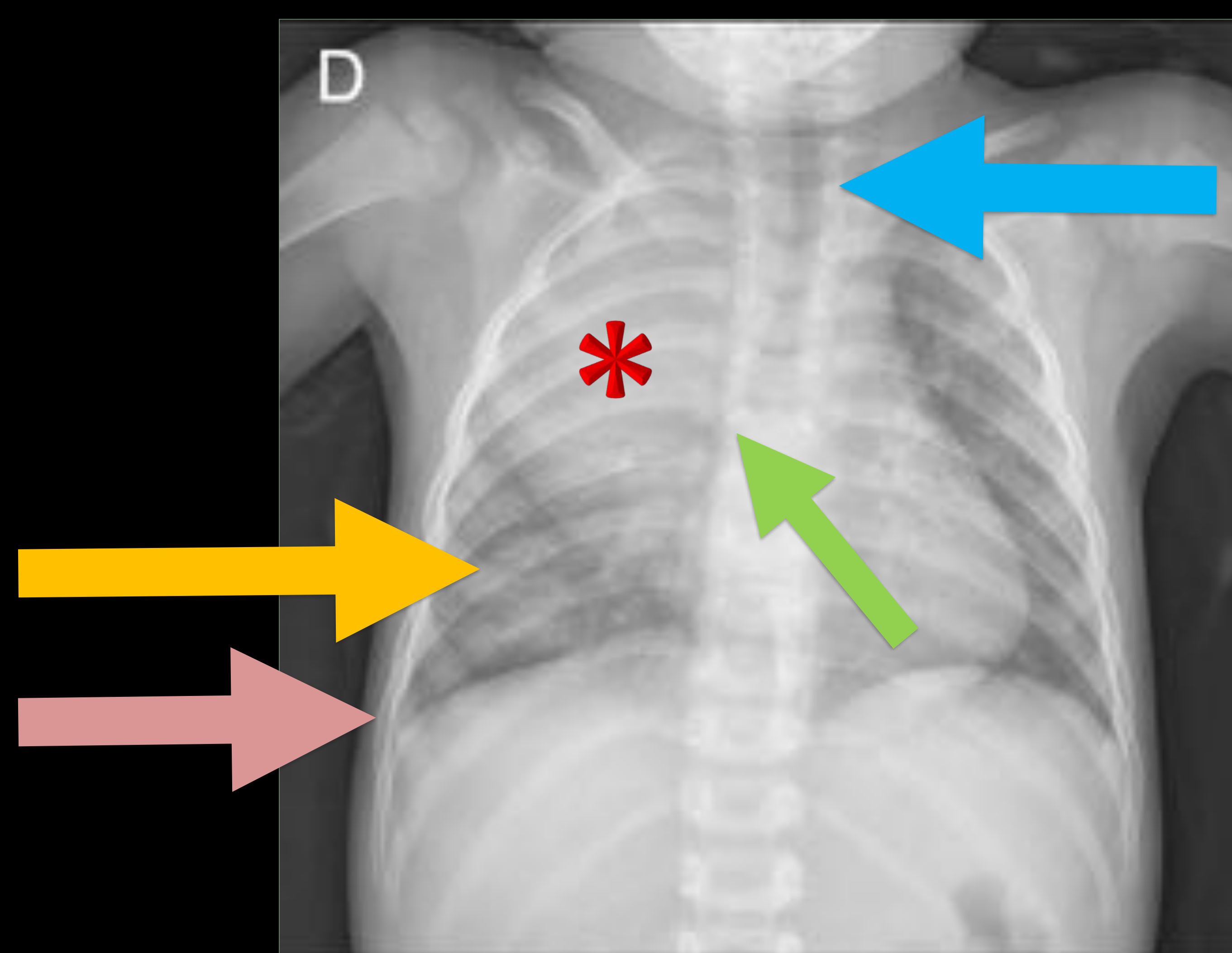


MALFORMACIONES LINFÁTICAS EN RM FETAL: Dx PRENATAL

- 10-15% regresión espontánea
- Masa unilocular → conversión a multilocular
- **DX:** 2º-3º trimestre de gestación
- No confundir con translucencia nucal posterior (1º trimestre)
- **Tto:** resección vs inyección intrauterina de esclerosante (OK-432) (en ensayo)

4

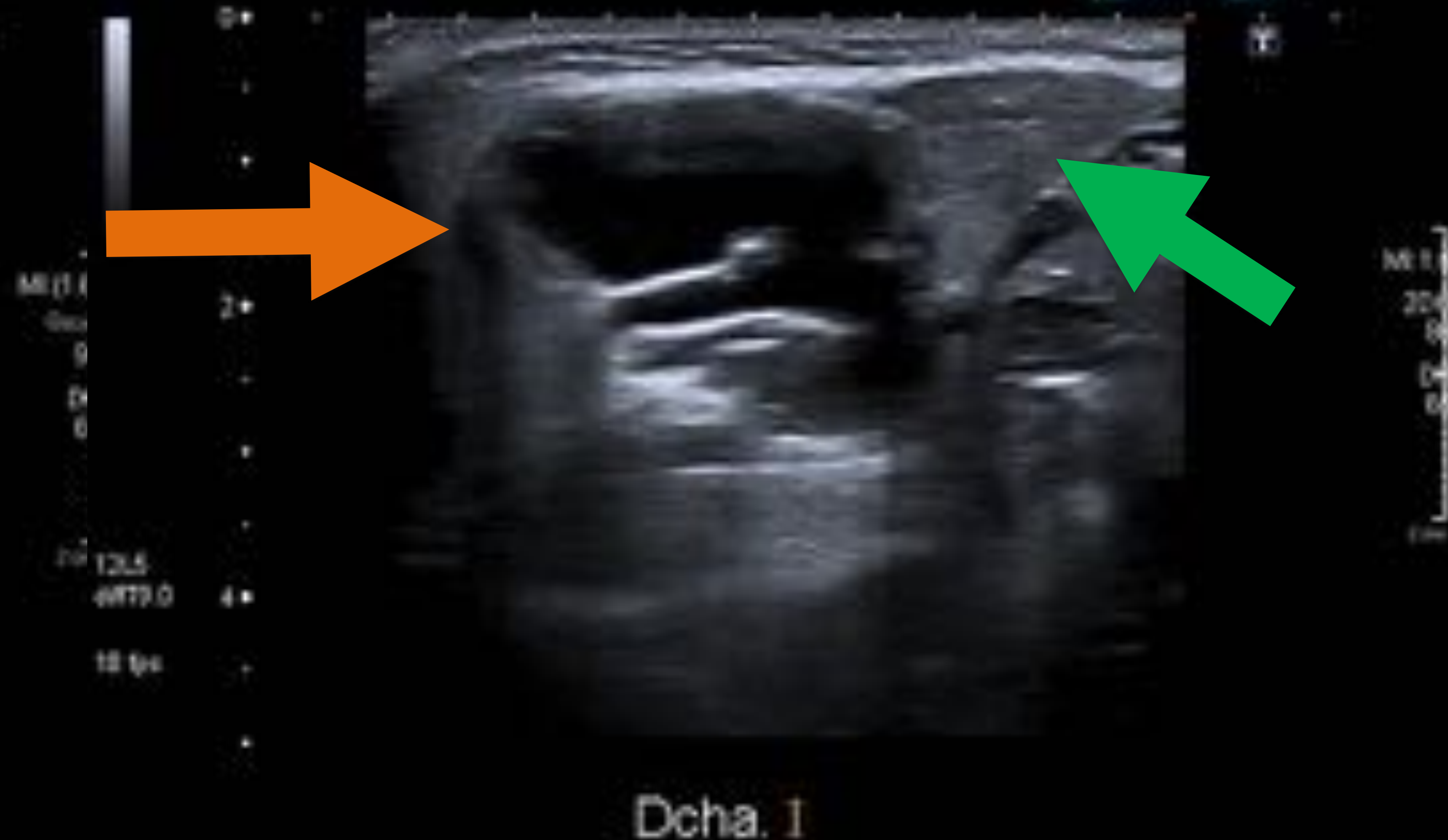
Paciente 3 años con tumoración cervical derecha que presenta desde la noche anterior tos con dificultad respiratoria



Masa mediastínica superior derecha que hace signo de la silueta con el corazón, **desplaza la tráquea** hacia la izquierda y hacia abajo al **bronquio superior**, por lo que se localiza en mediastino anterosuperior. **Aumento de densidad basal derecho** en probable relación con atelectasia y pinzamiento del seno costofrénico derecho.

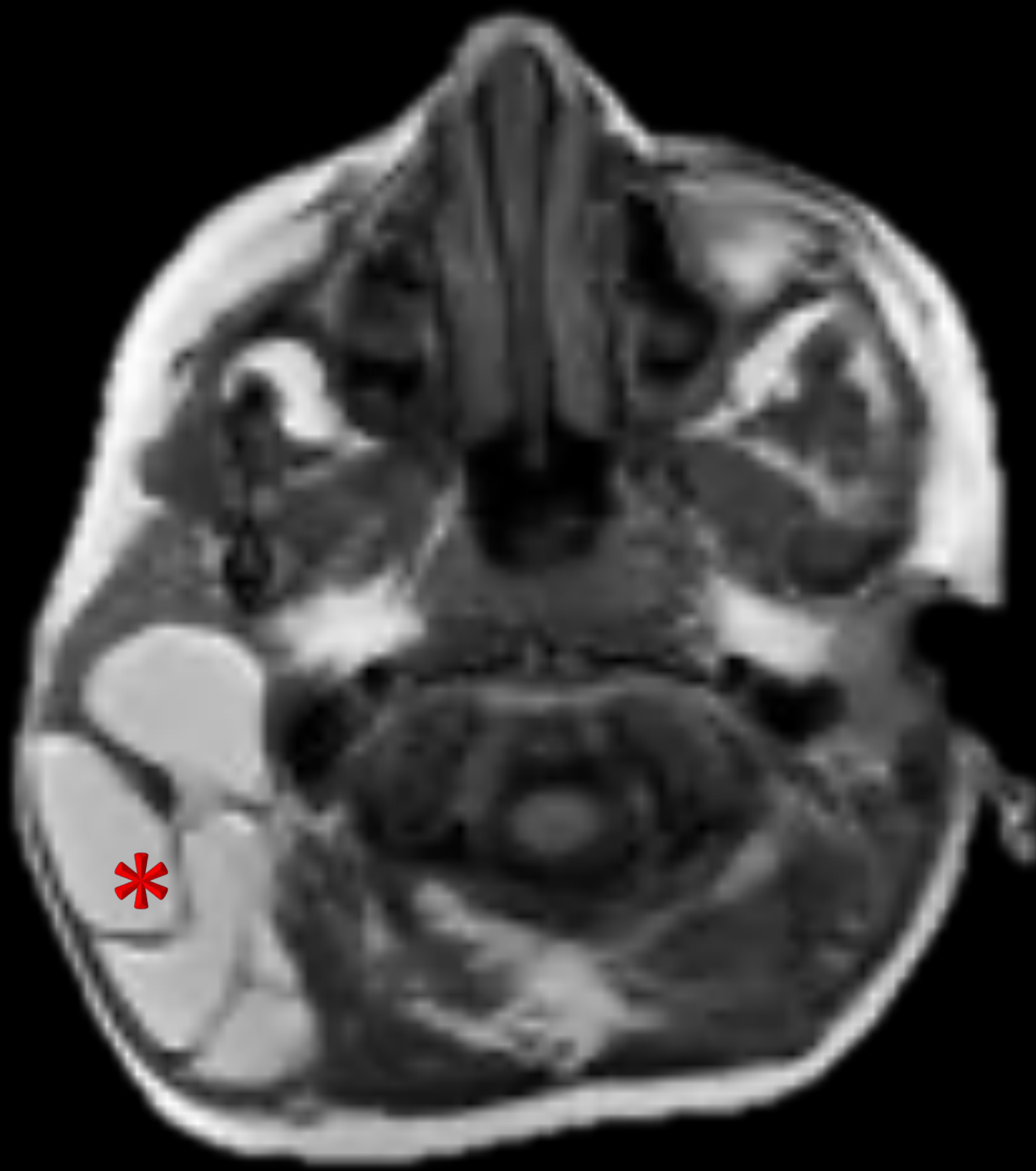
Lesión multiquística con niveles líquido-líquido

Componente intratorácico de la lesión



Extensa afectación laterocervical derecha que presenta múltiples quistes de diferentes tamaños, con **niveles** en su interior que sugieren sangrado. La lesión tiene componente intratorácico existiendo **una ocupación del ápex derecho**, lateral al **timo**, por lesión quística.

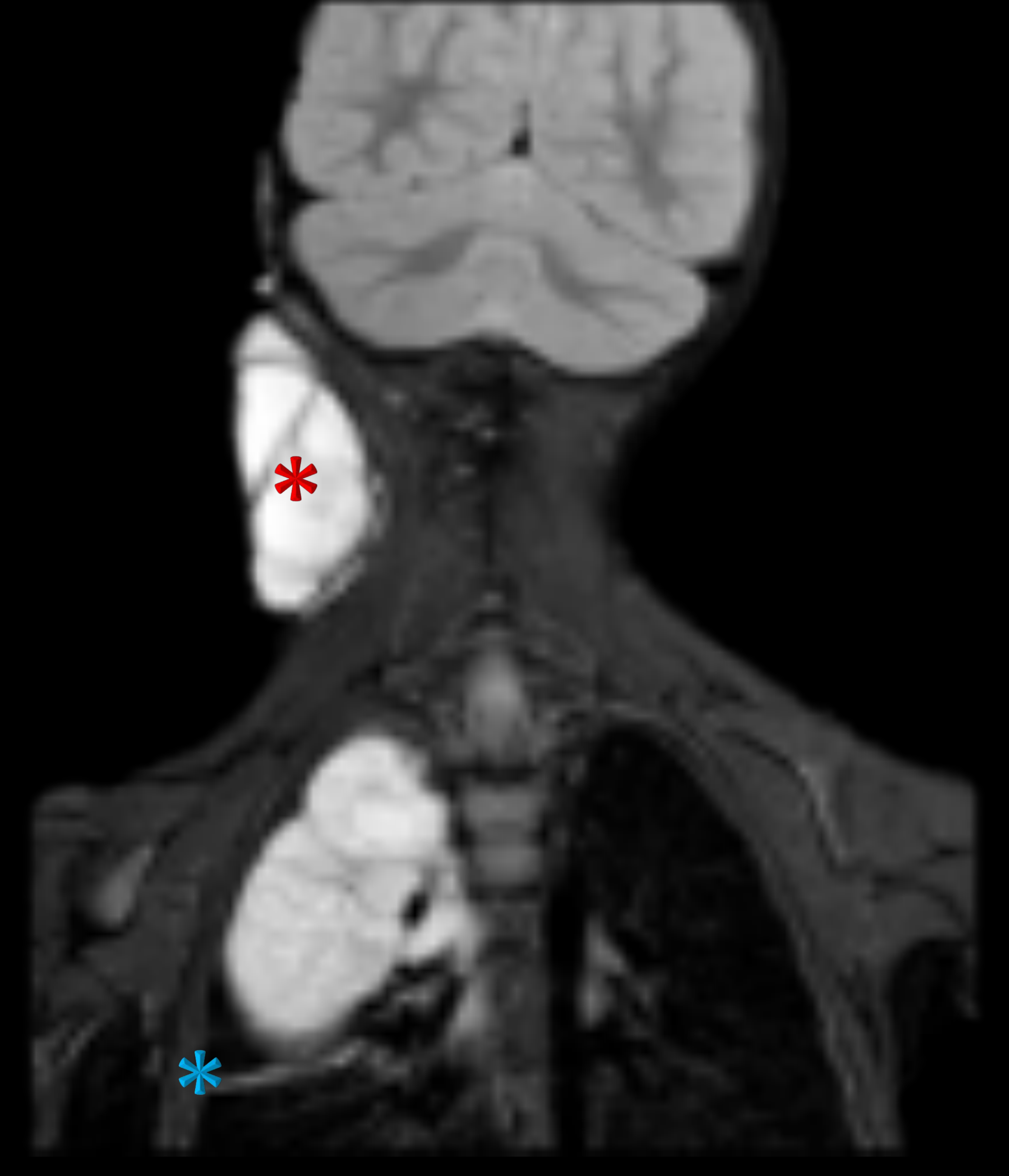
AXIAL T2



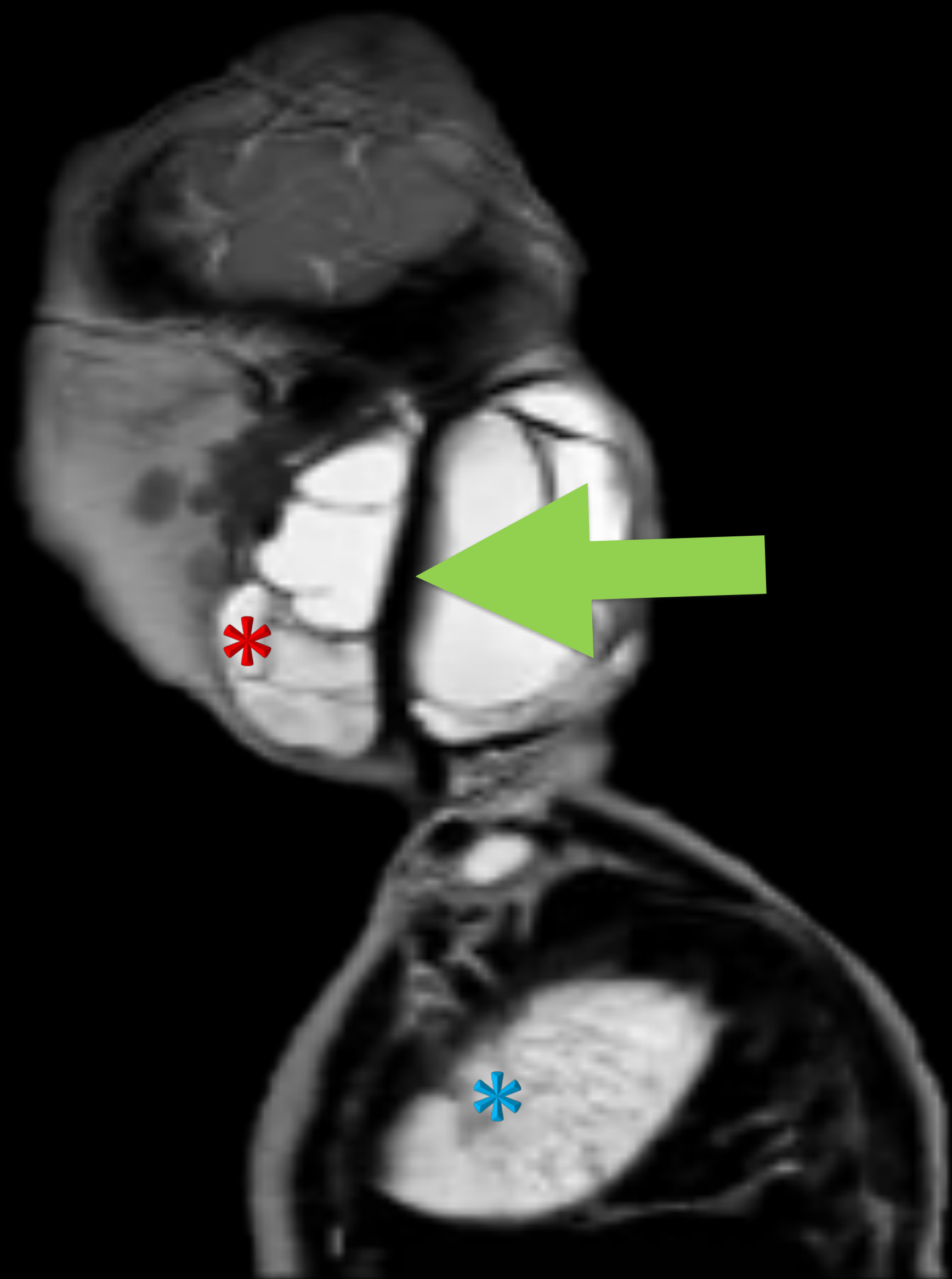
CORONAL T1 + C



CORONAL T2 FATSAT

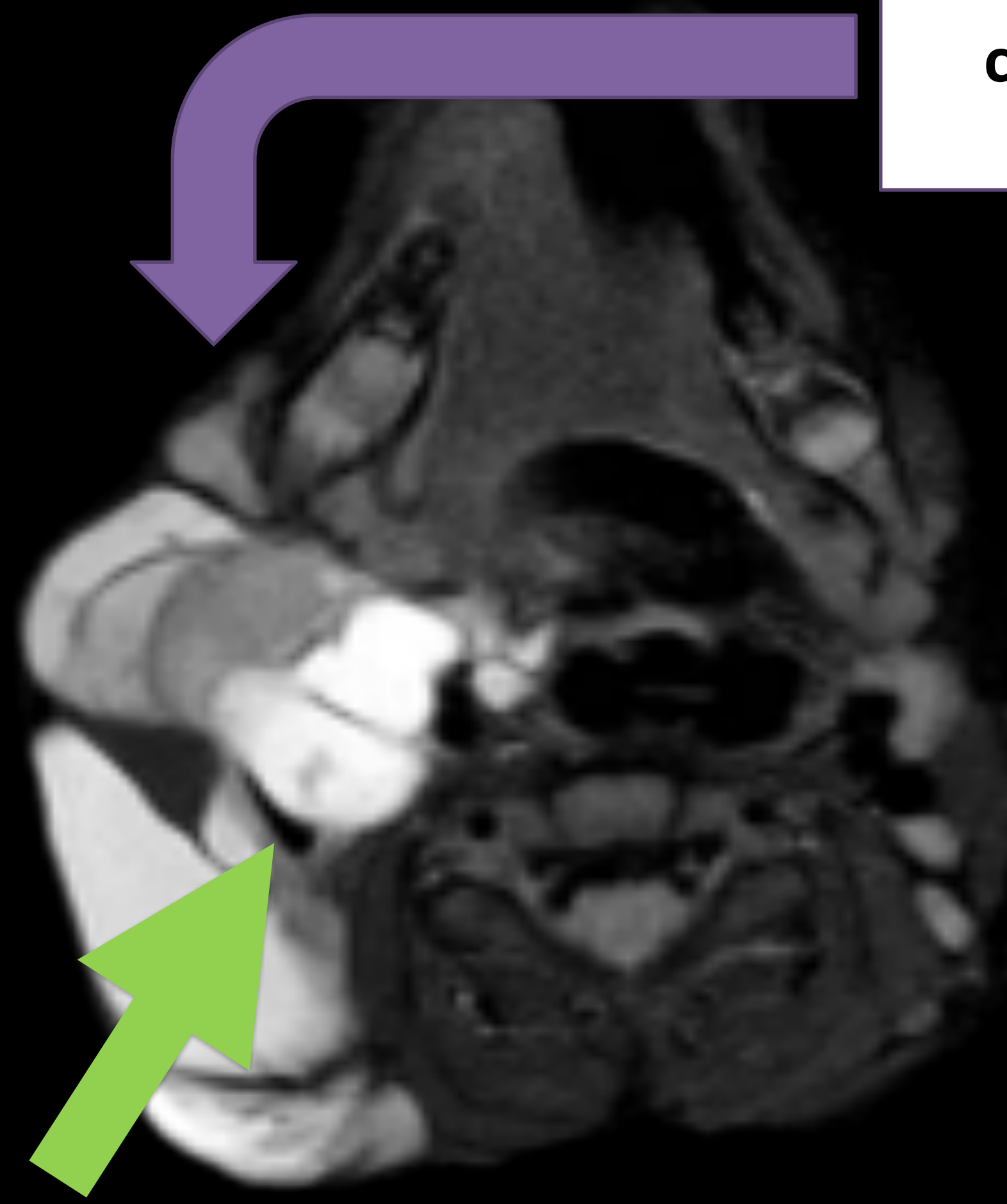


SAGITAL T2



Realce septal tras contraste

Áreas hipointensas que corresponden con zonas de sangrado intralesional

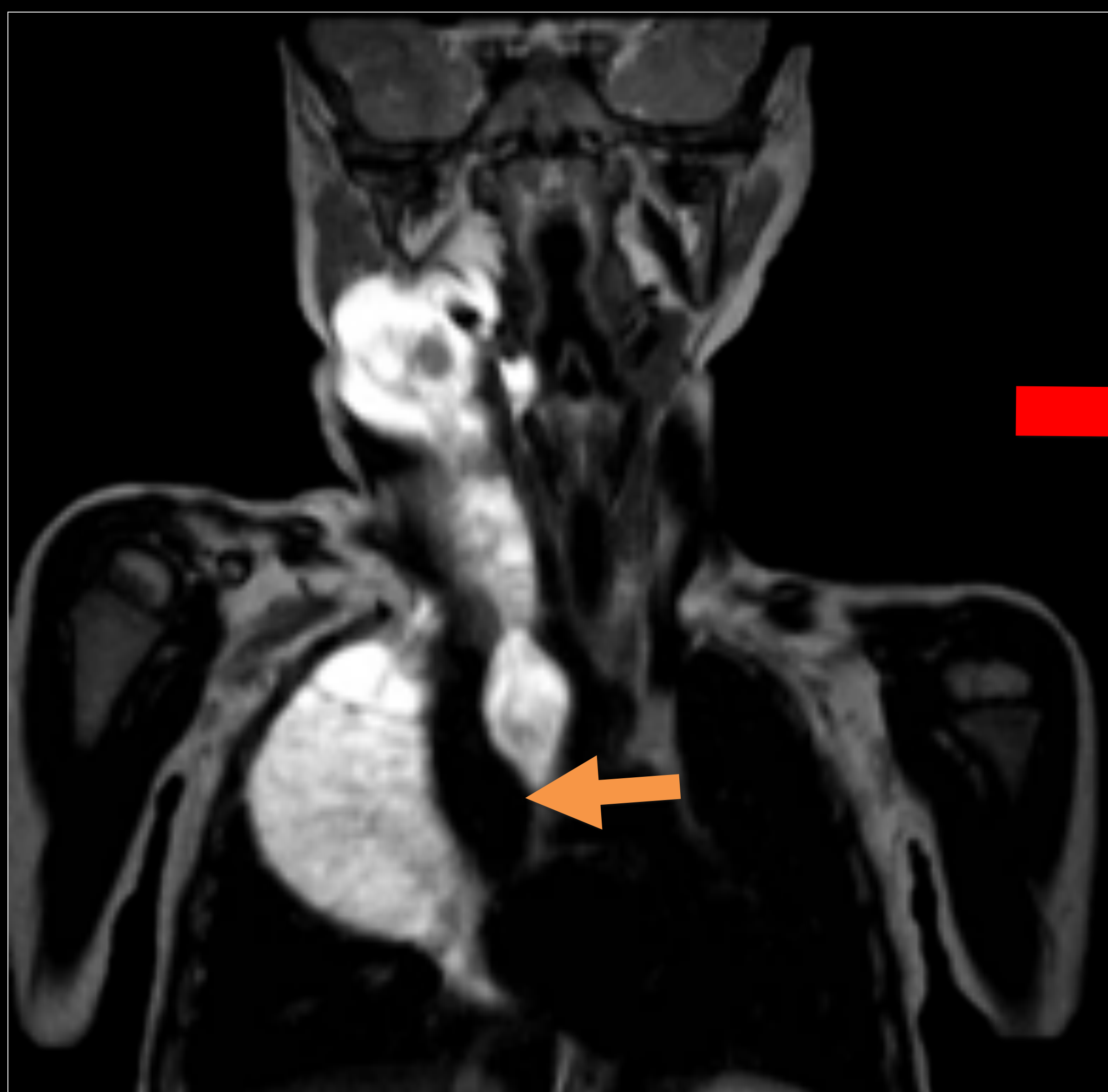


AXIAL T2 fatsat

Lesión laterocervical derecha transcompartimental (cervical y torácica) extendiéndose desde base de cráneo hasta el mediastino anterosuperior, con **ocupación del hemitórax superior** derecho. Es macroquística dominante con realce septal tras contraste. Áreas hipointensas en T2 por con focos de sangrado intralesional. Rodea **vena yugular interna**, que está ectásica.

ML LATEROCERVICAL DRCHA

El paciente es intervenido quirúrgicamente con resección parcial de la lesión:



PREQUIRÚRGICO

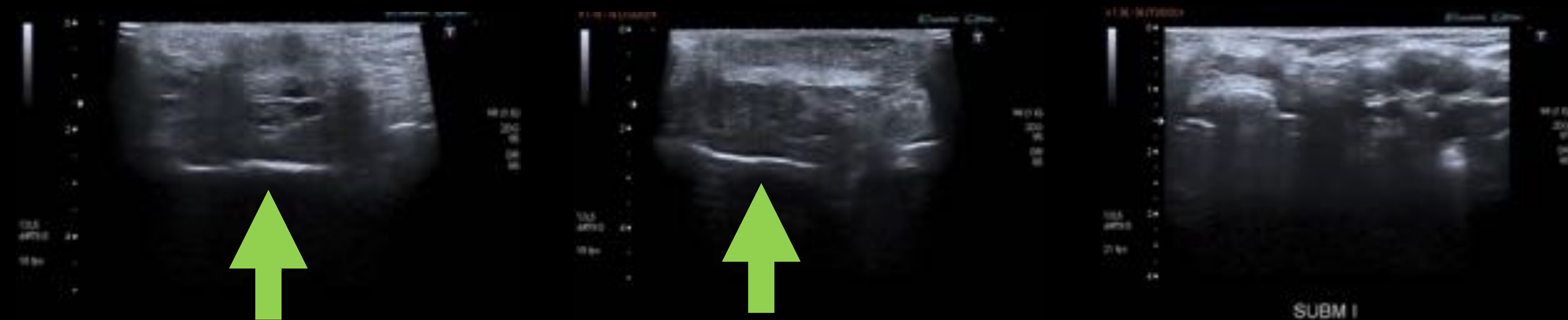


POSTQUIRUGICO

Disminución **significativa** del componente intratorácico con persistencia de restos laterocervicales. Persiste **dilatación de VCS** igual al estudio previo.

5 Niña 7 años con lesión en hemicara derecha. Sospecha de malformación vascular.

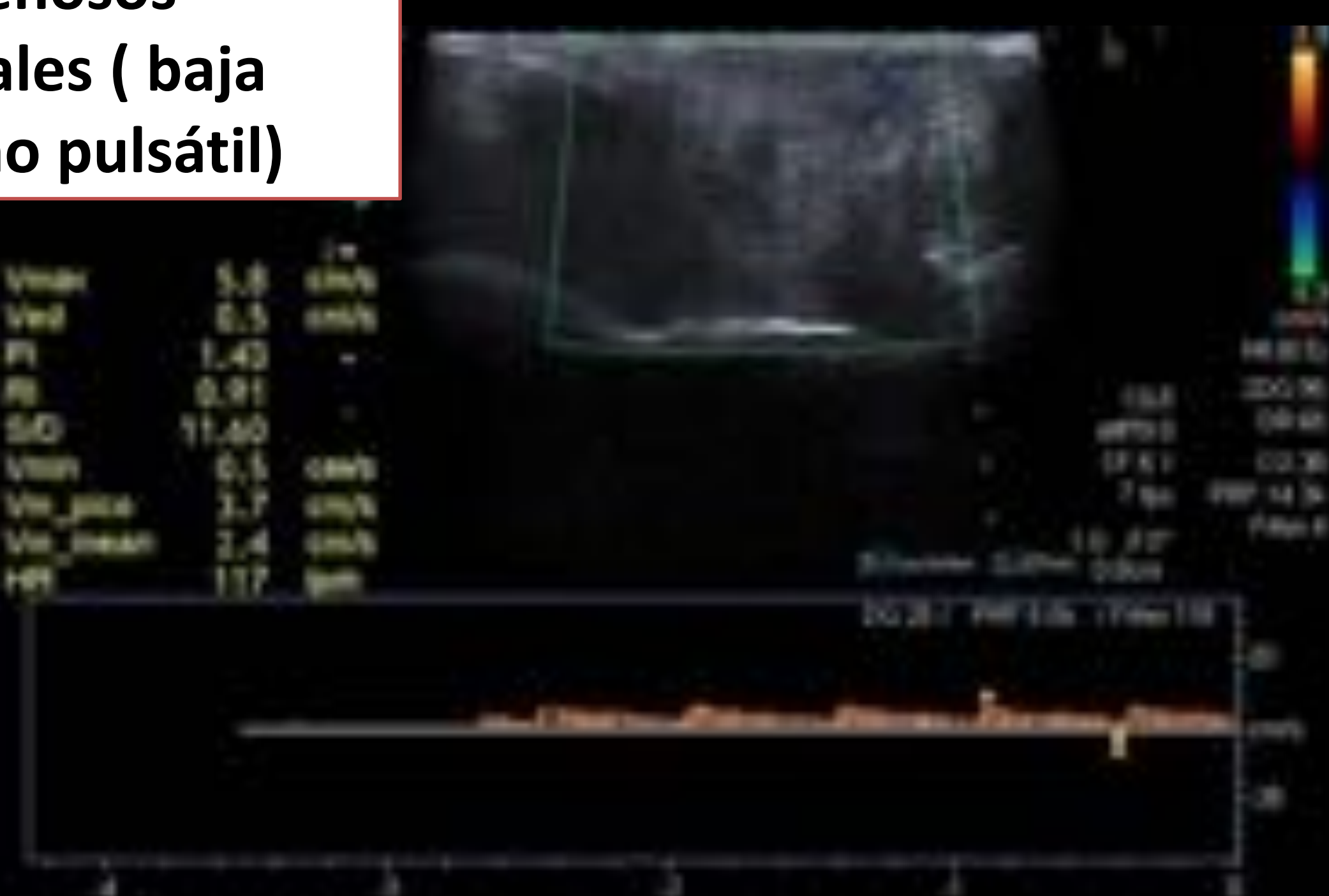
Áreas sólidas y quísticas



Extensión intraorbitaria



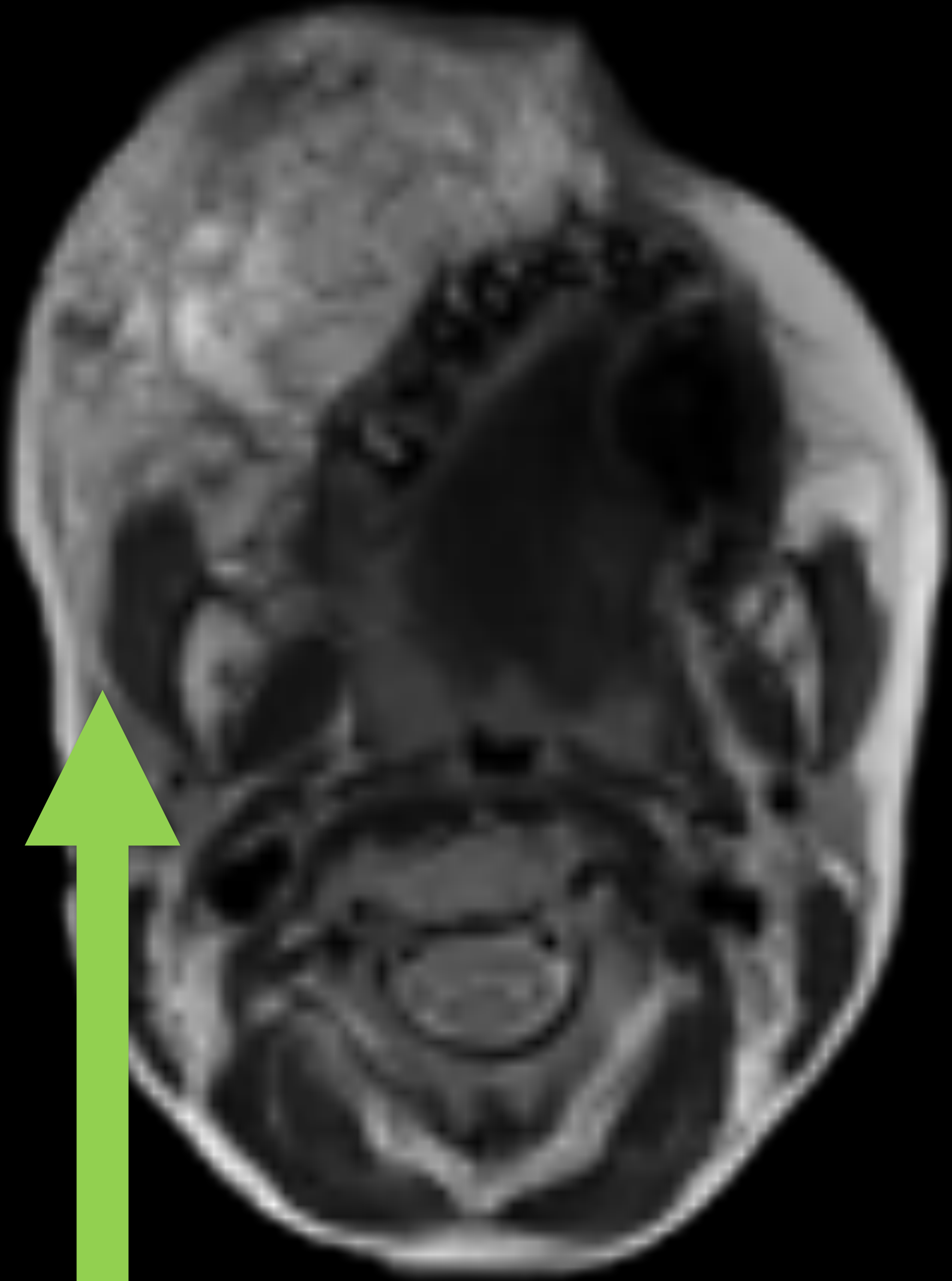
Vasos venosos intralesionales (baja velocidad, no pulsátil)



Lesión hemifacial derecha de gran tamaño, que se extiende desde la región orbitaria y raíz nasal hasta ángulo de la mandíbula y labio superior. La lesión se extiende al interior de la órbita derecha.

Es muy heterogénea con áreas de aspecto sólido y homogéneo y otras zonas quísticas anecoicas y de ecogenicidad variable. No señal doppler.

AXIAL T2



Desplaza estructuras vecinas sin invadirlas

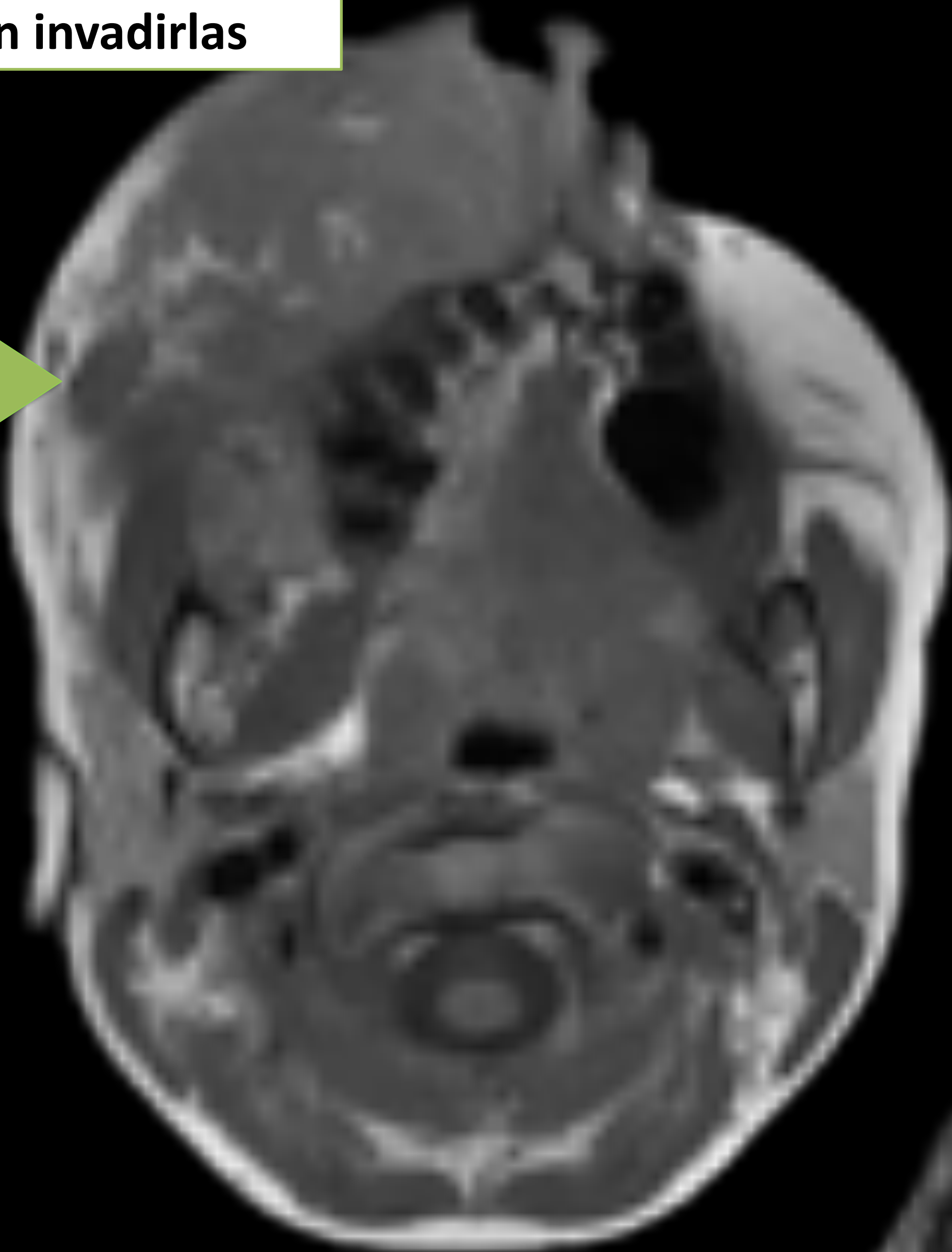


SAGITAL T2 fatsat

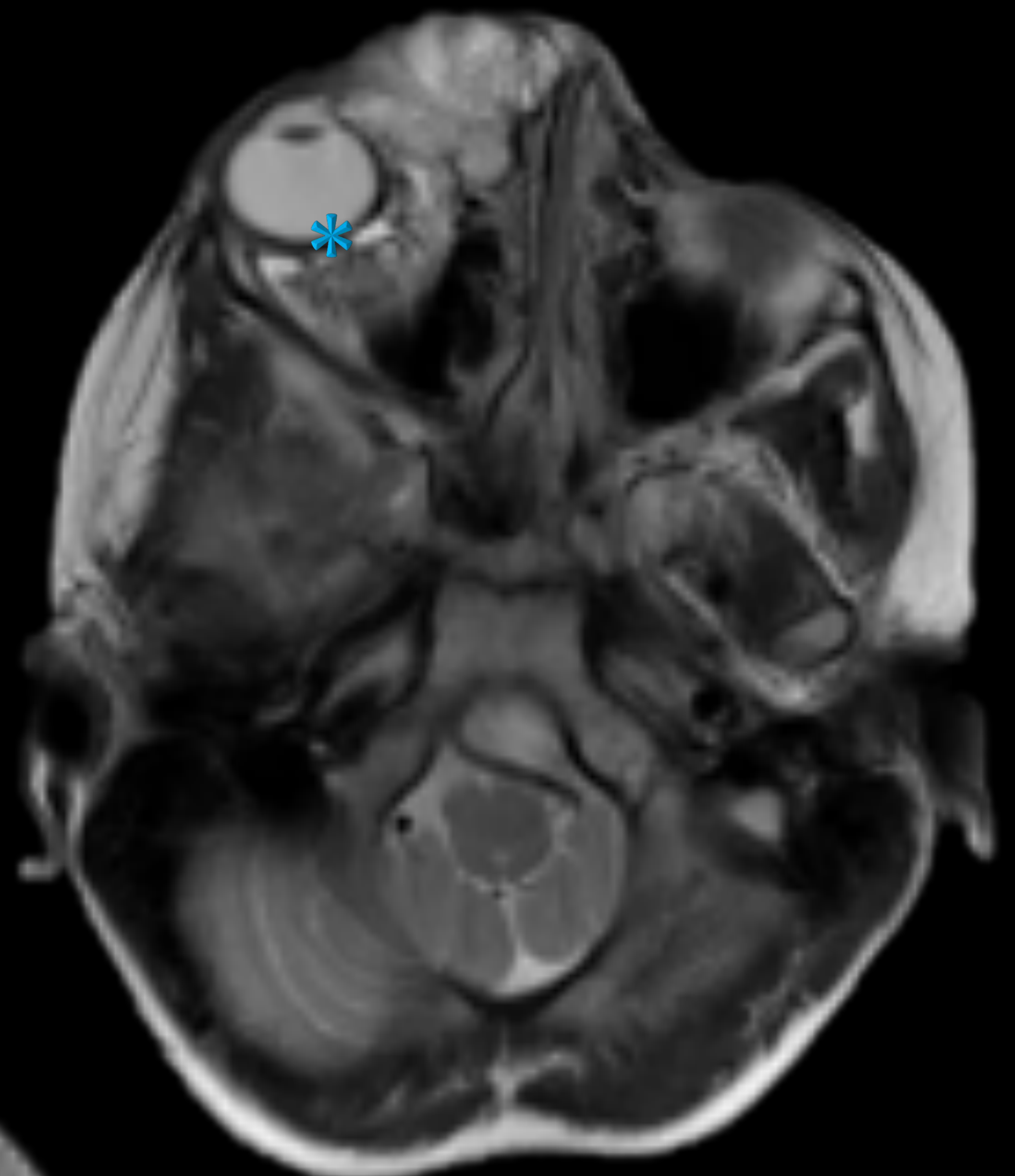
Lesión en hemicara derecha que se introduce a órbita



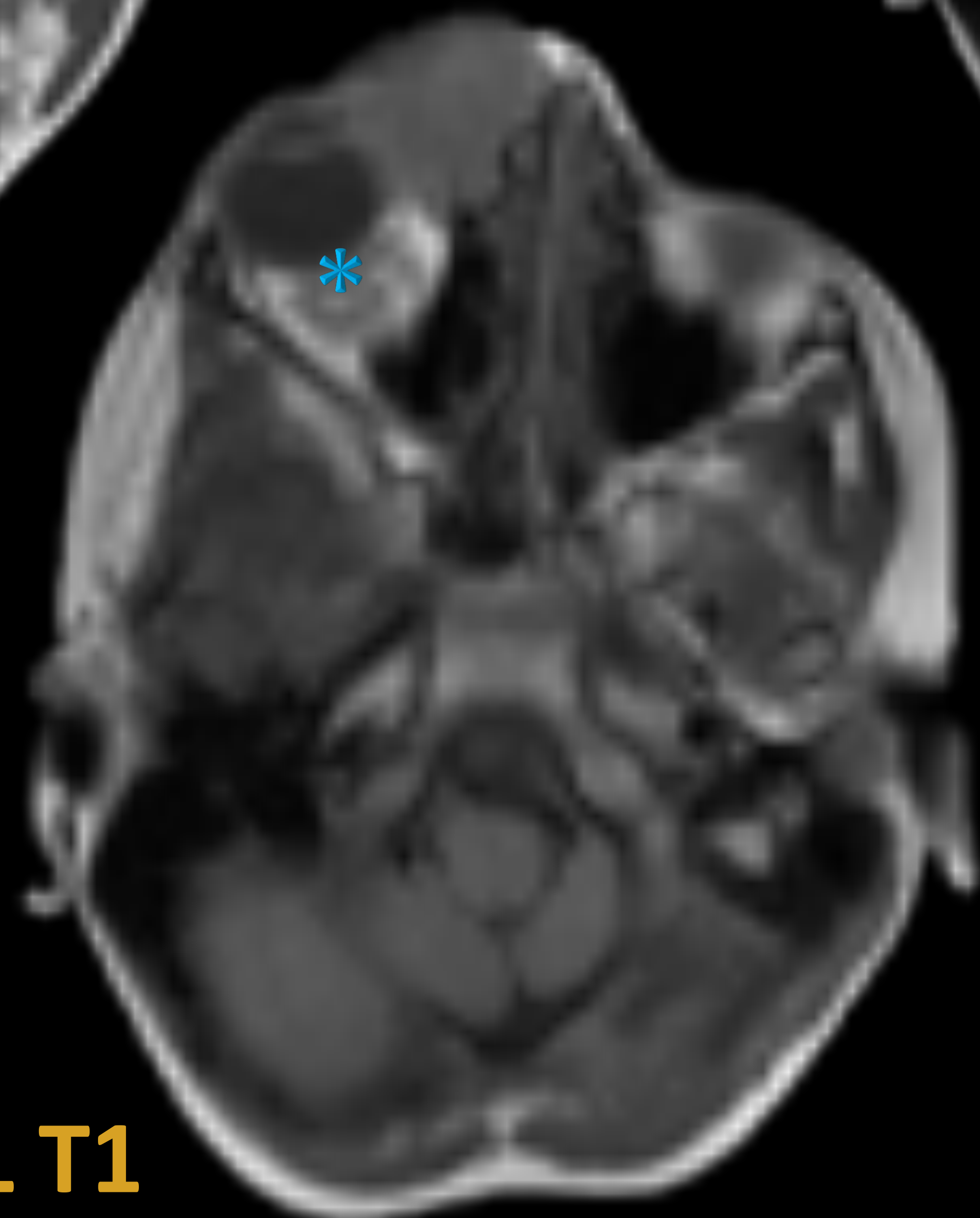
CORONAL T2



AXIAL T1



AXIAL T2



AXIAL T1

Lesión con múltiples formaciones de naturaleza quística, macro y microquísticas, que se extienden por hemicara izquierda introduciéndose en el espacio orbitario preseptal y retroconal izquierdo rodeando al nervio óptico. Es transcompartimental (orbitaria, facial, nasal) improntando sobre las partes blandas nasales, sin invadir estructuras vecinas.

M. linfático-venosa macro-microquistica HEMICARA IZQUIERDA

6

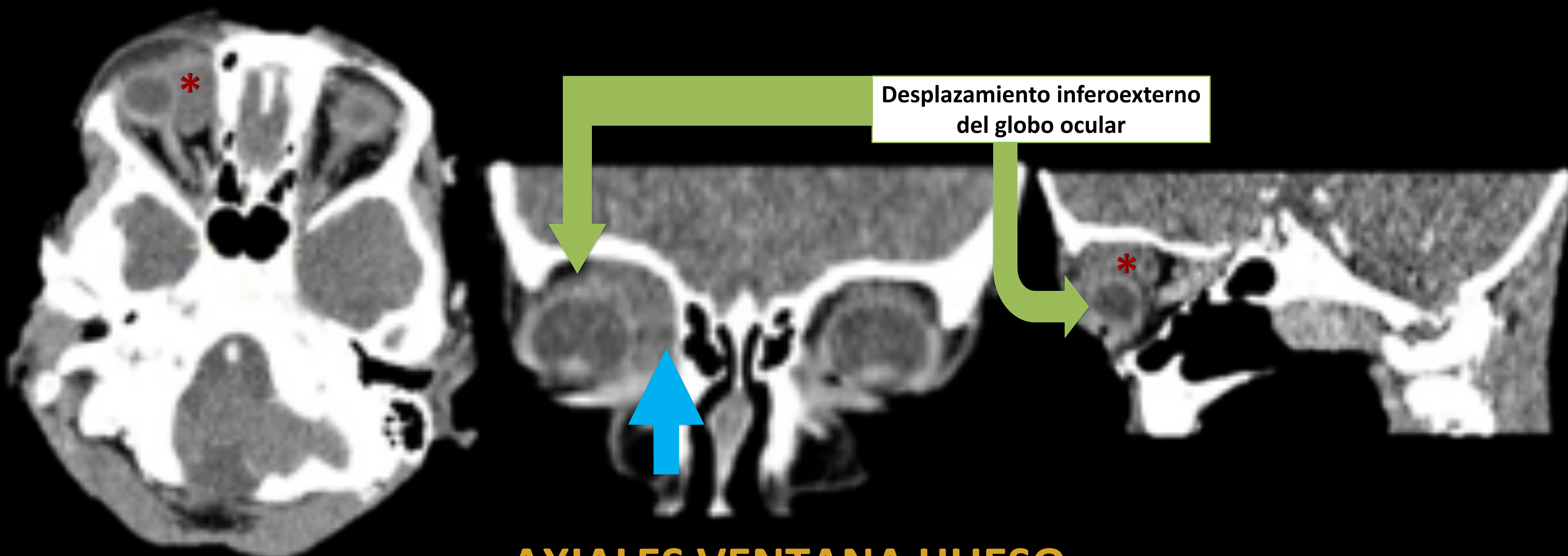
Niña de 7 años que acude a Urgencias derivada por Oftalmología por presentar tumoración en borde interno del párpado superior derecho, desde hace 11 días, que ha ido en aumento. No antecedente traumático ni picadura. No secreción ocular. Agudeza visual conservada.

TC CON CONTRASTE IV

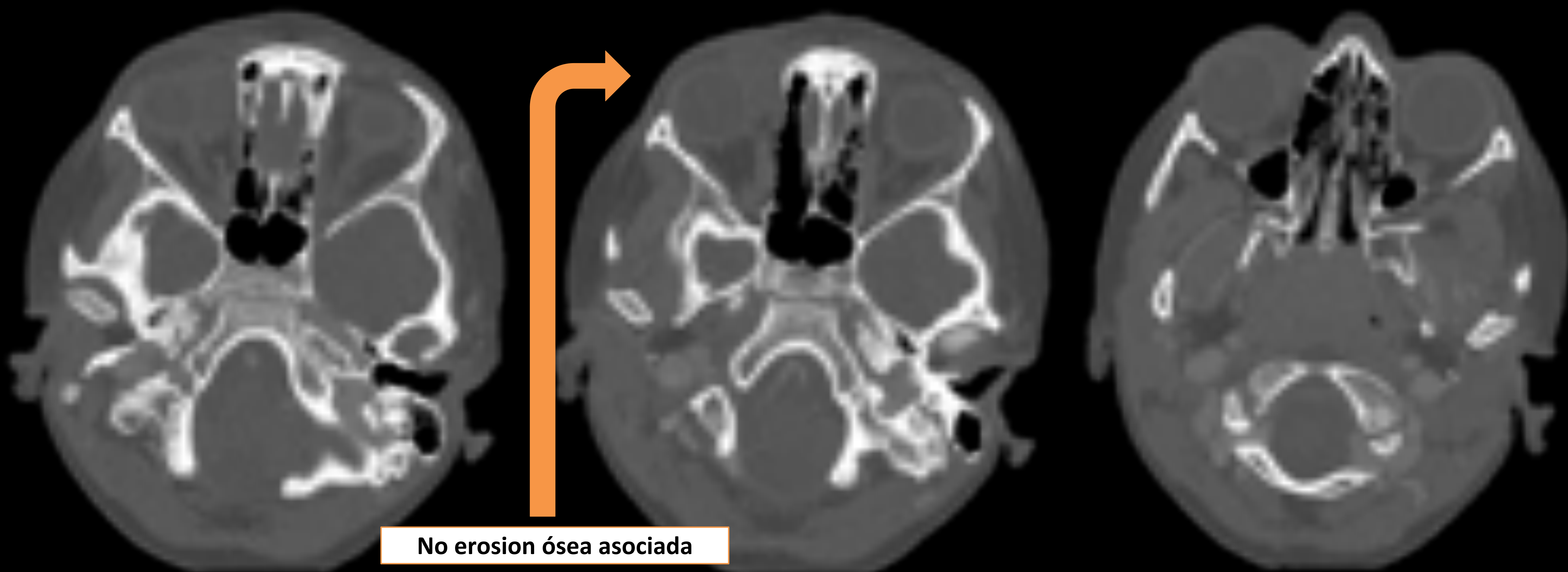
AXIAL

CORONAL

SAGITAL

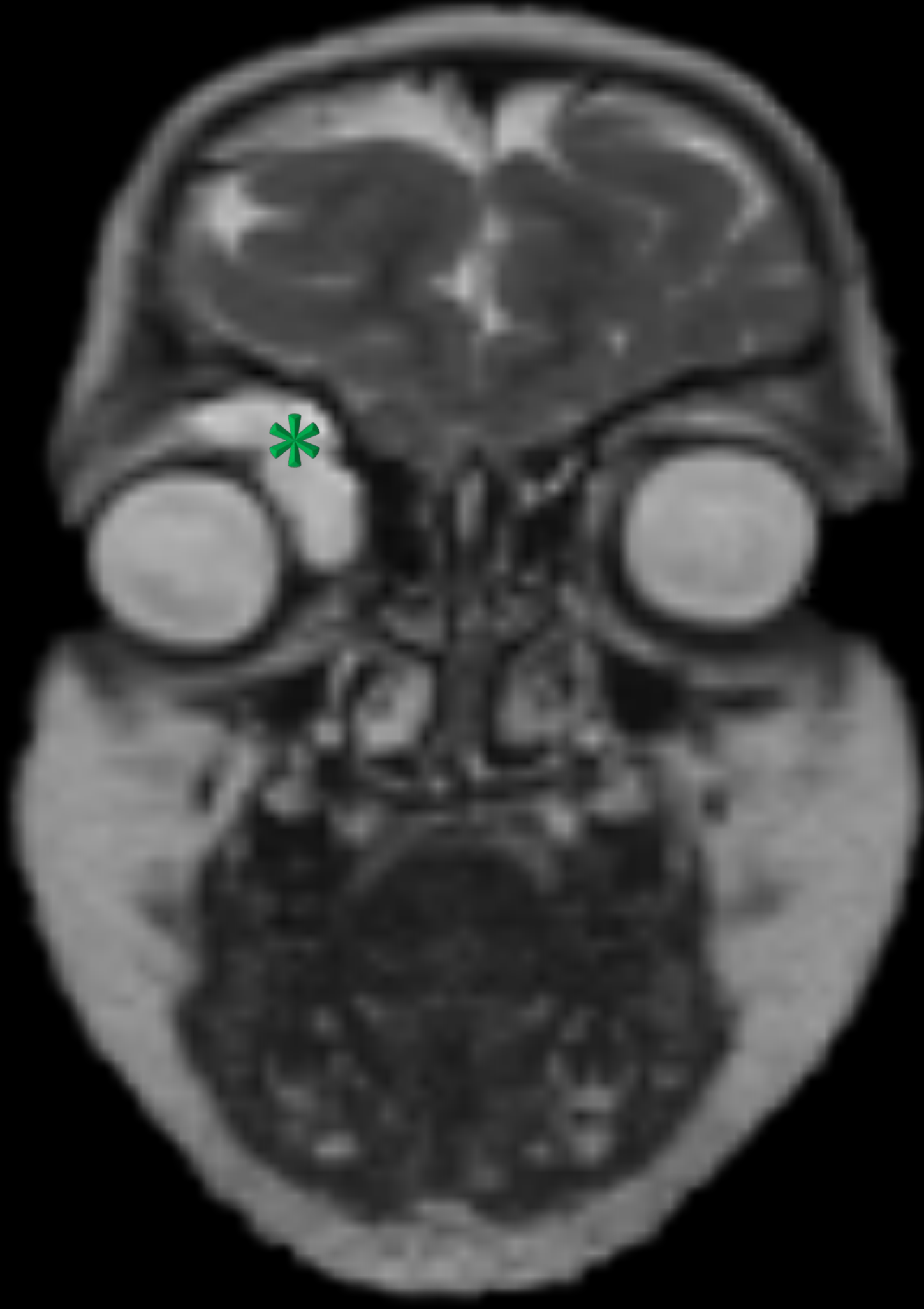


AXIALES VENTANA HUESO



Se observa una **masa situada en canto superointerno de la órbita derecha**. Tiene naturaleza quística, homogénea, de bordes bien definidos. No deforma ni remodela el hueso indicativo de baja agresividad. No realza con contraste. Desplaza el **músculo recto interno** medialmente y el globo ocular hacia el cuadrante inferoexterno. No presenta captación de contraste.

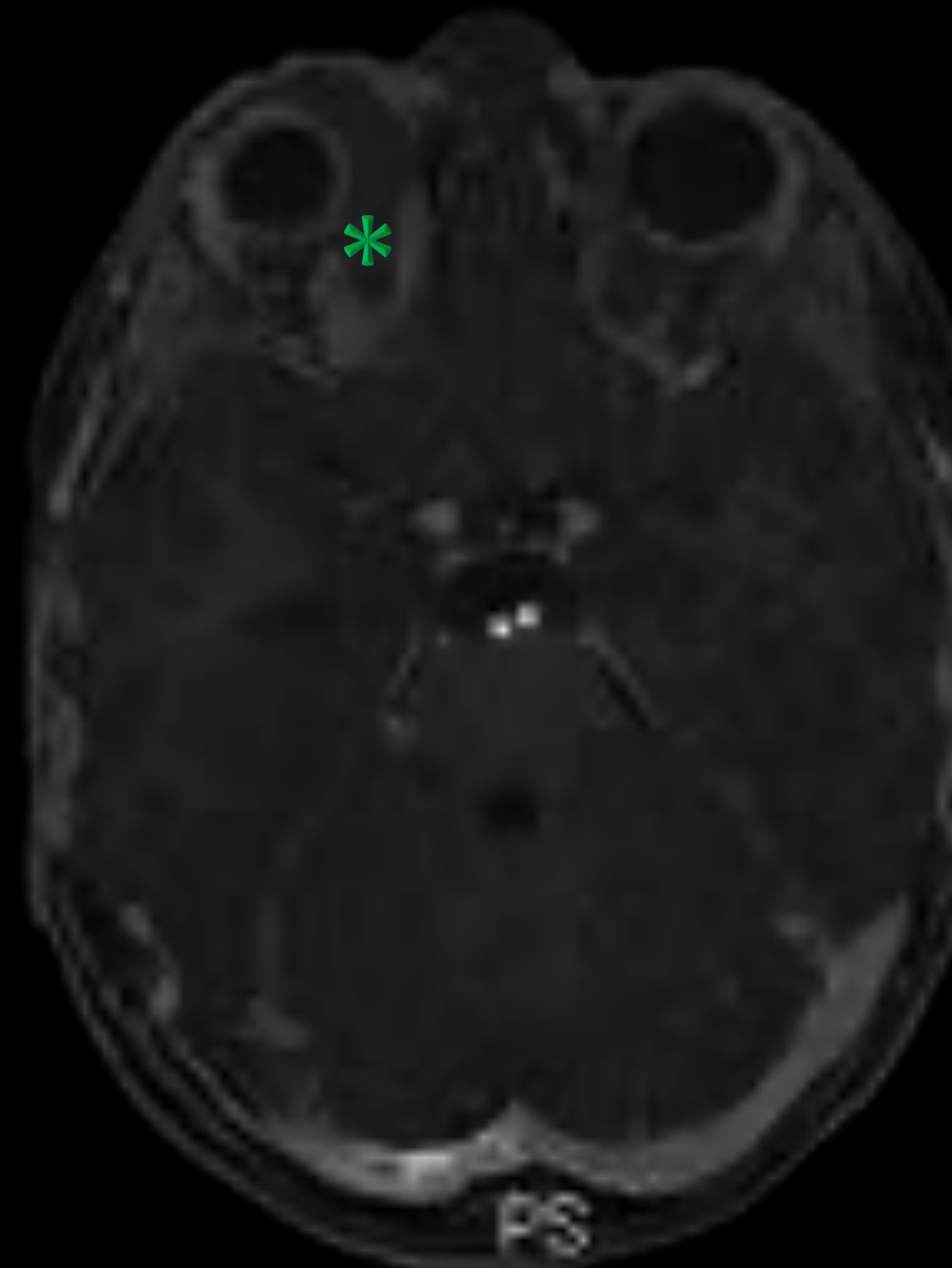
CORONAL T2



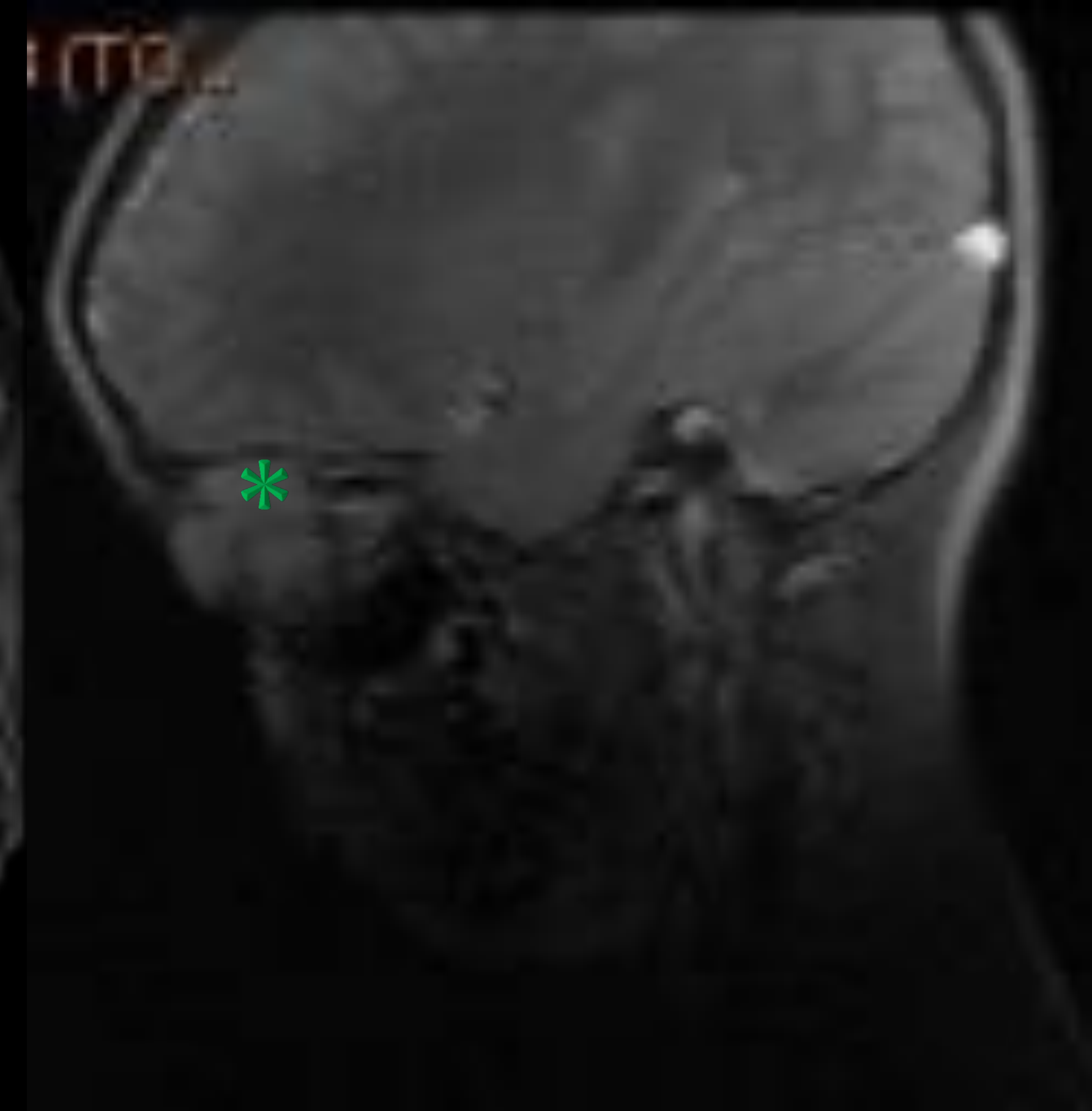
CORONAL T1



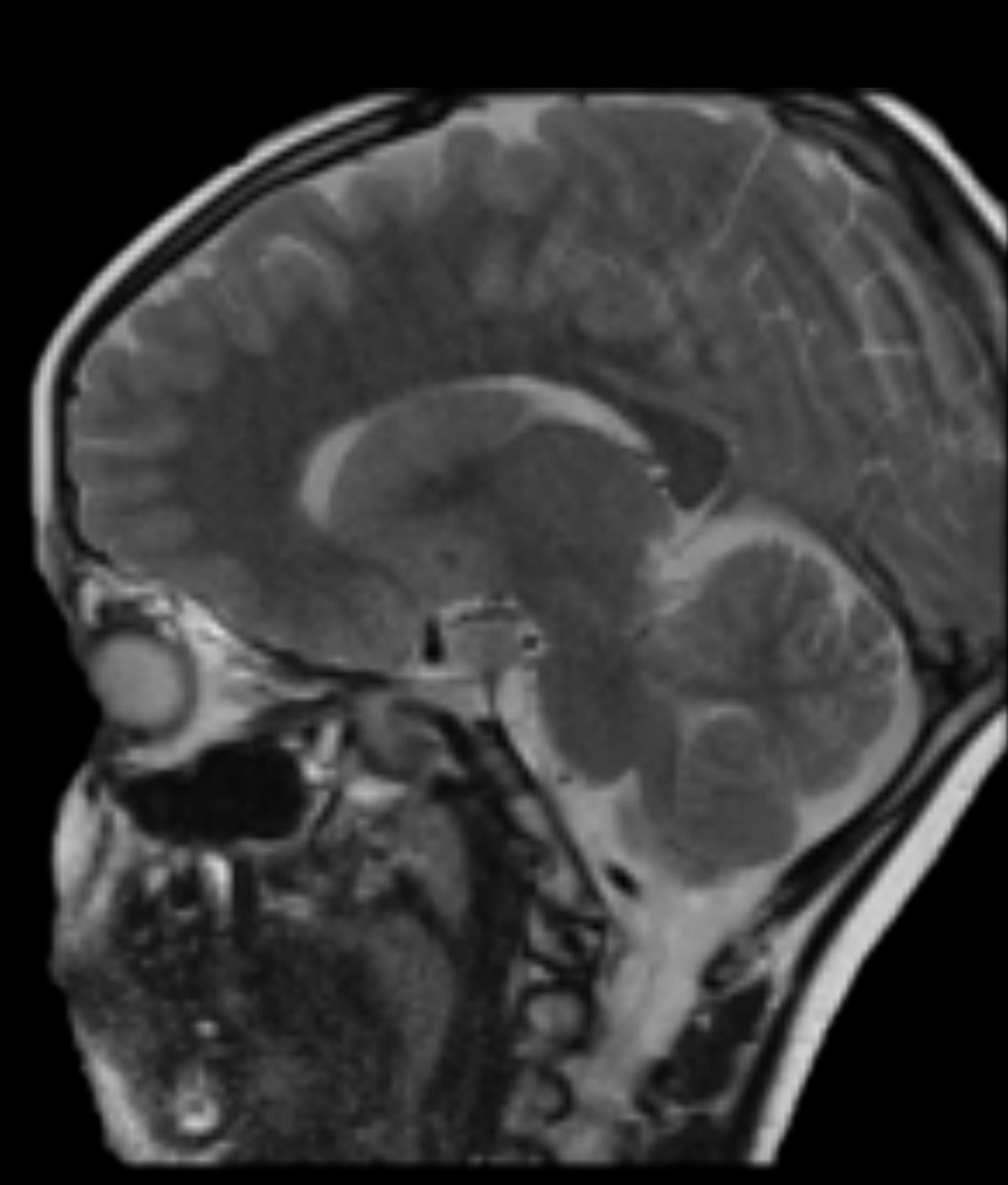
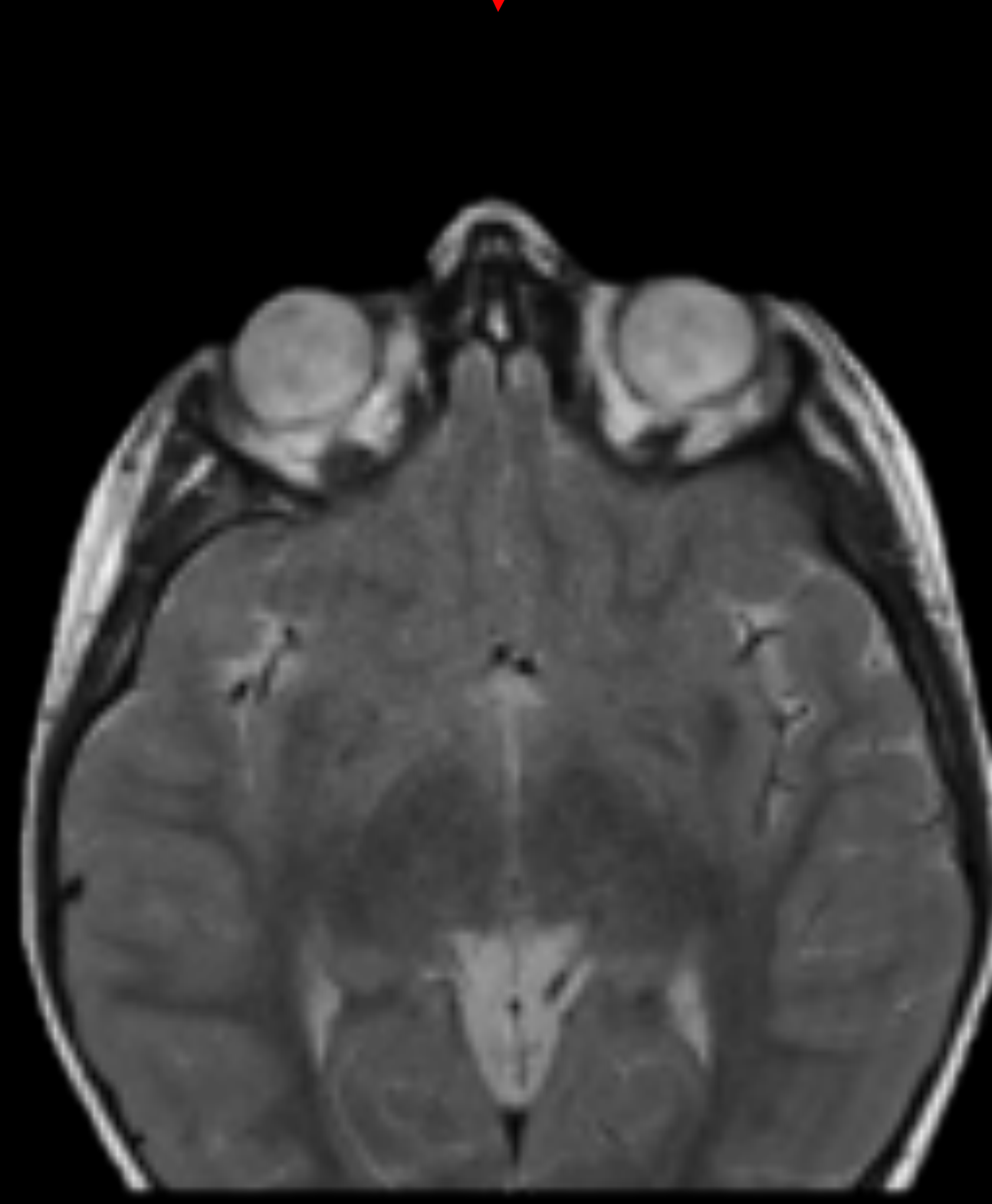
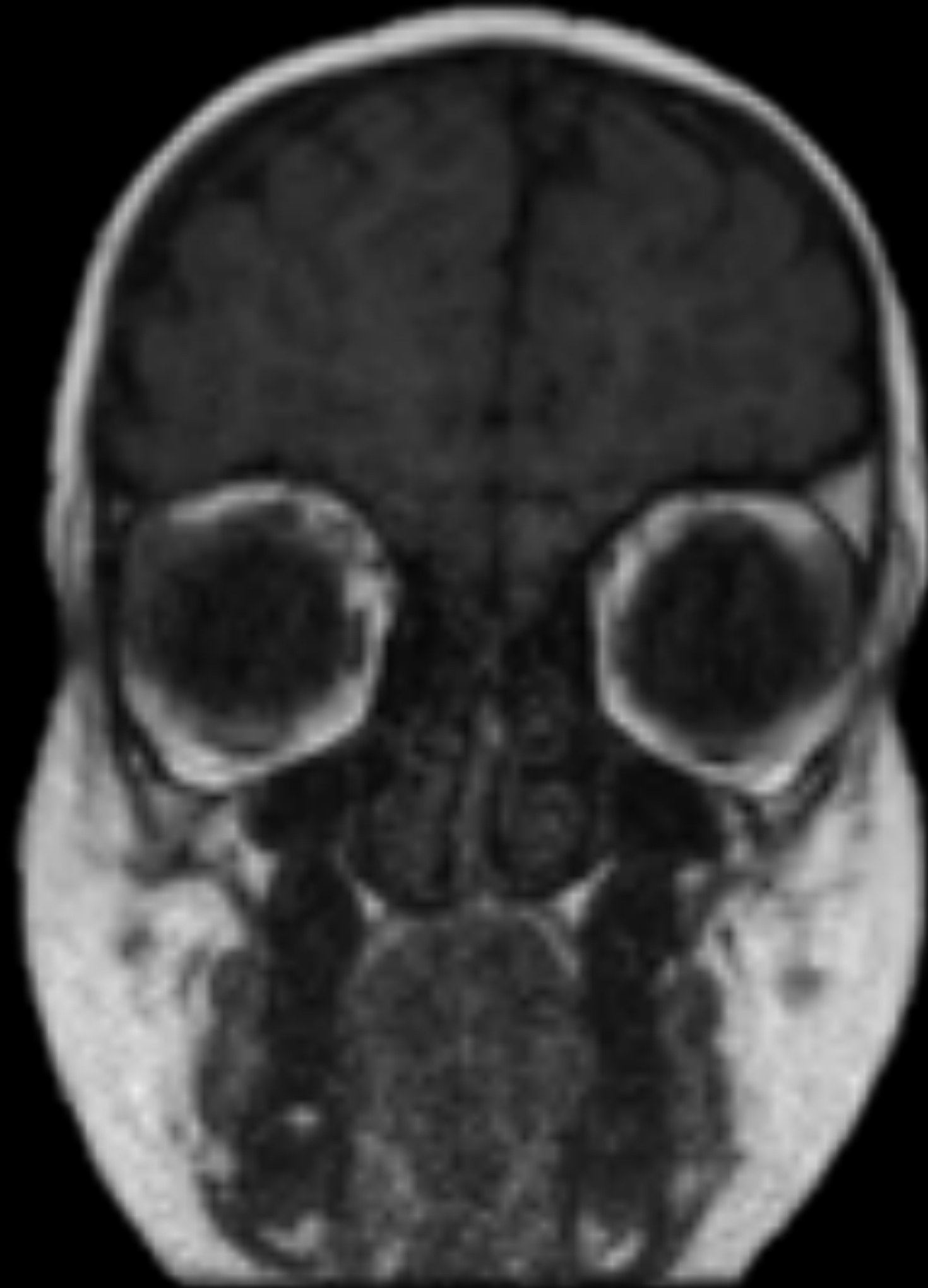
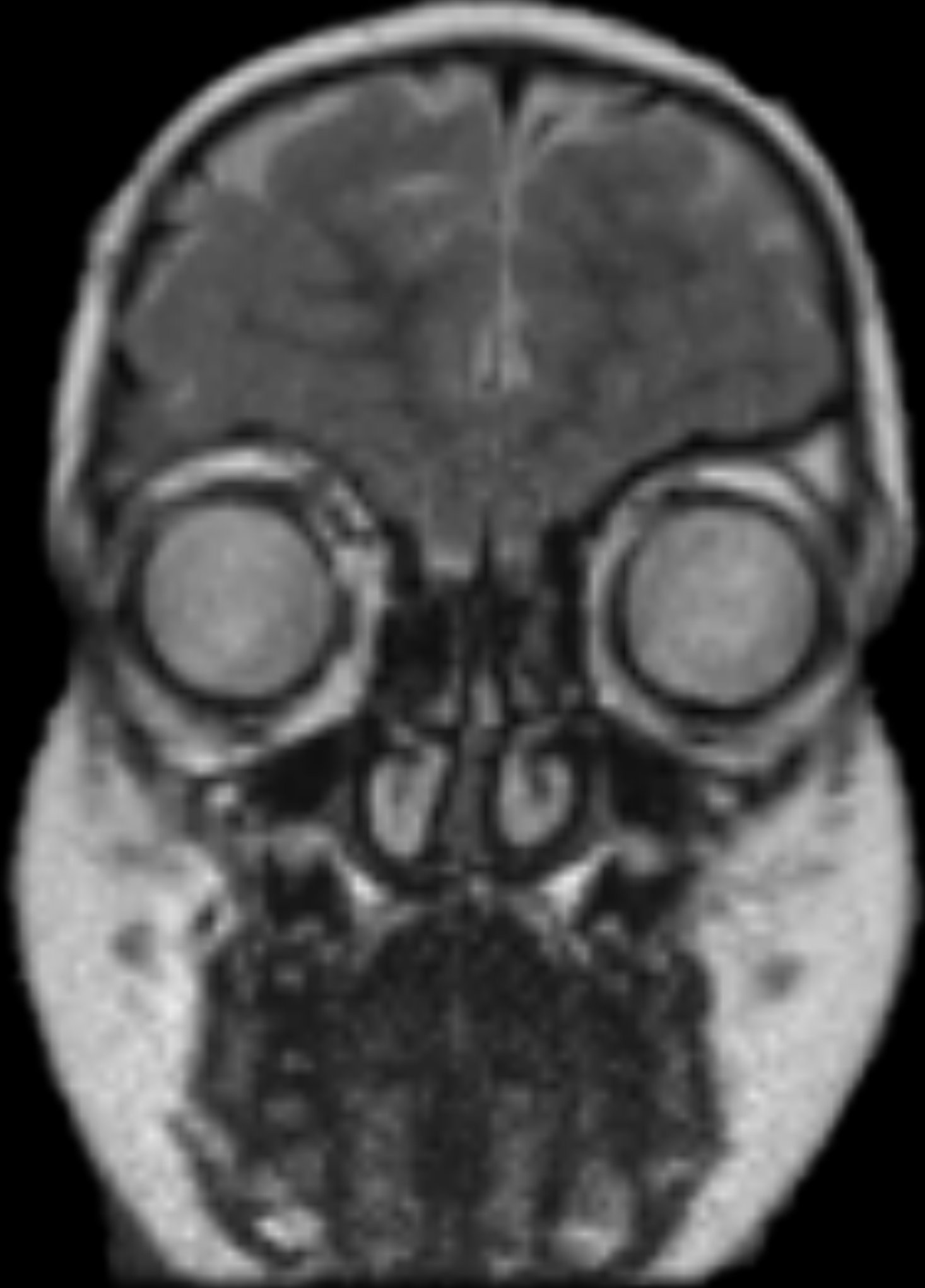
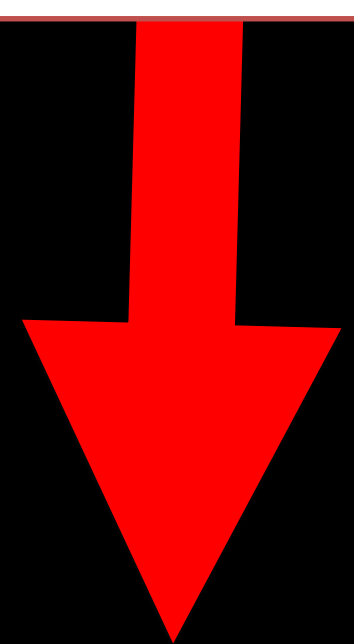
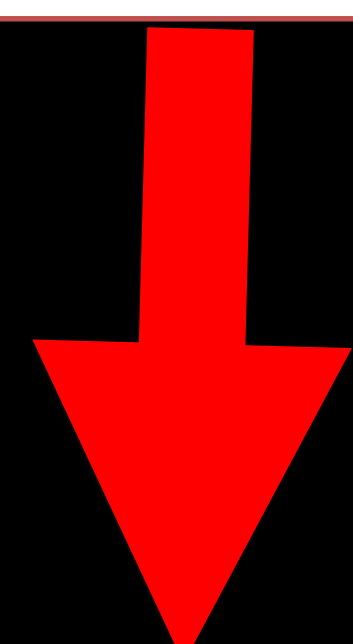
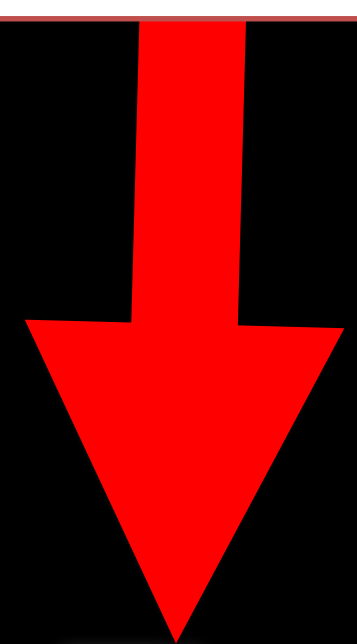
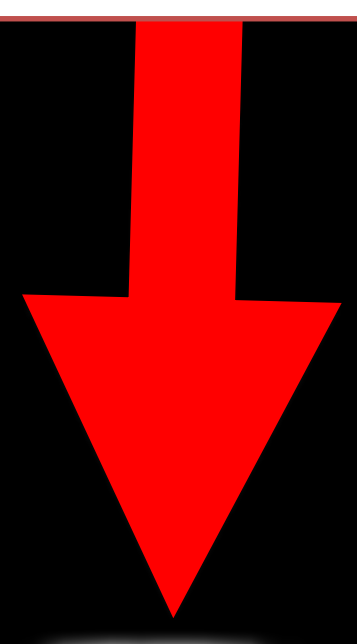
AXIAL T1 fatsat +C



SAGITAL T2 fatsat



POST TRATAMIENTO CON INYECCIÓN DE ESCLEROSANTE (Bleomicina)



CORONAL T2

CORONAL T1

AXIAL T2

SAGITAL T2

Lesión multiquística en canto superomedial de la órbita derecha. Presenta septos finos en su interior y no realza con contraste.
Desplaza mínimamente el músculo oblicuo superior derecho y recto superior, sin infiltrarlos. No provoca edema óseo ni hay remodelación de paredes orbitarias.
Desplaza órbita derecha inferior y lateral.

ML ORBITA DERECHA

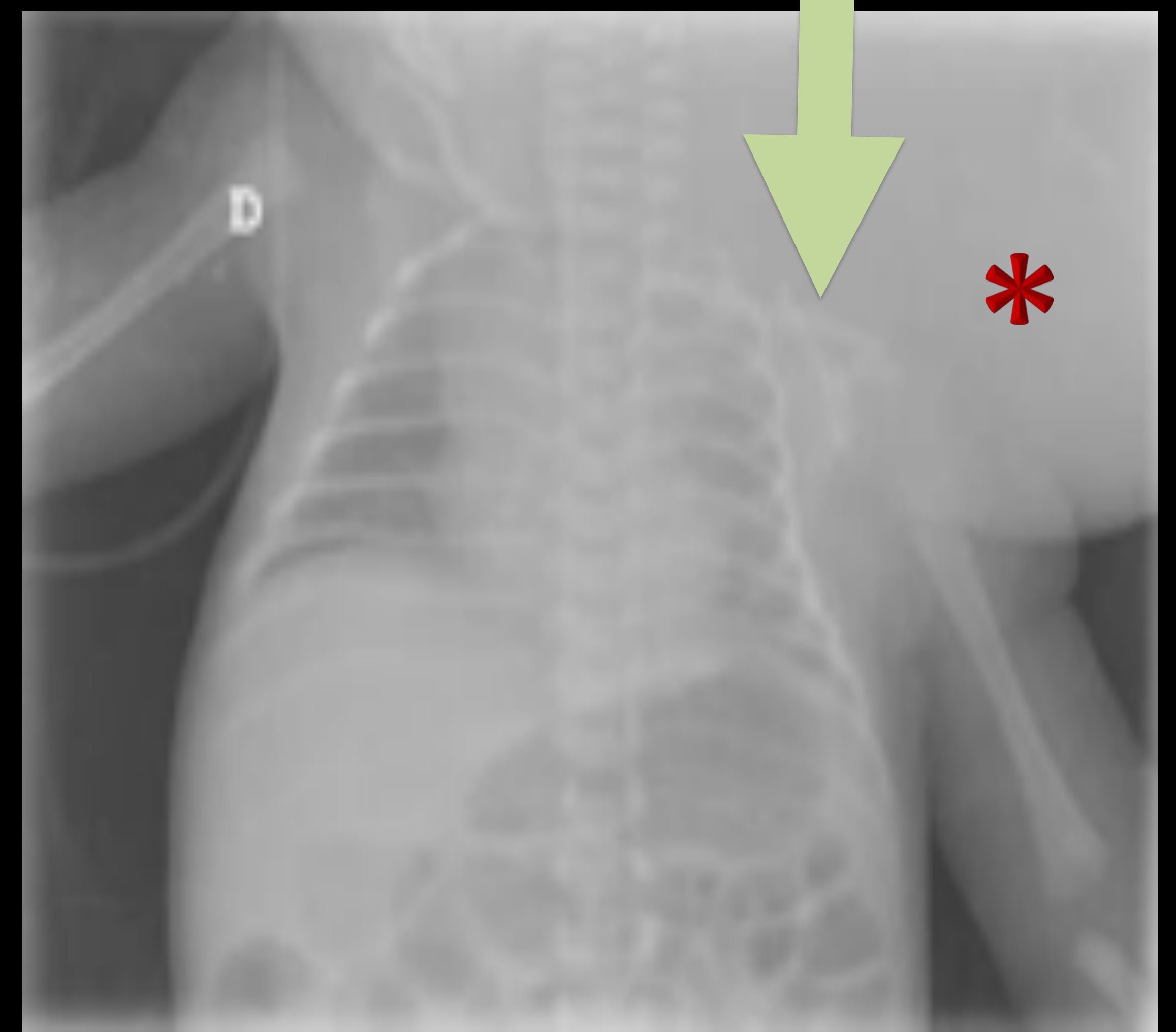
POST TRATAMIENTO:

La malformación ha disminuido marcadamente de tamaño, persistiendo únicamente unos restos milimétricos. El globo ocular ya no se observa desplazado y la musculatura conal está correctamente situada.

7

RNAT

Cesárea programada por diagnóstico prenatal de masa cervical.



Gran masa de partes blandas laterocervical izquierda, de consistencia blanda, que presenta una coloración eritemato-violácea cutánea.

En **Rx simple** se aprecia como ejerce efecto masa sobre el **hombro izquierdo**, provocando un descenso del mismo respecto al contralateral. En el interior de la masa no se identifican calcificaciones que sugieran flebolitos. Los hallazgos orientan hacia posible malformación vascular de tipo quístico.



ECOGRAFÍA PRENATAL:

Lesión quística con septos finos situada cervical lateral. En la ecografía postnatal se constata el aumento de tamaño de la lesión a lo largo del embarazo.

ECOGRAFÍA POSTNATAL:

Lesión predominantemente anecoica, con septos internos que presentan señal color.

CORONAL T2 fatsat



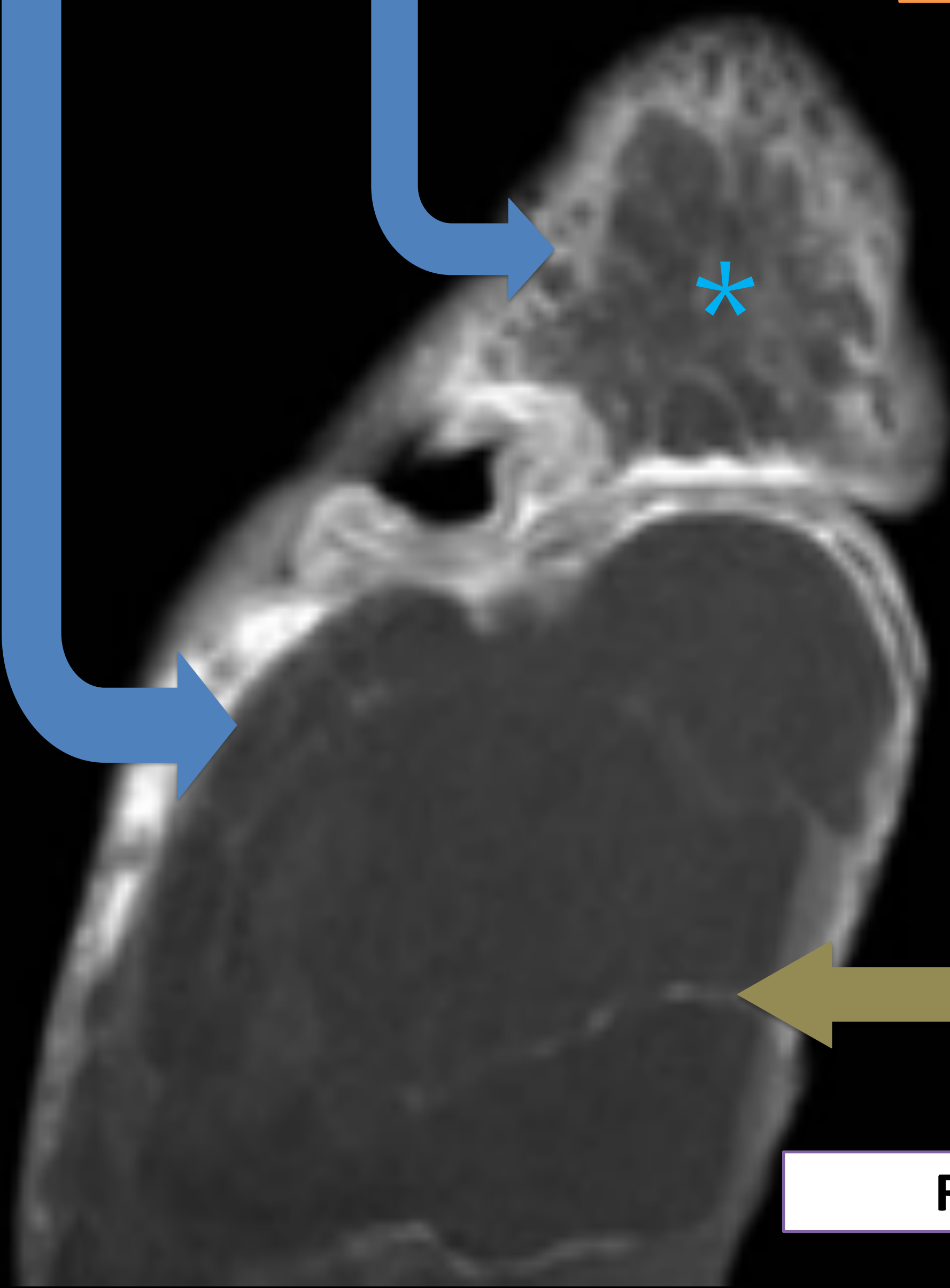
SAGITAL T2 fatsat



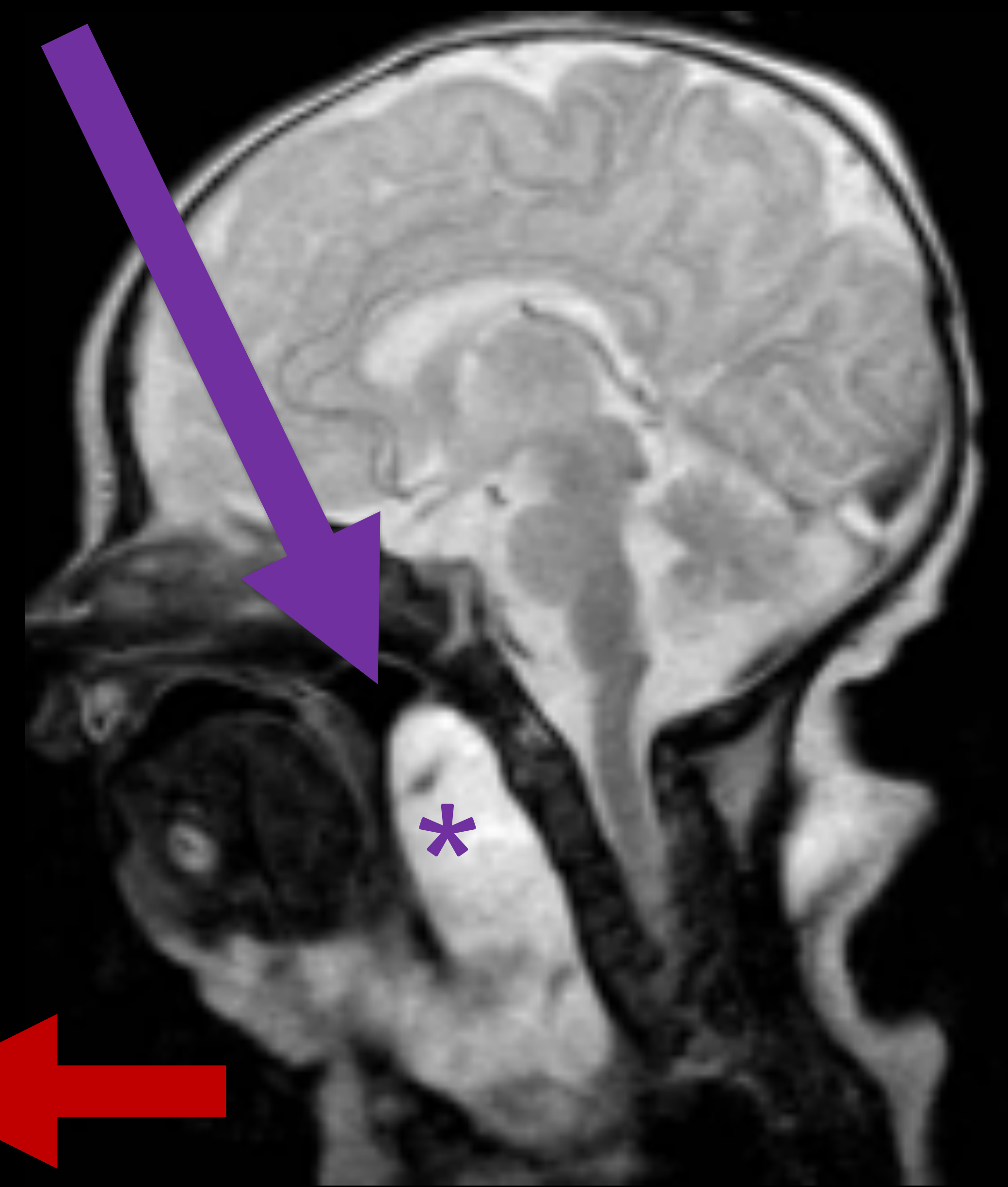
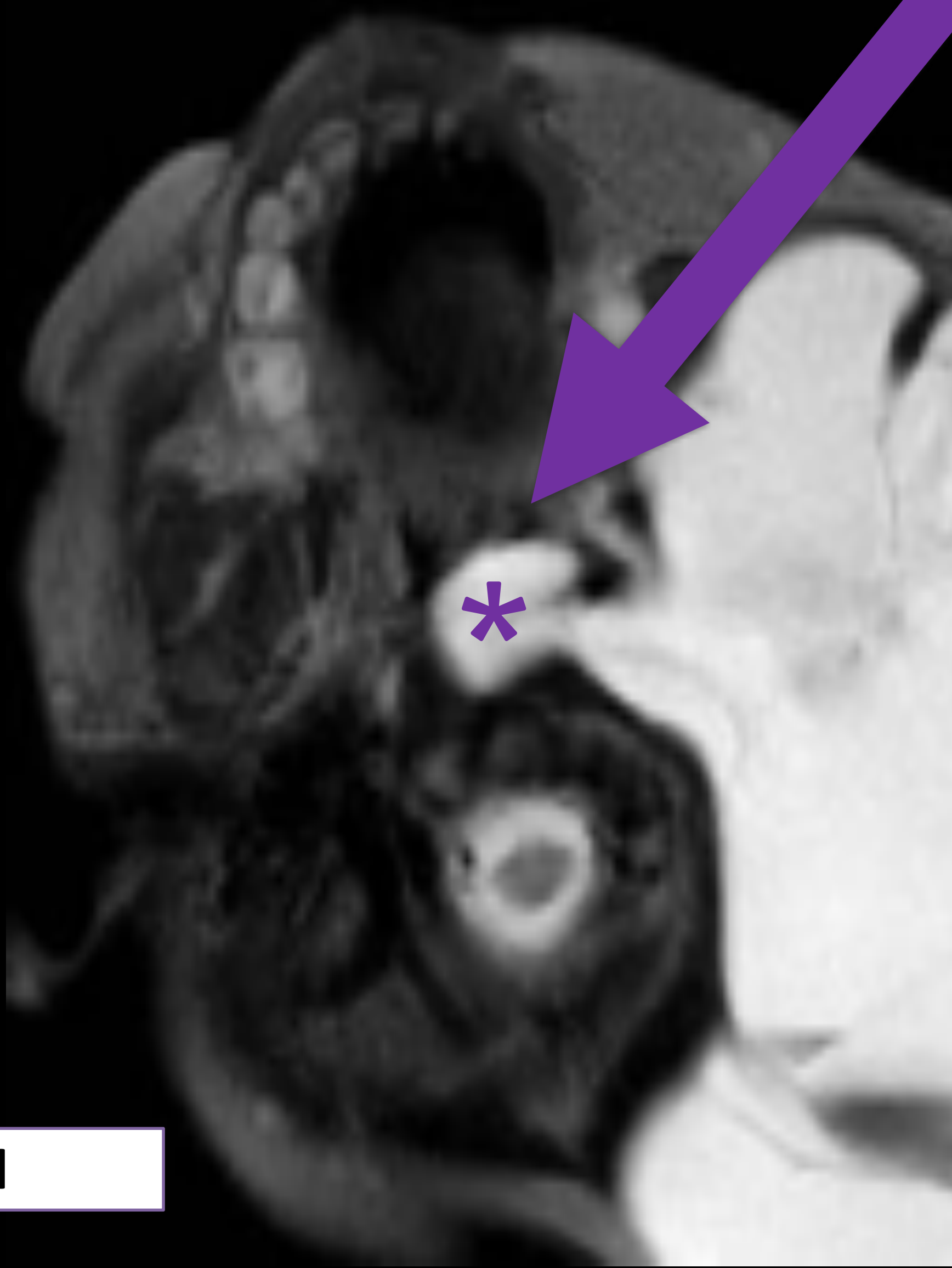
Microquistes en calota y macroquistes en la porción más caudal

Efecto masa sobre articulación escapulo-humeral, descendida

Extensión retrofaríngea con estenosis de su luz



Realce septal



SAGITAL T1 + C

AXIAL T2 fatsat

SAGITAL T2 fatsat

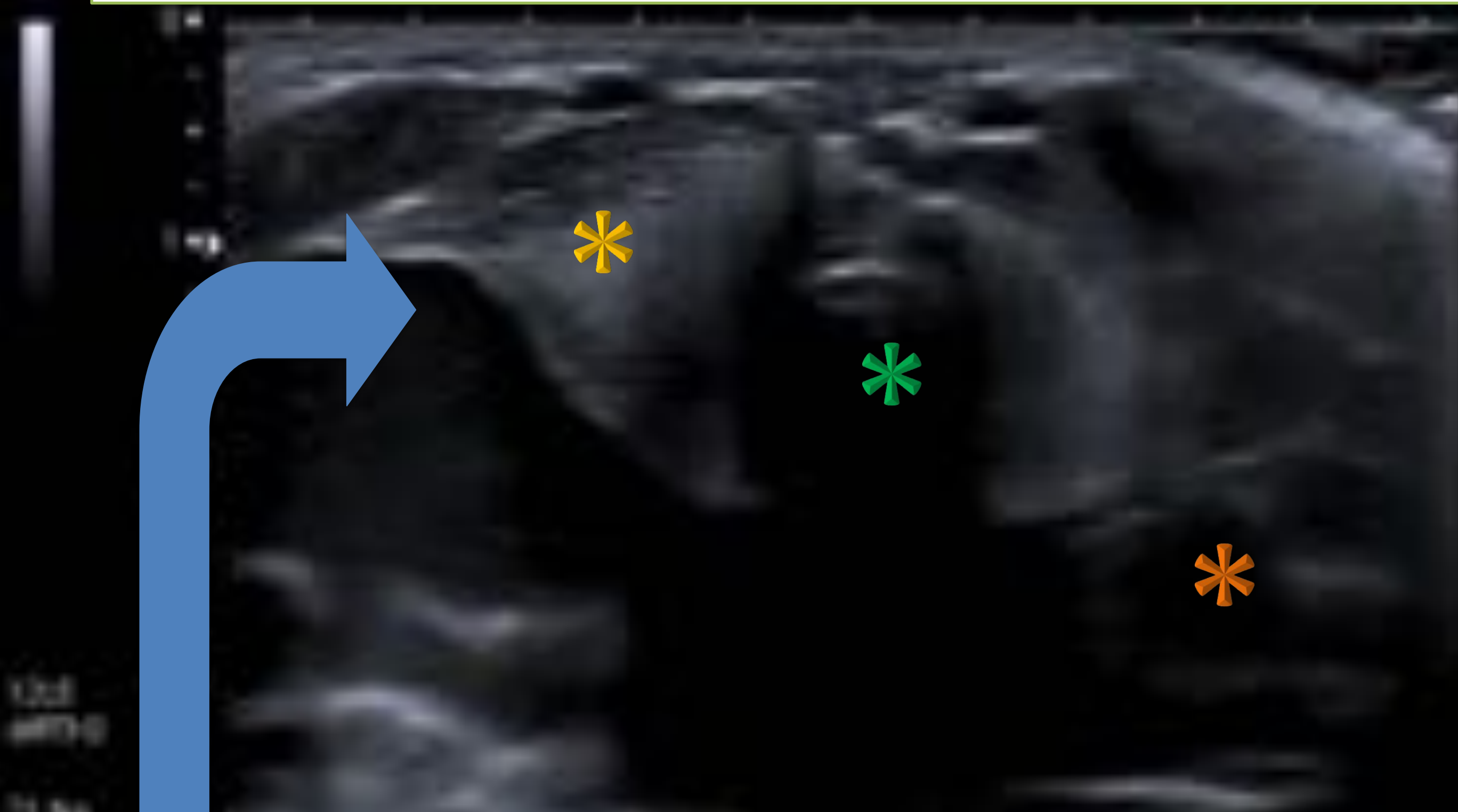
Gran masa laterocervical izquierda, predominantemente macroquística, con componente microquístico en su porción más craneal (*). Presenta **finos septos** en su interior. Se extiende desde calota parietal hasta hueco supraclavicular provocando descenso de la articulación escápulo-humeral, no se introduce al mediastino. Presenta **niveles líquido líquido** en declive en relación con áreas de sangrado intralesional. La parte más medial cruza planos retrofaríngeos (*) con secundaria compresión parcial de la luz traqueal. Captación de contraste septal, no intralesional.

ML LATEROCERVICAL IZQUIERDA

8 Paciente mujer de 14 meses que llevan a urgencias por tumoración cervical derecha que ha aumentado de tamaño.



Tumoración cervical derecha de consistencia landa, no adherida a planos profundos sin coloración de la piel suprayacente. Se colocaron gafas nasales por dificultad respiratoria.



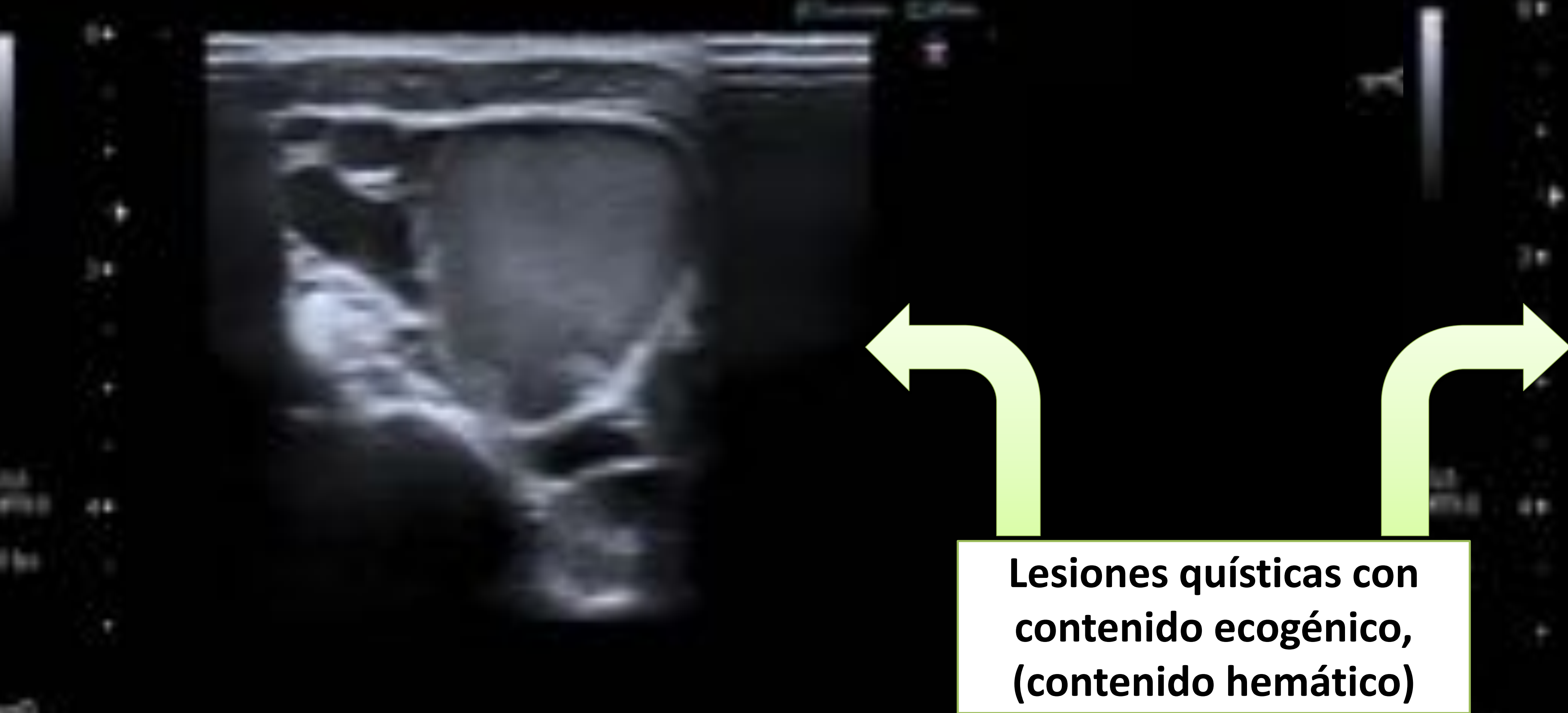
La lesión desplaza anteriormente el **tiroides**, **tráquea** y **esófago**



Lesiones quísticas de contenido anecoico.

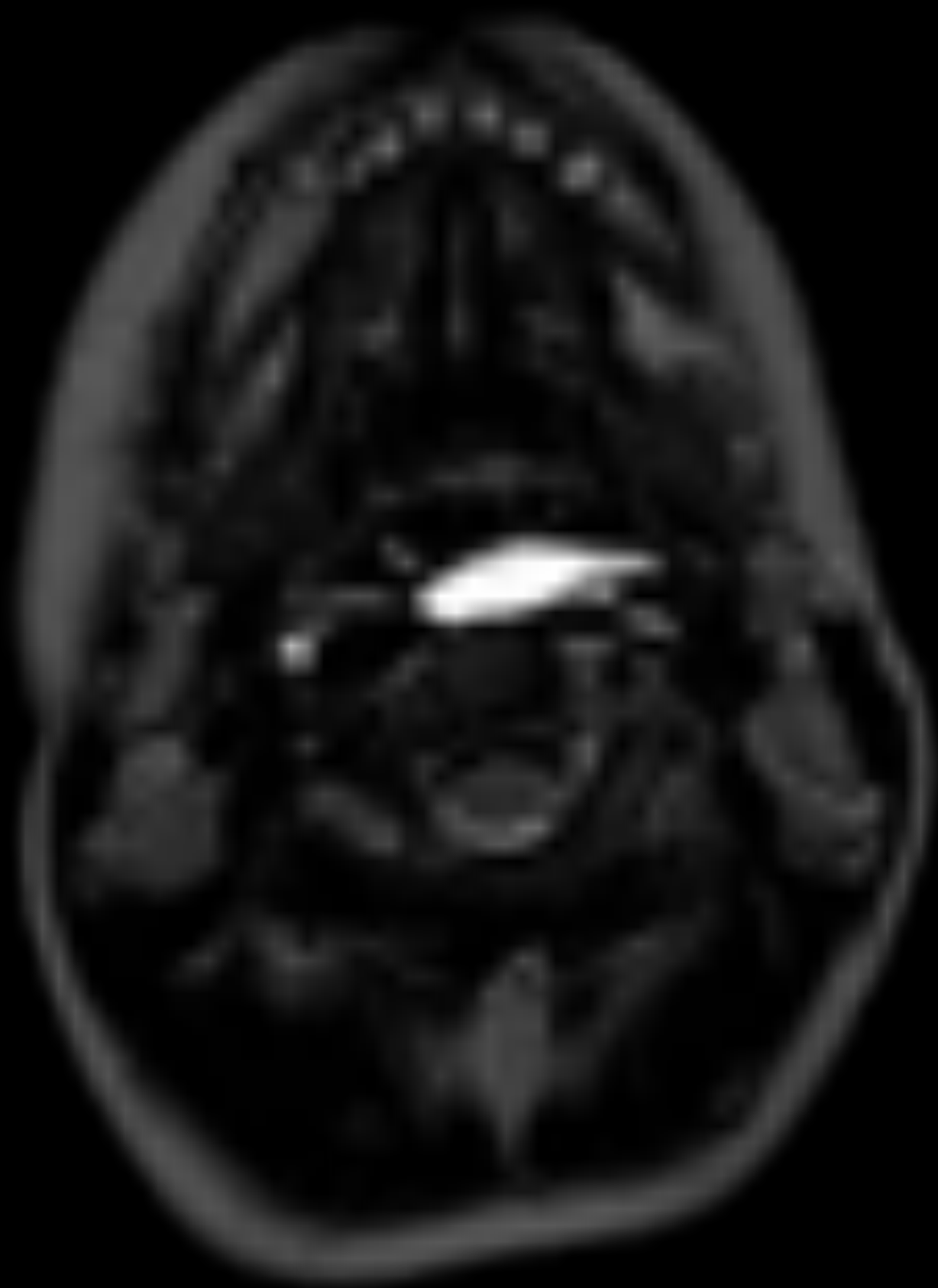


No señal doppler.



Lesiones quísticas con contenido ecogénico, (contenido hemático)

Gran lesión multiquística que se extiende desde el lado derecho izquierdo del cuello, pasando por detrás del tiroides, la tráquea y el esófago (que están desplazados anteriormente). La lesión está formada por múltiples quistes de paredes finas y la mayoría con contenido anecoico. Algunos contienen contenido ecogénico homogéneo que sugiere sangrado. No se detecta señal doppler en el interior de los quistes.



AXIAL T2 fatsat



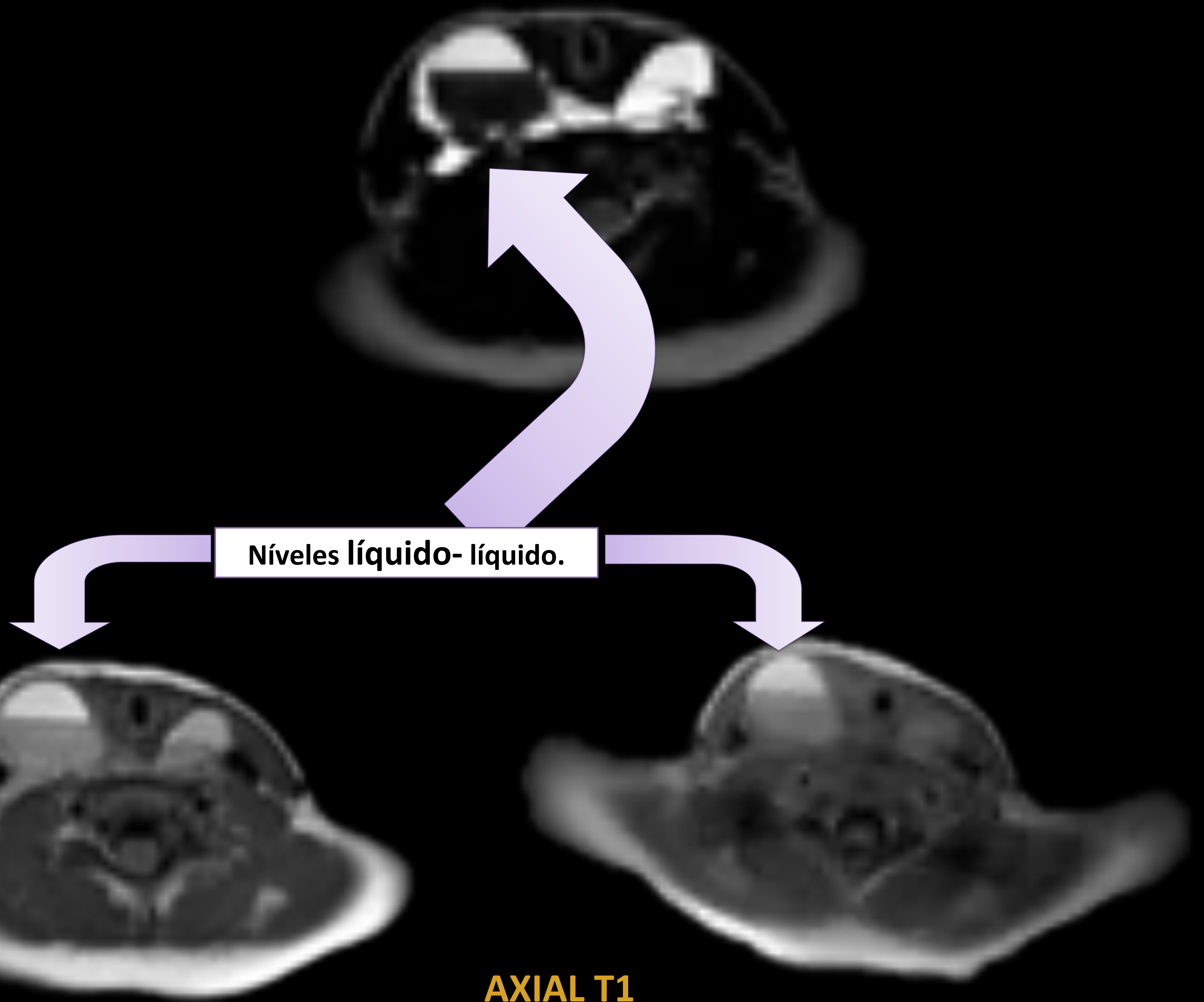
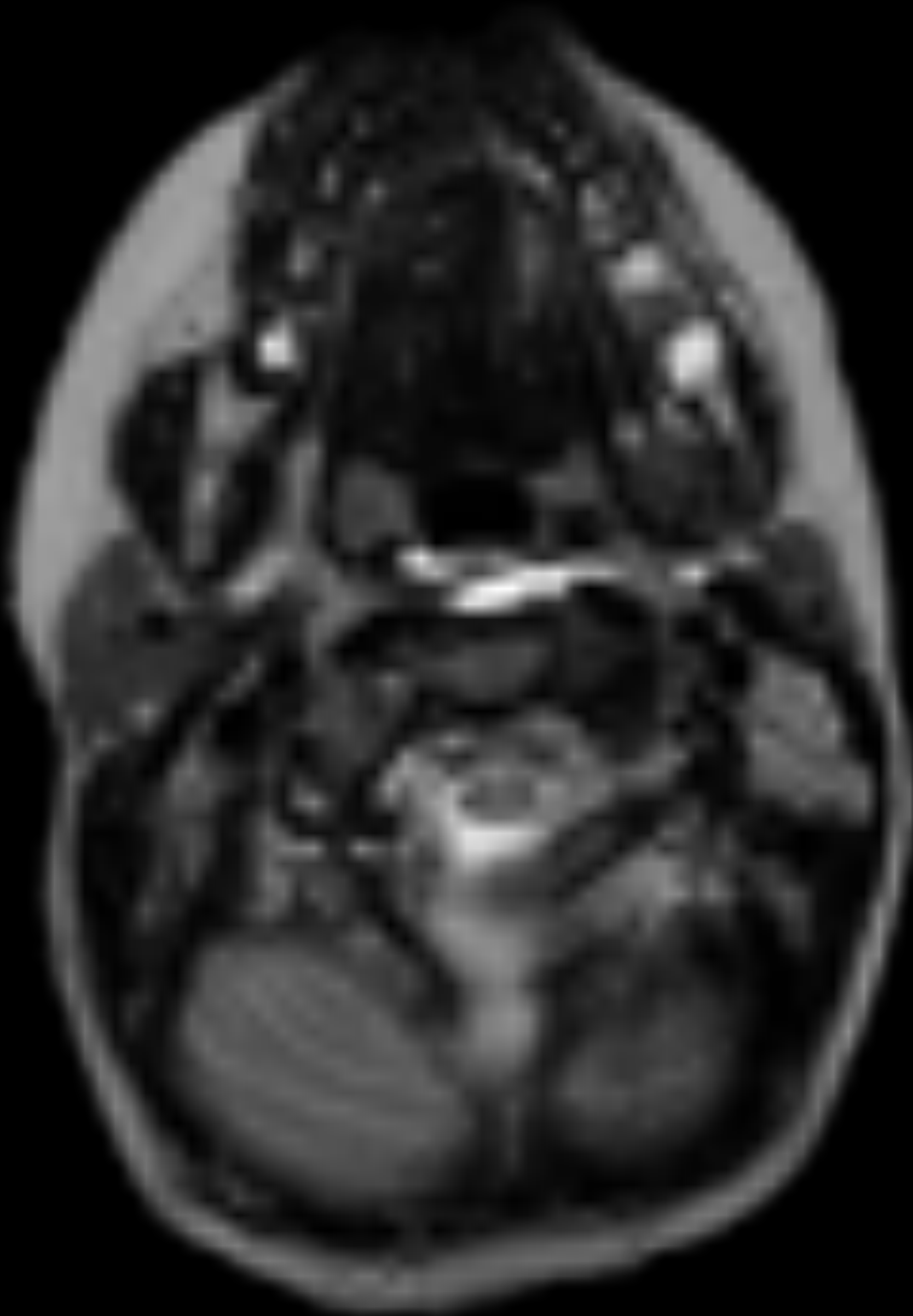
Cruza a ambos lados del cuello.



Rodea el esófago

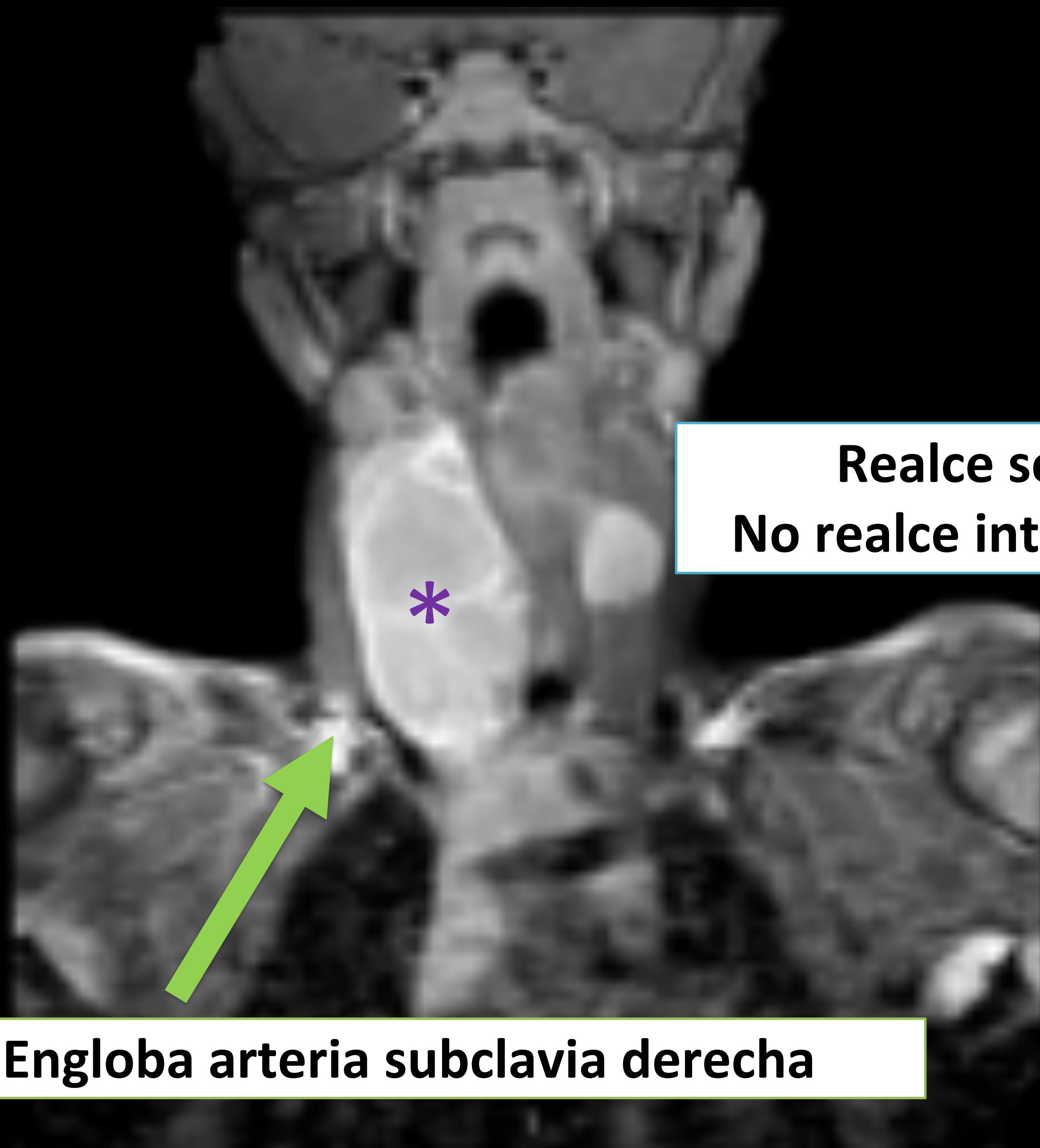
AXIAL T2 fatsat

Origen: orofaringe



Niveles líquido- líquido.

AXIAL T1



Engloba arteria subclavia derecha

Realce septal.
No realce intralesional

CORONAL T1 fatsat + C



Desplaza la tráquea

Gran lesión latero-cervical derecha multiquística con algunos quistes <1 cm. Se origina al inicio de la orofaringe (a nivel de las amígdalas palatinas y anterior a los músculos largos del cuello) y cruza a ambos lados del cuello. Presenta pequeña extensión intratorácica hacia el lado derecho del tino (*). Rodea el esófago. Desplaza la tráquea sin obliterar su luz. Algunos quistes presentan niveles líquido-líquido en relación con sangrado intralesional. Los quistes presentan un realce fino de paredes y septos.

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: TRATAMIENTO

INDICACIONES

- **ML sintomáticas**

- Obstrucción vía aérea
- Dificultad para comer/ tragar
- Disminución movilidad ocular (ML oculares)

Equipo multidisciplinar necesario

- ML con importante **deformidad estética asociada**

Estudios recientes demuestran:
(Gilony et al.)

ML de **pequeño tamaño, no sintomáticas**



No tratar
Observación

Resto

CIRUGÍA

+FR recidivas por exéresis incompleta
1º elección en casos de lesiones muy voluminosas con compromiso vía aérea

LÁSER / ABLACIÓN POR RF

RF con alta frecuencia: lesiones profundas.
RF con baja frecuencia: lesiones superficiales

MÉDICO

Sirolimus (Rapamicina): IS
Sildenafil
Propranolol: usado en hemangiomas infantiles

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: TRATAMIENTO CON ESCLEROTERAPIA

De elección en lesiones **MACROQUÍSTICAS**

Sala de radiología intervencionista.

PROCEDIMIENTO:

- Anestesia general
- localizar lesión con ecografía → evacuación ecoguiada
- posible introducir cte para el control bajo escopia
- inyección esclerosante

AGENTES ESCLEROSANTES

*No existe consenso
en que agente
esclerosante es el
óptimo*

Agent	Description	Proposed mechanism of action	Use	Complications	References
Polyiodinated contrast (K433)	lyophilized extract Group A Streptococcus Streptococcus	Microscopic evidence resulting in epithelial proliferation by telocytes	Macroscopic (M)	Absorption	[1,2,3,4,5]
Thrombin	Microscopic evidence	Microscopic evidence of cell proliferation Epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix of cysts	Macroscopic (M)	Soft exudates Fibrosis formation	[4,5] [6,7,8,9,10]
Thrombin	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation	Macroscopic (M)	Microscopic evidence Airway fibrosis (with V administration of solutions that cause fibrosis 400mg)	[11,12,13]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[14,15,16]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[17,18,19,20]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[21,22,23,24]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[25,26,27]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[28,29,30]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[31,32,33]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[34,35,36]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[37,38,39]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[40,41,42]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[43,44,45]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[46,47,48]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[49,50,51]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[52,53,54]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[55,56,57]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[58,59,60]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[61,62,63]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[64,65,66]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[67,68,69]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[70,71,72]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[73,74,75]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[76,77,78]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[79,80,81]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[82,83,84]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[85,86,87]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[88,89,90]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[91,92,93]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[94,95,96]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[97,98,99]
Hydroxyapatite	Chemotherapeutic agent	Microscopic evidence of epithelial cell proliferation Degradation of collagen and fibronectin matrix	Macroscopic (M)	Soft exudates Airway fibrosis	[100,101,102]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

LESIONES DE ASPECTO QUÍSTICO en edad pediátrica

CUELLO

- Quiste hendidura branquial
- Quiste del conducto tirogloso
- Ránula
- Absceso cervical

ÓRBITAS

- Quiste glándula lacrimal
- Quiste hidatídico
- Hematoma
- Absceso

ABDOMEN

- Hamartoma
- Quiste hepático
- Sarcoma embrionario indiferenciado
- Neuroblastoma quístico
- Tumor de Wilms quístico

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: SÍNDROMES ASOCIADOS

SD. DE GORHAM STOUT

Enfermedad no hereditaria
Proliferación de vasos linfáticos + osteolisis asociada
Origen desconocido

CLÍNICA

< 40 años aunque a cualquier edad
Dolor, impotencia funcional e hinchazón de las zonas
del cuerpo afectadas
Complicación: quilotórax (20%)

DIAGNÓSTICO

De exclusión. Descartar patologías más frecuentes
(etiología infecciosa, endocrina, tumoral...)

TRATAMIENTO

¡Patología con resolución espontánea!

Tratamiento sintomático (debate)

SD. DE GORHAM STOUT

Lesión lítica ósea de origen desconocido, ¡Incluir este Sd como dx diferencial!

CARÁCTERÍSTICAS EN IMAGEN

Lesiones líticas con destrucción cortical + ML
No respeta articulaciones. Afectación por contigüidad y progresiva.
+ quistes esplénicos y afectación partes blandas adyacentes.

Realce de las paredes y septos tras la administración de contraste iv.



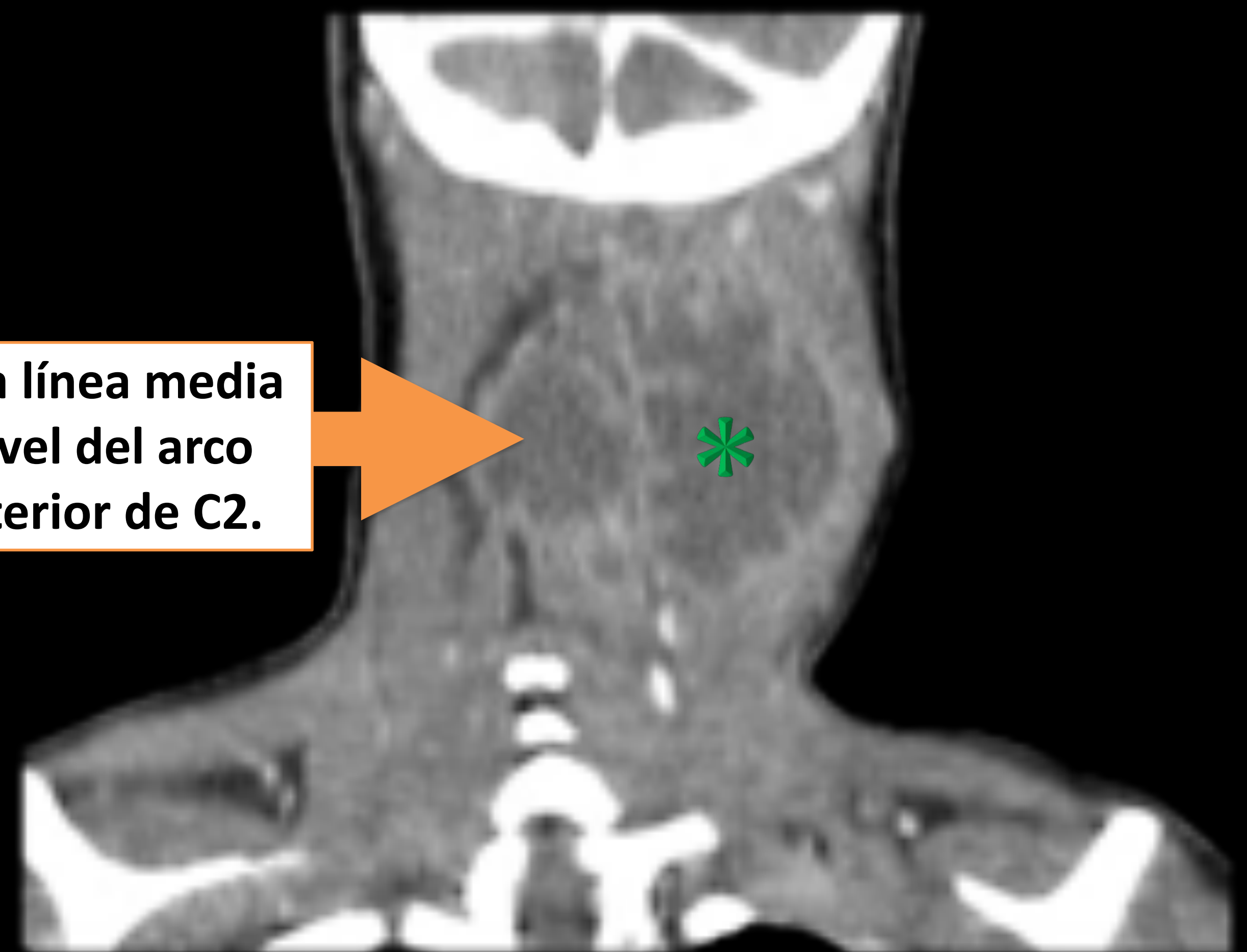
TC AXIAL + C



Lesión lítica en arco posterior de C3. Casi invade canal medular

TC AXIAL
VENTANA HUESO

Cruza línea media a nivel del arco posterior de C2.



TC CORONAL + C
VISIÓN POSTERIOR



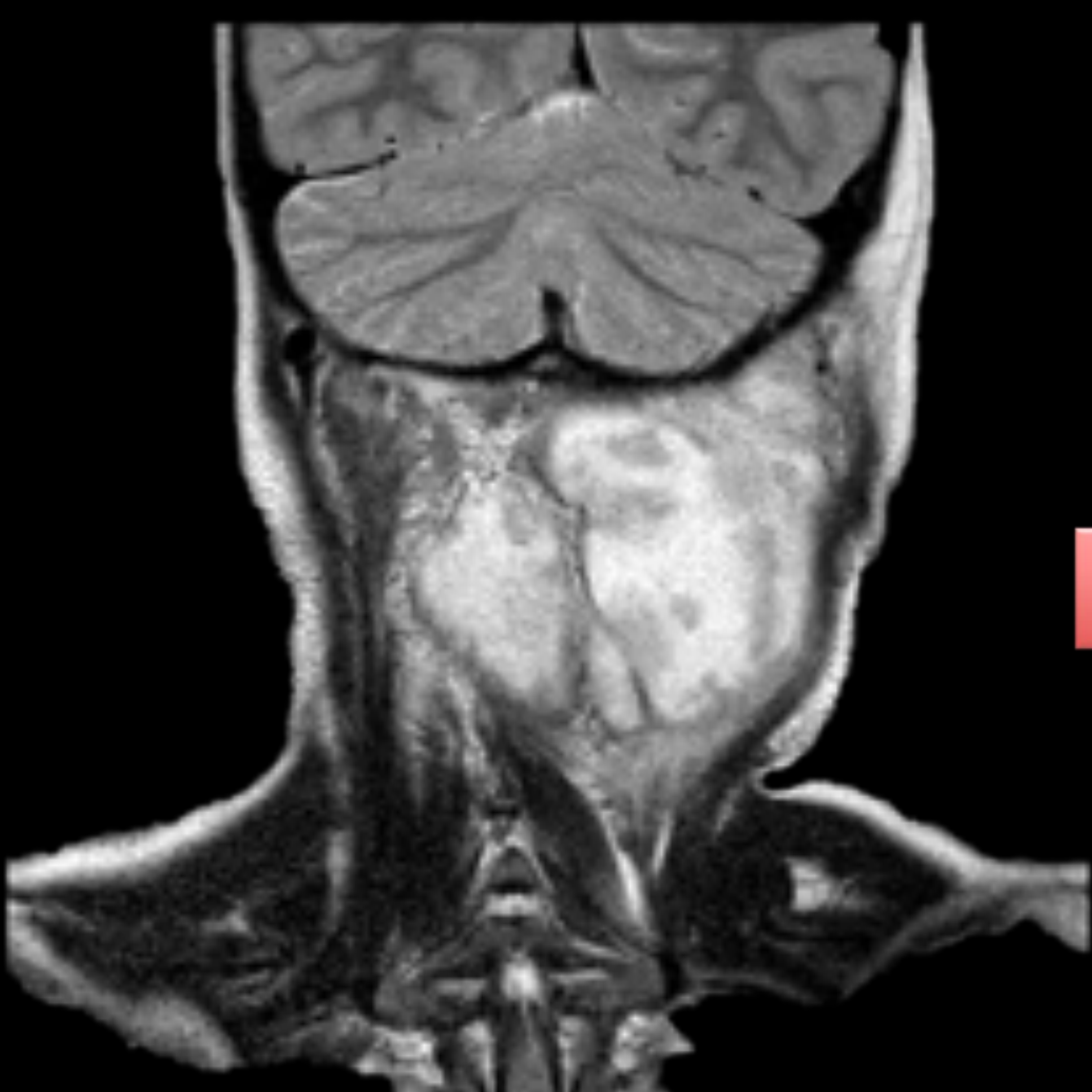
Lesiones líticas en arcos posteriores de C2 y C3 con alteración de la morfología de la columna cervical.

RECONSTRUCCIÓN 3D
VISIÓN POSTERIOR

Masa multiquística de localización cervical posterior izquierda, ocupando el espacio paraespinal ipsilateral y cruzando la línea media a nivel del arco posterior de C2. Los quistes presentan contenido hipodenso con realce de sus paredes/ septos con contraste.

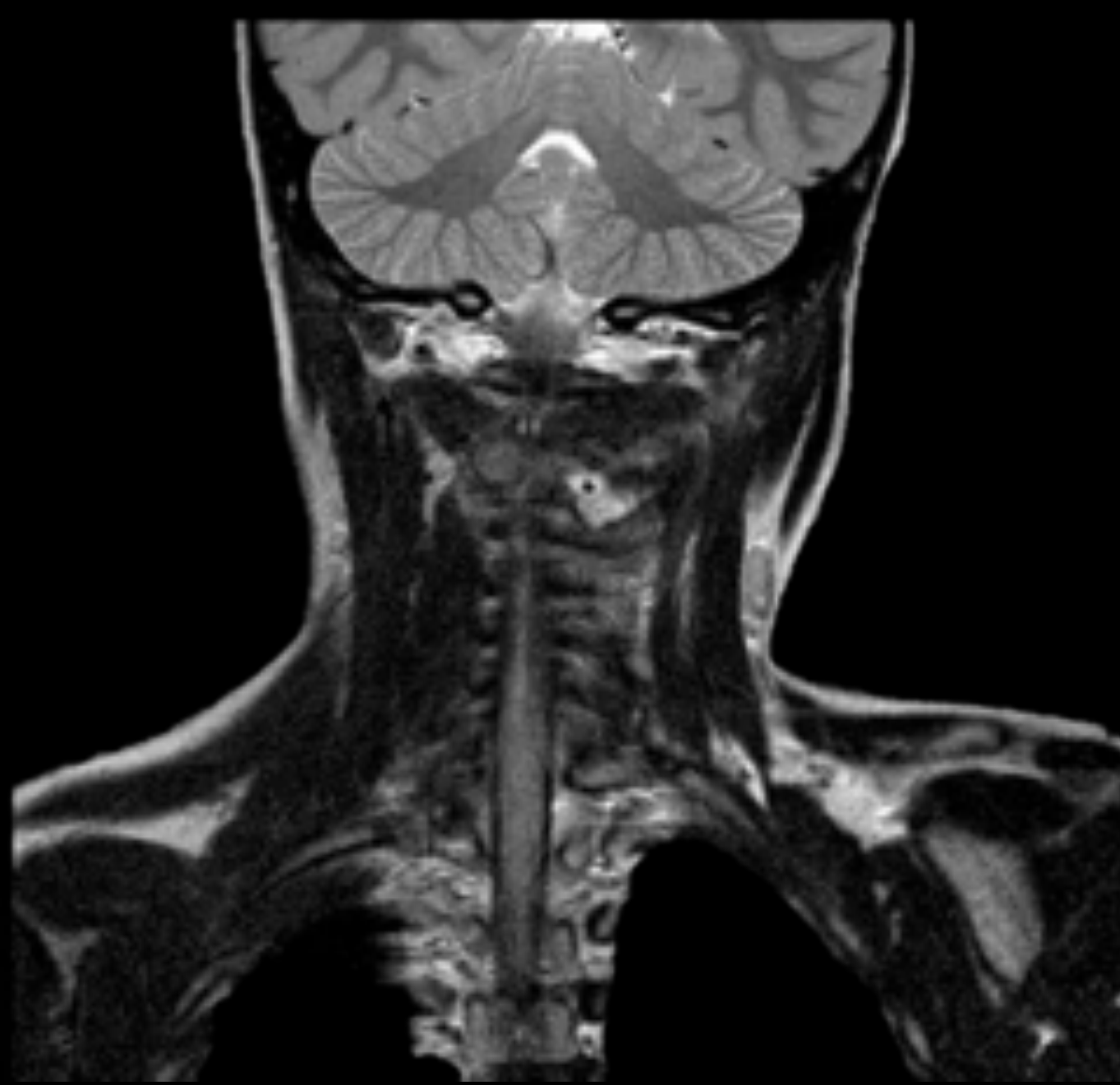
Se acompaña de afectación ósea con lesiones líticas de morfología geográfica y bordes esclerosos en arco posterior izquierdo de C2 y C3. La lesión lítica del arco posterior de C3 está separada por una fina lámina del canal medular.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente por sobreinfección de la tumoración...



T2 fatsat CORONAL

PREQUIRÚRGICO



T2 fatsat CORONAL

POSTQUIRÚRGICO



T2 fatsat AXIAL

Importante disminución del tamaño de la lesión. Pequeños restos.

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: SÍNDROMES ASOCIADOS

ANOMALÍA LINFÁTICA GENERALIZADA

Antiguo "Linfangiomatosis".

Enfermedad congénita no hereditaria

Proliferación de vasos linfáticos en órganos sólidos/ tejidos blandos y serosa

Origen desconocido

CLÍNICA

Predilección por cuello/ tórax

+ derrames quilosos

DIAGNÓSTICO

De exclusión. Descartar patologías más frecuentes (etiología infecciosa, endocrina, tumoral...)

TRATAMIENTO

Paliativo dirigidos al tto de síntomas

Qx si sintomático / gran tamaño → recidivas por exéresis incompleta

Pronóstico malo: insuficiencia respiratoria causa + Fr de muerte

IMAGEN

Extensos focos de morfología reticular hiperintensos en imágenes potenciadas en T2, distribuidos por la grasa del tejido celular subcutáneo (= edema celular subcutáneo)

En casos severos, acumulaciones de líquido en zonas declives

No se presenta en forma de colecciones, quistes o masas

Las venas subyacentes son normales

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: SÍNDROMES ASOCIADOS

LINFEDEMA PRIMARIO

Rara enfermedad pediátrica (< 20 años) mujeres.

ETIOLOGÍA desconocida

CLÍNICA

Tumefacción no dolorosa de los miembros inferiores, habitualmente unilateral

En ocasiones puede afectar también a la cara o a los genitales

DIAGNÓSTICO

Linfogammagrafía isotópica: objetiva la velocidad de tránsito de un radiotrazador a través de los vasos linfáticos

TRATAMIENTO

El tratamiento del linfedema es sintomático y se realiza mediante la utilización de vendajes compresivos y ejercicio rehabilitador

No existe tratamiento etiológico específico

IMAGEN

Lesiones macroquísticas en diversos órganos

Lesiones óseas líticas. Localización medular. No ruptura cortical (diagnóstico diferencial, Sd. Gorham-Stout)

Derrame pleural / engrosamiento intersticial si afectación pulmonar.

MALFORMACIONES LINFÁTICAS: SÍNDROMES ASOCIADOS

LINFANGIOMATOSIS KAPOSIFORME

Entidad clínico-patológica. Aún no clasificada por la ISSVA.
Acúmulo células endoteliales fusiformes + vasos linfáticos malformados
ORIGEN desconocido

CLÍNICA

Derrames pleurales y pericárdicos. (+ marcada que en la anomalía linfática generalizada)
Coagulopatía → Hemorragias severas

DIAGNÓSTICO

De exclusión. Descartar patologías más frecuentes (etiología infecciosa, endocrina, tumoral...)

TRATAMIENTO

Tto destinado a reducir síntomas (paliativo)

Pronóstico pobre.

Paciente con CID + plaquetopenia + hipofibrinogenemia + elevación de dímero D + Derrame pericárdico/ pleural hemorrágico
→ ALTA SOSPECHA !!

IMAGEN

Mayor afectación torácica.
Lesiones infiltrativas poco definidas con afectación de partes blandas adyacentes.

Lesiones líticas óseas que respetan la cortical.
Engrosamiento septal parénquima pulmonar. Derrames pleurales.
Quises esplénicos

CONCLUSIONES

- 2º **Malformación vascular más frecuente** de la infancia
- Presente en el nacimiento +Fr **Cuello** (triángulo cervical posterior, TCP)
- **Macro+ Microquistes**, vascularización septal → tipo **veno-linfática** la + Fr
- Aumento rápido de tamaño → **Hemorragia?**
Infección?
- No siempre ML SIMPLES → Conocer **SÍNDROMES** asociados
- **Tto sintomático :**

Exerésis Qx vs escleroterapia
Elevado nº de recidivas

BIBLIOGRAFÍA

1. Merrow et al. 214 revised Classification of Vascular Lesiones from ISSVA: Radiologic-Pathologic Update. RadioGraphics 2014; 36:1494–1516 .
2. Flors et al. MR Imaging of Soft-Tissue Vascular Malformations: Diagnosis, Classification, and Therapy Follow-up. RadioGraphics 2011;31:1321-40
3. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS. Vascular Malformation and Hemangiomas: A Practical Approach in a Multidisciplinary Clinic. AJR 2000;174:597-608.
4. Cuervo J. L, Gallib. E, Eisele. G et al. Malformaciones linfáticas: tratamiento percutáneo con bleomicina. Arch Argent Pediatr 2011;109:417-22.
5. Zadvinskis et al. Congenital malformations of the cervico-thoracic Lymphatic System: embryology and Pathogenesis. RadioGraphics 1992; 12: 1175-1189.
6. Bagrodia. N, Defnet. A, and Kandel. J. Management of lymphatic malformations in children ; Current opinion in pediatrics 2015; volume 7, issue 3, p 356-363.
7. Arce . J, García. C, Otero. J, Villanueva. E. Anomalías vasculares pediátricas. Imágenes diagnósticas. Revista Chilena de Radiología. 2007;13:109-21.
8. Zugazaga Cortazar y Martín Martínez. C Utilidad de la resonancia magnética en el estudio prenatal de las malformaciones de la cara y el cuello. Radiología. 2012;54:387-400 .
9. Sierre Sa, Teplisky Da . Diagnostico y tratamiento de las malformaciones vasculares en pediatría. Intervencionismo. 2016;16:30-48.