Casos clínicos

LINFANGIOMA QUÍSTICO DEL CUELLO

Por los Dres. OSCAR UNDURRAGA y GLADYS SUDZUKY

Hospital M. Arriarán, Cátedras de Pediatría de los Profs. A. Baeza Gofí y Julio Meneghello.

La ocasión de haber observado en el Servicio algunos casos de linfangioma quístico del cuello, nos ha permitido, en esta oportunidad, dar a conocer dichas observaciones y, al mismo tiempo, hacer algunas consideraciones respecto a su topografía, sintomatología, diagnóstico y tratamiento. Justificamos el interés de esta presentación por tratarse de una enfermedad rara y cuyo diagnóstico exacto y tratamiento entrañan problemas de interés clínico.

Es, efectivamente, esta enfermedad una entidad mórbida poco común, y así Hyatt, citado por Jacobson (1947), menciona 107 casos con localización cervical, publicados entre 1932 y 1947. Nosotros, en una revisión practicada en el Hospital Manuel Arriarán, hemos encontrado 4 casos entre 1944 y 1949, lo que unido a 7 casos habidos en el Hospital Roberto del Río en los mismos años y a 4 entre los años 1945 y 1948 inclusive, en el Hospital Calvo Mackenna, da un total de 15 casos en un plazo entre 4 y 6 años.

Custer, citado en el Brenneman (1948), define el linfangioma como un tumor congénito del sistema linfático, que representa un vicio de su desarrollo y en cuya estructura forman parte vasos linfáticos con su endotelio o epitelio y tejido conjuntivo. Su aspecto puede variar desde el llamado linfangioma simple con vasos linfáticos de pequeño calibre, o con aspecto de linfangioma cavernoso, que representa una forma de transición, en el cual los tabiques que separan las cavidades linfáticas son anchos y forman un tejido areolar, lleno de un líquido de as-

pecto semejante a la linfa, y finalmente, los linfangiomas quísticos que aparecen como racimos de vesículas o como quiste multilocular con tabiques conjuntivos que puede contener en su interior tejidos diversos, como células adiposas, fibras musculares lisas, células embrionarias y hasta nódulos cartilaginosos. Pueden aparecer estos linfangiomas quísticos como un gran quiste seroso unilocular, como los describe Allen (1945).

Refiriéndose a los linfangiomas quísticos, diremos que ellos son de origen congénito, pudiendo manifestarse desde el nacimiento o más tardíamente en los primeros años de la vida, y aun en la edad adulta, como ocurrió en 2 casos de Goetsch, citado por Jacobson (1947), con aparición de la tumoración a los 34 y 38 años.

Su localización puede variar, y así se presentan en la región cervical, cervicomedial, sacra, y ocasionalmente, en el ovario, ligamento ancho o región retroperitoneal. En el cuello es más frecuente en la región submaxilar, desde donde puede extenderse a veces en forma imperceptible a la región parotídea, tiroidea, región supraclavicular y aun retroesternal.

El aspecto exterior del linfangioma quístico varía con su tamaño, que puede ser casi inaparente, de modo que hay que ir a explorarlo, hasta el tamaño de un puño o aún mayor, como una cabeza de feto (Observación Nº 2).

Se trata de un tumor indoloro, tanto espontáneamente como a la palpación. La piel sobre él se adapta a su forma

sin presentar generalmente cambios de coloración. Es irreductible y tiene una consistencia elástica, renitente. Generalmente se aprecia un aumento de su masa con los movimientos respiratorios, sobre todo espiratorios o con el llanto. Como se dijo, puede hacerse aparente desde el momento del nacimiento, o bien, se presenta bruscamente, en cualquiera edad, principalmente en la niñez. En otras oportunidades, el crecimiento es lento y progresivo.

Por su tamaño, el linfangioma quístico puede comprimir órganos vecinos, como la tráquea produciendo disnea, el esófago originando disfagia o la lengua determinando la propulsión de ella hacia afuera, como ocurrió en un caso descrito por Prieto (1930). En otras oportunidades la compresión se hace sobre elementos nerviosos, dando hiperestesias o parestesias o sobre el conducto torácico, produciendo la ruptura de él y el quilotórax consiguiente, relación de Swift y Neubof (1946). Esta última complicación sólo se observa en casos de linfangioma cervico-mediastinal.

Durante su evolución presenta el linfangioma muchas veces remisiones espontáneas, para volver a aparecer en plazos variables, como ocurrió en uno de nuestros casos (Observación N° 4).

Fuera de los fenómenos de compresión ya mencionados, se cita la infección del quiste, la que según algunos autores, Bland Sutton, citado por Castellanos y Pereiras (1941), va seguida de una curación clínica.

El diagnóstico del linfangioma quístico cervical es sencillo, si se toman en cuenta las características clínicas mencionadas: tumor indoloro, renitente, de tamaño variable uni o multilocular, que ocupa la región cervical, ya sea central o lateral, que no produce molestias subjetivas, y en cuya superficie la piel se aprecia sana. La punción del quiste da líquido citrino con abundante contenido en colesterol y baja cantidad de proteínas, dato que nosotros no pudimos comprobar, ya que en nuestros casos el líquido del quiste contenía una alta proporción de proteína.

De gran importancia en el diagnóstico es el examen radiológico, tanto la radiografía simple como especialmente la radiografía lipiodolada. Esta última permite visualizar el quiste con todas sus prolongaciones (Observaciones Nos. 1 y 4), lo que es de importancia en la elección del tratamiento a seguir.

Pueden plantearse dificultades diagnósticas con los quistes branquiales, que representan una inclusión embrionaria proveniente de la soldadura prematura de dos arcos branquiales, dejando un pliegue ecto o endodérmico entre ambas, resultando en el primer caso un quiste dermoide y en el segundo caso un quiste mucoide. El quiste dermoide representa un verdadero saquito de piel incluido en los tejidos del embrión. Puede observarse desde el nacimiento o pasar inadvertido por años, y generalmente en la pubertad adquiere mayor desarrollo. Se localizan de preferencia en el cráneo o en la cara y su tamaño es variable. Deja la piel libre, pero contrae adherencias más o menos firme con los planos profundos. Es indoloro y su consistencia es dura en los pequeños y blanda en los de mayor volumen. En el cuello se localizan en cualquier punto del plano medio, desde el piso de la boca hasta el esternón o mediastino. El quiste mucoide representa la inclusión de un brote de mucosa en una bolsa endodérmica entre dos arcos branquiales. La variedad más interesante la constituyen los quistes tirohioideos, que ocupan el espacio del mismo nombre y que aparecen como tumores lisos, redondeados, renitentes e indoloros y solidarios con los movimientos de la laringe. Tal vez la posición cervical central de estos quistes branquiales, su mayor fijeza, así como su falta de modificación con los movimientos respiratorios o el llanto ayudan en el diagnóstico diferencial con el linfangioma quístico.

Se han ensayado numerosos métodos de tratamiento del linfangioma quístico cervical, siendo seguramente el tratamiento quirúrgico el que cuenta con mayores posibilidades de éxito. Se persi-

que la extirpación de la masa tumoral, la que es sencilla cuando se trata de un quiste unilocular bien delimitado, pero difícil y arriesgada en los casos de linfangiomas quísticos con prolongaciones intratorácicas, donde se presentan los peligros de infección o de hemorragia. En una relación de Dovd's, citado por Jacobson (1947), de 91 casos operados hubo una mortalidad de 42 %. Cabitzer (1940) cita un caso de linfangioma quístico multilocular operado bajo anestesia local, haciendo la marsupialización de la cavidad. El resultado operatorio fué brillante.

Por los peligros que según algunos entraña la intervención, hay autores como Figi (1950), de la Clínica Mayo, que recomiendan el uso del radium, método que estaría especialmente indicado en los linfangiomas quísticos con prolongaciones intratorácicas. Este autor reúne 13 casos de linfangioma quístico entre 1918 y 1927 inclusive, de los cuales uno sólo se operó, tratándose los 12 restantes con radium; 7 de ellos fallecieron por infección del quiste. Las aplicaciones se hacen directamente sobre el tumor a una distancia de 2.5 cm, 3,000 a 7,000 mg-hr de radium en cada tratamiento y las aplicaciones repetidas a intervalos de 2 a 3 meses. El promedio de aplicaciones fué de cuatro.

Pfahler y Perlman (1950) tratan el linfangioma quístico cervical con rayos Roentgen y llegan a la conclusión que es preferible al radium por ser de acción más localizada y tener mayor acción en profundidad. Estaría especialmente indicado este medio terapéutico cuando hay compromiso del mediastino.

Castellanos y Pereiras (1941) han aconsejado la inyección de líquidos modificadores, como el cloruro de zinc al 10 %, el ácido fénico, la tintura de yodo.

Person y Barling, citados por Castellanos y Pereira (1941), obtienen éxito con la inyección de agua caliente dentro del tumor: se inyectan 5 cc de agua a 100° cada semana.

Ya mencionamos la opinión de Bland-Sutton referente a que una infección del

tumor va acompañada a menudo de su curación clínica.

Finalmente, no debemos olvidar también que pueden presentarse remisiones espontáneas.

Observación N° 1. — V. M. — 45334-1948.

Niña de 1 año y 5 meses, que ingresa al Hospital Arriarán el 18 de septiembre de 1948. Como antecedente hereditario de importancia acusa la existencia de un tío paterno tuberculoso, que convivió con la niña un año antes.

Su enfermedad actual se inicia en forma brusca un día antes del ingreso, con ronquera, aumento de volumen de la región cervical izquierda y fiebre de 38°. Desde hacia más o menos 15 días acusaba tos y coriza.

El examen físico revela un estado nutricional más o menos satisfactorio, pálido, febril, con faringe congestiva y discreta hipertrofia amigdalana. En la región cervical izquierda se aprecia una tumoración de consistencia resistente, que aumenta de volumen con el llanto y que se extiende desde la región posterolateral izquierda del cuello hasta el borde anterior de los músculos laterales del cuello del lado opuesto, pasando por la línea media (Foto 1). La piel se presenta roja y caliente, impresionando como un proceso supurado del cuello, por lo cual se hace punción exploradora, extrayéndose alrededor de 60 cc de líquido opalescente. Se inyectan localmente 30,000 U. de penicilina y se deja al mismo tiempo penicilina parenteral. Al cuarto día se hace una segunda punción, extrayéndose ahora un líquido citrino, cuyo examen microscópico dió el resultado siguiente: Rivalta positivo, albúmina 70 g por mil, leucocitos escasos y desarrollo microbiano negativo. No se observaron bacilos de Koch ni al examen directo ni al cultivo. El estado general de la niña fué siempre bueno y sólo acusó temperatura los primeros 5 días. La tumoración cervical fué paulatinamente en regresión, apreciándose a los 18 días de estada una circunferencia cervical 4 cm menor que al ingreso. La enfermita no acusaba mayores molestias que una voz bitonal, la que se explicaba por el rechazo de la tráquea, observable a radioscopia. Conjuntamente con esta tumoración cervical, se observó desde el ingreso un ensanchamiento de la sombra mediastinal superior, persistente hasta su alta y que como único signo físico daba una submacidez en ambas regiones paravertebrales superiores. A los 25 días de hospitalización sobreviene como complicación un estado gripal, apareciendo a raíz de él nuevo aumento de volumen de la tumoración cervical, la cual ahora se hace dolorosa y la piel se pone roja y caliente; la punción da salida a pus, encontrándose al examen microscópico estafilococo dorado. Se trata nueva-

mente con penicilina durante 10 días por vía parenteral, con lo que la tumoración se reduce al tamaño de un fréjol más o menos, el que se ve aumentar con el llanto. Con el objeto de establecer la relación existente entre el proceso cervical y el ensanchamiento mediastino, se inyectó en el quiste lipiodol, con

riación, la enviamos al Instituto del Radium, donde se le hicieron dos aplicaciones. El último control se realizó en mayo de 1950, estando la chica en perfectas condiciones generales, presentando en el cuello sólo un pequeño nódulo duro como un grano de maíz, que aumenta de volumen con el llanto. La

Observación 1 — Foto 1 — V. M. — 45834/48.
Linfangioma cervical izquierdo.

Observación 1—Radiografía 1—V. M.—45834/48.
Radiografía con lipiodol que muestra el linfangioma cervical y sus prolongaciones intratorácicas.

lo que obtuvimos una preciosa imagen de quiste cervical con prolongaciones mediastinales, en relación con las sombras mediastinales observadas a radioscopia (radiografía 1).

El diagnóstico hecho en esta enferma fué de linfangioma quístico del cuello con prolongaciones intratorácicas, complicado en dos oportunidades de supuración.

El tratamiento quirúrgico se ha postergado, y seguramente no será propuesto, ya que, como se dijo, en esta forma de linfangioma con prolongaciones mediastinales no está indicado. Fué dada de alta el 10 de noviembre de 1948 con el tumor cervical muy reducido, apenas del tamaño de un fréjol, persistiendo las sombras mediastinales en las mismas condiciones. Un año más tarde, en noviembre de 1949, y sin haber habido ninguna va-

sombra mediastinal superior permanece invariable.

En resumen, esta observación tiene el interés de tratarse de un linfangioma quístico cervical con prolongaciones mediastinales, que en ningún momento ha provocado molestias. Por otra parte, hemos asistido a la curación espontánea y casi total de su porción cervical, coincidiendo con la aparición de infección de ella, como ha sido mencionado por algunos autores. Finalmente, hemos podido comprobar la ineficacia del radium en el tratamiento de este caso hasta el momento.

Observación N° 2. — M. H. — 3013-1945.

Lactante de 12 días de edad, alimentado a pecho exclusivo y sin antecedentes hereditarios ni mórbidos de importancia, que ingresa al Hospital Arriarán el 21 de marzo de 1945 con un peso de 2,870 g. por presentar desde el nacimiento una pequeña tumoración submaxilar izquierda, la que ha ido creciendo paulatinamente hasta alcanzar, en la actualidad, el tamaño de un puño (fotografía 2).

Observación 2 — Foto 2 — M. H. — 3013/45.

Linfangioma quístico del cuello.

Al examen local se aprecia en la región cervical izquierda un tumor del tamaño de un puño, lobulado y con circulación venosa, de consistencia blanda, dando la impresión de contener líquido a tensión. La punción da salida a líquido seroso amarillento en cantidad de 35 cc y cuyo examen da: Rivalta positivo; albúmina, 30 g por mil; el cultivo no da desarrollo microbiano. A los 2 días después de la punción, nuevamente el tumor adquiere el tamaño anterior. Al examen radiológico pulmonar se aprecia un ensanchamiento discreto de la sombra mediastinal superior. Desgraciadamente no se hizo

inyección de lipíodol para determinar la relación de esta sombra mediastinal con la tumoración cervical.

El estado general no estaba comprometido y la niña aumentaba progresivamente de peso.

Es dada de alta 9 días más tarde, sin haberse practicado tratamiento.

Observación N° 3. — E. G. — 47870-1948.

Enfermo de 9 años que ingresa al Hospital Arriarán por presentar desde 15 días antes brusco aumento de volumen de la región lateral izquierda del cuello (fotografía 3). Al examinar la región, se aprecia una formación renitente y fluctuante que, al puncionarla da salida a líquido sero-hemorrágico. Después de la punción adquiere características inflamatorias, haciéndose roja y caliente. Al mismo tiempo aparece fiebre que se mantiene discreta en la primera semana, por lo cual se indica sulfamidoterapia. La radiografía con medio opaco (radiografía 2) reveló la existencia de cavidades confluentes situadas en la región donde se apreciaba la tumoración. La reacción de Mantoux al 1 x 1,000 fué negativa, lo mismo que la radioscopía de tórax. El hemograma mostró una desviación leucocitaria a la izquierda.

Por los caracteres anotados, de aparición brusca y el aspecto del tumor al examen, su consistencia renitente, indoloro, se piensa en un linfangioma, presunción diagnóstica que la radiografía lipíodolada viene a apoyar.

A los 11 días de hospitalización se practica la extirpación quirúrgica del tumor. El informe histopatológico dice lo siguiente: tumor ovoideo, algo aplanado, que mide 6,5 cm por 3, de consistencia renitente en algunas zonas, y que al corte aparece formado por varias cavidades de diferente tamaño, ocupadas por una sustancia amarillenta coagulada, y separadas unas de otras por tabiques delgados y lisos. Al examen microscópico se comprueban también numerosas cavidades ocupadas por una sustancia homogénea, levemente eosinófila y limitada por delgados tabiques fibromusculares tapizados por una capa discontinua de células de aspecto endotelial. Conclusión diagnóstica: linfangioma quístico (microfotografía 1)

En resumen, en este caso se trató de un linfangioma quístico cervical, de aparición brusca y tardía, a los 9 años, diagnosticado clínica y radiológicamente y comprobado también por el informe histopatológico, y que mejora con la intervención quirúrgica.

Observación 3 — Foto 3 — E. G. — 47870/48.
Linfangioma quístico cervical izquierdo.

Observación 3—Radiografía 2—E. G.—47870/48.
Radiografía con lipiodol mostrando el linfangioma
cervical izquierdo.

Microfotografía 1.

Observación Nº 4. — L. G. — 58537-1949.

Lactante de 3 meses de edad, que ingresa el 10 de agosto de 1949, con un peso de 3.550 g y una talla de 55 cm, con antecedentes de hipocalimentación franca y dos procesos bronconeumónicos anteriores. El motivo de su ingreso fué presentar una tumoración en la base del cuello y parte alta del tórax, que aparece al mes y medio de edad y que en los últimos 20 días ha crecido en forma rápida (fotografía 4).

quirúrgico, que da salida a líquido sero-sanguinolento y lipíodol. Después de esta intervención no volvió a reproducirse el quiste, quedando en su lugar formaciones nodulares dispuestas en forma de un cordón y cuya biopsia hecha a los 50 días, sólo demostró tejido fibroso e infiltrado inflamatorio crónico inespecífico. Estos nódulos fueron reduciéndose paulatinamente en el transcurso de su hospitalización, pero aun persistían en el momento del alta (octubre de 1949).

Observación 4 — Foto 4 — L. G. — 58537/49.
Linfangioma quístico de la base del cuello.

Observación 4—Radiografía 3—L. G.—58537/49.
Radiografía con lipíodol que muestra el linfangioma cervical y sus prolongaciones laterales.

En el Servicio se plantea la posibilidad diagnóstica de un linfangioma, por su localización y caracteres físicos: forma ovoídea y consistencia blanda y renitente. La exploración radiológica, previa inyección de medio opaco, permitió visualizar dos cavidades con una prolongación de la izquierda hacia atrás, tomando la región látero-cervical izquierda (radiografía 3). Se punciona uno de estos quistes, obteniéndose un líquido sero-fibrinoso estéril, que vuelve a reproducirse rápidamente. A los 15 días de evolución se inyecta lipíodol, el que provoca una intensa reacción inflamatoria local, acompañada de fiebre y decaimiento, por lo que se decide el drenaje

Reingresa el 4 de abril de 1950, porque desde hace una semana, la madre observa aumento de volumen en la región submaxilar derecha, que crece rápidamente (fotografía 5). Además, lo nota decaído, odioso y con reacción febril.

En el examen se encuentra un lactante de 11 meses, con 5.800 g de peso y 66 cm de talla y temperatura de 37,6°. El examen del cuello permite comprobar un gran aumento de volumen de la región látero-cervical derecha, del tamaño de una naranja, de consistencia renitente, de superficie abollonada, y que se extiende desde la rama del maxilar inferior hasta la base del cuello, sobrepasando

sando la línea media hacia adelante y abarcando hacia atrás, hasta una vertical que

Observación 4 — Foto 5 — L. G. — 58537.
Segunda hospitalización. Linfangioma cervical que se reproduce a los 8 meses.

pasa por el lóbulo auricular derecho. No hay cambio de coloración de la piel ni aumento de calor local ni circulación colateral; aumenta su tensión durante el llanto. En el tórax se aprecia un módulo en la región infraclavicular izquierda, a cuyo nivel la piel toma tinte azulejo. Otros pequeños nódulos se propagan hasta la región látero-cervical izquierda en correspondencia con la cavidad izquierda del quiste antiguo. La radioscopia de tórax, así como la radiografía, muestra restos de lipiodol del examen anterior en relación con las dos cavidades quísticas primitivas. El hemograma muestra discreta anemia y fórmula blanca normal; sólo existe eosinofilia de 7 %.

A los 14 días se practica punción del quiste, dando salida a 6 cm de líquido citrino, cuyo examen no da datos de interés. Da la sensación de encontrarse tabicado, pues persiste cierto aumento de volumen en las partes superior y media.

A las 5 semanas persiste la formación quística nodular anotada, la que se ve aumentar con el llanto. Con el objeto de tomar biopsia y extirpar el quiste hasta donde fuera posible, se decide su intervención, resecaando la antigua cicatriz y comprobándose la presencia de dos tumores quísticos independientes uno de otro, que alcanzan hasta el reborde del maxilar inferior y en profundidad hasta la laringe; ambos se extirpan. Se aprecia otro tumor de igual consistencia por encima de la horquilla esternal, que también se extirpa. Se inyectan 100,000 U. de penicilina local y se manda un trozo a biopsia, cu-

Microfotografía 2.

yo informe es el siguiente: quiste de 3,5 por 2,5 cm, de paredes delgadas y con abundante contenido seroso amarillento. Microscópicamente sus paredes están formadas por tejido conjuntivo adulto, revestido interiormente en forma parcial por células alargadas y aplanadas, que se disponen en una capa discontinua. Diagnóstico: linfangioma quístico (microfotografía 2).

El interés de esta observación reside en que se trató de un linfangioma quístico que mejora por la infección del quiste, como en ocasiones se describe, y que a los pocos meses recidiva y cuyo diagnóstico fué posible por la observación clínica, examen radiológico lipiodolado, intervención quirúrgica y biopsia. También se obtuvo la mejoría por la intervención.

Comentario.

Después de hacer una revisión acerca de la frecuencia y cuadro clínico de los linfangiomas quísticos, se relatan cuatro observaciones de dicha malformación. Se insiste en la importancia como método diagnóstico de la radiografía lipiodolada, que permite la comprobación de las prolongaciones intratorácicas, que son frecuentes de observar. Se destaca la dificultad que existe para diferenciar estas formaciones de los quistes branquiales, y finalmente, se hace notar que el tratamiento quirúrgico sigue siendo el

mejor medio terapéutico del linfangioma quístico.

Summary.

After reviewing the frequency and the clinical features of cystic lymphangiomas, the authors report 4 cases of this malformation. The importance of an X ray film after the injection of lipiodol that allows visualization of the possible intrathoracic pouches is stressed. The differential diagnosis with branchial cystitis is mentioned, and finally the authors comment on the surgical treatment that still remains that one of choice.

Bibliografía.

- ALLEN, C. — Year Book of Pediatrics 392: 1945.
 CASTELLANOS, AGUSTIN; PEREIRAS, RAUL. — Bol. Soc. Cubana de Ped. 13: 496, 1941.
 CABITZER, A. — Riv. di Clin. Pediat. 38: 681, 1940.
 CUSTER, PHILIP. — Brennenman III, Cap. 21, pág. 8. 1948.
 FORGUE. — Manual de Patología Externa, 1ª: 386; 2ª: 212. Edit. Espasa. 6ª edición.
 JACOBSON, FOLKE. — Acta radiológica 28: 705, 1947.
 PFAHLER, G. and PERLMAN, H. — The Am. Jour. of Roentg. and Radiumth 62: 539, 1950.
 PRIETO TRUCOO, E. — Arch. Hosp. R. del Rio 187: 1930.
 SWIFT, A.; EDWARD and NEUHOF, HAROLD, J. — Thoracic Surg. 15: 173, 1946.