



# LINFANGIOMA MACROQUÍSTICO EN EL BRAZO: PRESENTACIÓN DE CASO

## CASE REPORT: MACROCYSTIC LYMPHANGIOMA OF THE ARM

Andrés Felipe Otálora<sup>1</sup>  
 Ligia Mercedes Caballero<sup>1</sup>  
 Claudia Patricia Córdoba<sup>1</sup>  
 Carlos Andrés Garzón<sup>2</sup>

### RESUMEN

En este artículo se reseña el caso de una malformación linfática macroquística en el brazo derecho de un niño de 3 años de edad, quien desde el nacimiento presentó la masa en estudio. La ecografía y la resonancia magnética fueron consistentes con una malformación linfática macroquística, y el estudio histopatológico posterior a la resección total confirmó el hallazgo. Estas lesiones son frecuentes en la cabeza y el cuello; pero rara vez se presentan en las extremidades.

### SUMMARY

We report the case of a macrocystic lymphatic malformation present since birth in the right arm of a 3-year-old child. Ultrasound and MRI were consistent with a macrocystic lymphatic malformation, and histology after total resection confirmed the diagnosis. These lesions are common in the head and neck, but rarely occur in the extremities.

### Palabras clave (DeCS)

Anomalías congénitas  
 Linfangioma quístico  
 Extremidad superior

### Key words (MeSH)

Congenital abnormalities  
 Lymphangioma cystic  
 Upper extremity

### Introducción

Los linfangiomas son tumores benignos que aparecen en edades tempranas. Frecuentemente, se localizan en la región craneocervical y, rara vez, en las extremidades (1). Por una falta en la unificación de términos (como es el caso de *linfangioma capilar* o *simple*, *cavernoso*, *quístico* o *higroma*) se cometen errores en su tratamiento.

La resonancia magnética ha optimizado el estudio de esta patología, porque es un método no invasivo y, sobre todo, porque evita que los pacientes pediátricos se expongan a la radiación. El manejo interdisciplinario es la clave para un tratamiento exitoso que sea menos invasivo, con el mejor resultado y menor costo.

### Reporte de caso

Este reporte de caso corresponde a un paciente de 3 años de edad con una historia, desde su nacimiento, de una masa en el brazo derecho, que ha crecido en el último año y le produce dolor. Esta masa es blanda a la palpación, dolorosa y no se encuentra adherida a la piel.

La ecografía realizada con un transductor lineal de 10 MHz identificó en el tejido subcutáneo de la cara medial del brazo una lesión quística (figura 1), sin señal a la exploración con examen Doppler; entre tanto, el estudio complementario con resonancia magnética (RM) mostró una señal intermedia con información en T1 (figura 2a) y una de baja intensidad con información en T2; así mismo, mostró algunos tabiques en su interior (figura 2b). Ello no suprime las secuencias con saturación grasa (figura 2c). El paciente se llevó a cirugía y se le reseco totalmente la masa. El estudio histopatológico mostró que era un linfangioma macroquístico.

### Discusión

Los linfangiomas están compuestos de tejido linfoide secuestrado, recubierto por endotelio y no comunicado. Ello ocasiona espacios quísticos llenos de linfa (1-4). La incidencia reportada es de uno en doce mil nacimientos. De estos, el 75% ocurre en el cuello; el 20%, en la axila, y el 5% restante, en el mediastino, el retroperitoneo y la pelvis. Rara vez están localizados en las extremidades (2,5).

<sup>1</sup>Médico(a) residente de II año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médico residente de I año de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

En la literatura existen múltiples denominaciones: *linfangioma capilar* o *simple*, que está compuesto por pequeños capilares linfáticos cubiertos de endotelio; *linfangioma cavernoso*, que se forma por canales linfáticos más grandes cubiertos por una capa adventicia, y *linfangiomas quísticos* o *higromas*, que son masas multiloculadas constituidas por grandes espacios linfáticos que están rodeados por colágeno y músculo liso (6).

La falta de unificación de conceptos ha llevado a clasificaciones erróneas y a determinar fallas en el manejo hasta en el 20,6% de los casos (7). Por esto, en 1996, la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA, por su sigla en inglés) (8) propuso una clasificación en la que las malformaciones vasculares linfáticas se dividen dependiendo del tamaño del mayor de los canales linfáticos en macroquísticas (mayor de 2 cm) y microquísticas (menor de 2 cm) (9,10).

El ultrasonido y la RM son herramientas fundamentales en el diagnóstico y el planeamiento quirúrgico de estas lesiones. La apariencia ecográfica es de una masa quística multiloculada de contenido anecoico y con refuerzo acústico posterior; pero que puede llegar a ser ecogénica en caso de sobreinfección, hemorragia o alto contenido lipídico (6). La exploración con Doppler permite diferenciar las de bajo

flujo (angiomas venosos, capilares o cavernosos) de las de alto flujo (arteriales o mixtas) (11).

En la RM son masas multiloculadas de baja o igual intensidad al músculo en las imágenes con información en T1; mientras que son de alta intensidad en las secuencias con información en T2. Además, los tabiques muestran un mínimo realce con la administración de gadolinio (6). Los avances en angiografía por RM dinámica, con la utilización de gadolinio, han aumentado la resolución temporal y espacial, al tiempo que han reducido los artificios con técnicas anteriores (tiempo de vuelo). Esto ha hecho de este el método alternativo preferido a la angiografía convencional para evaluar las malformaciones vasculares, sobre todo en niños (12-14).

El principal objetivo del tratamiento es la preservación funcional y la restauración de la integridad estética. El manejo debe ser multidisciplinario, ya que pueden ser necesarias múltiples estrategias, como escleroterapia percutánea (4) y resección quirúrgica. La escleroterapia se prefiere en el caso de linfangiomas macroquísticos, más que en los microquísticos (8). La bleomicina se usa como agente esclerosante, pues tiene un efecto inflamatorio leve sobre las células endoteliales, que induce la esclerosis de la lesión (13).

Los estudios sobre el tratamiento con bleomicina de linfangiomas macroquísticos han mostrado resultados buenos o excelentes en el 88% de los casos. Los efectos secundarios inmediatos incluyen inflamación y dolor local; sin embargo, la mayor preocupación con el uso de bleomicina es el riesgo potencial de neumonía intersticial y de fibrosis pulmonar. Estas patologías se asocian con uso de bleomicina endovenosa en dosis superiores a 400 mg. Las dosis usadas en escleroterapia son pequeñas: tan solo entre el 1% y el 5% de las dosis más bajas asociadas con fibrosis pulmonar. Se debe tener en cuenta el aclaramiento de la creatinina, pues valores de menos de 25 a 35 ml/min pueden aumentar la dosis circulante de bleomicina e incrementar el riesgo de complicaciones (13,15).

La cirugía está indicada en el caso de lesiones circunscritas (8). En grandes lesiones la resección completa es imposible y son necesarias múltiples intervenciones. Aun así, las tasas de recurrencias llegan a ser tan altas como del 27% (5,7).

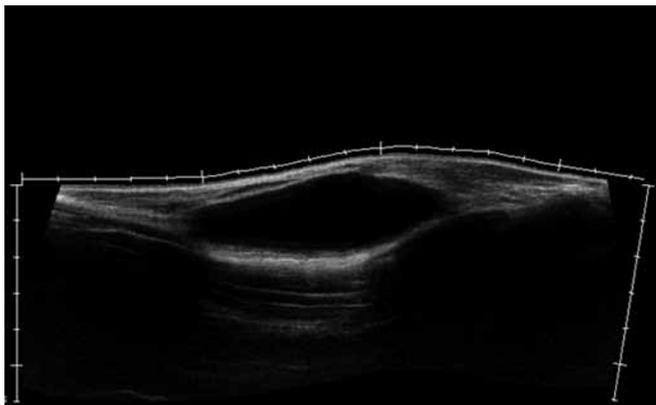


Figura 1. Ecografía. Masa quística anecoica localizada en el tejido subcutáneo del brazo derecho con refuerzo acústico posterior.

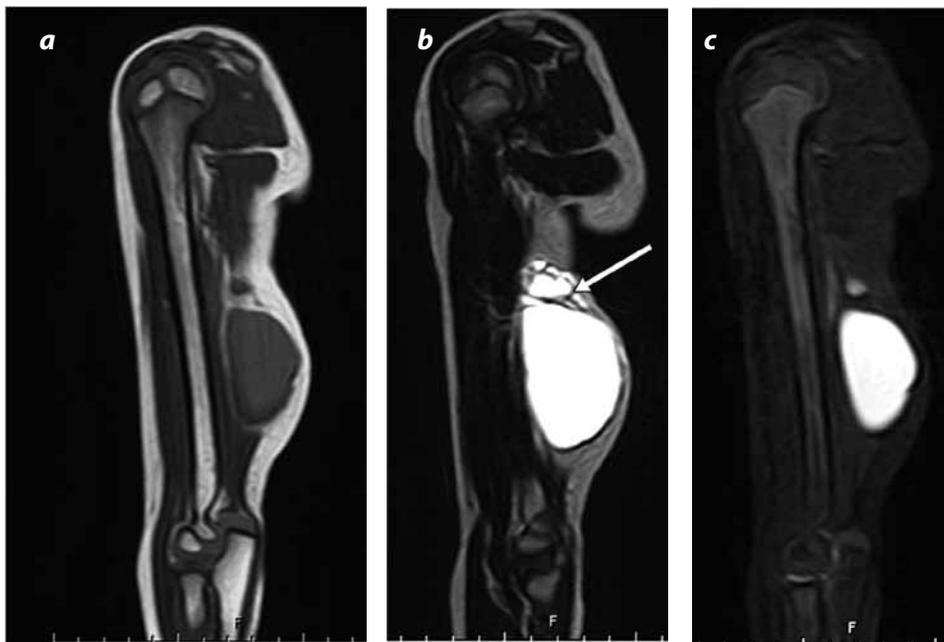


Figura 2. Resonancia magnética del brazo derecho. a) Secuencia coronal ponderada con información en T1. Muestra una masa ligeramente hiperintensa al músculo. b) Secuencia coronal ponderada con información en T2. Se observan tabiques finos (flecha) en la porción superior de la masa marcadamente hiperintensa. c) Secuencia coronal STIR, en la cual se identifica la no supresión de la señal de la masa descrita.

## Conclusión

Rara vez el linfangioma macroquístico afecta las extremidades superiores. El ultrasonido y la RM son herramientas ideales, debido al gran detalle anatómico que aportan sin necesidad de exponer al paciente a la radiación. Es responsabilidad nuestra utilizar la terminología adecuada para evitar errores en el tratamiento multidisciplinario de esta patología.

## Referencias

1. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. *Werner Virchows Arch.* 2008;453:1-8.
2. Murphey M, Fairbairn KJ, Parman L, et al. From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1995;15:893-917.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Tumors of lymph vessels. *Soft tissue tumors.* 3rd ed. St Louis, Mo: Mushy; 1995. p. 679-700.
4. Shiels WE, Kang DR, Murakami JM, et al. Percutaneous treatment of lymphatic malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;141:219-24.
5. Dhrif AS, El Euch D, Daghfous M, et al. Macrocystic lymphatic lymphangioma (cystic lymphangioma) of the upper extremity: a case report. *Arch Pediatr.* 2008;15:1416-9.
6. Rossi G, Lannicelli E, Almerger M, et al. Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation (2004:11b). *Eur Radiol.* 2005;15:400-2.
7. Greene AK. Vascular anomalies current overview of the field. *Clin Plastic Surg.* 2011;38:1-5.
8. Huang JT, Liang MG. Vascular malformations. *Pediatr Clin N Am.* 2010;57:1091-1110.
9. Chen WL, Zhang B, Wang JG, et al. Surgical excision of cervicofacial giant macrocystic lymphatic malformations in infants and children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:833-7.
10. Duboi J, Gare L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol.* 1999;29:879-93.
11. Barois V, Talegón A. Avances en diagnóstico por imágenes: doppler. Buenos Aires: Ediciones Journal; 2011.
12. Stepansky F, Hecht EM, Rivera R, et al. Dynamic MR angiography of upper extremity vascular disease: pictorial review. *Radiographics.* 2008;28:28.
13. Muir T, Kirsten M, Fourie P, et al. Intralesional bleomycin injection (IBI) treatment for haemangiomas and congenital vascular malformations. *Pediatr Surg Int.* 2004;19:766-73.
14. Orford J, Barker A, Thonell S, et al. Bleomycin therapy for cystic hygroma. *J Pediatr Surg.* 1995;30:1282.
15. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142:795-803.

## Correspondencia

Ligia Mercedes Caballero  
 departamento de Radiología  
 Hospital Universitario de San Ignacio  
 Carrera 7ª No.40-62, piso 2  
 Bogotá, Colombia  
 ligiamcaballero@hotmail.com

Recibido para evaluación: 9 de febrero del 2011

Aceptado para publicación: 10 de septiembre del 2011