

Revisiones Bibliográficas:

LINFANGIOMA CAPILAR - REVISIÓN DE LA LITERATURA Y REPORTE DE UN CASO PEDIÁTRICO

Recibido para arbitraje: 10/03/2008

Aceptado para publicación: 23/07/2008

CHIMENOS-KÜSTNER E¹; ESCOBAR-LÓPEZ EA²; LÓPEZ-LÓPEZ J¹; RODRÍGUEZ DE RIVERA-CAMPILLO ME³; MARQUES-SOARES MS⁴; VIÑALS-IGLESIAS H⁵

1. Médico Estomatólogo. Profesor Titular de Medicina Bucal
2. Odontólogo. Postgrado de Medicina Bucal.
3. Dermatóloga y Odontóloga. Profesora Asociada de Medicina Bucal
4. Odontóloga. Profesora Titular de Medicina Bucal. Universidad Federal de Paraíba (Brasil).
5. Médico Estomatóloga. Profesora Asociada de Medicina Bucal

CENTRO: Facultad de Odontología, Universidad de Barcelona

CORRESPONDENCIA:

Dr. Eduardo Chimenos Küstner, Vía Augusta 124, 1° 3ª, 08006-Barcelona
Teléfono y fax: 0034 934146265. Correo electrónico: 13598eck@comb.es

Resumen

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, poco frecuentes, que distintos autores consideran de carácter neoplásico, hamartomatoso o de displasia congénita. Afectan piel o mucosas, así como tejidos subcutáneos o submucosos, en cualquier localización. Se clasifican en superficiales (circunscritos) y profundos (cavernosos, higromas quísticos), en base a su asiento y al tamaño de las formaciones vasculares linfáticas.

Presentación del caso. Niña adoptada, de 11 años de edad, de etnia hindú. Tenía varias pápulas granulosas en el dorso lingual, indoloras, de consistencia blanda, de entre 1 y varios milímetros de diámetro y coloración algo más rosada que el tejido circundante, por delante de la V lingual. Se barajaron los diagnósticos de sospecha de papilomas y de linfangioma. Se tomó una biopsia de la lesión más anterior.

Histopatología. Mucosa escamosa, con engrosamiento del epitelio, sin desorden madurativo ni atipia y con marcada papilomatosis. La submucosa del eje de las papilas mostraba numerosos conductos vasculares de endotelio aplanado y muy ectásicos, en contacto directo con el epitelio, compatibles con el diagnóstico de linfangioma capilar.

Tratamiento. Ante la extensión y localización poco comprometidas de la lesión y dada la edad de la paciente, se optó por mantener una conducta expectante.

En el presente artículo se revisa la literatura y se presenta el caso clínico, resaltando la importancia del conocimiento de los aspectos clínicos de los linfangiomas en el ámbito odontológico y estomatológico, al tratarse de una patología de asiento preponderante en la región cervicofacial.

Palabras clave: linfangioma capilar, linfangioma circunscrito lingual.

CAPILLAR LYMPHANGIOMA. Review of the literature and report of a pediatric case

Abstract

Lymphangiomas are congenital uncommon malformations of the lymphatic system, that different authors consider to have neoplastic, hamartomatous or congenital dysplasia characters. They can affect skin, mucosal, as well as subcutaneous or submucosal areas, in any location. According to their location and the size of the vascular lymphatic formation they are classified as superficial (circumscribed) and deep (cavernous, cystic hygromas).

Case presentation: An eleven-years-old adopted girl of hindu ethnic group presented several granular papules on the lingual back, painless and soft consistent. They were located ahead of lingual V, with a diameter between one and several millimetres. Their colour were slightly more pink than the surrounding tissues. Under a suspection diagnosis of papillomas or lymphangiomas, a biopsy of the most anterior lesion was taken.

Histopathology: Squamous mucosa, with enlarged epithelium, without maturative disorder nor atypia, and a marked papillomatosis was found. The submucosa of papilla axis showed numerous vascular ducts of flat endothelium with vascular ectasia. These ducts were in direct contact with the epithelium. The histopathologic diagnosis was of capillar lymphangioma.

Treatment: Due to the extension and location of the lesion, without risk and taking into account the age of the patient, an expectant behaviour was chosen.

In this paper the literature about lymphangioma is reviewed and a clinical case is presented, highlighting the importance of the knowledge of the clinical aspects of the lymphangioma in the odontologic and estomatologic area. This kind of pathology places with preponderance in the cervicofacial area.

Key words: capillar lymphangioma, circumscribed lymphangioma of the tongue.

Introducción

Los linfangiomas son masas de mayor o menor extensión, de origen controvertido. Se trata de malformaciones congénitas del sistema linfático, poco frecuentes, que distintos autores consideran de carácter neoplásico, hamartomatoso o de displasia congénita.

Pueden afectar piel o mucosas, así como tejidos subcutáneos o submucosos, de cualquier localización del organismo. En base a la profundidad de asiento y al tamaño de las formaciones vasculares linfáticas, se pueden clasificar en dos grupos (1,2):

- Un grupo con asiento superficial, constituido eminentemente por capilares y vesículas linfáticos, que constituyen la lesión denominada linfangioma capilar circunscrito.
- Otro grupo de asiento más profundo, que incluye el linfangioma cavernoso y el higroma quístico (que algunos autores consideran una variante del anterior), lesiones constituidas por estructuras vasculares muy dilatadas o formaciones quísticas, desarrolladas a partir del entramado linfático.

Desde un punto de vista histopatológico, algunos autores clasifican los linfangiomas en tres tipos: simples, cavernosos y quísticos (3,4). Los linfangiomas simples (capilares) consisten en una proliferación de vasos linfáticos de pequeño diámetro, revestidos de endotelio. Los linfangiomas cavernosos se caracterizan por la presencia de vasos linfáticos dilatados revestidos por endotelio. Los linfangiomas quísticos están constituidos por grandes vasos linfáticos, que conforman masas quísticas de diversos tamaños.

La mayoría de los linfangiomas en la lengua son del tipo cavernoso, los cuales se caracterizan por vasos linfáticos dilatados que comprometen tejidos adyacentes (5).

Las manifestaciones clínicas de estas neoplasias o hamartomas son fundamentalmente de índole mecánica y dependen de las dimensiones, la localización anatómica y la repercusión a los tejidos vecinos (1,2).

El linfangioma capilar circunscrito se caracteriza por vesículas que contienen un líquido claro (linfa) o bien serohemático, resultado de la dilatación sacular de vasos linfáticos y a veces sanguíneos. Los linfangiomas cavernosos y los higromas quísticos son formaciones saculares que pueden empujar la epidermis o la mucosa hacia la superficie, alcanzando a veces tamaños considerables. Las lesiones linfangiomatosas pueden adoptar formas mixtas, superficiales y profundas. Las formas superficiales

pueden remedar lesiones persistentes de aspecto ampollar o verruciforme, según los casos. Cuando asientan en la lengua, estas malformaciones pueden producir macroglosia y adoptar el aspecto de los angioqueratomas, lo que justifica el apelativo de "lengua en caviar" (1,6).

En 1976, Whimster (7) estudió la patogenia del linfangioma circunscrito. En su opinión, se trata de una colección de cisternas linfáticas en el plano subcutáneo profundo. Las cisternas están separadas de la red vascular linfática normal, pero ésta se comunica con las vesículas linfáticas superficiales por conductos linfáticos verticales dilatados. Este autor postuló que dichas cisternas podrían proceder de un saco linfático primitivo, cuyo desarrollo embrionario fallido alterara su conexión con el resto del sistema linfático. Una gruesa envoltura de fibras musculares secuestraría esos sacos primitivos. La contracción rítmica de dicha envoltura muscular aumentaría la presión intramural, produciendo una dilatación de los conductos y de las cisternas y proyectándolos hacia la piel o la mucosa suprayacentes. Alrededor del 75% de los linfangiomas se presentan en la región cervicofacial, si bien son lesiones infrecuentes; entre estos, los linfangiomas exclusivos de la región bucal se pueden presentar en mejillas, suelo de boca, labios y principalmente en la lengua (8,9).

Representan menos del 6% de los tumores benignos de la infancia, sin que exista predominio de sexo. Alrededor del 80% de los casos se manifiestan antes del nacimiento, al nacer, en los primeros meses de vida o antes de los 2 años de edad (10,11). La aparición de linfangiomas o higromas quísticos en edades adultas es mucho menos común. El linfangioma quístico se presenta en territorios donde predomina el tejido laxo y planos fasciales como el cuello, donde puede expandirse y crear amplios espacios quísticos (12). Sin embargo, se han descritos algunos casos en la lengua (13).

La tasa de crecimiento de estas neoplasias o hamartomas es variable. Se han descrito hasta un 15% de regresiones espontáneas. Su progresión suele ser lenta, pero, cuando crecen con rapidez, el proceso suele asociarse a ingurgitación de sangre o linfa en relación con una infección o un traumatismo. Si bien se considera que este tipo de lesiones no maligniza (11), existe un caso documentado de un carcinoma escamoso originado de un linfangioma de lengua (14). Se conocen asociaciones de linfangiomas con diversos síndromes, como Turner, Noonan, trisomías, anomalías cardíacas, hidropesía fetal, síndrome alcohólico fetal y pterygium colli familiar (15).

Los linfangiomas localizados en la lengua clínicamente se presentan generalmente como un aumento de volumen de aspecto multinodular e indoloro en la superficie dorsal de la lengua. En algunos casos, pueden involucrar por extensión amplias zonas de la lengua, cuando se distribuyen de manera difusa a través de la submucosa, causando macroglosia (8,16,17).

Las propuestas terapéuticas existentes incluyen diversas técnicas de escisión quirúrgica (que suele ser el tratamiento más eficaz, aunque se pueden presentar recidivas), el empleo de electrocoagulación, fotocoagulación mediante láser de CO₂ (dióxido de carbono) o de Nd-YAG (neodimio ytrio aluminio garnet), la radioterapia, la inyección de corticoides intralesionales o de sustancias esclerosantes, así como crioterapia con nitrógeno líquido, con resultados dispares (10,11,15,18).

Descripción del caso clínico

Se trata de una niña de 11 años de edad, de etnia hindú. Acudió a la consulta ante la preocupación de los padres adoptivos, quienes habían descubierto la existencia de una lesión lingual de aspecto extraño, unos meses antes. Su pediatra no le había dado importancia y no consideró necesaria la realización de ninguna prueba diagnóstica.

La lesión se presentaba en el tercio medio del dorso lingual, en su mitad derecha, por delante de la V lingual. La lesión consistía en varias pápulas dorsales linguales, indoloras, de consistencia blanda, con una coloración algo más rosada que el tejido circundante. La superficie de tales pápulas ofrecía un aspecto granuloso, como de mórula. Dichas formaciones granulosas tenían diámetros variables entre 1 y varios milímetros (figura 1).



Figura 1
Aspecto clínico de la lesión.

Desde un punto de vista clínico, se plantearon los diagnósticos de sospecha de papilomas y de linfangioma. Se procedió a tomar una muestra biopsica de la lesión más anterior. En el informe histopatológico se indicaba la observación de mucosa escamosa, con engrosamiento del epitelio, sin desorden madurativo ni atipia y con marcada papilomatosis. La submucosa constitutiva del eje de las papilas mostraba numerosos conductos vasculares de endotelio aplanado y muy ectásicos, que en zonas se encontraban en contacto directo con el epitelio (figuras 2 y 3). La conjunción de los datos histopatológicos y clínicos condujeron al diagnóstico definitivo de **linfangioma capilar lingual**. Ante la extensión y localización poco comprometidas de la lesión y dada la edad de la paciente, se optó por mantener una conducta expectante en los próximos meses y años, para observar si se producía o no un crecimiento o reducción del tamaño de la misma.

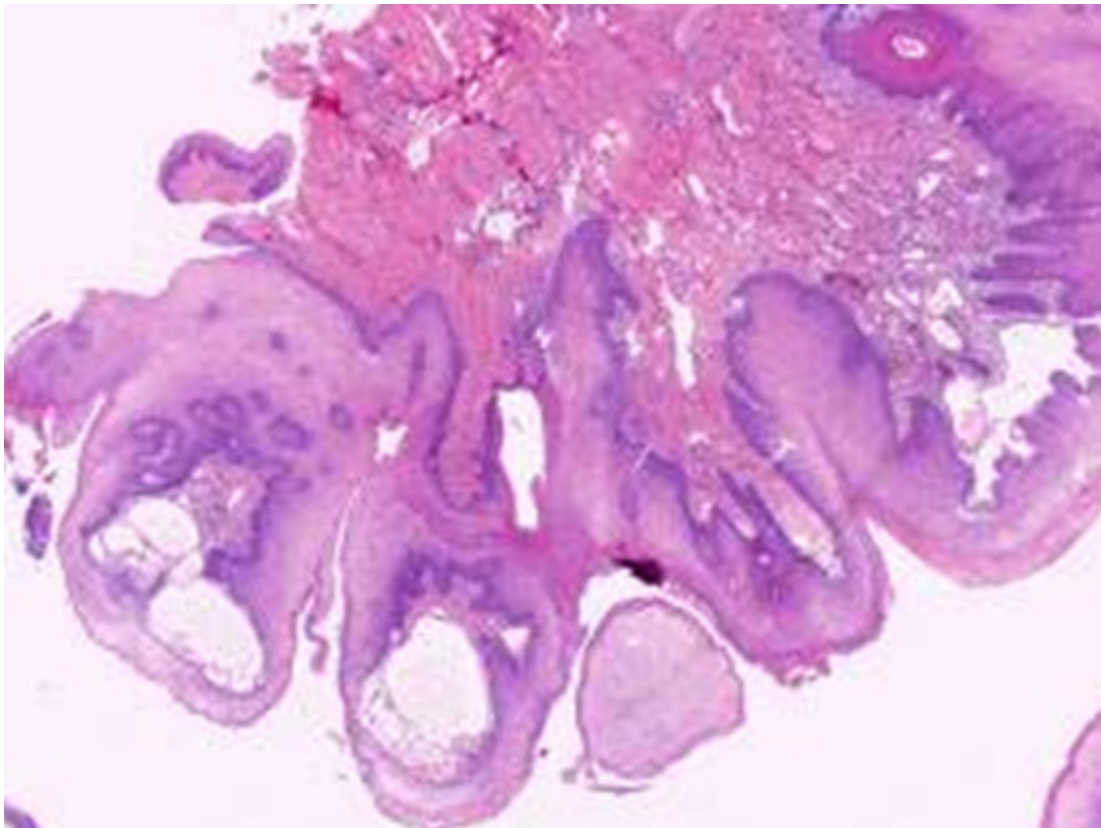


Figura 2

Mucosa escamosa, con engrosamiento del epitelio, sin desorden madurativo ni atipia y con marcada papilomatosis (HE, 10x).

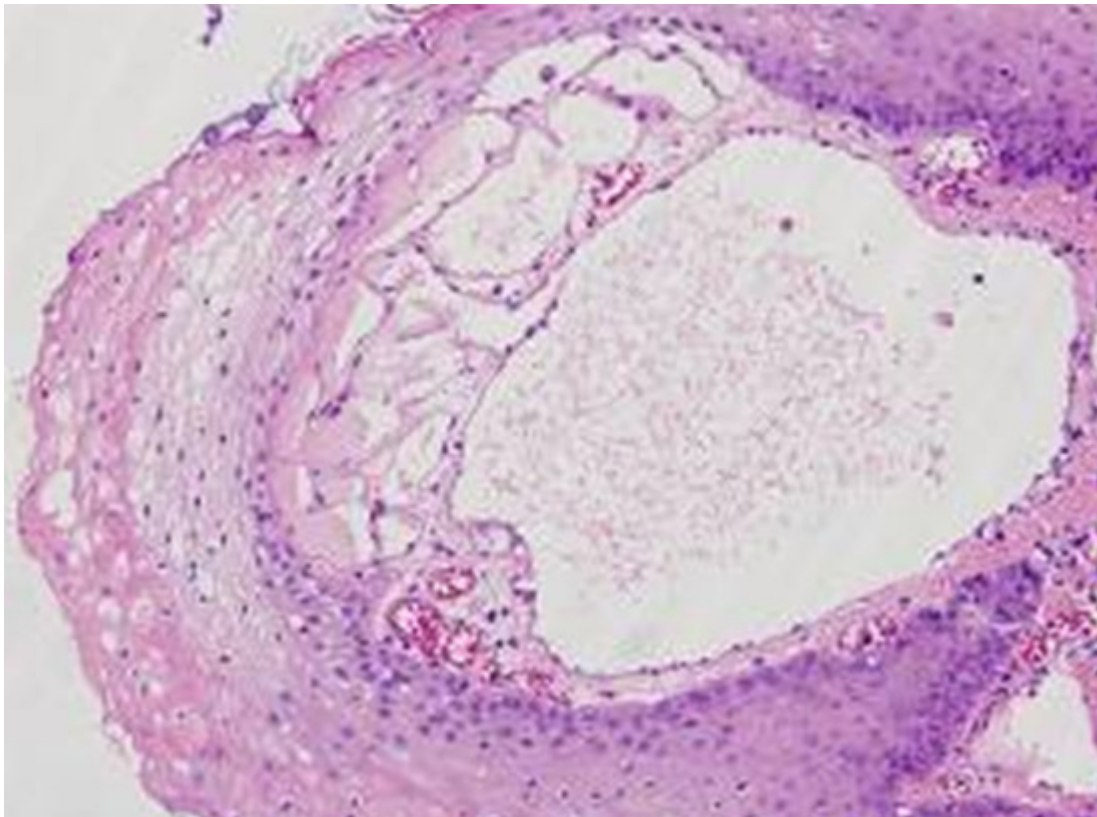


Figura 3

La submucosa constitutiva del eje de las papilas mostraba numerosos conductos vasculares de endotelio aplanado y muy ectásicos, con contenido proteináceo. En algunas zonas se encontraban en contacto directo con el epitelio (HE, 50x).

Discusión

Los linfangiomas son lesiones malformativas del sistema linfático, cuyo diagnóstico suele producirse en edades tempranas. Empleando los términos lymphangioma, tongue contenidos en el título de publicaciones, la búsqueda en el PubMed ofrece alrededor de 170 citas bibliográficas. Llama la atención el hecho de que en reiteradas ocasiones los casos corresponden a niños de etnias hindúes, a pesar de que, según la bibliografía consultada, no parece existir ninguna predisposición racial.

Se da la circunstancia de que nuestra paciente, hija adoptada por un matrimonio español, pertenece a una etnia hindú. La lesión lingual de la paciente reúne características clínicas más propias de las formas superficiales de linfangioma (circunscrito o capilar superficial), que cavernoso o quístico. Siendo relativamente frecuente la presencia de este tipo de lesiones en la región cervicofacial, la cavidad oral es un asiento poco común. Sin embargo, entre las formas orales de presentación, la lengua es el lugar de asiento preferente (1,19-25). De entre los linfangiomas, el cavernoso es más frecuente donde predomina el músculo y el tejido fibroso, como es la lengua (8).

Ante la sospecha clínica de linfangioma bucal, para confirmar el diagnóstico se debe tomar una biopsia, de cuyo estudio se obtendrán datos informativos que corroboren la sospecha diagnóstica y que ayuden a filiar con mayor precisión el grupo al que pertenece. Los vasos suelen estar rellenos de un fluido uniforme, eosinófilo, proteináceo, que en ocasiones puede incluir eritrocitos y leucocitos. Los vasos que se encuentran junto a la superficie epitelial tienden a rellenar o reemplazar las papilas de tejido conectivo, pudiendo producir una alteración morfológica a ese nivel. No es raro que, en estas lesiones

superficiales, haya poco o nada de estroma fibroso entre las dilataciones vasculares y el epitelio suprayacente (25). La histopatología de la lesión en estudio era compatible con el diagnóstico de linfangioma capilar. Para el caso presentado nos parece apropiado el diagnóstico clínico-patológico definitivo de linfangioma capilar circunscrito (superficial).

Para establecer el diagnóstico diferencial con diversos procesos que ocupan espacio, diversos autores han propugnado técnicas diagnósticas complementarias, como ultrasonografía, ecoangiografía, resonancia magnética, tomografía computarizada, asociada o no a inyección de medios de contraste, arteriografía, linfoscintigrafía, así como exploraciones completas neurooftálmicas, laringo, bronco y esofagoscopia en lesiones del sistema aerodigestivo superior o endoscopia abdominal y colonoscopia, para lesiones gastrointestinales (11,25). En nuestro caso, en que la lesión era superficial y bien delimitada, no fue preciso realizar ninguna de estas pruebas.

El tratamiento de lesiones extensas debe dirigirse hacia la cirugía escisional, en la medida de lo posible. Con ello se lograrán evitar posibles complicaciones, como la obstrucción de vías aéreas superiores, así como mejorar funciones alteradas, como las que acompañan a las macroglosias (dificultad respiratoria, fonatoria, deglutoria, etc.) (6,11,17,23,25,26).

Se han propugnado diversos tratamientos médicos, como la inyección de sustancias esclerosantes o el empleo de interferón alfa 2A (empleado con éxito en hemangiomas), así como otras técnicas mencionadas más arriba, pero los mayores éxitos se han logrado con la cirugía (11,15). En el caso que nos ocupa, preferimos esperar y observar la evolución periódicamente, en lugar de actuar de forma agresiva, ante la escasa extensión de la lesión, las mínimas o nulas repercusiones presentadas hasta el momento y la edad de la paciente.

En términos generales, el pronóstico de los linfangiomas depende de la edad de aparición, del número y tamaño de las lesiones, de su localización y de las implicaciones estéticas. Entre los factores pronósticos negativos se encuentran apariciones en edades anteriores al año de vida, lesiones con asentamientos múltiples, lesiones grandes y complejas, alteraciones estéticas graves con extensión a los tejidos subcutáneos y las extirpaciones incompletas. Las lesiones de labio, lengua, suelo de la boca y laringe o hipofaringe tienen altas tasas de recurrencia. La tasa de mortalidad (asociada a complicaciones quirúrgicas) es inferior al 6% (11).

Para concluir, aun cuando se trata de una patología infrecuente, es importante tenerla en cuenta en el ámbito odontológico y estomatológico, habida cuenta de que el territorio cervicofacial es lugar de asiento preponderante de la misma.

Bibliografía

1. Iriarte Veizaga A, Valda Flores LF, Rollano Garabito F. Linfangioma circunscrito de la lengua. Presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Boliviana Dermatol* 2002; 1: 39-41.
2. Hartl DM, Roger G, Denoyelle F, Nicollas R, Triglia J-M, Garabedian E-N. Extensive lymphangioma presenting with upper airway obstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 1378-82.
3. Ikemura K, Hidaka H, Fujiwara T, Ohkuma R, Terashima H. A case of cystic lymphangioma extending from the neck to the tongue. Management of the lesion remaining after surgery. *J Craniomaxillofac Surg* 1987; 15: 369-71.
4. Balakrishnan A, Bailey CM. Lymphangioma of the tongue. A review of pathogenesis, treatment and the use of surface laser photocoagulation. *J Laryngol Otol* 1991; 105: 924-30.

5. Enzinger FM, Weiss SW. Tumors of lymph vessels. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. Soft tissue tumors. Mosby-Year Book: St Louis, MO, 1995; pp. 679-88.
6. Tasca RA, Myatt HM, Beckenham EJ. Lymphangioma of the tongue presenting as Ludwig's angina. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999; 51:201-5.
7. Wimster IW. The pathology of lymphangioma circumscriptum. Br J Dermatol 1976; 94:473-86.
8. Yaita T, Onodera K, Xu H, Ooya K. Histomorphometrical study in cavernous lymphangioma of the tongue. Oral Diseases 2007; 13:99-104.
9. Park YW, Kim SM, Min BG, Park IW, Lee SK. Lymphangioma involving the mandible: immunohistochemical expressions for the lymphatic proliferation. J Oral Pathol Med 2002; 31; 280-3.
10. Ravi Meher, Ashu Garg, Anoop Raj, Ishwar Singh. Lymphangioma of tongue. The Internet Journal of Otorhinolaryngology 2005; Volume 3, Number 2 (consultado el 28 de octubre de 2007).
11. Tewfik TL, Fabian RL. Cervicofacial lymphangiomas. emedicine 2006 (disponible en: www.emedicine.com/ent/topic575.htm) (28 de octubre de 2007).
12. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic Hygroma/Lymphangioma: a rational approach to management. Laryngoscope 2001; 111:1929-37.
13. Ikeda H, Fujita S, Nonaka M, Uehara M, Tobita T, Inokuchi T. . Cystic lymphangioma arising in the tip of the tongue in an adult. Int J Oral Maxillofac Surg 2006; 35:274-6.
14. Berry JA, Wolf JS, Gray WC Squamous cell carcinoma arising in a lymphangioma of the tongue. Otolaryngol Head Neck Surg. 2002 Nov; 127:458-60.
15. Jeeva Rathan J, Harsha Vardhan BG, Muthu MS, Saraswathy K, Sivakumar N. Oral lymphangioma: a case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005; 23:185-9.
16. Guelmann M, Katz J. Macroglossia combined with lymphangioma: a case report. J Clin Pediatr Dent 2003; 27:167- 9.
17. Queiroz AM, Silva RA, Margato LC, Nelson-Filho P. Spec Care Dentist. 2006; 26:20-4.
18. Emery PJ, Bailey CM, Evans JNG. Cystic hygroma of the head and neck: a review of 37 cases. J Laryngol Otol 1984; 98:613-9.
19. Stanescu L, Georgescu EF, Simionescu C, Georgescu I. Lymphangioma of the oral cavity. Rom J Morphol Embryol 2006; 47:373-7.
20. Lobitz B, Lang T. Lymphangioma of the tongue. Pediatr Emerg Care 1995; 11:183-5.
21. Bansal A, Sethuraman G. Lymphangioma circumscriptum of the tongue. Indian Pediatrics 2006; 43:650-1.
22. Khurana S, Vij A, Singal A, Pandhi D. Lymphangioma of the tongue: response to intralesional steroids. J Dermatolog Treat 2006; 17:124-6.

23. Tei E, Yamataka A, Komuro Y, Ohshiro K, Yanai A, Lane GJ, Miyano T. Huge lymphangioma of the tongue: a case report. *Asian J Surg* 2003; 26:228-30.
24. López-Jornet P. Lymphangioma of the tongue. *Priory.com* 2007 (disponible en: www.priory.com/den/lymphangioma.htm) (consultado el 28 de octubre de 2007).
25. Lymphangioma. www.maxillofacialcenter.com/BondBook/softtissue/lymphangioma.html (consultado el 28 de octubre de 2007).
26. Thompson BM, Welna JO, Kasperbauer JL, Van Ess JM, Marienau ME. Childhood airway manifestations of lymphangioma: a case report. *AANA J* 2004; 72:280-3.