

Linfangioma hipofaríngeo en adulto: presentación de un caso clínico

Hypopharyngeal lymphangioma in adults: Presentation of a case report

Mauricio Reyes E.¹, Daniela Vicencio S.¹, Cristian Papuzinski A.^{1,2}

Resumen

Los linfangiomas son malformaciones linfáticas benignas infrecuentes; se manifiestan principalmente en la infancia. Pueden desarrollarse en cualquier zona del cuerpo, más frecuentemente cabeza y cuello, siendo su compromiso faríngeo extremadamente poco común. Dada su clínica inespecífica se requiere un análisis anatomopatológico preciso para concretar un correcto diagnóstico. Presentamos el caso de una mujer de 40 años con historia de disfagia y odinofagia de un año de evolución cuyo estudio imagenológico y con nasofibroscopia evidenció un tumor redondeado alojado en seno piriforme derecho, la biopsia excisional confirmó el diagnóstico de linfangioma. Se debe considerar el diagnóstico de linfangioma dentro de los diagnósticos diferenciales de tumores en faringe y concientizar su presencia en pacientes adulto, para ofrecer el manejo óptimo basado, ya sea en escisión quirúrgica completa, para evitar la recurrencia asociado, o al uso de sustancias esclerosantes.

Palabras clave: linfangioma, disfagia, odinofagia, hipofaringe, adulto.

Abstract

Lymphangiomas are infrequent benign lymphatic malformations, with clinical manifestations mainly at birth or in childhood. They can develop in any area of the body, most frequently the head and neck, and their pharyngeal involvement is extremely rare. Given its nonspecific symptoms, it requires a precise pathological analysis to make a correct diagnosis. We present the case of a 40-year-old woman with a 1-year history of dysphagia and odynophagia whose imaging study and nasofibroscopy revealed a rounded tumor lodged in the right pyriform sinus. The excisional biopsy confirmed the diagnosis of lymphangioma. The diagnosis of lymphangioma should be considered within the differentials of tumors in the pharynx and awareness of its presence in adults to offer optimal management based on complete surgical excision to avoid recurrence or management with use of sclerosing substances.

Keywords: lymphangioma, dysphagia, odynophagia, hypopharynx

Introducción

Los linfangiomas son lesiones benignas producto de la proliferación de vasos linfáticos¹, pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, siendo un 75% de los casos aproximadamente en cabeza y cuello², pese a ello son pocos los casos reportados en la región faríngea³. Su origen se encuentra en debate, una teoría plantea que se debe a un defecto en la comunicación con el drenaje linfático

correspondiente, otros autores consideran que tienen origen en restos de tejidos linfáticos embrionarios que quedan aislados en tejidos y preservan su potencial de crecimiento^{1,3}. La etiología en adultos no está del todo clara, se piensa que puede estar asociado a traumas o infecciones respiratorias altas, pudiendo generar la proliferación de células linfáticas que se encontraban en reposo^{3,4}. Este tipo de lesión se presenta mayoritariamente en niños desde el nacimiento hasta los 2 años de edad, corres-

¹Departamento de Especialidades, Cátedra de Otorrinolaringología, Escuela de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Valparaíso, Viña del Mar, Chile.

²Departamento de Cirugía, Facultat de Medicina i Odontologia, Universitat de València, València, España.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 5 de enero de 2022. Aceptado el 23 de agosto de 2022.

Correspondencia:

Cristian Papuzinski A.
Angamos 655, Edificio R2,
Oficina 1107, Reñaca,
Viña del Mar, Chile.
Email: cristian.papuzinski@uv.cl

CASO CLÍNICO

pondiendo entre el 50% y 90% de los casos, con una incidencia de 1,2 a 2,8 por 100.000 en este grupo etario. La presentación en adultos es rara, con menos de 80 casos publicados^{3,5,6}.

Existen distintas clasificaciones para los linfangiomas, una es dependiendo de sus características histológicas, dependiendo del tamaño de los vasos: simple o capilar, que se encuentran habitualmente en la piel; cavernoso, con su presentación más frecuente en el subcutáneo; tipo higroma quístico, que se componen de grandes espacios linfáticos quísticos, siendo estos últimos los más comunes en el cuello^{1,3,5}.

Los síntomas suelen ser variados e inespecíficos y dependen de la zona en donde se encuentre la lesión, pudiendo ser asintomáticos o llegar a generar obstrucción de la vía aérea en casos más severos^{3,5,7,8}. Para el diagnóstico también hay que considerar el sitio de origen, se puede usar el apoyo de distintas imágenes como: ecografía, donde se pueden observar lesiones quísticas sin flujo vascular; tomografía computarizada y resonancia magnética que darán una idea más clara de la anatomía y de la extensión de la masa, además de descartar una lesión vascular⁴. Sin embargo, lo que dará el diagnóstico definitivo es el análisis histológico, lo cual es importante en adultos, sobre todo para la exclusión de patologías malignas^{3,4}.

Tradicionalmente el tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa, aunque existen casos en los que no se puede resear completamente debido a la complejidad de la zona e infiltración de tejidos vecinos. Además, considerando que el linfangioma no tiene riesgo de malignización, se debe evitar realizar cirugías mutilantes^{1,4,5,9}. Estudios recientes han demostrado la utilidad de otras alternativas de tratamiento, como el uso de agentes esclerosantes, entre ellos la bleomicina y OK-432. Este último se obtiene del estreptococo pyogenes grupo A y posee un efecto inmunomodulador², que se usa en caso de masas muy grandes o que estén en relación a estructuras nobles^{5,9}.

Los linfangiomas, independiente de su tipo histológico, tienen un excelente pronóstico cuando se logra resear completamente la lesión. Por el contrario, cuando la resección es parcial, la recidiva alcanza hasta un 10%-15% durante el primer año⁵.

Dada la escasa literatura de este tipo de

lesiones y lo infrecuente que es su presentación en adultos, es que se decide presentar el caso clínico de una paciente que presentó un linfangioma en el seno piriforme.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino de 40 años, con antecedentes de tabaquismo, consulta por odinofagia, disfagia leve a líquidos y dolor cervical de un mes de evolución. Al examen otorrinolaringológico general no se evidencian signos de anormalidad.

Entre los exámenes complementarios realizados destaca la nasofibroscopía, que evidencia una masa violácea de aproximadamente 10x10 mm en el seno piriforme derecho, sin otras alteraciones faringolaríngeas (Figura 1). La tomografía de cuello con medio de contraste muestra en hipofarínge, a nivel del seno piriforme derecho un engrosamiento pseudo nodular de densidad de partes blandas de aproximadamente 15 x 5 mm, que no realza con contraste endovenoso y que determina obliteración parcial de seno piriforme derecho (Figura 2). Considerando los antecedentes y exámenes de apoyo diagnóstico se decide realizar una laringoscopia directa de suspensión y resección total del tumor con utilización de los microelectrodos de tungsteno del profesor Basterra. La biopsia diferida de la lesión informa un linfangioma.

La paciente evoluciona con buenas condiciones generales post cirugía. No presenta signos de recidiva al momento de la aceptación de este artículo.

Discusión

El linfangioma es una malformación linfática poco común, de etiología aún incierta, con baja incidencia en la población adulta⁸, se clasifica dentro de las malformaciones vasculares como una lesión de bajo flujo¹¹. Si bien su presentación más frecuente es en cabeza y cuello, son escasos los casos reportados en farínge^{1,3,12,13}. Los síntomas que se pueden manifestar varían según la zona donde aparezca el tumor, en el ejemplo del caso clínico, al corresponder al seno piriforme puede ser desde

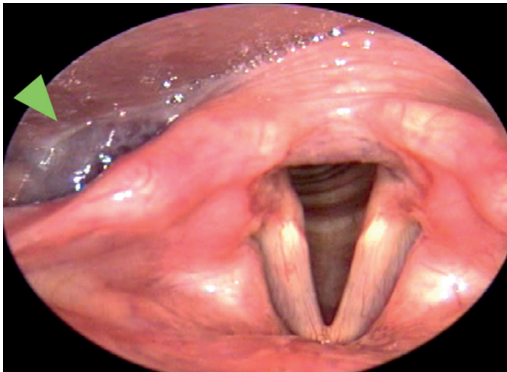


Figura 1. Masa violácea de aproximadamente 10x10 mm en el seno piriforme derecho señalizada por cabeza de flecha.



Figura 2. Tomografía computarizada de cuello con contraste, a nivel del seno piriforme derecho un engrosamiento pseudo nodular de densidad de partes blandas de aproximadamente 15x5 mm, que no realza con contraste endovenoso y que determina obliteración parcial de seno piriforme derecho, está señalizada por flecha.

asintomático hasta producir obstrucción de la vía aérea. También puede producir disfagia, odinofagia y disfonía (si son tumoraciones grandes que invaden o comprimen hacia los nervios laríngeos)¹⁴. Los diagnósticos diferenciales deben ajustarse al lugar de aparición, en el caso de una presentación atípica, como es la hipofaríngea; deben descartarse otras masas benignas, lipomas, teratomas, hemangiomas y quistes de arcos branquiales.

Por otro lado, también hay que descartar masas de origen maligno, como carcinomas epidermoides o de glándulas salivales, sarcomas, linfomas, entre otros.^{3,6}. Será necesario

el uso de exámenes complementarios para aproximarse al diagnóstico, inicialmente se debe realizar una nasofibroscopia, luego el estudio imagenológico va a depender de la clínica del paciente y de la disponibilidad de éstos: si nos encontramos frente a una masa cervical, inicialmente se puede iniciar con una ecografía por su bajo costo, amplia disponibilidad y tener la ventaja de que no se irradia al paciente; en ésta se observan cavidades quísticas con o sin loculaciones². Se describe que el estudio imagenológico de elección es la tomografía computarizada con medio de contraste. En general, se observa un tumor hipodenso que puede ser multilocular, con una cápsula delgada que no realza con el medio de contraste y puede desplazar las estructuras adyacentes. Además, permitirá descartar extensión intratorácica que ocurre en un 10% de los casos⁷ y realizar planificación quirúrgica. El estudio puede complementarse con resonancia magnética, que demuestra una lesión con hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2, sin realce después de la administración de contraste^{2,15}. Finalmente la biopsia será la que dé el diagnóstico final¹.

En cuanto a la etapificación de los linfangiomas se ha propuesto un sistema en base a la ubicación y extensión de la lesión: estadio 1 es infrahioideo/unilateral; estadio 2 corresponde a suprahioideo/unilateral; estadio 3 es infrahioideo y suprahioideo unilateral; estadio 4 infrahioideo bilateral, y, estadio 5 infrahioideo y suprahioideo bilateral. Esta clasificación permite predecir el pronóstico. Se vio que a mayor estadio, mayores secuelas, mayores complicaciones postoperatorias, mayor número de cirugías necesarias para reseca por completo la enfermedad y mayor persistencia de la lesión^{2,15}.

Conclusión

Los linfangiomas de la región cervical en adultos son lesiones de baja incidencia, benignas, hay que considerarla dentro del abanico de diagnósticos diferenciales que se pueden tener para una masa hipofaríngea. El tratamiento de elección es el quirúrgico y lo más importante es resecarlo por completo para disminuir la posibilidad de recurrencia.

Bibliografía

1. Mardekian S, Karp JK. Lymphangioma of the palatine tonsil. *Arch Pathol Lab Med.* 2013;137(12):1837-1842. doi: 10.5858/arpa.2012-0678-RS
2. Dokania V, Rajguru A, Kaur H, et al. Sudden Onset, Rapidly Expansile, Cervical Cystic Hygroma in an Adult: A Rare Case with Unusual Presentation and Extensive Review of the Literature. *Case Rep Otolaryngol.* 2017;2017:1-7. doi: 10.1155/2017/1061958
3. Chen HK, Hsieh HH, Hua CH, et al. Adult lymphangioma of the oropharynx: A case report. *Anticancer Res.* 2020;40(3):1631-1636. doi: 10.21873/anticancer.14112
4. Cadena Piñeros E, Rojas AF. Cervical lymphangioma of adult: Case report and current treatment. *Case Rep.* 2018;4(1):61-68. doi: 10.15446/cr.v4n1.67067
5. Sharma P, Sekharam NR, Sharma M, Reddy NVS, Chintham M, Gudipudi R. Isolated Laryngeal Lymphangioma: A Case Report and Literature Review. *Int J Otorhinolaryngol Clin.* 2018;10(2):66-69. doi: 10.5005/jp-journals-10003-1294
6. Colangeli W, Facchini V, Kapitonov A, Zappala M, Bozza F, Becelli R. Cystic lymphangioma in adult: a case report and a review of the literature. *J Surg Case Rep.* 2020;2020(7):rjaa179. doi: 10.1093/jscr/rjaa179
7. Kaira V, Kaira P, Agarawal T. Cervical Cystic Lymphangiomas in Adults: A Case Series of a Rare Entity with Literature Review. *Head Neck Pathol.* 2021;15(2):503-508. doi: 10.1007/s12105-020-01227-y
8. Kahn A, Blum D, Hoffman A, et al. Obstructive sleep apnea induced by a parapharyngeal cystic hygroma in an infant. *Sleep.* 1985;8(4):363-366. doi: 10.1093/sleep/8.4.363
9. Ameh EA, Nmadu PT. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. *Pediatr Surg Int.* 2001;17(5-6):342-343. doi: 10.1007/s003830000558
10. Khunger N. Lymphatic malformations: Current status. *J Cutan Aesthetic Surg.* 2010;3(3):137. doi: 10.4103/0974-2077.74487
11. Roth M. Lymphangiomatous polyp of the palatine tonsil. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;115(1):172-173. doi: 10.1016/S0194-5998(96)70160-2
12. Gan W, Xiang Y, He X, et al. A CARE-compliant article: Lymphangiomatous polyps of the palatine tonsils in a miner: A case report. *Med U S.* 2019;98(1):2018-2020. doi: 10.1097/MD.00000000000014009
13. Posner MR. Head and Neck Cancer. In: *Goldman's Cecil Medicine.* Elsevier; 2012:1257-1264. doi: 10.1016/B978-1-4377-1604-7.00196-2
14. Basurto-Kuba EOP, Hurtado-Lopez LM, Campos-Castillo C, Garcia-Figueroa RB, Figueroa-Tentori D, Pulido-Cejudo A. Cervical lymphangioma in the adult. A report of 2 cases. *Cir Cir Engl Ed.* 2016;84(4):313-317. doi: 10.1016/j.circen.2016.06.001
15. de Serres LM, Sie KCY, Richardson MA. Lymphatic Malformations of the Head and Neck: A Proposal for Staging. *Arch Otolaryngol - Head Neck Surg.* 1995;121(5):577-582. doi: 10.1001/archotol.1995.01890050065012