

Malformación venolinfática en vía aérea de aparición tardía en un adolescente. Reporte de un caso

Late-onset venolymphatic airway malformation in an adolescent. A case report

Katherin Borda P.¹, Carlos Moreno G.¹, Nicolás Castellanos B.¹

Resumen

Las malformaciones venolinfáticas constituyen un grupo de lesiones congénitas producto de errores en la morfogénesis vascular con manifestaciones clínicas heterogéneas según su ubicación. Pueden no ser detectadas al nacimiento, pero, al aumentar de tamaño a progresivamente, se vuelven evidentes con síntomas específicos de acuerdo con su localización, siendo la región cervicofacial un área crítica, dado el riesgo de compromiso de la vía aérea. A continuación, se presenta el caso de un adolescente masculino, manejado en hospital pediátrico de alta complejidad, que presentó aumento de volumen progresivo en piso de boca y región submaxilar, inicialmente, considerado como una angina de Ludwig, colapsando su vía aérea que requirió traqueostomía y drenaje, evidenciando contenido hemático. Las imágenes diagnósticas mostraron una malformación mixta venolinfática macroquística, que fue tratada mediante escleroterapia con bleomicina, con regresión de la lesión y sin recurrencia de esta.

Palabras clave: Anomalía vascular, Malformación vascular, Malformación linfática.

Abstract

Venolymphatic malformations are a group of congenital lesions resulting from errors in vascular morphogenesis with heterogeneous clinical manifestations depending on their location. They may not be detected at birth but become evident as they progressively increase in size, showing specific symptoms according to their location. The cervicofacial region is critical due to the risk of airway compromise. Herein, we present the case of a male adolescent managed at a highly complex pediatric hospital who presented with progressive swelling in the floor of the mouth and submandibular region initially considered as Ludwig's angina, resulting in airway collapse requiring tracheostomy and drainage, revealing hematic content. Diagnostic imaging showed a macrocystic venolymphatic malformation, which was treated with bleomycin sclerotherapy resulting in its regression without recurrence.

Keywords: Vascular Anomaly, Vascular Malformation, Lymphatic Malformation.

¹Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Unidad de Otorrinolaringología, Departamento de Cirugía. Bogotá, Colombia.

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Declaración ética: Este estudio fue realizado siguiendo las directivas de la declaración de Helsinki. Se tomaron medidas de protección para garantizar la privacidad de los sujetos. Se obtuvo consentimiento informado para el uso de imágenes del paciente. Este estudio no recibió financiamiento.

Recibido el 05 de julio de 2024. Aceptado el 15 de agosto de 2024.

Correspondencia:
Carlos Moreno G.
cmorenogo@unal.edu.co

Introducción

Las malformaciones linfáticas (ML) y venolinfáticas (MVL) son producto de errores congénitos en la angiogénesis, siendo frecuentemente diagnosticadas *in utero* o en la infancia, permitiendo un abordaje temprano para prevenir complicaciones. La cabeza y el cuello son la región más frecuentemente afectada, representando el 60% de los casos, lo cual supone un riesgo importante en aquellas que

se ubican en la vía aérea o adyacente a ella. En ocasiones excepcionales, pueden pasar desapercibidas y manifestarse en la adolescencia o adultez, debido a su crecimiento progresivo. En este trabajo, se presenta el caso de un adolescente masculino, que debuta con edema de piso de boca y región submaxilar izquierda, inicialmente manejado como una sialoadenitis y angina de Ludwig, sin embargo, con imágenes y estudios angiológicos que evidencian una MVL mixta tratada con escleroterapia.

CASO CLÍNICO

Caso Clínico

Paciente masculino, de 17 años, sin antecedentes médicos, con cuadro clínico de cuatro días de evolución caracterizado por disfagia y edema de piso de boca y región submaxilar izquierda, sin signos inflamatorios locales o sistémicos (**Figura 1A**). Acudió a hospital de primer nivel, donde realizaron ecografía de glándulas salivales que evidenció inflamación en espacios sublingual y submaxilar, y una colección de 22 cc sugestiva de absceso. Se sospechó sialoadenitis bacterianas, se inició manejo con clindamicina y penicilina, sin mejoría clínica y empeoramiento sintomático después de 48 horas. Por lo anterior, se escalonó tratamiento a ampicilina/sulbactam, considerando posible angina de Ludwig.

Fue remitido a hospital de cuarto nivel, donde se descartó respuesta inflamatoria sistémica paraclínica por hemograma con leucocitos de 5030 células/campo y PCR levemente elevada 18.4mg/dL. Se realizó nasolaringoscopia, que mostró aumento de volumen y retroposición de base de lengua en contacto con epiglotis, desplazándola a posterior u obstruyendo parcialmente la vía aérea. La tomografía contrastada de cuello evidenció una lesión en piso de boca, de 41 x 22 x 22 mm, con aire en su interior, sin realce con contraste, adyacente a la glándula submaxilar izquierda que disminuía el diáme-

tro de la vía aérea en la orofaringe (**Figuras 1B y 1C**).

Presentó aumento de volumen marcado en piso de boca asociado a disnea, estridor y desaturación, por lo que se llevó a traqueostomía de urgencia y drenaje transoral de región sublingual y submaxilar, con salida de 20cc de contenido hemático con coágulos. Se solicitó una resonancia magnética de cuello contrastada y una angiorresonancia, evidenciando una lesión multiquistica, de bordes lobulados, con intensidad heterogénea en T1 e hiperintensa en T2, con aparición de lagos intralesionales con contraste, que obliteraba la vía aérea retrolingual, compatible con MVL mixta macroquistica (**Figuras 2A y 2B**). Se descartó aporte arterial del eje carotideo interno, carotideo externo y vertebral con angiografía (**Figuras 2C y 2D**).

Fue llevado a escleroterapia percutánea guiada por ecografía, puncionando lago venoso submaxilar principal. Se inyectó medio de contraste que descartó comunicación de la lesión con el sistema venoso central. Posteriormente, se infiltró con bleomicina 4UI. Durante la primera semana posterior al procedimiento, se evidenció una regresión importante de la lesión, permitiendo la decanulación exitosa y el egreso del paciente. Se realizó una segunda infiltración con agente esclerosante dos meses después, sin complicaciones. A la fecha, no ha presentado recurrencia de la lesión tras un año de seguimiento.

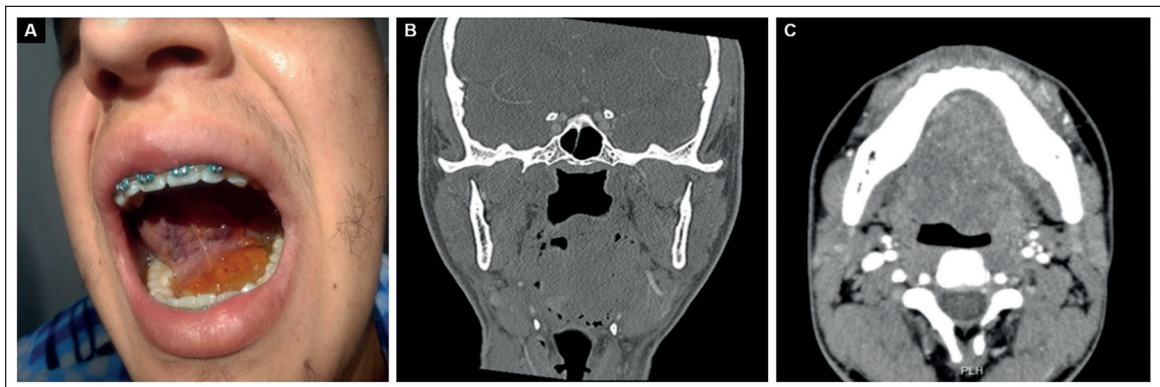


Figura 1. A) Edema de piso de boca de predominio en región sublingual izquierda. **B) y C)** TAC contrastada de cuello en corte coronal y axial que evidencia masa con densidad de tejidos blandos, con compromiso de la base y hemilengua izquierda, en contacto con la glándula submandibular ipsilateral, con fenómeno obstructivo sobre la vía aérea.

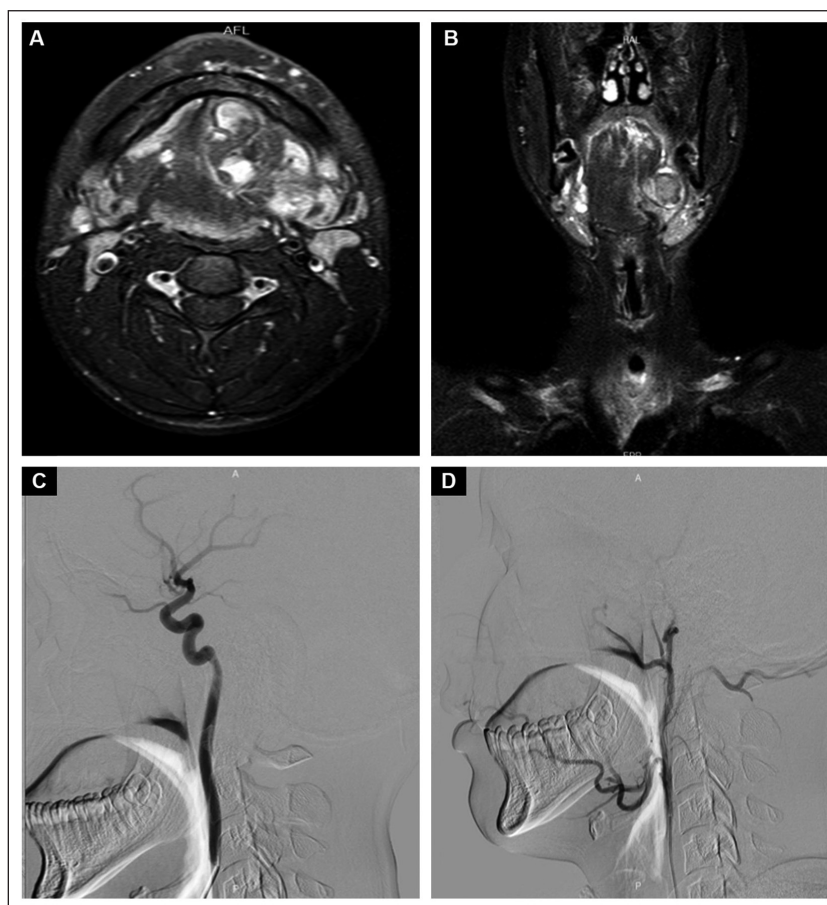


Figura 2. A) y B) RMN contrastada de cuello axial y coronal T1Fat-Sat con contraste, con imagen con intensidad de señal quística y componente sólido que realza con contraste, en la base y cuerpo de la hemilengua izquierda, se asocia a importante edema de tejidos blandos, compatible con MLV macroquística. **C) y D)** Angiografía con trayecto arterial interno y externo, sin aportes a la lesión.

Discusión

Las anomalías vasculares son lesiones producto de una morfogénesis anormal de los tejidos vasculares. Se presentan desde el nacimiento¹ y se clasifican en tumores con características proliferativas y malformaciones sin verdadera proliferación y con un crecimiento proporcional al individuo². Adicionalmente, pueden ser categorizadas en anomalías de bajo flujo (malformaciones linfáticas, venosas y venolinfáticas) y anomalías de alto flujo o malformaciones arteriovenosas³. También son clasificadas en microquísticas (< 1-2 cm), macroquísticas o mixtas (> 1-2 cm)⁴.

Su incidencia es de 1:2.000-4.000, sin variación entre géneros y razas⁵. Las ML/MLV, frecuentemente, son diagnosticadas *in utero*⁶. El 50% de las ML están presentes al nacer, y el

80% serán detectadas antes de los 2 años. Solo unos pocos casos se vuelven sintomáticos en la edad adulta, como en el presente caso, donde presenta su aparición a la edad de 17 años⁷. Este tipo de malformaciones se diagnostican en la cabeza y el cuello en casi el 60% de los casos⁸, y particularmente al realizar diagnóstico prenatal, se identifica alteración de la vía aérea con efecto de masa, requiriendo de *ex utero in-trapartum treatment* (EXIT)⁹. En otras edades de presentación, el crecimiento es proporcional al del individuo, pero pueden presentar un crecimiento agudo en el contexto de una hemorragia intralesional¹⁰, infecciones virales de vía aérea superior, cambios hormonales o trauma, requiriendo manejo inmediato⁴. Existen múltiples clasificaciones para una evaluación y diagnóstico estandarizado de las anomalías vasculares, destacándose la publicada

CASO CLÍNICO

por la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA), desarrollada en 1996, siendo reevaluada y modificada por última vez en 2018 (Tabla 1)¹¹. De acuerdo a esta, el presente caso corresponde a una malformación vascular mixta venosa-linfática.

Para el estudio de las lesiones cervicales descritas anteriormente, la modalidad de imagen de primera línea es la ecografía. Esta técnica de imagen proporciona información valiosa para el diagnóstico diferencial, incluyendo la localización anatómica, dimensiones, morfología y contenido de la lesión, así como su patrón de vascularización. En el caso específico de las ML, éstas se manifiestan en la ecografía como masas quísticas multiloculadas, caracterizadas por la presencia de septos internos de variado grosor¹². Es importante destacar que estas lesiones no muestran flujo al realizar estudios con Doppler color, con la excepción de sus septos¹⁰.

Las modalidades de imagen como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son esenciales para evaluar la extensión de las lesiones, el compromiso visceral y la destrucción ósea¹³. En la TC, las lesiones se presentan como masas lobuladas

con densidad de fluido, que pueden mostrar niveles fluido-fluido dependiendo de su composición, e incluso presentar hiperdensidad en caso de hemorragia. La adición de contraste puede evidenciar un leve realce de los septos y la cápsula¹⁰. Por otro lado, en la RM, estas lesiones linfáticas presentan hipointensidad en las secuencias T1 e hiperintensidad en las secuencias T2. Las secuencias T1 contrastadas pueden evidenciar realce de los septos. En presencia de contenido mixto veno-linfático, las secuencias en T1 presentan señal intermedia con áreas heterogéneas de hiperintensidad si hay hemorragia, y en T2, hiperintensidad heterogénea. En estas lesiones mixtas, el contraste mostrará un realce parcheado con lagos venosos que son evidentes también con angiorresonancia¹⁴.

El manejo de las ML que comprometen la vía aérea requiere un enfoque específico e interdisciplinario. En el caso de las lesiones congénitas, el diagnóstico prenatal permite la estabilización de la vía aérea, la intubación y la traqueostomía al momento del parto. La aparición de estas malformaciones en otros grupos etarios, como en el presente caso, implica la

Tabla 1. Clasificación de anomalías vasculares ISSVA 2018

Anomalias Vasculares				
Tumores vasculares		Malformaciones vasculares		
Benignos	Simple	Mixtos (dos o más lesiones vasculares encontradas en una lesión)	De grandes vasos	Asociados a otras anomalías
Localmente agresivos o borderline	Capilares (MC)	Capilar- venosa (MCV)	Lesiones en el origen, curso, número, longitud, diámetro, comunicación o persistencia embrionaria de vasos sanguíneos mayores, que tengan nombre anatómico	Síndrome de Klippel- Trenaunay
	Linfáticas (ML)	Capilar-linfática (MCL)		Síndrome de Parkes Weber
	Venosas (MV)	Capilar-arteriovenosa (MCAV)		Síndrome de Servelle- Martorell
	Arteriovenosas (MAV)*	Venosa-linfática (MVL)		Síndrome de Sturge-Weber
	Fistulas arteriovenosas*	Capilar-linfática-venosa (MCLV)		Síndrome de Maffucci
		Capilar-linfática- arteriovenosa (MCLAV)		Síndrome CLOVES
		Capilar-venosa-arteriovenosa (MCVAV)		Síndrome de Proteus
Malignos		Capilar-linfática-venosa- arteriovenosa (MCLVAV)		Síndrome de Brannayam- Riley-Ruvalcaba
				Síndrome CLAPO

*Lesiones de alto flujo

identificación de signos como apnea obstructiva del sueño, disfagia, sialorrea, limitación para la masticación y el habla, estridor, taquipnea, esfuerzo inspiratorio o cianosis, indicativos de una obstrucción inminente de la vía aérea extrínseca o intrínseca¹⁵.

Dependiendo de la clínica y la severidad, puede utilizarse la ventilación no invasiva o la intubación traqueal para asegurar la vía aérea mientras se da manejo. Sin embargo, ante clínica severa, crecimiento progresivo asociado a sangrado intralesional, infección, lesiones multinivel o complejas, o previendo inflamación postratamiento, la elección será la traqueostomía⁶, como se decidió con el paciente en mención. Se conoce que el 14% de los pacientes con ML cervical presentan síntomas de vía aérea y el 8.3% requieren traqueostomía, logrando la decanulación en el 40% de los casos¹⁵.

Una vez asegurada la vía aérea, se debe revalorizar el manejo individualizado de estas lesiones, teniendo en consideración su localización y tamaño. Las ML y MVL microquísticas son más invasivas y difíciles de tratar, con riesgo de recurrencia/persistencia¹⁵, por lo cual usualmente son llevadas a manejo quirúrgico. Por otra parte, lesiones macroquísticas permiten la aspiración de contenido y administración de agentes esclerosantes que causan destrucción y obliteración de la lesión. Dentro de los agentes esclerosantes se encuentran el etanol, sulfato de tetracido, doxiciclina, ácido acético, solución salina hipertónica, bleomicina y OK-432¹. En el presente caso, el esclerosante usado fue la bleomicina, al haberse reportado que produciría una menor respuesta inflamatoria y edema, haciéndolo ideal para su uso alrededor de estructuras como la órbita, la lengua, la boca, las estructuras neurovasculares y la vía aérea¹⁰.

Conclusión

El presente caso clínico ejemplifica el abordaje diagnóstico de una masa en región submandibular en un paciente adolescente/adulto sin antecedentes, donde se destaca la importancia de diagnósticos diferenciales como patología infecciosa de glándulas salivales y de espacios profundos del cuello. Además, se enfatiza en la importancia de las

diferentes imágenes diagnósticas al estudiar masas cervicales, donde las lesiones quísticas con características específicas hacen el diagnóstico de MVL y permiten orientar el tratamiento. Se destaca lo atípico de este tipo de patología en edad adolescente/adulta y se enfatiza en la decisión de priorizar la clínica de obstrucción de vía aérea con el aseguramiento de ésta, incluso mediante traqueostomía, en caso de requerirse.

Declaración de consentimiento

Se solicitó al paciente permitir la obtención de información sobre su caso y la toma de imágenes relevantes para su publicación. Se obtuvo consentimiento informado por escrito.

Bibliografía

1. Carqueja IM, Sousa J, Mansilha A. Vascular Malformations: Classification, Diagnosis And Treatment. *Int Angiol.* 2018;37(2):127–142. Doi:10.23736/S0392-9590.18.03961-5
2. Alsuwailam A, Myer CM 4th, Chaudry G. Vascular Anomalies Of The Head And Neck. *Semin Pediatr Surg.* 2020;29(5):150968. Doi:10.1016/J.Sempedsurg.2020.150968
3. Mahady K, Thust S, Berkeley R, Stuart S, Barnacle A, Robertson F, Mankad K. Vascular Anomalies Of The Head And Neck In Children. *Quant Imaging Med Surg.* 2015;5(6):886–897. Doi:10.3978/J.Issn.2223-4292.2015.04.06
4. Klosterman T, O TM. The Management Of Vascular Malformations Of The Airway: Natural History, Investigations, Medical, Surgical And Radiological Management. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018;51(1):213–223. Doi:10.1016/J.Otc.2017.09.013
5. Liu X, Cheng C, Chen K, Wu Y, Wu Z. Recent Progress In Lymphangioma. *Front Pediatr.* 2021;9:735832. Doi:10.3389/Fped.2021.735832
6. Clarke C, Lee EI, Edmonds J Jr. Vascular Anomalies And Airway Concerns. *Semin Plast Surg.* 2014;28(2):104–110. Doi:10.1055/S-0034-1376265
7. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS, Desuter G, Clapuyt P, Debauche C, Verellen G, Beguin C. Lymphatic Malformations Of The Head And Neck: A Retrospective Review And A Support For Staging. *Head Neck.* 2001;23(4):326–337. Doi:10.1002/Hed.1039
8. Sadick M, Wohlgemuth WA, Huelse R, Lange B, Henzler T, Schoenberg SO, Sadick H. Interdisciplinary Management Of Head And

CASO CLÍNICO

- Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings And Minimalinvasive Therapies. *Eur J Radiol Open*. 2017;4:63–68. Doi:10.1016/J.Ejro.2017.05.001
9. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL Jr, Hoffer FA, Egbert MA. Lymphatic Malformations: Review Of Current Treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;142(6):795–803.E1.
 10. Cronan J, Gill AE, Shah JH, Hawkins CM. The Role Of Interventional Radiologists In The Treatment Of Congenital Lymphatic Malformations. *Semin Intervent Radiol*. 2020;37(3):285–294. Doi:10.1055/S-0040-1713446
 11. Kunimoto, K., Yamamoto, Y. and Jinnin, M. (2022) 'ISSVA classification of Vascular anomalies and molecular biology', *International Journal of Molecular Sciences*, 23(4), p. 2358. doi:10.3390/ijms23042358.
 12. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US Of Pediatric Superficial Masses Of The Head And Neck. *Radiographics*. 2018;38(4):1239–1263. Doi:10.1148/Rg.2018170165
 13. Patel S, Bhatt AA. Imaging Of The Sublingual And Submandibular Spaces. *Insights Imaging*. 2018;9(3):391–401. Doi:10.1007/S13244-018-0615-4
 14. Bertino F, Trofimova AV, Gilyard SN, Hawkins CM. Vascular Anomalies Of The Head And Neck: Diagnosis And Treatment. *Pediatr Radiol*. 2021;51(7):1162–1184. Doi:10.1007/S00247-021-04968-2
 15. Gorostidi F, Glasson N, Salati V, Sandu K. Pediatric Vascular Anomalies With Airway Compromise. *J Oral Pathol Med*. 2022;51(10):888–896. Doi:10.1111/Jop.13297