

# Malformaciones vasculares linfáticas de cabeza y cuello en pacientes pediátricos: revisión de la literatura

## Pediatric head and neck lymphatic vascular malformations: literature review

Karen García C.<sup>1</sup>, Gary Reyes S.<sup>2</sup>, Valerie Petit-Breuilh S.<sup>3</sup>, Andrés Alvo V.<sup>4,5</sup>

### Resumen

Los linfangiomas son malformaciones vasculares linfáticas de etiología no completamente precisada, que se manifiestan principalmente en edad pediátrica. Su localización más frecuente es en cabeza y cuello, donde pueden potencialmente generar compromiso de vía aérea. En el diagnóstico, la sospecha clínica juega un rol fundamental y debe ser considerado dentro del diagnóstico diferencial de masa cervical. Para el estudio resulta útil la ecografía como enfrentamiento inicial, y la resonancia magnética debiese ser de elección en estos casos. Actualmente, también es posible contar con diagnóstico antenatal debido a los avances imagenológicos en obstetricia. El manejo es controvertido y no existen protocolos terapéuticos mundialmente validados. Las opciones terapéuticas incluyen el manejo quirúrgico, la administración de agentes esclerosantes, terapia sistémica o una combinación de éstos. Debido a sus potenciales implicancias estéticas y funcionales en el área de cabeza y cuello, el otorrinolaringólogo debe estar familiarizado con esta patología, motivo por el cual presentamos este artículo de revisión.

**Palabras clave:** linfangioma, malformación linfática, pediátrico, masa cervical, otorrinolaringología.

### Abstract

*Lymphangiomas are lymphatic vascular malformations of unclear etiology that generally manifest in pediatric-age patients. The most frequent localization is in the head and neck, where they can potentially generate airway compromise. Clinical suspicion plays a fundamental role in its diagnosis, and should be considered in the differential diagnosis of pediatric head and neck masses. Imaginologic investigations include the use of ultrasound as an initial approach, with magnetic resonance imaging being the modality of choice. Currently, it is also possible to establish an antenatal diagnosis due to imaging advances in obstetrics. Treatment is challenging and there is still not a protocol that is universally accepted. Options include surgery, sclerotherapy, systemic agents, or a combination of the above. Due to its potential esthetic and functional implications in the head and neck region, the otolaryngologist must be aware of this pathology, reason for which we present this review.*

**Keywords:** lymphangioma, lymphatic malformation, pediatric, cervical mass, otorhinolaryngology.

### Introducción

A pesar de lo que sugiere su nombre, los linfangiomas no son neoplasias, sino, que son malformaciones linfáticas congénitas, por lo que constituyen una patología de presentación principalmente pediátrica. Fueron descritos

por primera vez en 1828, y luego se adoptó el término “higroma quístico” para referirse a estos, nombre que actualmente está en desuso<sup>1</sup>. Hoy en día, el término aceptado es malformación linfática y se considera dentro del grupo de las malformaciones vasculares, sin embargo, en la literatura antigua se encontrará como linfangioma.

<sup>1</sup>Departamento de

Otorrinolaringología, Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río. Santiago, Chile.

<sup>2</sup>Servicio de Salud Bio-Bío. Chile.

<sup>3</sup>Departamento de Cirugía Infantil, Hospital Félix Bulnes. Santiago, Chile.

<sup>4</sup>Unidad de Otorrinolaringología, Hospital Roberto del Río. Santiago, Chile.

<sup>5</sup>Departamento de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 8 de abril de 2020.

Aceptado el 17 de junio de 2020.

Correspondencia:

Andrés Alvo V.  
Santos Dumont 999.

Departamento  
Otorrinolaringología  
Hospital Clínico Universidad  
de Chile.

Santiago, Chile.

Email: andresalvo@gmail.com

## Etiología

La etiología de las malformaciones vasculares linfáticas (MVL) sigue siendo aún controversial. Algunos autores sostienen que podrían corresponder a un sobrecrecimiento o expansión de tejido linfático normal<sup>1</sup>. Esto se debería a una regulación autoparacrina o paracrina errónea, con aumento de factores de crecimiento linfangiogénicos específicos, como VEGF-C (factor de crecimiento endotelial vascular C) y sus receptores, en contraste al tejido adyacente sano<sup>2,3</sup>. Otros autores los consideran producto de amputaciones o secuestros del sistema linfático. Esto podría ocurrir durante el desarrollo del saco linfático yugular o por una alteración en el drenaje del saco linfático yuguloaxilar a la vena yugular interna, con una consecuente obstrucción congénita del drenaje linfático<sup>4</sup>.

## Epidemiología

La incidencia reportada en la literatura es variable. Se describe entre 1 por 2.000 a 4.000 recién nacidos vivos, hasta 1,2 a 2,8 por 1.000 recién nacidos vivos<sup>1,5</sup>. Pueden ubicarse en cualquier sitio del cuerpo, sin embargo, su localización más frecuente es en cabeza y cuello<sup>6</sup>. En una serie de 145 pacientes con MVL infantil, el 36,5% se localizaba en cabeza y cuello<sup>7</sup>. La localización en cabeza y cuello es variable, comprometiéndose con mayor frecuencia el triángulo posterior del cuello (75%-80%). Sin embargo, puede comprometer diversos sitios anatómicos, entre ellos: glándula parótida, labio, piso de boca, lengua, amígdalas, región submandibular, y retroauricular<sup>2,8-12</sup>. El grupo menor a 3 años abarca cerca del 47% del total de las MVL pediátricas, luego su incidencia va disminuyendo, hasta ser cercana al 3% después de los 16 años<sup>7,9-11</sup>. La literatura es contradictoria en cuanto al compromiso por sexo. Algunos textos plantean que no existe diferencia por sexo<sup>9-11</sup>, mientras que en otros se menciona que podría ser más frecuente en mujeres<sup>13</sup>. En su contraparte, hay series con predominio masculino<sup>9</sup>. Otras series no presentan los datos analizados según sexo<sup>7,14</sup>. Las MVL pueden ocurrir de manera aislada o bien en asociación con anomalías cromosómicas, tales como los

síndromes de Turner y Noonan, además de las trisomías 13 y 18<sup>1,11</sup>.

## Histología y anatomopatología

Histopatológicamente existen diversos tipos: capilar o simple, cavernoso y quístico. El tipo más frecuente es aquel de características quísticas. Estas formas pueden observarse en un mismo corte histológico, constituyendo así una MVL mixta. Algunos autores plantean que el tipo capilar en realidad no existe<sup>7,9,12</sup>. Las MVL del tipo quístico consisten en espacios irregulares endoteliales llenos de líquido, que puede ser sangre o linfa. Las paredes de los quistes son delgadas, de tejido fibroconectivo y revestidas por células endoteliales aplanadas<sup>7,12</sup>. Tanto en los quísticos como en los cavernosos existen fibras musculares lisas que pueden ser focalmente muy prominentes. Es posible observar fenómenos de hemorragia y trombosis. El 5% se asocia a cambios degenerativos de tipo mixoide, inflamatorio, hemorrágico o isquémico<sup>7</sup>. En cuanto al aspecto macroscópico, se caracterizan por ser tumoraciones lobuladas no encapsuladas, multiquísticas, con quistes de tamaño variable; entre 1 a 2 mm hasta 2 a 10 cm<sup>7</sup>. En base a sus características morfológicas se pueden clasificar en microquísticos y macroquísticos. Los primeros consisten en múltiples y pequeños quistes de diámetro menor a 1 cm. Los macroquísticos, por su parte, consisten en un quiste único o múltiples quistes, de diámetro mayor a 1 cm<sup>15</sup>. En ocasiones puede haber componentes micro y macroquísticos en un mismo paciente. La presencia de canales linfáticos que penetran y disecan las estructuras vecinas, le otorga la característica de agresividad a esta patología por invasión de estructuras adyacentes. Este elemento se debe tener en consideración al momento de una eventual intervención quirúrgica<sup>7</sup>.

## Diagnóstico

### Clínica

La manifestación clínica más frecuente es un paciente pediátrico con una masa tumoral blanda, mal definida, fluctuante, que puede alcanzar grandes tamaños, localizada habitual-

mente en el triángulo posterior del cuello<sup>7,10,11,16</sup>. Otro hallazgo semiológico que puede aportar al diagnóstico es que se translumina<sup>17</sup>. Crecen lentamente, pero pueden presentar un cambio brusco de tamaño relacionado a infecciones o hemorragias dentro de los quistes<sup>7,10,13,16</sup>. Otras manifestaciones menos frecuentes, pero de mayor gravedad, por compromiso de la vía aerodigestiva alta, incluyen: estridor, apnea, cianosis, disnea y disfagia<sup>10-14</sup>. De acuerdo al tamaño y localización pueden llegar a amenazar la vida del paciente por compromiso de la vía aérea. Algunos pacientes pueden incluso requerir traqueostomía (TQT) dentro de las primeras horas de vida, para establecer una vía aérea segura<sup>11,14</sup>. Además de la afectación estética puede manifestarse con dificultades para deglutir o fonar<sup>13,14</sup>.

### Imágenes

La ecografía es una buena herramienta como enfrentamiento inicial. El aspecto ecográfico consiste en una estructura multilocular, predominantemente quística con septos internos. Aquellos microquísticos adquieren un aspecto hiperecogénico. La presencia de un nivel entre dos líquidos de diferentes ecogenicidades (nivel fluido-fluido) sugiere hemorragia interna<sup>12,18</sup>. En el diagnóstico diferencial ecográfico debe considerarse la posibilidad de lipoma y quistes broncogénicos<sup>9</sup>. En la tomografía computarizada (TC) se observan como lesiones mal definidas, multilobuladas, de baja densidad, habitualmente localizadas en el triángulo posterior del cuello. Debido a su naturaleza infiltrativa, no es infrecuente que comprometa otros espacios del cuello<sup>12</sup>. La resonancia magnética (RM) es la imagen de elección. Permite realizar una evaluación completa de la extensión de la lesión y de cómo se relaciona con los espacios profundos del cuello y las estructuras vitales<sup>12,18</sup>. Tanto en la TC como en la RM, la intensidad de la señal dependerá de la cantidad de proteínas del contenido de la lesión, así como de la presencia de procesos infecciosos o hemorrágicos. Las paredes del quiste y los septos realzan con contraste. En la RM se describe característicamente como una señal hipointensa o intermedia en T1 e hiperintensa en T2<sup>12,13,18,19</sup>. Dentro de los diagnósticos diferenciales debe incluirse el teratoma (la presencia de calcificaciones

internas orienta a este diagnóstico) y otras malformaciones vasculares, que se pueden distinguir ya que las MVL presentan niveles fluido-fluido, ausencia de fenómenos de flebitis y de refuerzo del contenido líquido<sup>18</sup>. El uso de imágenes ha permitido el diagnóstico prenatal de esta patología, que cada vez está tomando más relevancia. Es muy importante determinar el tamaño de la lesión y monitorizarlo. Tanto la ecografía como la RM permiten diferenciar el componente sólido o quístico de una lesión<sup>18,20</sup>. Suele utilizarse la combinación de estas modalidades de imágenes<sup>14,21</sup>. En el diagnóstico prenatal de tumores cervicales, la ecografía en dos dimensiones permite plantear el diagnóstico, que suele realizarse entre las 20 y 34 semanas de edad gestacional. Determina la presencia de tumoración con posible afectación de la vía aérea a través de signos indirectos como polihidroamnios y protrusión lingual, pero la verdadera extensión de la masa es difícil de estimar con esta modalidad<sup>14</sup>. Por otro lado, el uso de ecografía permite buscar hallazgos que orientan a la presencia de anomalías genéticas, como el síndrome de Turner o trisomías<sup>12,13,18,21</sup>. El diagnóstico prenatal debiese implicar que estos pacientes continúen su gestación en un centro de alta complejidad con un equipo multidisciplinario capaz de manejarlo.

### Biopsia

La biopsia es necesaria cuando el diagnóstico por imágenes no es claro o en casos en que exista compromiso óseo<sup>9</sup>. Además, permite la confirmación diagnóstica en aquellos casos que son sometidos a intervenciones quirúrgicas<sup>7,8</sup>.

### Clasificaciones

En 1995, Serres y cols. publicaron una clasificación para estas lesiones, en que se agrupan según si el compromiso es uni o bilateral y, además, si su ubicación es supra o infrahioidea (Tabla 1)<sup>22</sup>.

Esta clasificación se correlaciona de manera estadísticamente significativa con la incidencia de complicaciones, a medida que progresan las etapas. Esto incluye: tasa de infecciones preoperatorias, necesidad de intervención de vía aérea (ya sea mediante intubación orotra-

queal o TQT), dificultades en la alimentación, secuelas y recurrencia<sup>11</sup>. El uso de esta clasificación es una herramienta simple para evaluar el pronóstico de pacientes con malformaciones linfáticas<sup>11</sup>. Clasificaciones más recientes incluyen la de la "International Society for the Study of Vascular Anomalies", publicada en 2014 y revisada en mayo de 2018. Según ella, las anomalías vasculares pueden ser tumorales o malformaciones, estas últimas pueden ser simples, combinadas, de vasos mayores o asociadas a otras anomalías. Las malformaciones linfáticas son catalogadas por esta sociedad como malformaciones vasculares simples. Las malformaciones linfáticas incluyen el listado de patologías especificadas en la Tabla 2<sup>23</sup>.

## Tratamiento

La elección de la mejor modalidad de tratamiento sigue siendo un tema controvertido y desafiante. Si bien se han descrito diversos protocolos de tratamiento, no se han realizado, a nuestro entendimiento, ensayos clínicos aleatorizados doble ciego. El conocimiento y recomendaciones actuales se basan en la publicación de series de casos, sin constituir evidencia tipo I y las revisiones sistemáticas incluyen trabajos retrospectivos. Los únicos ensayos clínicos aleatorizados utilizaron OK 432, que se discute más adelante<sup>24</sup>.

Las herramientas terapéuticas disponibles incluyen cirugía, tratamiento sistémico e inyección de agentes esclerosantes. Dentro de éstos, se han descrito múltiples en la literatura, como la bleomicina, tetraciclinas, etanol, agentes hemostáticos-sellantes, doxicilina y OK 432. Estas modalidades se pueden usar ya sea en forma aislada o combinada<sup>13-15,25,26</sup>. Otras alternativas de tratamiento, incluyen el uso de láser y ablación por radiofrecuencia<sup>26</sup>. La indicación y tiempo de intervención depende de la edad del paciente, y tamaño y ubicación de la lesión<sup>25</sup>.

## Cirugía

La remoción quirúrgica es compleja ya que muchas veces no es posible la extracción completa. Esto se debe al compromiso de estructuras nobles, dado por las características histológicas previamente comentadas. Muchos

**Tabla 1. Clasificación propuesta por Serres y cols., 1995<sup>22</sup>**

Etapa	Localización
I	Unilateral, infrahioideo
II	Unilateral, suprahioideo
III	Unilateral, suprahioideo e infrahioideo
IV	Bilateral, suprahioideo
V	Bilateral, suprahioideo e infrahioideo

**Tabla 2. Clasificación propuesta por la "International Society for the Study of Vascular Anomalies", adaptado<sup>23</sup>**

### Malformaciones vasculares simples, tipo malformaciones linfáticas (ML)

ML común (quística)

- Macroquística
- Microquística
- Quística mixta

Anomalía linfática generalizada

- Linfangiomatosis kaposiforme

ML en enfermedad de Gorham-Stout

ML tipo canal

Anomalía linfática progresiva "adquirida"

Linfedema primario

Otros

casos pueden requerir más de una intervención quirúrgica<sup>10,11,13,14,24</sup>. La recurrencia puede alcanzar hasta el 30%. La ubicación orofacial de la MVL, en comparación a la cervical, presenta significativamente mayor tasa de recurrencia<sup>24</sup>. Las lesiones microquísticas focales, con limitada invasión a estructuras vecinas, suelen tener mejor resultado con cirugía, al compararlo con las macroquísticas<sup>24</sup>. Las complicaciones en el intraoperatorio incluyen sangrado (que incluso puede llevar al *shock* hipovolémico) y perforación faríngea<sup>14</sup>. Las complicaciones postoperatorias incluyen *shock* hipovolémico, *shock* séptico, infecciones del sitio operatorio secundario a la formación de seromas o linfocelos y alteraciones de nervios craneanos (VII, IX, X, XI, XII)<sup>10,11,14,25</sup>. La tasa de complicaciones es variable según la serie reportada, pero

alcanzan hasta el 35%<sup>24</sup>. Dentro de las secuelas a largo plazo destacan resultados estéticos insatisfactorios, alteraciones de la deglución, masticación y psicológicas<sup>11,14</sup>.

### Tratamiento médico sistémico

El sirolimus es un inhibidor de mTOR (*mammalian target of rapamycin*), cuya vía celular se ha asociado a linfangiogenesis en estudios preclínicos<sup>27</sup>. Este medicamento se ha usado recientemente para el manejo de malformaciones vasculares en pacientes pediátricos y, específicamente, para malformaciones linfáticas de cabeza y cuello en niños<sup>28-30</sup>. La dosis no se especifica en todos los estudios, pero en 2016, el grupo de Triana y cols., utilizó una dosis inicial de 0,8 mg/m<sup>2</sup> cada 12 h, vía oral, con una duración variable entre 1 a 51 meses, con mediana de 8,5 meses. El rango terapéutico aceptado fue entre 5 a 15 mg/mL, pero no fue monitorizado en todos los pacientes. El ajuste en la dosis durante el tratamiento fue en base a la sintomatología y efectos secundarios. En trabajos retrospectivos ha mostrado ser útil en la reducción del tamaño de las MVL, en particular en MVL macroquísticas y pacientes de menor edad, compromiso mucoso y casos refractarios a terapias previas<sup>28-30</sup>. Dentro de los efectos adversos se reportan: celulitis, estomatitis, acné, cefalea, náuseas, fatiga, alteraciones de laboratorio como hipercolesterolemia, neutropenia y elevación de transaminasas. Estos están relacionados a la dosis utilizada y son transitorios<sup>28,30</sup>. Una revisión sistemática sobre el uso de sirolimus para MVL fue publicada en 2018<sup>20</sup>. Los estudios incluidos fueron todos de carácter retrospectivo, con un total de 71 pacientes, con remisión parcial en el 84,5% de los pacientes. Solo en el 4% de los pacientes progresó la enfermedad pese al tratamiento<sup>31</sup>. Este medicamento surge como una nueva opción en pacientes con MVL. Sin embargo, faltan estudios de mejor calidad para definir la dosis y tiempo de duración del tratamiento. Actualmente se está desarrollando un ensayo clínico aleatorizado, pero sus resultados finales aún no han sido publicados (*ClinicalTrials.gov* NCT00975819)<sup>32</sup>.

### Escleroterapia

Como alternativa a la cirugía, por su morbilidad y dificultad técnica, han surgido

múltiples terapias esclerosantes, con resultados variables en la literatura. Si bien ha ganado popularidad para su uso en lesiones macroquísticas, su superioridad en comparación a la cirugía no ha sido demostrada<sup>24,33</sup>. Los resultados de la terapia esclerosante varían según la localización y el tipo histológico. Para un resultado óptimo, es necesario extraer la mayor cantidad de líquido de la lesión previo a la inyección, independiente del agente utilizado. Posterior al procedimiento, se debe comprimir el sitio intervenido, para así maximizar el contacto con el agente esclerosante y disminuir el riesgo de extravasación<sup>26</sup>. En niños, usualmente se realiza bajo anestesia general, pero también se describe su aplicación con anestesia local, habitualmente mediante radiología intervencional guiada por ecografía. El seguimiento puede realizarse tanto clínica como imagenológicamente<sup>34</sup>. Dentro de los agentes más utilizados se incluyen:

#### a) Doxiciclina

Es un antibiótico del grupo de las tetraciclinas, que se ha usado en MVL en diversas ubicaciones anatómicas, incluida la región cérvico-facial<sup>34</sup>. Se usa doxiciclina en solución de 10 mg/mL. La dosis máxima reportada es de 300 mg para menores de 12 meses y de 1.200 mg en mayores de 12 años, con una dosis promedio de 15,3 mg/kg<sup>34</sup>. Los efectos adversos reportados son poco frecuentes e incluyen lesiones ampulares en la piel y dolor severo, complicaciones neurológicas tardías como síndrome de Horner y parálisis facial. Complicaciones más severas inmediatas, son poco frecuentes y en el subgrupo de recién nacidos. Éstas incluyen: anemia hemolítica, hipoglucemia, acidosis metabólica e hipotensión<sup>34,35</sup>. Una revisión sistemática sobre el uso de la doxiciclina como escleroterapia en MVL de cabeza y cuello en pacientes pediátricos fue publicada en 2015<sup>36</sup>. Se incluyeron cinco estudios retrospectivos, con un total de 38 pacientes, de lo cual se desprende que es una terapia efectiva para el tratamiento de MVL de cabeza y cuello en niños, del tipo macroquísticas y mixtas, con una tasa de éxito global de 84,2%<sup>36</sup>.

#### b) Bleomicina

Es un agente citotóxico que se ha usado en MVL microquísticas o mixtas. En el trabajo

de Chaudry y cols., de carácter retrospectivo, se incluyeron 71 pacientes, la mayoría con compromiso en cabeza y cuello, con respuesta parcial en el 58% de los casos, completa en el 38%, sin casos de progresión. En este estudio no se reportaron eventos adversos asociados<sup>37</sup>. Sin embargo, se debe tener en consideración la posibilidad de toxicidad pulmonar. Es por esto, que su administración se debe acompañar de evaluación clínica, imagenológica y funcional pulmonar<sup>37</sup>.

### c) OK 432 (*picibanil*)

Es un liofilizado de *Streptococcus pyogenes* grupo A ( $\beta$ -hemolítico) incubado con penicilina-G; la dosis habitual es de 0,2 mg. El protocolo de tratamiento para esta patología fue establecido en un estudio japonés con un tiempo entre inyecciones de 5 a 6 semanas<sup>38</sup>. El procedimiento debe hacerse de preferencia bajo anestesia general y visión ecográfica<sup>6,9</sup>. Dentro de los 5 primeros días puede ocurrir un aumento del tamaño de la masa, asociado a fiebre y eritema. Al término de 6 semanas los espacios se reducen por esclerosis<sup>6</sup>. La contraindicación al tratamiento es la alergia a la penicilina, debido al medio de cultivo utilizado para su producción<sup>6,39</sup>. Existen múltiples series de casos en relación al manejo de MVL con Picibanil. En Chile, existen datos publicados por Zavala y cols. de una serie de 24 pacientes con una tasa de éxito de 62,5% (resolución completa) y 25% de reducción mayor al 50%, sin reportarse complicaciones<sup>9</sup>. Rodríguez y cols., reportaron una serie de 15 pacientes, describiendo una reducción del 100% en el 40% de los casos, con un solo caso de recidiva. No se reportaron complicaciones<sup>6</sup>. Esta terapia es la única que cuenta con ensayos clínicos aleatorizados. El 66%-68% de los pacientes presentan una respuesta completa, siendo mejor para casos macroquísticos<sup>40,41</sup>. Dentro de las complicaciones se han documentado: fiebre, trombocitosis y anemia, que puede incluso requerir transfusión sanguínea<sup>39</sup>.

### EXIT (*Ex-utero intrapartum therapy*)

El procedimiento EXIT ha permitido mejorar el manejo inicial de aquellos pacientes con tumoraciones cervicales de gran tamaño, dentro de las cuales se encuentran las MVL.

Esta técnica permite, en una cesárea programada, asegurar la vía aérea fetal mediante intubación, broncoscopia o TQT, mientras la oxigenación fetal se mantiene mediante la circulación placentaria. Para llevarla a cabo se requiere de un equipo multidisciplinario que trabaje en forma coordinada, compuesto por al menos especialistas en: ginecología, otorrinolaringología, cirugía infantil, anestesia, neonatología y enfermeras<sup>20,21,42,43</sup>. En una serie de 13 casos de MVL cervical (7 de ellos con diagnóstico antenatal), se realizó EXIT logrando intubación nasotraqueal con éxito en 4 pacientes, logrando una supervivencia inicial de 100%. Cabe destacar que en todos los casos realizaron previamente punción guiada por ecografía para evacuar los quistes más accesibles y facilitar el procedimiento. Sin embargo, hay que tener en consideración que pese a lograr un control inicial de la vía aérea de estos pacientes, debido al tamaño y naturaleza de la lesión, a largo plazo pueden presentar otras complicaciones. En esta serie, tres de los cuatro pacientes fallecieron, dos por sangrado masivo intralesional antes del primer mes de vida y el último a los 10 meses como consecuencia de un *shock* séptico en el postoperatorio. Del total de pacientes, cinco requirieron más de una intervención quirúrgica dada la imposibilidad de resección completa en la primera cirugía. Con seguimiento promedio de 6 años, el 50% no presentó complicaciones.

### Seguimiento

#### *Cologne disease score (CDS)*

La escala de puntuación CDS es útil para la evaluación inicial de la respuesta a la terapia, además de ser un buen indicador de gravedad y morbilidad. La clasificación de los pacientes se basa en variables clínicas, a diferencia de la clasificación de Serres y cols., mencionada previamente. Otorga un puntaje de 0 a 10 en función de la estética, disfagia, disfonía, disnea y progresión tumoral. Pacientes con puntajes bajos tienen mala respuesta a tratamiento y mayor posibilidad de complicaciones y morbilidad. Permite, además, la comparación estandarizada de los resultados del tratamiento en el seguimiento de los pacientes<sup>8</sup>.

## Conclusión

Las MVL deben ser consideradas dentro del diagnóstico diferencial de las masas cervicales en pediatría. Si bien la histología es benigna, su comportamiento clínico no lo es, pudiendo comprometer la vida del paciente por afecación de la vía aérea o por sangrado masivo intralesional. Además, se asocia a secuelas en el largo plazo a nivel estético, fonatorio y deglutorio.

El diagnóstico prenatal y el desarrollo de la técnica EXIT permiten un manejo precoz. Es necesario contar con imágenes de apoyo en el diagnóstico. Existen múltiples alternativas terapéuticas, que incluyen principalmente tratamientos locales mediante cirugía y/o escleroterapia y, más recientemente, también terapia sistémica con sirolimus. El tratamiento debiese ser individualizado, considerando el compromiso funcional, así como la lateralidad y relación respecto al hioides. Debido a su ubicación y potenciales complicaciones, el otorrinolaringólogo debe estar familiarizado con esta patología y conformar, junto con otras especialidades, un equipo médico capaz de brindar atención de calidad a estos pacientes.

## Bibliografía

- MacLeand J, Sobol E. Congenital Malformations of the Neck. En: Elden L, Zur K, eds. Congenital Malformations of the Head and Neck. New York: Springer, 2014; 159-83.
- Huang HY, Ho CC, Huang PH, Hsu SM. Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine or paracrine regulation of lymphangioma. *Lab Invest.* 2001; 81:1729-34.
- Norgall S, Papoutsis M, Rössler J, Schweigerer L, Wilting J, Weich HA. Elevated expression of VEGFR-3 in lymphatic endothelial cells from lymphangiomas. *BMC Cancer.* 2007; 7: 105.
- Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr HH, et al. Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. *Radiographics.* 1992; 12: 1175-89.
- Grimmer F. Congenital Masses in the Neck. En: Wetmore R, Muntz H, McGill T, eds, Pediatric Otolaryngology: Principles and Practice Pathways. New York: Thieme, 2012; 857-868.
- Rodríguez J, Cáceres F, Vargas P. Manejo del linfangioma con infiltración de OK-432. *Cir Pediatr.* 2012; 25: 201-4.
- Gimeno M, Colomar P, González I, Ollero J. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr.* 1996; 45: 25-8.
- Wittekindt C, Michel O, Streppel M, et al. Lymphatic malformations of the head and neck: introduction of a disease score for children, Cologne Disease Score (CDS). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006; 70: 1205-12.
- Zavala A, Maira A, Montes P, Zúñiga S, Navarrete A, Ogita S. Linfangiomas cérvico faciales pediátricos tratamiento con OK-432. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2001; 61:37-42.
- Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000; 109:411-21.
- Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, et al. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a supportfor staging. *Head Neck.* 2001; 23: 326-37.
- Gaddikeri S, Vattoth S, Gaddikeri RS, et al. Congenital cystic neck masses: embryology and imaging appearances, with clinicopathological correlation. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2014; 43: 55-67.
- Lerat J, Mounayer C, Scomparin A, Orsel S, Bessedé JP, Aubry K. Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016; 133: 393-396.
- Molino J, Guillén G, Peiró J, García-Vaquero J, et al. Linfangioma quístico cervical: todavía un reto. *Cir Pediatr.* 2010; 23: 147-152.
- Tucci FM, De Vincentiis GC, Sitzia E, Giuzio L, Trozzi M, Bottero S. Head and neck vascular anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009; 73 Suppl 1:571-6.
- Valle E, Villanueva V, Rodríguez M, Segarra D, García M, Méndez S Linfangioma cervical: manejo terapéutico con OK-432 (Picibanil). *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac.* 2007; 29: 399-403.
- Rosa PA, Hirsch DL, Dierks EJ. Congenital neck masses. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 2008; 20: 339-52.
- Kadom N, Lee EY. Neck masses in children: current imaging guidelines and imaging findings. *Semin Roentgenol.* 2012; 47:7-20.
- Lloyd C, McHugh K. The role of radiology in head and neck tumours in children. *Cancer Imaging.* 2010; 10: 49-61.
- Kornacki J, Skrzypczak J. Fetal neck tumors -antenatal and intrapartum management. *Ginekol Pol.* 2017; 88: 266-269.
- Bustos J, González V, Olguín F, et al. EXIT (exutero intrapartum therapy) en linfangioma cervical fetal. *Rev Chil Obstret Ginecol.* 2013;78:55-59.
- De Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal

- for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 121:577-82.
23. ISSVA classification for vascular anomalies. Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018.
  24. Morgan P, Keller R, Patel K, Morgan P, Keller R, Patel K. Evidence-Based Management of Vascular Malformations. *Facial Plast Surg.* 2016;32:162-76.
  25. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142:795-803.
  26. Colbert SD, Seager L, Haider F, Evans BT, Anand R, Brennan PA. Lymphatic malformations of the head and neck-current concepts in management. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2013;51:98-102.
  27. Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, et al. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr.* 2015;166:1048-54.
  28. Strychowsky JE, Rahbar R, O'Hare MJ, Itrace AL, Padua H, Trenor CC 3rd. Sirolimus as treatment for 19 patients with refractory cervicofacial lymphatic malformation. *Laryngoscope.* 2018;128:269-276.
  29. Triana P, Dore M, Cerezo VN, et al. Sirolimus in the Treatment of Vascular Anomalies. *Eur J Pediatr Surg.* 2017;27:86-90.
  30. Adams DM, Trenor CC 3rd, Hammill AM, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2016; 137:e20153257.
  31. Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. Treatment of Lymphatic Malformations with the mTOR Inhibitor Sirolimus: A Systematic Review. *Lymphat Res Biol.* 2018;16:330-339.
  32. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/results/NCT00975819> [Consultado el 3 de agosto de 2019].
  33. Renton JP, Smith RJ. Current treatment paradigms in the management of lymphatic malformations. *Laryngoscope.* 2011;121:56-9.
  34. Shergill A, John P, Amaral JG. Doxycycline sclerotherapy in children with lymphatic malformations: outcomes, complications and clinical efficacy. *Pediatr Radiol.* 2012;42:1080-8.
  35. Cahill AM, Nijs E, Ballah D, et al. Percutaneous sclerotherapy in neonatal and infant head and neck lymphatic malformations: a single center experience. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 2083-95.
  36. Cheng J. Doxycycline sclerotherapy in children with head and neck lymphatic malformations. *J Pediatr Surg.* 2015;50:2143-6.
  37. Chaudry G, Guevara CJ, Rialon KL, et al. Safety and efficacy of bleomycin sclerotherapy for microcystic lymphatic malformation. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2014;37(6):1476-81.
  38. <http://www.linfangiomas.com/terapiaOK432.html> [Consultado el 30 de enero de 2018].
  39. Rebuffini E, Zuccarino L, Grecchi E, Carinci F, Merulla VE. Picibanil (OK-432) in the treatment of head and neck lymphangiomas in children. *Dent Res J (Isfahan).* 2012;9(Suppl 2):S192-6.
  40. Smith MC, Zimmerman MB, Burke DK, Bauman NM, Sato Y, Smith RJ. Efficacy and safety of OK-432 immunotherapy of lymphatic malformations. *Laryngoscope.* 2009;119:107-15.
  41. Giguère CM, Bauman NM, Sato Y, et al. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128:1137-44.
  42. Marwan A, Crombleholme TM. The EXIT procedure: principles, pitfalls, and progress. *Semin Pediatr Surg.* 2006; 15:107-15.
  43. Liechty KW. Ex-utero intrapartum therapy. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010;15:34-9.