

11237

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

127  
24.

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO  
FEDERICO GOMEZ

**"CURSO CLINICO DE LOS LINFANGIOMAS EN  
PEDIATRIA Y FACTORES DE RIESGO PARA  
RECIDIVA POSTQUIRURGICA"**

**T E S I S**

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN  
PEDIATRIA MEDICA

REALIZADA POR :

**DR. ANTONIO DE LAS ROCHA HERRERA**

ASESOR DE TESIS DE GUARDO BRACHO BLANCHET

MEXICO, D. F.

SUBDIRECCION DE  
ENSEÑANZA

1996

1996

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

1997





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**GRACIAS :**

**A mis padres:**

Por toda una vida de comprensión, amor  
y esfuerzo para conmigo.

**A mis hermanos:**

Por todo lo que hemos vivido juntos,  
queriéndonos.

**A Roberto:**

Por el empeño puesto en este trabajo,  
su apoyo incondicional y amistad.

**Al Dr. Eduardo Bracho Blanchet:**

Por su colaboración, paciencia y dedicación  
en este trabajo.

**A Mercedes, Angelina, Humberto y Claudia:**

Por tres años de amistad y muchos más.

**A los niños de México:**

Por permitirme desinteresadamente aprender  
un poco más con ellos.

**A Dios:**

**Por todo lo que soy y tengo.**

# INDICE

	Página.
Introducción.....	2
Epidemiología.....	4
Cuadro clínico.....	5
Localización.....	5
Sintomatología.....	6
Clasificación.....	8
Evolución natural.....	9
Diagnóstico.....	9
Tratamiento.....	10
Objetivo general del estudio.....	13
Objetivos específicos.....	13
Justificación.....	14
Material y métodos.....	14
Diseño del estudio.....	14
Población de estudio.....	14
Criterios de inclusión.....	15
Criterios de exclusión.....	15

	Página.
<b>Variables a estudiar</b> .....	15
<b>Descripción general</b> .....	16
<b>Análisis estadístico</b> .....	16
<b>Recursos</b> .....	16
<b>Ética</b> .....	17
<b>Resultados</b> .....	17
<b>Discusión</b> .....	24
<b>Conclusiones</b> .....	27
<b>Anexo 1</b> .....	28
<b>Figuras</b> .....	30
<b>Tablas</b> .....	31
<b>Bibliografía</b> .....	40

**CURSO CLINICO DE LOS LINFANGIOMAS EN PEDIATRIA Y  
FACTORES DE RIESGO PARA RECIDIVA POSTQUIRURGICA.**

**TESIS DE POSGRADO  
PARA OBTENER EL TITULO DE PEDIATRIA MEDICA  
PRESENTA:  
DR. ANTONIO ISAIAS ROCHA HERRERA**

**TUTOR:  
DR. EDUARDO BRACHO BLANCHET  
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGIA DEL  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ".**

## **CURSO CLINICO DE LOS LINFANGIOMAS EN PEDIATRIA Y FACTORES DE RIESGO PARA RECIDIVA POSTQUIRURGICA**

### **INTRODUCCION**

De igual manera como el líquido claro de los linfáticos hace invisible estos vasos al ojo, así el conocimiento y estudio del sistema linfático ha sido casi invisible, oculto por el trabajo científico realizado en el resto del sistema cardiovascular.

Los linfáticos se encuentran a través de todo el organismo, excepto en el cerebro, cámara anterior del ojo, médula ósea y pulpa del bazo y juegan un papel esencial en la eliminación del exceso de líquido intersticial, moléculas pequeñas y la mayoría de las macromoléculas de todos los tejidos. Cualquier interferencia con el transporte del sistema linfático puede provocar linfedema ya sea debido a una carga excesiva de líquido linfático en un sistema normal ó por un sistema deficiente, incapaz de manejar una carga de líquido normal.

Existen pocos reportes o estudios en la literatura en los que se refiere a los desordenes primarios del sistema linfático<sup>2</sup>. Los linfangiomas han despertado la curiosidad de cirujanos y pediatras por muchas décadas. Fue Redenbacher en 1828 el primero que describió un caso clínico denominándolo "ránula congénita", posteriormente en 1843 Wernher publicó una monografía extensa que describía los aspectos patológicos fundamentales diferenciándolo de otras entidades<sup>3,4</sup>. El origen de los linfangiomas fue desconocido durante mucho tiempo y fue hasta principios de este siglo, gracias a los estudios de Sabin, Huntington, Mc Clure y Borst que se conoció que procedían del sistema linfático.<sup>1,2,5</sup>

El sistema linfático es una red difusa de canales endoteliales que hace su aparición durante la sexta semana del desarrollo embrionario humano. El sistema se puede desarrollar como un sobrecrecimiento del sistema venoso o diferenciarse de novo a partir del tejido mesenquimatoso

adyacente.<sup>6</sup> La formación y origen del sistema linfático son aún controvertidos conociéndose en la actualidad las siguientes tres teorías :

- 1) A partir de los corazones linfáticos primitivos de donde en forma centrífuga se integra todo el sistema (Sabin).
- 2) De estructuras primitivas diseminadas que simplemente coalescen (Huntington y Mc Clure).
- 3) Que se forman en relación con el sistema venoso, perdiéndose posteriormente toda comunicación con él (Kampeler).<sup>1,5</sup>

Dado que los linfangiomas se derivan del sistema linfático, probablemente se trata de secuestros de este tejido no comunicados con el resto del sistema, lo que ocasiona su crecimiento. En realidad son verdaderos hamartomas.<sup>1,2</sup> Microscópicamente se caracterizan por cavidades quísticas de tamaño variable con líquido citrino en su interior y microscópicamente por tener revestimiento endotelial con paredes delgadas; con frecuencia se asocian a hemangiomas.<sup>7</sup> Histológicamente son tumores benignos que parecen desarrollarse a partir de malformaciones congénitas del sistema linfático caracterizada por bloqueos del flujo linfático.<sup>8</sup>

El significado de las anomalías congénitas del sistema linfático es confuso debido a la terminología empleada : Linfangiomatosis, linfangiectasia, linfedema, así como las combinaciones de estos mismos términos con los nombres de otros tejidos. Linfangiectasia es una dilatación a lo largo del curso de los linfáticos causada tanto por un defecto en el desarrollo primario como por un componente obstructivo.

Witte y Witte<sup>9</sup> intentaron desarrollar un concepto unificado ligando los desórdenes de displasia, hiperplasia y neoplasia linfática, separando las alteraciones de la linfangiogénesis caracterizadas por linfedema, linfangiectasia, linfangioma y linfangiosarcoma. Han sugerido que la clave para que se desarrollen estos síndromes es la proliferación endotelial linfática (linfangiogénesis) con

hiperplasia subsecuente, o bien una neoplasia (maligna o benigna). Los aspectos genéticos de estos síndromes están caracterizados por un número de síndromes de linfedema que son inherentes o están asociados con anomalías cromosómicas tales como el síndrome de Turner. Estas anomalías linfáticas son afectadas también por cambios hormonales y por el sistema endocrino tal como se ha demostrado en el linfedema precoz y la displasia linfática primaria.

Chang y cols<sup>9</sup> también han tratado de hacer una distinción entre linfangioma y linfangiectasia, describiendo a los linfangiomas como un proceso displásico verdadero primario y las linfangiectasias como una dilatación secundaria de vasos linfáticos preexistentes normalmente desarrollados. Levin<sup>8</sup> también ha tratado de presentar un concepto y teoría unificada del origen de este grupo diverso de desórdenes linfáticos primarios, refiriendo que constituyen un grupo relativamente raro de desórdenes cuyo origen permanece aún controvertido, pero en algunos casos la causa parece ser obstrucción linfática primaria.

#### EPIDEMIOLOGÍA

Los linfangiomas se manifiestan principalmente como tumores blandos de presentación en la infancia ya que entre 80 y 90% de los casos aparecen antes de los dos años de edad.<sup>1,2,13</sup> Hay estudios que reportan hasta un 4.7% de las lesiones diagnosticadas en el periodo prenatal y un 34.2% identificadas en el momento del nacimiento. Un 15.6% adicional de las lesiones fueron diagnosticadas dentro del primer año de vida. Existen series donde se reporta que los sexos son igualmente afectados, no refiriéndose la incidencia por raza.<sup>2,6</sup>

## CUADRO CLÍNICO

Habitualmente el motivo de consulta es tumoración asintomática de crecimiento lento aunque otras veces la capacidad de expansión tiene un rango alarmante. Estas tumoraciones pueden provocar trastornos funcionales en relación a la compresión de estructuras vecinas, problemas de estética que pueden condicionar alteraciones de la conducta y emocionales.<sup>11,12</sup>

## LOCALIZACIÓN

Los linfangiomas, probablemente en relación a los corazones linfáticos embriológicos, tienen predominio en la cabeza, cuello y axila constituyendo estas localizaciones entre el 75% y el 80% del total. Se ha reportado la siguiente distribución: cervical 31.4%, craneofacial 18.9% extremidades 18.9%, tronco 9.2%, intraabdominal 9.2%, cervicoaxilotorácico 4.9%, múltiple 3.8%, cervicomedial 2.2% e intratorácico 1.6%<sup>8</sup>

Los linfangiomas también pueden ocurrir esporádicamente en varios órganos parenquimatosos que incluyen el pulmón, tracto gastrointestinal, hígado, bazo y hueso; en las últimas tres localizaciones ocasionalmente significan la presencia de una enfermedad multifocal o difusa.<sup>8</sup> La localización más frecuente de los linfangiomas abdominales es el mesenterio del intestino delgado, siguiendo en orden en frecuencia el retroperitoneo. Algunas de las lesiones intraabdominales causan desplazamiento del riñón, usualmente sin obstrucción urinaria.<sup>14</sup>

Los linfangiomas pueden localizarse al bazo, son infrecuentes y su sintomatología varía de hallazgos incidentales insignificantes hasta grandes masas quísticas sintomáticas; pueden ser focales o múltiples siendo su localización más frecuente a nivel subcapsular.<sup>15</sup>

Los linfangiomas de las glándulas salivales por lo general son parte de una masa cervical extensa sin embargo existe un reporte de un linfangioma quístico que afectaba exclusivamente la glándula parótida sin comprometer estructuras vecinas.<sup>16</sup>

Las extremidades superiores son raramente involucradas, pero el tratamiento de los miembros afectados es extremadamente difícil cuando la delicada estructura del sistema musculoesquelético de la mano puede estar involucrada.<sup>17</sup>

Los linfangiomas aislados de mediastino ocurren en menos del 1%, son lesiones raras y su asociación con linfangiomas óseos es extremadamente raro.<sup>18,19</sup>

El linfangioma orbitario es una lesión muy rara y afecta principalmente la conjuntiva aunque puede afectar al párpado, las estructuras orbitarias o ambos.<sup>20</sup>

La mayoría de los linfangiomas del cuello tienen una sola masa, dos terceras partes son asintomáticos; de crecimiento silencioso aunque pueden presentar infección local o inflamación y ocasionar disfagia o disnea. Pueden involucrar faringe y laringe, usualmente se asocian con lesiones infiltrantes grandes resultando en obstrucción aérea. La infiltración masiva cervical requiere cuidado particular y múltiples tratamientos quirúrgicos por muchos años antes de obtener un resultado satisfactorio. La extirpación completa de estas lesiones es casi imposible y los datos de recurrencia son generalmente altos.

#### SINTOMATOLOGÍA

Cuando los linfangiomas producen síntomas a parte de la masa, estos incluyen síntomas gastrointestinales, dificultad respiratoria, infección, dolor local e inflamación en ese orden de frecuencia. Se reportan signos físicos secundarios a linfangiomas en el 91.9% de los pacientes.

Una masa aislada se encuentra en el 46.5% y puede tener expansión en el 33.5%. La deformidad evidente como elefantiasis o gigantismo ocurre en el 4.9%. Otros signos pueden ser masa abdominal palpable, proptosis, exoftalmos y parálisis muscular ocular.<sup>8,21,22</sup>

En las lesiones intraabdominales las asas intestinales pueden quedar atrapadas por el linfangioma con complicaciones comunes de obstrucción intestinal. Los tumores retroperitoneales no producen síntomas agudos y son diagnosticados en virtud de una gran masa palpable que causa el desplazamiento de uno o más órganos.<sup>8,22</sup> Las dimensiones de algunos linfangiomas intraabdominales pueden llegar a ser tan grandes que se han llegado a confundir con líquido de ascitis; en 1992 Farley y Kilonsky reportaron el caso de un niño con linfangioma pediculado de esófago.<sup>23</sup>

La duración de síntomas previos al tratamiento en linfangiomas abdominales varía de meses a años y en la mayoría de los casos se presenta sintomatología aguda de menos de una semana. Estos síntomas incluyen constipación progresiva, dolor abdominal ocasional, anorexia, fatiga, episodios repetidos de vómito y ocasionalmente rectorragia. Los hallazgos quirúrgicos más frecuentemente reportados son obstrucción, hemorragia, ruptura, torsión de la lesión.<sup>14</sup> Las complicaciones de los linfangiomas del bazo son sangrado, coagulopatía de consumo, hiperesplenismo e hipertensión portal.<sup>15</sup>

Los linfangiomas orbitarios rara vez requieren de investigación radiológica o manejo quirúrgico complejo. En la mayoría de las ocasiones los hallazgos histopatológicos pueden revelar elementos variables que incluyen linfáticos, estructuras vasculares, linfocitos y hemorragias.<sup>20</sup>

## **CLASIFICACIÓN**

En la literatura existen diversas clasificaciones que toman en cuenta el aspecto clínico e histopatológico. Ravitch y Hartins<sup>24,25</sup> los agrupan en cinco variedades :

- 1) Linfangioma simple
- 2) Linfangioma quístico (higroma)
- 3) Linfangioma cavernoso
- 4) Hemolinfangioma
- 5) Linfangiosarcoma

Hancock también publica otra clasificación en la que menciona al linfangioma quístico como el más frecuente seguido de linfangioma simple, hemolinfangioma y linfangioma cavernoso e incluye también en esta clasificación clínica al lipolinfangioma.<sup>8</sup>

Hilliard y cols han publicado una clasificación patológica similar que no incluye asociación con hemangiomas. Así mismo tiene una clasificación clínica que engloba todas las anomalías congénitas del sistema linfático.<sup>26</sup>

En el labio se ha reportado un tipo de lesión conocida previamente como linfangioma progresivo adquindo y que se describía en lesiones asociadas en cara, espalda y piel cabeluda y que histológicamente simula un angiosarcoma; sin embargo citológicamente blanda<sup>27,28</sup>

Otro linfangioma descrito es el llamado linfangioma circumscriptum que está caracterizado por agrupaciones de vesículas translúcidas ocasionalmente con sangre en su interior y con hiperqueratosis superpuestas en un área circunscrita de la piel. Se ha sugerido que estas vesículas son dilataciones de linfáticos superficiales de la piel y que a su vez se conectan con linfáticos más

profundos los cuales transmiten su presión hacia la epidermis al ser comprimidos por tejido muscular.<sup>29,30</sup>

Smeltzer y cols quienes han escrito algunas de las revisiones más recientes sobre disturbios linfáticos congénitos, han propuesto una terminología para las displasias linfáticas primarias con el fin de describir las anomalías congénitas de los linfáticos.<sup>31,32</sup>

### EVOLUCIÓN NATURAL

Los linfangiomas característicamente son masas asintomáticas que crecen lentamente, son capaces de expansión masiva a estructuras vecinas. El dolor y molestias son raras a menos que exista una infección ó hemorragia secundaria. La regresión espontánea de linfangiomas ocurre en pocos casos ya sea posterior a una infección o sin una causa aparente. La supuración que ocurre en los linfangiomas se ha considerado que conduce a una destrucción de las paredes quísticas con una curación subsecuente.<sup>1</sup>

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de linfangiomas debe ser hecho principalmente en base a los datos clínicos ya mencionados. El sistema linfático normal puede ser visualizado mediante linfografía empleando medio de contraste radiopaco que permite identificar tanto los conductos linfáticos periféricos como los ganglios, sin embargo las malformaciones linfangiomatosas se demuestran mediante ultrasonido, tomografía axial computada o resonancia magnética.

La sonografía moderna parece ser el mejor método para la evaluación diagnóstica de linfangiomas. Se puede hacer un diagnóstico relativamente confiable observando un patrón típico de múltiples travectulaciones complejas llenas de líquidos también sirve para diferenciar al quiste

único de los quistes múltiples. Para los linfangiomas intraabdominales son especialmente útiles el ultrasonido y la tomografía para este fin. La tomografía puede posteriormente mostrar la distribución anatómica y las dimensiones de la masa. También se realizan estudios tales como angiogramas, centellografía nuclear, estudios contrastados con bario, mielografía y sialografía dependiendo de los sitios afectados.<sup>6,8,33,34,35</sup>

#### TRATAMIENTO

Basado en el hecho de que la supuración que ocurre en los linfangiomas conduce a una curación subsecuente, se ha pensado que la inyección de un agente esclerosante sea una terapia ideal para las lesiones irresecables quirúrgicamente. Se han usado varios tipos de esclerosantes pero los resultados no han sido satisfactorios.<sup>1,36,37</sup> El mecanismo básico del efecto terapéutico del esclerosante se piensa que involucra cambios resultantes de la reacción del tejido al agente químico, inflamación, esclerosis y contracción cicatrizal de las lesiones después de la inyección. Los esclerosantes usados se difunden a través del líquido del quiste pero penetran más allá de la delgada capa endotelial quística y producen induración de la pared del quiste y/o cicatrización impredecible. Más aun tal contracción cicatrizal de las lesiones hace la resección quirúrgica subsecuente más difícil en algunas ocasiones.

En 1977 Yura y cols<sup>38</sup> reportó que la terapia esclerosante usando bleomicina (BLM) para linfangiomas fue efectiva en cinco de ocho casos. La evaluación histológica de los especímenes quirúrgicos resecados después de la terapia con bleomicina mostró fibrosis marcada y adhesiones, lo que sugiere que la bleomicina induce cambios inflamatorios seguidos por esclerosis y contracción cicatrizal del linfangioma. Tanigawa y cols<sup>39</sup> usaron la bleomicina en forma de emulsión de microsferas en aceite obteniendo resultados aún mejores. Sin embargo a partir de 1979 se encontraron diversos efectos secundarios que incluyeron fibrosis pulmonar como uno de los más graves, por lo que este medicamento no se emplea desde 1984.

En 1986 se reportó el primer caso de escleroterapia con OK-432.<sup>39</sup> El OK-432 es un liofilizado incubado con cepas de baja virulencia de Streptococcus pyogenes del grupo A, tipo III de origen humano con penicilina "G" potásica, la cual ha perdido su capacidad de producir estreptolisina "s". En un estudio más reciente Oguita y cols.<sup>40</sup> reportan resultados excelentes de escleroterapia con OK-432 en 23 pacientes no encontrando efectos secundarios de importancia y tampoco reportando la presencia de recidivas.

La escleroterapia con dextrosa al 50% se ha usado adjunta al acto quirúrgico, sin embargo, se reporta poca efectividad en la prevención de recurrencias o seromas postoperatorios.

En lo que se refiere a la intervención quirúrgica sigue siendo el manejo de elección aunque existen otras opciones como radioterapia, la aspiración e infiltración de sustancias esclerosantes, todas estas con respuestas variables según diversos autores.<sup>4,41,42</sup>

La resección quirúrgica es considerada por la mayoría de los cirujanos como el tratamiento de elección para los linfangiomas. Sin embargo la resección total con la preservación de estructuras vitales involucradas no siempre es posible debido a que las lesiones comúnmente se extienden alrededor de los tejidos y/o infiltran estructuras vitales, por lo que la excisión radical puede dar como resultado complicaciones serias; por otra parte la resección incompleta se asocia frecuentemente con recidivas. En las lesiones extensas las resecciones parciales repetidas, la fibrosis secundaria y la infección limitan frecuentemente el crecimiento.<sup>5,24,43</sup>

La resección quirúrgica se recomienda tan pronto como se establece el diagnóstico, debido a la incidencia de infección, hemorragia y crecimiento progresivo que dificulta la erradicación quirúrgica completa con el paso del tiempo. Algunos estudios recomiendan esperar un periodo de 3 meses previo a la cirugía cuando ha ocurrido un episodio infeccioso.<sup>6,44</sup>

Otros autores han reportado conductas muy discutidas y extremas en lesiones grandes como son la resección intestinal masiva en la localización mesenterica, la aplicación de injertos de piel para cubrir defectos después de resecciones amplias, llegando incluso hasta la desarticulación de un miembro.<sup>45</sup>

Las complicaciones postoperatorias que más frecuentemente se reportan son las locales, seguidas por las neurológicas, sistémicas, torácicas, oculares y otras. Dentro de las complicaciones locales se encuentran la formación de seromas, hematomas, infecciones y abscesos, dehiscencia e hiperpigmentación de la herida.

Las complicaciones neurológicas son locales por daño nervioso e incluyen: parálisis del nervio facial parcial o completa, síndrome de Horner, parálisis diafragmática secundaria a lesión del nervio frénico y síndrome de Frey. Las complicaciones torácicas son locales pero en el tórax incluyen quilotórax, daño directo al diafragma o al atrio derecho. La complicación ocular es ptosis. Las complicaciones sistémicas incluyen fiebre, anemia, desequilibrio hidroelectrolítico, sepsis y trombocitopenia.<sup>8,43</sup>

Otros tratamientos que se mencionan en la literatura incluyen : fotocoagulación percutanea,<sup>46</sup> embolización percutanea con ethibloc,<sup>47,48</sup> láser argón, los cuales se encuentran en fase de investigación y necesitarán más estudios para evaluar su utilidad.

## **OBJETIVO GENERAL DEL ESTUDIO**

1. Conocer las características y curso clínico en nuestro medio de los linfangiomas, su respuesta al tratamiento y evolución natural.
2. Determinar los factores de riesgo para recidiva postquirúrgica de linfangiomas.

## **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. Determinar las características epidemiológicas de los pacientes con linfangiomas en nuestro medio
2. Determinar la frecuencia de las diferentes localizaciones de los linfangiomas en la edad pediátrica.
3. Determinar las diferentes características clínicas según su localización en la exploración física.
4. Determinar la frecuencia y tipo de síndromes clínicos asociados a los linfangiomas.
5. Identificar las características más frecuentemente observadas en los estudios de imagen de los linfangiomas.
6. Identificar la sintomatología más frecuente asociada a los linfangiomas.
7. Determinar los tipos de tratamiento para el manejo de los linfangiomas y la respuesta a estos.
8. Determinar la frecuencia y porcentaje de resección de los linfangiomas al aplicarse tratamiento quirúrgico
9. Determinar la frecuencia de recidiva de los linfangiomas al tipo de tratamiento utilizado
10. Determinar tipo y características de las complicaciones postquirúrgicas

### **JUSTIFICACION**

Los linfangiomas en la edad pediátrica son una patología frecuente y de difícil manejo, sin embargo este depende de sus características clínicas y del tratamiento utilizado que puede modificar el curso de su evolución en forma importante. Por lo tanto si conociéramos nuestra experiencia en estos aspectos podríamos determinar una mejor estrategia de manejo en nuestros pacientes, así mismo serviría como base para realizar estudios experimentales o de causalidad y mejorar el nivel de vida de nuestros niños.

### **MATERIAL Y METODOS**

Se revisaron todos los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de probable linfangioma quienes fueron tratados en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Infantil de México entre enero de 1982 y Diciembre de 1984.

### **DISEÑO DEL ESTUDIO**

Estudio Observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo. Para el análisis de factores de riesgo para recidiva se realizó un estudio de casos y controles retrospectivo.

### **POBLACION DE ESTUDIO:**

La población para el estudio consistió en los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de linfangiomas registrados en el archivo del Hospital Infantil de México "Federico Gómez"

**CRITERIOS DE INCLUSION :**

Todos los pacientes con diagnóstico en el expediente de linfangioma.

**CRITERIOS DE EXCLUSION :**

Todos los pacientes con diagnóstico de linfangioma en los cuales el diagnóstico final fuera distinto.

**VARIABLES A ESTUDIAR :**

1. Edad
2. Sexo
3. Sintomatología
4. Tiempo de Evolución
5. Localización
6. Tamaño
7. Consistencia
8. Patología asociada
9. Estudios de extensión
10. Tipo de tratamiento
11. Porcentaje de resección
12. Esclerosantes transoperatorios
13. Colocación de Pen Rose
14. Diagnóstico histopatológico
15. Complicaciones quirúrgicas
16. Secuelas
17. Recidivas

18. Evolución

19. Tiempo de seguimiento

20. Factores de riesgo para recidiva (casos y controles)

#### **DESCRIPCION GENERAL**

Los datos de los expedientes fueron recabados en una hoja de captura de datos, diseñada específicamente para el estudio, anotándose todas las variables epidemiológicas y las independientes así como el resultado de recidiva (variable dependiente) y el seguimiento (se añade en el anexo 1).

Posteriormente los datos fueron captados en una base de datos computacional (programa Dbase III) y para el análisis estadístico se utilizó el programa de cómputo Epi Info 5.

#### **ANALISIS ESTADISTICO**

Se realizó mediante medidas de tendencia central, para el estudio descriptivo para el análisis de los factores de riesgo se utilizó la razón de momios (OR) mediante el programa Epi info 5.

#### **RECURSOS**

Los recursos financieros para este estudio no implicó ninguno más allá de los que ya dispone el hospital para la atención de la población. Los recursos para el análisis de datos se realizaron en el programa Dbase y Epi info 5 ya integrados en la computadora de la oficina de cirugía General de este hospital. Así mismo los recursos humanos dependieron directamente del Departamento de Cirugía General y del Investigador responsable perteneciente al área de Pediatría Médica.

## **ETICA**

El presente estudio tiene un riesgo nulo hacia los pacientes de este hospital ya que no existe ninguna intervención con los mismos, por lo tanto no requirió de carta de consentimiento informada.

## **RESULTADOS**

Se estudiaron como muestra original 222 expedientes de pacientes que presentaban diagnóstico de linfangioma.

### **EDAD:**

La distribución por edad encontrada en el presente estudio en el momento del diagnóstico fué la siguiente: encontramos en el periodo neonatal un total de 15 pacientes, en el periodo de lactancia menor se encontraron 62 pacientes mismo número de lactantes mayores. El grupo de preescolares abarcó 53 pacientes y 23 pacientes en el periodo escolar, por último tuvimos 7 pacientes adolescentes (tabla1).

### **SEXO:**

Ciento veinticuatro pacientes fueron masculinos (55.9%) mientras que 98 pacientes fueron femeninos (44.1%), dando una relación masculino-femenino de 1.28 : 1. (tabla2).

**SINTOMATOLOGIA:**

El principal motivo de consulta fué por mucho el aumento de volumen (85.6%) y el resto se presentó con síntomas inespecíficos como dolor, distensión abdominal, dificultad respiratoria, distagia, disfonía, diplopía.

**TIEMPO DE EVOLUCION:**

En el 59% de nuestros pacientes la masa tumoral se presentaba desde el nacimiento y el tiempo de inicio de la sintomatología se relaciona con el sitio de localización, ya que los que se presentan en tórax y mediastino por lo general dan sintomatología al nacimiento, así como los presentes a nivel intraabdominal son agudos (horas). Los que se presentan en cuello o región axilar tienen un tiempo de evolución más largo que varía desde 2 años hasta diez años.

**LOCALIZACION:**

Por su localización el sitio más frecuentemente afectado fué el cuello con 44%, siguiendo el tórax con 23.7% la cara y las extremidades presenta casi el mismo porcentaje con 11 y 13% respectivamente. El abdomen representa el 3.5%, el epiplón el 3%. Los sitios menos frecuentemente afectados son el mediastino y los genitales con 0.9% cada uno de ellos (figura 1). Se encontró que el 94.1% de los pacientes presentaba una masa única y el resto presentó más de una lesión.

**TAMAÑO:**

El tamaño de las masas encontradas varió desde 1 cm. hasta 53 cm. de diámetro, con un promedio de 3cm. a 7cm (131 pacientes).

**CONSISTENCIA:**

Dentro de la morfología de la lesión al ingreso se refiere al 91.5% de los pacientes presentaron una tumeración de consistencia blanda y tan solo el 8.5% presentó consistencia dura a la palpación; cabe mencionar que en ningún caso se reportó que la lesión desapareciera con la presión.

**PATOLOGIA ASOCIADA:**

En la gran mayoría de los pacientes no hubo relación a otra patología asociada ya que las masas tumorales se presentaron como enfermedad principal sin asociarse con alguna otra patología específica.

**ESTUDIOS DE EXTENSION:**

Se realizaron estudios como radiografías simples en 32% de los casos en los que el dato cardinal fue el aumento de volúmen de tejidos blandos y en ocasiones compresión sobre estructuras vecinas; se realizó ultrasonido en 10.4% de los pacientes reportando en la mayor parte de ellos hallazgos compatibles con el diagnóstico sospechado; el 7.3% requirió tomografía axial computada para evaluar mas precisamente la extensión tumoral.

**TIPO DE TRATAMIENTO:**

De los pacientes analizados el 88% no había recibido tratamiento previo, en el 2.3% se había hecho resección parcial fuera de esta institución y el 11.7% había recibido tratamiento como cuadro infeccioso con antibióticos y antiinflamatorios. De los 222 pacientes que nosotros estudiamos, a 205 (92.3%) se les practicó resección quirúrgica, y de ellos 93 (45.3%) tuvieron resección completa del 100%, a 112 pacientes se les resecó incompletamente por involucro a otros órganos adyacentes.

La mayor parte de los pacientes incluidos en el estudio no recibieron tratamiento esclerosante previo a la cirugía (97.3%) (tabla 3).

**PORCENTAJE DE RESECCION QUIRURGICA:**

En relación al porcentaje de resección tumoral se efectuó de un 80% a 100% en 161 pacientes (78.5%), se resecó de un 60% a un 80% en nueve pacientes (4.3%), del 40 al 60% de resección en 30 pacientes (14.6%), y con una resección menor del 40% en ocho pacientes (2.4%), (tabla 4).

**ESCLEROSANTES TRANSOPERATORIOS:**

De los 205 pacientes operados, al 38% (78 pacientes) se les realizó infiltración con agentes esclerosantes, como ácido dihidrodimetilidifenil metano disulfato ó solución glucosada al 50% (tabla 5).

**COLOCACION DE PEN ROSE:**

De los 205 pacientes en los cuales se realizó resección quirúrgica ya sea en forma total o parcial, se colocó durante la operación drenaje tipo penrose a 126 pacientes lo cual representa el 61.4% del total de los casos, el drenaje permaneció funcionando desde 1 día hasta dos semanas después de la cirugía.

**HALLAZGOS TRANSOPERATORIOS :**

Como hallazgos transoperatorios se encontró masa quística única en 29.2% de los casos (60 pacientes), quistes múltiples en 27.3% e infiltración importante a estructuras adyacentes en un 43.4% de los casos.

**DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO:**

La estirpe histopatológica se dividió en dos grandes grupos de acuerdo a la clasificación de Ravitch y Hamkis; de los 205 pacientes, 161 (78.5%) se demostró que eran linfangiomas puros y los restantes 44 pacientes (21.5%) fueron hemolinfangomas.

**COMPLICACIONES QUIRURGICAS:**

La gran mayoría de los pacientes sometidos a resección quirúrgica no presentaron complicaciones quirúrgicas ya que de los 205 pacientes, 183 estuvieron libres de complicaciones quirúrgicas lo que representa el 89.2%. De las complicaciones encontradas la más frecuente fué la sección de algún nervio (9 casos), después siguió la sección o desgarro de vasos sanguíneos (4 casos),

herida quirúrgica infectada (3 casos), deshiscencia de herida quirúrgica (2 casos) y otros fueron sangrado del lecho quirúrgico, fístula enterocutánea, edema de cuello con obstrucción de la vía aérea e isquemia de colon con peritonitis (cada uno de ellos con un caso).

#### **SECUELAS:**

Veintiseis pacientes presentaron secuelas después de la intervención quirúrgica, siendo la más frecuente la parálisis facial en 9 casos seguido por cicatrices hipertróficas en 6 casos, disfunción muscular o del movimiento en 3 casos en zonas específicas, alteraciones del lenguaje y/o deglución en 2 casos, protusión de la lengua en 2 casos y parálisis diafrágica, síndrome de intestino corto secundario a resección intestinal por involucro del linfangioma, proptosis con oftalmoplejia y obstrucción del drenaje linfático, todos con un solo caso.

#### **REOPERACIONES:**

De los 163 pacientes intervenidos quirúrgicamente y con seguimiento 56 pacientes presentaron recidiva, de éstos 25 se han reintenido quirúrgicamente como tratamiento de las recidivas, ocho se han infiltrado y 3 tienen como tratamiento una malla elástica, y los 20 pacientes restantes se encuentran solo en observación o van a ser reintervenidos.

#### **TIEMPO DE SEGUIMIENTO:**

Del total de 205 pacientes resecaos tenemos el seguimiento de 163 pacientes, de los cuales 11 acudieron solo a un período de seguimiento de 1 mes, 38 pacientes acudieron por un período que varió de un mes a un año, 43 pacientes tuvieron un seguimiento entre dos y trece años. Treinta y seis pacientes a los cuales se les había resecao la tumoración total o parcialmente no acudieron más a la consulta externa (18%) por lo que no tenemos seguimiento y cinco pacientes fallecieron.

**DEFUNCIONES :**

Se presentaron ocho defunciones de los 222 pacientes estudiados, de los cuales a dos pacientes no se les había aún sometido quirúrgicamente, siendo ambos neonatos y fallecieron por complicaciones inherentes a su enfermedad ya que uno falleció por choque hipovolémico por lo que suponemos se trataba de un hemolinfangioma y el otro neonato falleció por insuficiencia respiratoria secundaria a un linfangioma pulmonar. De los pacientes sometidos a cirugía, seis fallecieron (2.9%), por complicaciones respiratorias e infecciosas en el período postquirúrgico como sepsis, neumonía y neumotórax bilateral. Los lactantes fallecieron también en el período postquirúrgico por neumonía, sépsis y edema pulmonar. El preescolar falleció por insuficiencia cardíaca congestiva a insuficiencia respiratoria, cabe hacer mención que ésta era la segunda intervención ya que el paciente presentaba recidiva.

**RECIDIVA:**

De los 93 pacientes a los cuales se les reseccó el 100%, 21 pacientes no tuvieron seguimiento. De los 72 pacientes restantes con resección del 100% y con seguimiento, 17 presentaron recidiva lo que representa un 23.61% mientras que 55 pacientes no presentaron recidiva, representando, un 76.38%. Del resto de pacientes (112) en los que la resección fué menor al 100%, tienen seguimiento 91, y treinta y nueve de estos presentaron durante el seguimiento un crecimiento del tumor (tabla 6)

**FACTORES DE RIESGO PARA RECIDIVA ( CASOS Y CONTROLES):**

En el análisis estadístico multivariable para la obtención de factores de riesgo no se encontró diferencia estadísticamente significativa en relación al tamaño del linfangioma ( mayor o menor de 5cm.) con la presencia de recidiva (OR de 1.04).

En las características morfológicas externas de la lesión (única o múltiple) el resultado no fué significativo (OR de 0.00).

En cuanto al porcentaje de resección (mayor ó menor del 80%) en asociación con recidiva, se encontró una diferencia significativa en los pacientes con resección menor al 80% presentando una mayor predisposición a la recidiva (OR de 2.1).

El no usar agentes esclerosantes durante el evento quirúrgico influyó significativamente en la presencia de recidiva respecto a aquéllas en las que no se usaron dichas sustancias (OR de 1.8). Por último no influyó el diagnóstico histopatológico (linfangioma vs hemolinfangioma) (OR 1.05). la colocación de pen rose (OR de 0.8) se comportó como un factor protector leve para evitar recidiva (tabla 7).

#### DISCUSION:

En los resultados iniciales obtenidos en el estudio descriptivo coincidimos con la mayor parte de la literatura en cuanto a la edad de presentación ya que el 62.2% de nuestros pacientes de diagnosticaron antes de los 2 años de edad, pero solo el 8.7% de los pacientes en el período neonatal difiriendo con lo reportado en otras series, donde se reportó hasta un 34.2% <sup>2, 8</sup>.

Se reporta en varias series la región de la cabeza y del cuello son las más comúnmente involucradas: existen series que reportan desde el 36% hasta el 88% <sup>2, 8</sup>. Nuestros resultados coinciden con los antes mencionados ya que el cuello y la cabeza representan el 55% de las lesiones seguidas por el tórax con 23.7%. La mayor parte de los pacientes presentó una masa única el 94.1% y el 54.6% se encontraba involucrando otros órganos por lo que no pudo reseccarse

totalmente. De la misma manera se corroboró que la presentación clínica principal es el aumento de volumen.

Con respecto a los estudios de extensión, apesar de que llama la atención que un número bajo de pacientes cuentan con radiografías simples, ultrasonido y tomografía, se explica por que en la mayor parte de ellos el diagnóstico fué clínico y solamente se utilizaron para evaluar la extensión de la lesión, confirmar el diagnóstico en algunos casos y evaluar la relación con estructuras vecinas antes de la resección quirúrgica.

La regresión espontánea de las lesiones ha sido notada que puede ocurrir en algunas series <sup>43, 44</sup> quizá causada por reacciones inflamatorias secundarias a infección local. En nuestro estudio de 222 pacientes, a 17 pacientes no se les practicó resección quirúrgica: dos por fallecimiento prequirúrgico, ambos neonatos que murieron por involucro a órganos vitales mediastinales, a tres pacientes se les realizó solo drenaje de la lesión en consulta externa ya que se trataba de masas de un solo quiste a las que después de drenar por una pequeña incisión de 1 cm., solo se les infiltró sustancias esclerosantes. Dicho tratamiento ocasionó la desaparición por completo de la lesión con seguimiento hasta de dos años y fueron dados de alta.

Cuatro pacientes presentaron involución espontánea por lo que nosotros pensamos que se trataban de hemolinfangiomas con gran componente de un hemangioma por su involución, tuvimos un paciente con tratamiento a base de milta etélica el cual ya involucionó y siete pacientes a los cuales no se les pudo resear la lesión por no haber acudido más a la consulta prequirúrgica (tabla 8).

En otras series reportadas la recidiva en aquellos pacientes a los cuales se les reseco el 100% fué del 27% y en los que se había reseado parcialmente fué desde el 52.9% hasta el 100% <sup>4</sup>. En nuestra serie reportamos que de 72 pacientes reseados al 100% y con seguimiento, el 23.6%

presentó recidiva mientras que de los pacientes resecaados parcialmente recidivó o hubo aumento de volúmen del tumor remanente un 40.62%. La resección de la recidiva se reporta en un 37.6% del total de las cirugías realizadas para linfangiomas <sup>8</sup>. Nuestros resultados muestran que al 44.6% de los pacientes con recidiva se les ha practicado una segunda intervención quirúrgica con buenos resultados.

Existen series que reportan que las recidivas son mayormente encontradas en el primer año de postoperatorio, aunque Hancock y cols <sup>8</sup> han reportado recidivas hasta los 10 años de seguimiento. Nuestro estudio confirma estos hallazgos ya que se presentaron recidivas desde el primer mes de seguimiento y hasta un tiempo tan largo como 10 años.

La escleroterapia adjunta con ácido dihidroxidimetilidifenil metano disulfónico ó solución glucosada al 50% para la prevención de recidiva postquirúrgica y formación de seromas se utilizó en el 38% de los pacientes.

La incidencia de complicaciones reportadas en otras series varía desde 19% hasta el 33% del total de intervenciones quirúrgicas: Hancock reporta un 23% en su serie. En nuestro estudio se reporta del total de intervenciones realizadas un 10.8% de complicaciones entre las cuales las más frecuentes son las neurológicas (tabla 9).

Las defunciones presentadas en el estudio representan un 3.6% de todos los casos y 2.9% de los pacientes operados, la mayoría de los cuales presentaba linfangiomas gigantes que involucraban órganos mediastinales y que no se resecaron o se resecaron parcialmente, ameritando manejo hasta por un mes en terapia intensiva y falleciendo por complicaciones como neumonía, sepsis, edema pulmonar, choque hipovolémico, ect. El hecho de que en dos de ellos no se pudo realizar intervención quirúrgica por fallecer horas después de su nacimiento nos dá idea de la gran magnitud de estas lesiones neonatales, también es necesario mencionar que un paciente falleció

en su segunda intervención por recidiva cuatro años después de la primera operación y en quien la reintervención, aún sabiendo que tenía alto riesgo, se indicó por la insuficiencia respiratoria tan severa e incapacitante que presentaba el paciente.

El análisis de correlación y asociación de variables se realizó para determinar si alguna de ellas se considera factor de riesgo para la presentación de recidiva, encontrándose como variable significativa al porcentaje de resección ya que el efectuar resección menor al 80% conlleva un riesgo 2.1 veces más de recidiva que cuando se reseca entre el 80% y el 100%. De la misma forma el no infiltrar el lecho tumoral con agentes esclerosantes determina riesgo de 1,6 veces más para el desarrollo de recidiva que cuando si se utilizan estos agentes. El resto de variables analizadas no influyó en la aparición de recidiva.

#### **CONCLUSIONES**

Los linfangiomas aunque son lesiones benignas se encuentran asociadas con morbilidad que puede ser importante y el hecho de tener una mortalidad en nuestra serie de 3,6% implica que es una entidad que en ocasiones es muy grave, sobre todo cuando se presenta como grandes higromas cervicales en la etapa neonatal. En general son lesiones de crecimiento lento, asintomáticas, de predominio en cabeza y cuello que mayormente están presentes en los dos primeros años de vida, y que requieren intervención quirúrgica como tratamiento de elección aunque existen terapéuticas conjuntas como el OK 432 que deberán evaluarse a futuro.

La resección quirúrgica menor del 80% de los linfangiomas, así como el no infiltrar en el lecho de resección agentes esclerosantes son factores de riesgo para el desarrollo de recidiva tumoral secundaria. No influye para ello el tamaño de la tumoración, si es única ó múltiple, la estirpe histopatológica o la colocación de pen rose en el acto quirúrgico.



RECIDIVAS SI \_\_\_\_\_ No \_\_\_\_\_ Manifestación etílica \_\_\_\_\_

CUANTAS: \_\_\_\_\_ Intervalo de Tiempo T \_\_\_\_\_

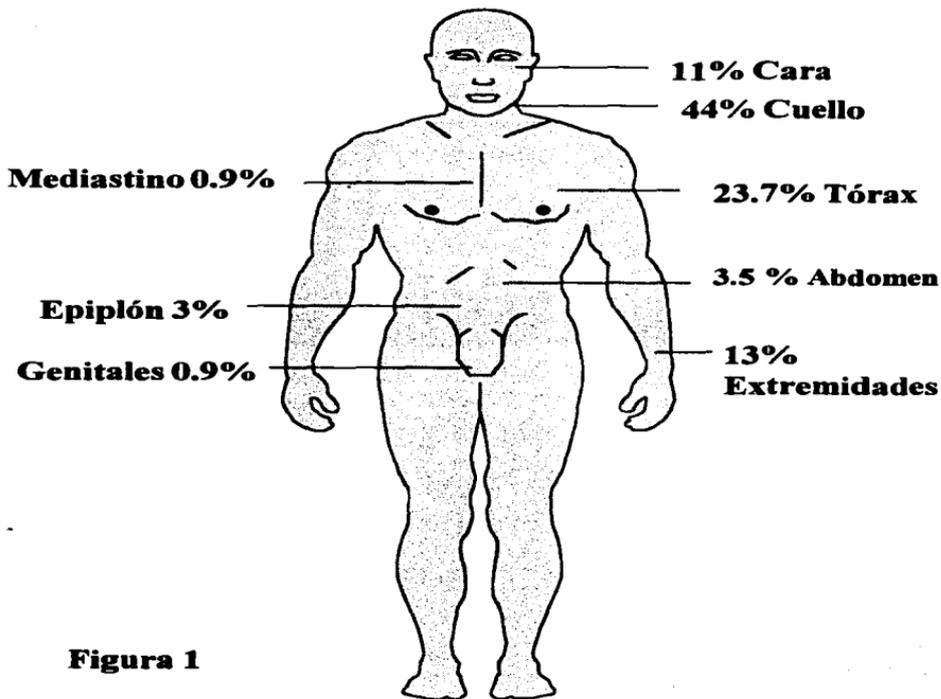
Tratamiento \_\_\_\_\_

COMPLICACIONES Ó SECUELAS: \_\_\_\_\_

SEGUIMIENTO: Tiempo seguimiento de acuerdo a la última consulta como externo:  
\_\_\_\_\_

Evolucion \_\_\_\_\_

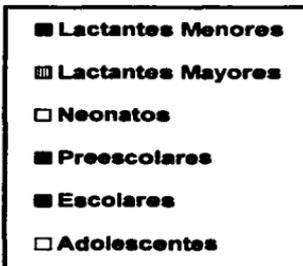
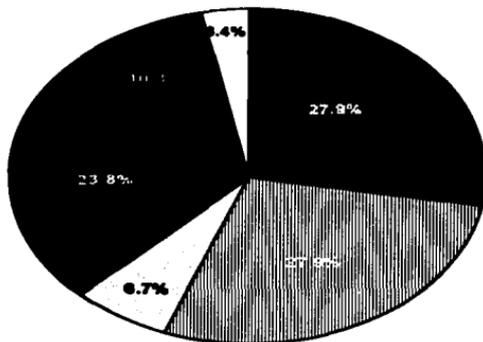
## PORCENTAJE DE DISTRIBUCIÓN POR ÁREA CORPORAL



**Figura 1**

TABLA 1

**DISTRIBUCION DE PORCENTAJE POR GRUPOS DE EDADES AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO**



T A B L A 2

**DISTRIBUCION DE PORCENTAJE POR SEXO**

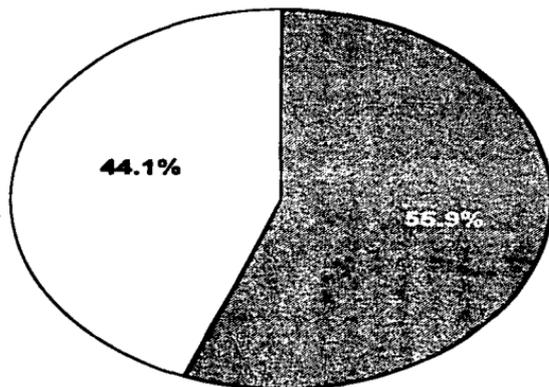
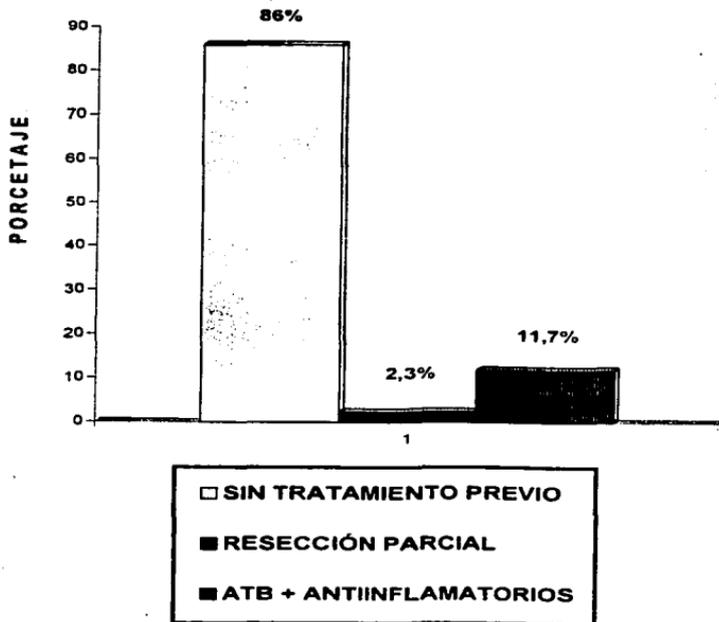
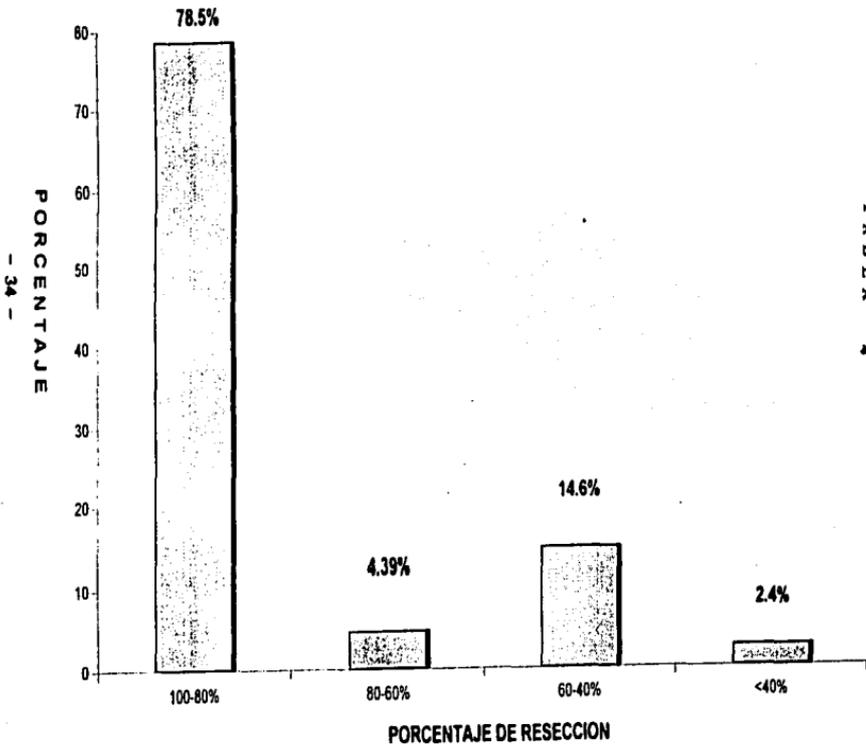


TABLA 3

DISTRIBUCION DE PORCENTAJE EN RELACION AL TRATAMIENTO PREVIO



# PORCENTAJE DE PACIENTES EN RELACION AL PORCENTAJE DE RESECCION



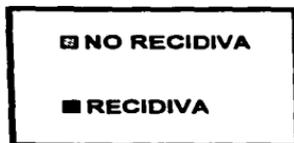
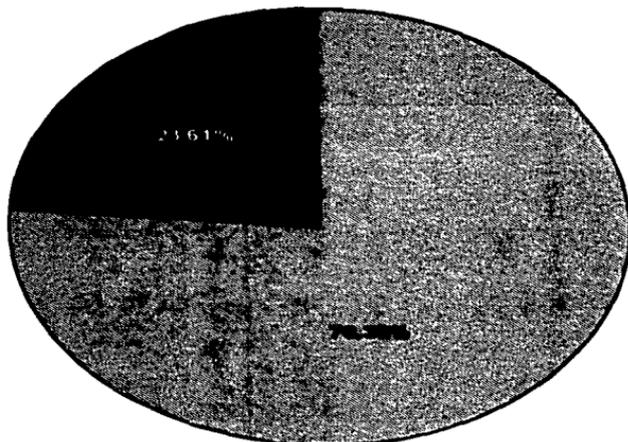
T A B L A 4

**TABLA 5**

<b>%RESECCIÓN</b>	<b>TOTAL</b>	<b>RECIBIVA</b>	<b>SIN RECIBIVA</b>	<b>NO ACUDIERON</b>	<b>DEFUNCION</b>	<b>INFILTRACION</b>	<b>PEN ROSE</b>
100%	93	17	55	21	0	15	47
98%	2	0	0	2	0	1	1
95%	18	4	11	2	1	8	14
90%	28	8	16	3	1	17	17
85%	1	1	0	0	0	0	0
80%	19	3	9	6	1	9	15
70%	3	1	2	0	0	2	3
60%	6	4	2	0	0	3	4
50%	27	13	11	2	1	16	20
40%	3	1	0	1	1	2	2
30%	3	3	0	0	0	3	2
20%	1	1	0	0	0	1	1
10%	1	0	1	0	0	1	0
<b>TOTAL</b>	<b>205</b>	<b>56</b>	<b>107</b>	<b>37</b>	<b>5</b>	<b>78</b>	<b>126</b>

**RESULTADOS DE TX QUIRURGICO**

**TABLA 6**  
**PORCENTAJE DE RECIDIVAS EN PACIENTES**  
**CON RESECCIÓN**  
**COMPLETA (100%)**



T A B L A 7

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO MULTIVARIABLE PARA FACTORES DE RIESGO  
PARA RECITIVA OR (Razón de Mémicos)**

<b>FACTORES DE RIESGO</b>	<b>OR.</b>
Reseccion Parcial	2.1
Infiltración durante cirugía	1.6
Diagnóstico histopatológico	1.05
Tamaño	1.04
Lesión Unica o múltiple	0.9
Pos Rose	0.8

**T A B L A   8****PACIENTES NO OPERADOS**

<b>MOTIVO</b>	<b>No.</b>
1 No Acudió	7
2 Solo drenaje e infiltración	3*
3 Defunción	2
4 Involución Espontanea	4
5 Malla elástica e Involución	1
<b>Total</b>	<b>17</b>

\* Los 3 tienen Seguimiento y se dieron de Alta por Involución.

**T A B L A    9**  
**COMPLICACIONES Quirúrgicas EN 205 PACIENTES CON**  
**LINFANGIOMA**

<b>TIPO</b>	<b>No. DE PACIENTES</b>	<b>PORCENTAJE DEL TOTAL DE OPERACIONES</b>	<b>PORCENTAJE DENTRO DE LAS COMPLICACIONES</b>
Neurológica	(9)	4.4%	40.9%
Dehiscencia e Infección de Hda	(5)	2.44%	22.72%
Sección de vasos	(4)	1.96%	18.18%
Torácicas	(1)	0.50%	4.55%
Sangrado lecho quirúrgico	(1)	0.50	4.55%
Isquemia colon + resección y peritonitis	(1)	0.50	4.555
Fistula Enterocutánea + sección alterna	(1)	0.50	4.55%
<b>TOTAL</b>	<b>(22)</b>	<b>10.8</b>	<b>100</b>

**ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Ravitch MM, Ruah BF. Cystic hygroma. Ravitch MM, Welch KJ, Benson CD, Aberdeen, E, Randolph JC Pediatric Surgery, Chicago Year Book Medical Publishers, 1979, Vol. 1, 368-374
- 2) Bill AH, Sumner DS. A Unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet 1995; 120, 79-85.
- 3) Broombhead IW. Cystic hygroma in neck. Brit J Plast Surg 1964; 17, 225-244
- 4) Chait D, Yonkers A, Beddoe G. Management of cystic hygromas. Surg Gynecol Obstet 1974; 139: 55-58.
- 5) Denher LP. Pediatric Surgical Pathology. La. de. St Louis Missouri CV Mosby Company 1975.281.
- 6) Levine Clive. Primary Disorders of the Lymphatic Vessel. A Unified concept. J Pediatr Surg 1989;24(3) 233-240.
- 7) Lynn BH. Cystic Hygroma. Surg Clin North Am. 1963;43:1155-59.
- 8) Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI et al. Complications of Lymphangiomas in Children J Pediatr Sur. 1992;Feb, 27(2):220-26.
- 9) Witte MH, Witte CL. Lymphangiogenesis and Lymphologic Syndromes. Lymphology 1986;19: 21-28.
- 10) Chang CK, Visekul C, Opitz JM et al. Generalized Lymphangectasis associated with chylothorax: A possible Dysplasia of the Lymphatic System. Z Kinderheilkd. 1974; 118: 9-24
- 11) González CA. Linfangomas en la infancia. México. Tesis UNAM, Hospital Infantil de México "FG". 1981
- 12) Briggs JD. Cystic and Cavernous Lymphangioma. West J Surg 1953. 61. 499-503.
- 13) Gross RL. Atlas de cirugia infantil. 12a de Barcelona Salvat editores, 1970, 116
- 14) Koar MA, Sonnino RE, Gauderer WL. Pediatric Abdominal Lymphangiomas: A Plea for Early Recognition. J Pediatr Surg. 1991, 26(11): 1309-1313.
- 15) Morgenstern L, Bello JM, Fisher BL, Verhman R. The Clinical Spectrum of Lymphangiomas and Lymphangiomatosis of the Spleen. Am Surg 1992; 58: 599-604.
- 16) Mantravadi J, Roth LM, Kaffrawy AH. Vascular Neoplasms of the parotid Gland Oral Surg. Med Oral Pathology. 1993;75 70-75.
- 17) Murase T, Tsuyuguchi Y, Doi T et al. Lymphangioma of the Hupper Extremity. J Pediatr ORTHOP. 1992, 12(1):100-105.
- 18) Gupta AK, Berry M, Ranghav B, et al. Mediastinal and Skeletal Lymphangomas in Child. Pediat Radiol. 1991;21: 129.
- 19) Brown LR, Reisman HM, Rosenow EC et al. Clin Proc. 1986; 61:882.
- 20) Greab DA, Rottman J, Robertson W, et al. Orbital Lymphangiomas Clinical Radiology and Pathology Characteristics. Radiology. 1990;175:417-421.
- 21) Flanagan BP. Cutaneous Lymphangiomas in Infancy. Arch Dermatol 1977; 113: 24-30.
- 22) Yunyong Y. Lymphangioma in retroperitoneo. Jour Orth 1977; 118:388-392.
- 23) Farely TJ, Kloianky N. mixed Hemangioma and Cystic Lymphangioma of the Esophagus in Child. J Pediat Gastroenterol and Nutr. 1992;15(2):178-180.
- 24) Stewart FW, Traves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy Edema. Cancer 1948;64-68.
- 25) Hartins GA, Sabatino DC. Lymphangioma in Infancy and Childhood. Surgery 1960. 47: 811-815.
- 26) Hillard RD, Mickendry JB, Phillips MJ. Congenital Abnormalities of the Lymphatic System. A New Clinical Classification. Pediatrics 1990;Dec. 86(6): 988-994.
- 27) Andrew A, Reshaw MD, Rosai J. Benign Atypical Vascular Lesions of the Lip. Am Surg Pathol 1993; 17(6): 557-565.

- 28) Watanabe M, Kishiyama, Ohkawara A. Acquired Progressive Lymphangioma. *J Am Acad Dermatol.* 1983;8:643-667.
- 29) McAlvany JP, Jorizzo JL, Zanoli D, et al. Magnetic Resonance Imaging in the Evaluation of Lymphangioma Circumscriptum. *Arch Dermatol* 1993, Feb; 129.
- 30) Peachey RDG, Lim CC, Whimsterl W. Lymphangioma of the Skin: A Review of 65 cases. *Br. J Dermatol* 1970, 83: 519.
- 31) Smeltzer DM, Strickler CB, Fleming RE. Primary Lymphatic Diaplasia in Children. Chylotorax, Chylous ascities and Generalized Lymphatic Dysplasia. *Eur J Pediatr.* 145: 286-292.
- 32) Smeltzer DM, Strickler GB, Schirger A. Primary Lymphedema in Children and Adolescents: A follow-up Study and Review. *Pediatrics.* 1985; 76: 206-218.
- 33) Iyer R, Edekkhar F, Varma D, Jaffe N. Cystis Retroperitoneal Lymphangioma CT, Ultrasonid and MR Findings. *Pediatr Radiol* 1993;23: 805-306.
- 34) Davison AJ, Hartman D. Lymphangioma of the Retroperitoneum CT and Sonographic Characteristics. *Radiology.* 1990; 175: 507-509.
- 35) Lugo- Oliveri CH, Taylor GA, Ct Differentiation of Large Abdominal Lymphangioma from Ascities. *Pediatr Radiol.* 1993;23: 129-130.
- 36) Yura J, Hasimoto T, Tsuruga N, et al. Bleomycin Treatment for Cystic Hygroma in Children. *Arch Jpn Chir* 1997; 46: 607-614.
- 37) Barrand KG, Freeman NV. Massive Infiltrating Cystic Hygroma of Neck in Infancy. *Arch Dis Child.* 1973; 48: 523-531.
- 38) Tangawa N, Shimomatsuya T, Takahashi K et al. Treatment of Cystic Hygroma an the Lymphangioma whit the use Bleomycin fat emulsion. *Cancer* 1987; 741-749.
- 39) Oguita S, Tauto T, Takahashi T. A Case report of Sclerosing Therapy with OK-432 for Cystic Hygroma in Children. *Geka.* 1987; 49: 421-423.
- 40) Oguita S, Tsuto T, Deguchi E, et al. OK-432 Therapy for Unresectable Lymphangiomas in Children. *J Pediatr Surg* 1991; 26(3): 263-270.
- 41) Serihana NC. Linfangioma Quistico. *Bol. Med. Infant. Mx.* 1960; 657-659.
- 42) Stromberg BV, Weeks PM. Treatment of Cystic Lymphangioma. *South Med J* 1976; 69: 1333-1336.
- 43) Nish TN, Nish TX. Cystic Hygroma in Children. A report of 126 cases. *J. Pediatr. Surg.* 1974; 9: 1991-195.
- 44) Saijo M, Muro IR, Mencer K. Lymphangioma. A long Term follow-up Study. *Plast Reconstr Sur* 1975; 56: 642-651.
- 45) Singh S, Baboo ML, Pathink IC. Cystic Lymphangioma in Children. *Surgery* 1971; 69: 947-951.
- 46) Alaaei HM, Warren RM. Percutaneous Pphosocogulation of deep Vascular lesions usin a Fiberoptic Laser wand. *Ann Plast Surg.* 1991; 29: 143-148.
- 47) Hebreitssau D, Riche MC, Enjorras O, et al. Percutaneous embolization with Etahbloc of Lymphatic Cistic Malformations whit a Review of experiences in seventy patients. *Int Angiol.* 1993; 12: 34-39.
- 48) Brownie GM, Bonerville M, Pruvoto JP, et al. Use of Ethibloc in the treatment the Cystic and Venous Angiomas in Children.: 19 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3: 166-170.
- 49) Kennedy TL. Cystic Hygroma-Lymphangioma: A rare and Still unclear entity. *Laryngoscepel* 1989; 99: 1-10.