



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE MÉXICO



## **FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

MANEJO ESTOMATOLÓGICO DE UN PACIENTE CON  
MALFORMACIÓN VASCULAR LINFÁTICA CERVICAL  
(MVLC): REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

### **CASO CLÍNICO**

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

### **ESPECIALISTA EN ODONTOPEDIATRÍA**

P R E S E N T A:

ENRIQUE OCAMPO DESIDERIO

TUTORA: C.D.E. VERONICA ÁVALOS ARENAS

ASESORA: C.D.E. GUADALUPE VIOLETA MAGAÑA BARRIOS  
ASESOR: C.D.E. VICENTE CUAIRÁN RUÍDIAZ

REVISORA: ESP. PATRICIA MARCELA LÓPEZ MORALES  
REVISOR: DR. CÉSAR DARIO GONZÁLEZ NÚÑEZ



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.

## **MANEJO ESTOMATOLÓGICO DE UN PACIENTE CON MALFORMACION VASCULAR LINFATICA CERVICAL (MVLC): REPORTE DE UN CASO CLÍNICO.**

*Enrique Ocampo Desiderio, \* Verónica Avalos Arenas, § Guadalupe Violeta Magaña Barrios, || Vicente Cuairán Ruidíaz. ¶*

**RESUMEN.** La Malformación Vascular Linfática Cervical (MVLC) anteriormente conocida como linfangioma, es una anomalía congénita que se caracteriza por la proliferación anormal de los vasos linfáticos. Es el segundo tipo de malformación vascular en edad pediátrica, clínicamente es una masa de crecimiento lento y consistencia blanda, frecuentemente asintomática, su localización más frecuente es en cabeza y cuello; cuando la cavidad oral se encuentra comprometida, involucra: lengua, paladar, mucosa yugal, piso de boca, labios y cresta alveolar mandibular. **OBJETIVO.** Describir una propuesta sobre las consideraciones estomatológicas de un paciente con MVLC. **REPORTE DEL CASO.** Masculino de 5 años con MVLC. Intraoralmente se observan mucosas hiperémicas, aumento de volumen en lengua (macroglosia) y piso de boca, lesiones nodulares de color rojo-azulado en vientre, dorso, bordes laterales y punta de la lengua. Diagnóstico bucal: caries temprana de la infancia, restos radiculares, manchas blancas, pigmentaciones extrínsecas, presencia de biopelícula, limitación a la apertura, mordida abierta anterior. **RESULTADOS:** Se realiza rehabilitación bucal integral en consulta externa de Odontopediatría bajo técnicas de manejo conductual, posición semi fowler para mejorar ventilación respiratoria y aspiración continua. **CONCLUSIÓN:** El tratamiento se llevó a cabo exitosamente, implementando medidas seguras de acuerdo a extensión y profundidad de lesión, eliminación de focos infecciosos para prevenir el crecimiento de la MVLC y compromiso de la vía aérea. Además de concientizar a los padres y paciente de la importancia en el consumo racional de azúcar, eliminación rutinaria de biopelícula y citas periódicas de revisión.

**PALABRAS CLAVE.** *Malformación vascular linfática, linfangioma cervical, cabeza y cuello, odontología pediátrica.*

---

**ABSTRACT.** Cervical Lymphatic Vascular Malformation (MVLC), previously known as lymphangioma, is a congenital anomaly characterized by abnormal proliferation of lymphatic vessels. It is the second type of vascular malformation in pediatric age, clinically it is a mass of slow growth and soft consistency, frequently asymptomatic, its most frequent location is in the head and neck; When the oral cavity is compromised, it may involve: tongue, palate, buccal mucosa, floor of mouth, lips and mandibular alveolar ridge. **OBJECTIVE.** Describe a proposal on the stomatological considerations of a patient with MVLC. **CASE REPORT.** 5-year-old male with a diagnosis of MVLC. Intraorally, hyperemic mucous membranes, increased volume on the tongue (macroglossia) and floor of the mouth, and bluish-red nodular lesions on the belly, dorsum, lateral edges, and tip of the tongue are observed. Oral diagnosis: severe early childhood caries, root remains, white spots, extrinsic pigmentations, presence of biofilm, limitation of opening, anterior open bite. **RESULTS:** Comprehensive oral rehabilitation is performed in the Pediatric Dentistry outpatient clinic under behavioral management techniques, semi-Fowler position to improve respiratory ventilation and continuous aspiration. **CONCLUSION:** The treatment was carried out successfully, implementing safe measures according to the extension and depth of the lesion, elimination of infectious foci to prevent the growth of the MVLC and compromise of the airway. In addition to raising awareness among parents and patients of the importance of rational sugar consumption, routine removal of biofilm and periodic review appointments.

**KEYWORDS.** *Lymphatic vascular malformation, cervical lymphangioma, head and neck, pediatric dentistry.*

---

\* *Alumno de la especialidad del curso de estomatología pediátrica. Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

§ *Médico adscrito del servicio de Odontopediatría. Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

|| *Jefa de Servicio de Odontopediatría. Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

¶ *Jefe del departamento de estomatología pediátrica. Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

## Introducción

Las anomalías vasculares (AV) consisten en una recopilación diversa de lesiones congénitas y adquiridas, compuestas de estructuras vasculares.<sup>1</sup> Están presentes desde el nacimiento, se originan entre la cuarta y décima semana de vida intrauterina y dependiendo la magnitud de la lesión pueden no ser evidentes, manifestarse semanas, meses o años después del nacimiento o bien ser tan graves que comprometan la vida del paciente.<sup>2</sup>

Las AV actualmente se clasifican en dos grandes grupos: tumores vasculares (TV) y **malformaciones vasculares (MV)**.<sup>3</sup>

Por un lado, los TV son consecuencia de una hiperplasia (cambio adaptativo caracterizado por proliferación celular). El hemangioma infantil es el tumor vascular más frecuente en la infancia.<sup>2,4</sup> Las MV se caracterizan por presentar canales vasculares displásicos con proliferación celular normal e hiperplasia del tejido, pero no presentan involución espontánea.<sup>2</sup> Se pueden subdividir según el vaso que afectan en: capilares, venosas, arteriales y linfáticas. Su clínica, manejo y tratamiento específico varían en función del tamaño, localización, extensión anatómica y estado clínico del paciente.<sup>4</sup>

En 1982, Mulliken y Glowacki presentaron una clasificación de las anomalías vasculares basada en sus **características clínicas y anatomopatológicas**, que posteriormente fue adoptada y ampliada por la *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA).<sup>1,3,5</sup> **Ver Anexo 1.**

La ISSVA amplió esta clasificación en 2018, dividiendo a las MV en simples y combinadas. Describiendo a las malformaciones con compromiso de grandes vasos y a las asociadas a otras anomalías.<sup>2</sup> **Ver Anexo 2.**

Sin embargo, la clasificación que comúnmente se utiliza para el manejo de las MVL se basa en el tamaño de las lesiones en: microquísticos (quistes < 2 cm) macroquísticos (quistes > 2

cm), o mixtos (cuando más del 50% del componente total de la lesión es macroquístico).<sup>6</sup> **Ver Anexo 3.**

## Malformaciones Vasculares Linfáticas

Las malformaciones vasculares linfáticas (MVL) anteriormente llamadas linfangiomas, son anomalías vasculares de bajo flujo y se definen como malformaciones congénitas del sistema linfático, que dan como resultado sacos linfáticos secuestrados, sin comunicación con el sistema linfático periférico.<sup>2,6</sup>

Su etiología no está claramente definida, se han propuesto tres teorías para explicar la patogenia de las MVL: La primera de ellas de acuerdo a algunos autores reportan que se desarrollan debido a un defecto en el drenaje de los sacos primordiales linfáticos en las venas. Generando un aumento en el tamaño de los diversos conductos linfáticos. La segunda teoría sugiere que se desarrollan a partir de tejidos linfáticos anormalmente secuestrados, que no podrían alcanzar los conductos linfáticos centrales. Esto presentándose de manera precoz durante la embriogénesis.<sup>8</sup>

Por último, la tercera teoría se basa en la probabilidad de la existencia de fenómenos de regeneración aberrantes de las estructuras linfáticas, estas yemas perderían su conexión con los primordios linfáticos y evolucionarían para formar quistes, que van a conservar su capacidad de crecer, dividirse de forma desorganizada y no controlada. Además, invadiendo distintas estructuras sin seguir los planos anatómicos habituales. Esto nos brinda la oportunidad de explicar la posibilidad que la MVL crezca desde el nacimiento.<sup>9</sup>

De esta manera, se admite que algunas MVL pueden presentarse o desarrollarse después de una cirugía, inyección, traumatismo, neoplasia o incluso por inflamación crónica.<sup>8,9</sup>

En cuanto a la genética y biología molecular de las MVL se sabe poco. Se ha reportado que entre el 20% y 40% de los casos se asocia a normalidad cromosómica, el resto se pueden asociar a síndromes como: Turner, Noonan, Proteus, Pterigum multiple, Klippel-Trenaunay-Weber, CLOVES (congénitos, lipomatosos, crecimiento excesivo, malformaciones vasculares, nevos epidérmicos, anomalías espinales / esqueléticas), enfermedad de Gorham-Stout, Milroy, y algunas trisomías.<sup>1,3,6,7</sup>

Las MVL representan el segundo tipo de malformación vascular en la edad pediátrica, y se presentan en 1 de cada 6,000 a 16,000 nacidos vivos. Se reporta que el 80% de esta patología suelen ser perfectamente diagnosticadas y visibles a la exploración física en un recién nacido y el 80-90% se logra diagnosticar cuando el paciente ya ha alcanzado los dos años de edad. Aproximadamente, 5% de las lesiones son diagnosticadas en el periodo prenatal y 34% en el momento del nacimiento, aunque para el final del primer año de vida ya se han detectado aproximadamente el 50% de estas lesiones.<sup>9,10,11</sup>

Las MVL se caracterizan por ser masas de consistencia blanda, asintomáticas, tabicadas, mal definidas, fluctuantes y presentan transluminación; son de crecimiento lento, con capacidad de expansión e infiltración a estructuras adyacentes por continuidad.<sup>10</sup> Se van desarrollando conforme el crecimiento del paciente y no presentan involución espontánea;<sup>12</sup> Dicho crecimiento no se relaciona con una proliferación, sino con una acumulación de líquido.<sup>8</sup>

Se componen de canales linfáticos y espacios quísticos de tamaño variable. Las lesiones se localizan con mayor frecuencia en la región de cabeza y cuello (70-80%), cuando se presenta

en el cuello se denominan: **Malformación Vascular Linfática Cervical (MVLC)** y el sitio comúnmente afectado es en el triángulo cervical posterior.<sup>5</sup> Pero también se reporta que pueden afectar otros sitios anatómicos como: lengua, piso de boca, labio, amígdalas, región submandibular, retroauricular, glándula parótida; además de otros sitios donde pueden potencialmente generar compromiso de la vía aérea y como consecuencia poner en peligro la vida del paciente.<sup>13</sup>

También se pueden desarrollar en otros sitios anatómicos como en tórax, abdomen, retroperitoneo, extremidades superiores e inferiores, e incluso en múltiples localizaciones a excepción del cerebro.<sup>13,14</sup>

### **Malformación Vascular Linfática Cervical.**

#### **Manifestaciones clínicas**

La presentación más común es una lesión voluminosa fácilmente visible que causa deformación de la región anatómica afectada. La MVLC se describe como neoplasia benigna, pero puede actuar como maligna al infiltrarse a estructuras vitales e invadir tejidos.

La presentación clínica de las MVLC puede ser bastante variable, desde un área focal con inflamación mínima hasta grandes áreas de canales linfáticos aberrantes e infiltrados difusos.

La MVLC se manifiesta como lesión de crecimiento lento, tumoraciones palpables, de consistencia blanda y que se transluminan.<sup>19</sup> El aspecto clínico será dependiendo del tamaño, localización y profundidad de la malformación.

La sintomatología se presenta por la capacidad de expansión y compresión a estructuras adyacentes, las reportadas con mayor

frecuencia son: disfagia, disnea, disfonía, asimetría facial, limitaciones en el movimiento a nivel cervical, alteraciones funcionales como: dificultad a la masticación, fonación y deglución.<sup>12,19</sup> Las afectaciones a nivel estético, que por lo general producen estas lesiones van acompañadas de trastornos psicológicos, que afectan la autoestima y equilibrio biopsicosocial de los pacientes afectados.

Clínicamente, las MVLC macroquísticas son más grandes, multilobuladas, están cubiertas por piel con aspecto normal o levemente azulada. Al examen físico son blandas, no compresibles y no cambian de tamaño con las maniobras de Valsalva (técnica que consiste en una inspiración relativamente profunda seguida de una espiración forzada con la glotis cerrada y con una duración de 10 segundos) o a la compresión venosa. Si bien en general, son asintomáticas, en algunas ocasiones pueden cursar con episodios de sangrado o infecciones, provocando dolor y aumento del volumen de la lesión.<sup>12</sup>

Las MVLC microquísticas están compuestas por pequeñas vesículas de contenido linfático y zonas hiperqueratósicas que se localizan ya sea en superficies mucosas o cutáneas. La sintomatología más frecuente incluye: linforrea, tumefacción y dolor asociado a fenómenos inflamatorios o de infección. Clínicamente si se localizan sobre las mucosas, se presentan como placas o vesículas pequeñas.

De acuerdo a su presentación se reporta que no existe diferencia entre uno y otro sexo, sin embargo, algunos autores refieren mayor incidencia para el sexo masculino.<sup>17</sup>

**La incidencia en el HIMFG:** Se reportan 106 casos del año 2017 al 2022. Fuente: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

## Manifestaciones bucales

Cuando las MVLC se presentan en la cavidad bucal, la localización más común son los dos tercios anteriores y dorso de la lengua, lo que resulta en macroglosia. También se han descrito casos en paladar, encía, labios, mucosa bucal, reborde alveolar mandibular, paladar blando y piso de boca.<sup>13,17</sup>

Están íntimamente ligadas al comportamiento de la propia patología, dependerán de la localización, dimensiones de la MVLC y su repercusión a estructuras adyacentes. A continuación, se mencionan las manifestaciones bucales que se reportan con mayor frecuencia:

**-Aumento de volumen.** Es una de las principales manifestaciones de la MVLC que se presenta principalmente por la capacidad de expansión e infiltración a estructuras adyacentes. De acuerdo con la literatura, la de mayor frecuencia es la infiltración de la región lingual llamada macroglosia y en la zona labial denominada macroquelia.

**-Dolor y ardor.** Fundamentalmente es de origen mecánico por irritación constante y traumatismo de los tejidos blandos, al momento de realizar funciones básicas como: fonación, deglución y masticación.

**-Lesiones nodulares.** Estas varían de tamaño, se presentan de forma aislada o múltiple, superficial o profunda, pueden ser del mismo color de la mucosa o lesiones rojo-azuladas, generalmente asintomáticas y con mayor frecuencia en los dos tercios anteriores y dorso de la lengua, así como también en el piso de boca.<sup>13</sup>

**-Alto riesgo a caries.** Asociado principalmente a las características clínicas de la patología,

como se han descrito: tamaño, localización, profundidad e infiltración a los tejidos, y la presencia de lesiones nodulares que pueden generar dolor y ardor. Todas pueden ser limitantes para la realización de una adecuada técnica de cepillado, provocando acumulo de biopelícula. Si además de esto, se adicionan otros factores como ingesta alta y frecuente de carbohidratos que provoquen una reducción del pH de la biopelícula a un punto crítico que inicie la desmineralización, estos pacientes pueden tener un mayor riesgo de presentar enfermedad por caries dental.

**-Otras:** Se han descrito otras manifestaciones como sialorrea, hemorragia, pigmentaciones extrínsecas, mordida abierta anterior, maloclusión, disfagia, asimetría del plano oclusal, trastornos temporomandibulares, alteraciones orofaciales y orofaríngeas.

### **Diagnóstico**

Se reportan casos en donde las MVLC son diagnosticadas en la etapa fetal mediante estudios de imagen (ecografía prenatal), ya que son lesiones que pueden tener un crecimiento acelerado, provocando compresión de tejidos adyacentes. Es fundamental el poder predecir dicho crecimiento para lograr un correcto asesoramiento prenatal y de ser necesario una posible intervención quirúrgica.

El diagnóstico de las MVLC es sencillo en la mayoría de los casos, generalmente se basa en la clínica; realizando una correcta historia clínica con un exhaustivo examen físico poniendo énfasis en sus fases de observación, auscultación, palpación, y de ser necesario realizar modificaciones ante la maniobra de Valsalva; añadiendo un adecuado conocimiento entre una serie de malformaciones asociadas,

son habitualmente suficientes para brindar un diagnóstico.<sup>20</sup>

Los estudios de imagen como Ultrasonido (USG), Tomografía Axial Computarizada (TAC), Resonancia Magnética (RM) y ecografía, son de utilidad para confirmar el diagnóstico, pero se realizan principalmente para conocer la extensión y localización anatómica exacta, definir los límites y relación con las estructuras adyacentes, parte fundamental en la decisión terapéutica y quirúrgica, así como para la evaluación de la respuesta al tratamiento. La resonancia magnética es el estudio que da una mayor definición, extensión de la lesión y visión de las estructuras adyacentes involucradas.

### **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico diferencial durante el periodo neonatal incluye: hemangioma, teratoma quístico benigno, lipoma, anomalías del arco braquial, quiste del conducto tirogloso y torticollis congénito. En niños mayores se incluye linfadenitis, neurofibromas, tumores salivares y de tiroides; linfoma de Hodgkin, neuroblastoma cervical, rabdomiosarcoma, leucemia e histiocitosis.<sup>20</sup>

### **Tratamiento**

Requiere de intervención multidisciplinaria con prioridad en la calidad de vida del paciente, estas MVLC suelen presentar una resolución espontánea de forma muy poco frecuente. Por lo que mantener una postura expectante no es lo más recomendable. El tratamiento de primera elección es la resección quirúrgica de la lesión, sin embargo, su gran inconveniente es el alto riesgo de provocar daño real estético y en el peor de los casos el riesgo de compromiso vascular o nervioso asociado a la lesión, lo que en la mayoría de las ocasiones es lo que compromete la resección total, provocando la

resección parcial de la lesión y recidivas hasta del 50% de los casos.

Lo anterior hace recomendable la utilización de agentes inmunosupresores. Sin embargo, aún se encuentran en estudio como opción terapéutica de las MVLC. Por lo que la mejor alternativa y con la que se tiene mayor experiencia clínica, son con los agentes esclerosantes, entre los que se encuentran: dextrosa, morruato de sodio, doxiciclina, tetraciclina, bleomicina, solución alcohólica de zein (Ethibloc®) y OK-432 (Picibanil®) este último agente es el utilizado en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, para el tratamiento de las MVLC.

El uso individual de estos agentes esclerosantes o en combinación con la resección quirúrgica, así como los resultados a largo plazo y sobre todo los resultados permanentes, dependerán en gran medida de la localización y el tipo histológico de la malformación, siendo las masas macroquísticas las que tienen mejor respuesta a la terapia esclerosante.

### **Manejo estomatológico**

La MVLC es una patología que requiere un manejo interdisciplinario, por lo que es fundamental la comunicación con los especialistas a cargo del caso, para brindar una adecuada atención y disminuir el riesgo de complicaciones, como el compromiso de la vía aérea, laceraciones a tejidos blandos y riesgo de hemorragia e infección.

A continuación, se describe una propuesta sobre las consideraciones estomatológicas para llevar a cabo una rehabilitación bucal de manera integral en los pacientes con MVLC:

**-Revisión del expediente clínico.** Verificando la condición clínica en la que se encuentra el

paciente, plan quirúrgico a futuro y la manera que se brindará el seguimiento de la patología. Por lo que, será fundamental una historia clínica completa por parte del servicio de odontopediatría, interconsultas pertinentes para la selección de los materiales de restauración; ya que en caso que se requieran estudios de imagen como RM de forma periódica, se podrá optar por restauraciones dentales libres de metal porque las restauraciones metálicas pueden distorsionar la imagen.

**-Estudios de laboratorio.** Debido a la complejidad de la patología y por tratarse de una lesión de componente vascular, que ocasiona sangrados recurrentes y alto riesgo de infección, es fundamental solicitar estudios de laboratorios como: biometría hemática y tiempos de coagulación. Por lo que es indispensable conocer los valores mínimos permisibles para la atención estomatológica y disponer de hemostáticos locales.

**Posición del paciente en el sillón dental.** Esta es una patología que se presenta a nivel de cabeza y cuello, el paciente puede cursar con obstrucción de la vía aérea dependiendo de la extensión de la lesión, por esta razón, es indispensable realizar modificaciones en la posición del sillón dental para poder tener una vía aérea permeable. La posición semi-fowler (45°) es la recomendada para este caso. Además, será de suma importancia en todo momento un adecuado manejo y control de las secreciones, durante el procedimiento operatorio.

### **- Consideraciones anestésicas.**

1.-Conocer las estructuras anatómicas y sus posibles variaciones debido a la MVLC y de esa manera elegir la técnica anestésica adecuada.



2.-Es esencial el conocimiento de la dosis máxima recomendada (DMR) por el fabricante del anestésico local seleccionado, realizando el cálculo con base al peso corporal del paciente para no exceder la DMR, de acuerdo con el Dr. Malamed (DMR,mg/kg).<sup>22</sup>

3.-Realizar aspiración previa a bloqueo anestésico y ritmo de inyección lento para prevenir riesgo de toxicidad.

4.- Indicar a los pacientes y tutores para que en el post operatorio vigilen y eviten el trauma auto inducido a los tejidos blandos por el bloqueo anestésico (por ejemplo, la mordedura de labios, lengua y/o carrillos). Con el fin de prevenir el riesgo de infección y/o sangrado.

**-Manejo gentil de tejidos blandos.** Como se ha referido es una alteración con un importante componente vascular, esto hace imprescindible el aislamiento absoluto durante los procedimientos operatorios para delimitar el campo operatorio y prevenir lesión a los tejidos blandos involucrados en esta patología. Además, teniendo en cuenta el riesgo a sangrado, se deberá considerar la disponibilidad de hemostáticos locales, agentes absorbibles como: ácido tranexámico, esponjas de gelatina absorbibles (Spongostan®), celulosa oxidada regenerada (Surgicel®), colutorios antifibrinolíticos, etc.

**-Citas cortas.** Durante los procedimientos odontológicos para proteger la vía aérea y por las características asociadas a las MVLC.

## **OBJETIVO DEL REPORTE DEL CASO**

Describir una propuesta sobre las consideraciones estomatológicas para poder llevar a cabo una rehabilitación bucal de manera integral en los pacientes con MVLC.

## **REPORTE DE CASO CLINICO**

Se presenta paciente masculino de 5 años de edad (conocido por el HIMFG desde el segundo día de vida) es referido por hospital de segundo nivel, en donde se diagnostica con probable MVLC con datos de dificultad respiratoria, por lo que requiere de intubación orotraqueal y se traslada de emergencia al HIMFG.

### **Antecedentes**

Ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) del HIMFG, se realiza abordaje, solicitando: USG (ultrasonografía), TAC (tomografía axial computarizada) y RM (resonancia magnética) a nivel cervical.

En los antecedentes quirúrgicos se reporta que al segundo día de vida se realiza infiltración percutánea con sustancia esclerosante llamada OK 432 con respuesta parcial en la disminución de la lesión.

En el primer mes de vida se decide optar por la vía quirúrgica realizando la resección del 90% de la malformación, traqueostomía, gastrostomía tipo Stamm modificada y colocación de catéter venoso central.

En el segundo mes de vida presenta neumonía nosocomial y antecedente de choque séptico.

Al tercer mes de vida se realiza infiltración percutánea de OK 432 (5ml) segunda dosis con mejoría parcial.

Al cuarto mes de vida se realiza procedimiento quirúrgico por presentar infiltración lingual, procedimiento que consistió en glosectomía parcial y administración de tercera dosis de OK 432 (5ml).

### Reporte de los estudios realizados:

En USG se confirma la presencia de MVLC multiquística con lesiones macroquísticas, septada que ocupa la región submandibular y submentoniana. En Doppler no se observa vascularidad.

La RM muestra dilatación de tejido linfático con aumento de volumen en cuello, así como macroglosia en la cavidad oral, incluye todos los compartimentos del cuello, observando la presencia de líquido, respeta el triángulo posterior del cuello con dominancia del seno transversal derecho, dilatación de la vena yugular interna y desplazamiento de la contralateral por dicha masa, captación de los septos, el mayor del lado izquierdo en base de cuello a nivel de C6 y que se extiende a C7 de manera bilateral, con leve ensanchamiento del mediastino, disminución del volumen de parénquima intracraneal y aumento de espacios subaracnoideos.

A los cinco años de edad es referido por el servicio de cirugía general del HIMFG al servicio de Odontopediatría, previo a procedimiento quirúrgico de remodelación lingual. Por lo que, se realiza valoración clínica, radiográfica y se decide realizar su rehabilitación bucal integral.

### Manifestaciones Faciales y Bucales:

En la **fotografía extraoral frontal** se observa: contorno dolicofacial, evidente asimetría facial a expensas de lesión que se describe: blanda, indolora, bien circunscrita; implantación de cabello alta, frente amplia, cejas y pestañas semi-pobladas, ojos pequeños, ligeramente rasgados, pupilas isocóricas, distancia intercantal aumentada, narinas estrechas. Aumento en la dimensión vertical del tercio medio e inferior y de volumen en mejilla del lado derecho, mordida abierta anterior de 30 mm,

labio superior e inferior delgados, deshidratados, incompetencia labial, macroglosia, protrusión lingual, son visibles los órganos dentarios inferiores anteriores, el mentón se observa ligeramente desviado a la derecha. Presenta cánula traqueal y cicatrices secundarias a múltiples procedimientos quirúrgicos previos. Figura 1.



Figura 1. Fotografía frontal extraoral. Fuente: Directa.

En las fotografías extraorales lateral derecha e izquierda se observa: perfil cóncavo, pabellones auriculares con adecuada implantación, protrusión lingual y cuerpo mandibular con rotación postero-inferior provocando importante mordida abierta anterior, ángulo goníaco muy marcado, incompetencia labial, cuello cortó, cicatrices y secuelas de procedimientos quirúrgicos previos, con presencia de cánula traqueal. Figuras 2 y 3.



Figuras 2 y 3. Fotografías laterales extraorales izquierda y derecha. Fuente: Directa.

En la fotografía **intraoral frontal** se observan mucosas, hiperémicas, infiltración de lesión que abarca los dos tercios anteriores de la lengua con lesiones micronodulares en parches de color rojo-azulado en vientre, bordes laterales y punta de la lengua, así como también en el piso de boca, provocando mordida abierta anterior y mal manejo de secreciones. Presenta una dentición mixta temprana, caries temprana de la infancia, presencia de restos radiculares, malposición dentaria, manchas blancas, pigmentaciones extrínsecas, pérdida de espacio mesio-distal, presencia de biopelícula debido a una deficiente higiene bucal y alto riesgo a caries según la evaluación del riesgo a caries *Caries Risk Assessment Appropriate for the age of 1 visit (infants and toddlers)*. Figura 4.



**Figura 4.** Fotografía frontal intraoral Fuente: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

En la fotografía **intraoral oclusal superior** se observa arcada en forma de “u”, paladar profundo, rugas palatinas y rafe ligeramente marcados. Múltiples procesos cariosos de diversos grados, pérdida de espacio debido a caries interproximal. Figura 5.

En la fotografía **intraoral oclusal inferior** se observa aumento de tamaño de la lengua (macroglosia) con lesiones micronodulares en parches de color rojo-azulado en vientre, bordes laterales y punta de la lengua, así como también en el piso de boca. Una arcada en forma de U, dentición mixta temprana con múltiples procesos cariosos de diversos grados, malposición dentaria, resto radicular de órgano

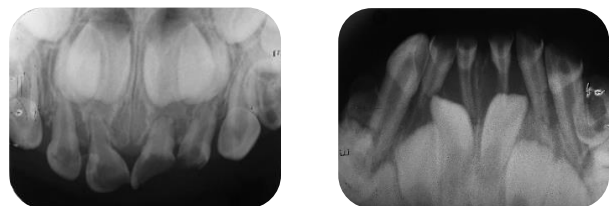
dental (OD) 71, 81 y 84, manchas blancas, pigmentaciones extrínsecas, primeros molares permanentes en proceso de erupción. Figura 6.



**Figuras 5 y 6.** Fotografías Intraorales iniciales de la arcada superior e inferior. Fuente: Directa

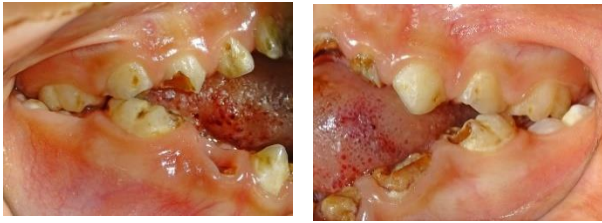
En radiografía oclusal superior se puede observar adecuado trabeculado óseo, zonas radiolúcidas correspondiente a pérdida de estructura dental asociada a caries en los órganos dentarios deciduos, algunos de ellos con compromiso pulpar. Figura 7.

En la radiografía oclusal anterior inferior se observa reabsorción externa e interna de incisivos centrales y laterales inferiores, rizólisis de incisivos centrales deciduos, con zonas radiolúcidas correspondiente a pérdida de estructura dental asociada a caries con compromiso pulpar. Figura 8.



**Figuras 7 y 8.** Radiografías dentoalveolares superior e inferior. Fuente: Directa.

En las fotografías lateral del lado derecho e izquierdo se observa: mucosas hiperémicas, inserción del frenillo vestibular, presencia de lesiones micronodulares en bordes laterales de la lengua, oclusión molar y canina no valorable, múltiples procesos cariosos de diversos grados, restos radiculares, manchas blancas y pérdida de espacio mesio-distal. Figura 9 y 10.



**Figuras 9 y 10.** Fotografías Intraorales laterales derecha e izquierda. Fuente: Directa.

En la radiografía panorámica se observan: senos maxilares ocupados, cuerpo y ramas de mandíbula asimétricas, escotadura antegonial cóncava y profunda a nivel del 46. Aplanamiento y deformación articular del cóndilo y fosa mandibular del hueso temporal, principalmente del lado derecho. La fórmula dentaria permanente se encuentra en desarrollo y decidua completa con múltiples zonas radiolúcidas correspondiente a pérdida de estructura dental asociada a caries. Figura 11.



**Figura 11.** Radiografía panorámica. Fuente: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Se realiza registro de radiografía posteroanterior se puede observar adecuada continuidad de las estructuras del cráneo, orbitas simétricas, no hay desviación del septum nasal, fosas nasales semi permeables, ligera asimetría comparando las estructuras de lado derecho y el lado izquierdo, el borde de la mandíbula se observa con asimetría marcada con desviación hacia el lado derecho. También se puede observar artefacto radiopaco referente a cánula traqueal. Figura 12.



**Figura 12.** Radiografía posteroanterior. Fuente: Fuente: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

En la reconstrucción tridimensional se observa la lesión en lengua, posición baja y anterior del complejo linguohioideo, mandíbula ínfero-rotada, mordida abierta y aumento de volumen del lado derecho. Figura 13



**Figura 13.** Reconstrucción 3D por TAC corte sagital. Fuente: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### Rehabilitación bucal

La rehabilitación bucal integral se llevó a cabo en 5 citas aplicando en cada sesión las técnicas básicas de comportamiento (control de voz, decir-mostrar-hacer y refuerzo positivo), cabe mencionar que el comportamiento inicial del paciente de acuerdo con la escala de comportamiento de Frankl fue de III, sin embargo, durante las citas subsiguientes de tratamientos, se logró modificar y mejorar la conducta del paciente a un Frankl IV.

Se solicitaron estudios de laboratorio: biometría hemática completa y tiempos de coagulación (con valores en rango normal), para prevenir el riesgo de sangrado e infección durante las citas de tratamiento.

El manejo anestésico fue con articaína al 4% y epinefrina 1:100 000 calculada a una dosis de 7mg/kg de peso. En este tipo de pacientes considerar pleno conocimiento de las estructuras anatómicas y sus posibles variaciones debido a la MVLC y de esa manera elegir la técnica anestésica adecuada.

En cada una de las citas de tratamiento previo al inicio, se colocó al paciente en posición semi-fowler para mantener la vía aérea permeable, se realizó el aislamiento absoluto del campo operatorio con dique de hule y grapa; en todo momento se vigilaron y aspiraron secreciones.

## Resultados

En las fotografías Intraorales finales se observa la rehabilitación bucal completa, que consistió en la eliminación de lesiones cariosas y de focos de infección, realizando extracciones dentales de OD 71, 81, y 84, pulpectomías en OD 51, 61, 62, 74 y 82; restauraciones a base de coronas de acero cromo en OD 51, 52, 53, 54, 64, 72, 73, 74, 75 y 85. También se realizó un tapón de amalgama en OD 82. Figuras 14, 15 y 16.



Figuras 14, 15 y 16. Fotografías Intraorales finales. Fuente: Directa.

Respecto a la terapia preventiva se colocaron selladores de fosetas y fisuras en OD 55 y 65, profilaxis dental con cepillo, pasta abrasiva y

pieza de baja velocidad, aplicación tópica de barniz de flúor a 22,600 ppm adicionado con fosfato tricálcico (TCP por sus siglas en inglés) Clinpro™ White Varnish. Se implementó platica motivacional con la cuidadora primaria para realizar modificaciones en los hábitos dietéticos e higiénicos del paciente, consumo racional de azúcar, reducción en el número de refrigerios después de cada comida, además se sugirió que dichos refrigerios fueran de preferencia a base de semillas. Se instruyó técnica de cepillado de fones, eliminación periódica de la biopelícula y uso de pasta fluorada a 1450 ppm. Se hizo hincapié en acudir a revisiones trimestrales para realizar control clínico y radiográfico.

## Discusión

La MVLC es una patología congénita poco frecuente, que compone un espectro de lesiones amplio y heterogéneo que se presenta en la edad pediátrica. Aunque histológicamente son lesiones benignas, las MVLC pueden tener grandes repercusiones como infiltración a estructuras e invasión a tejidos adyacentes que pueden provocar episodios de disnea, disfagia, disfonía, alteraciones en la masticación, deglución y fonación, causando no solo graves secuelas, sino repercusiones que pueden amenazar la vida del paciente, sobre todo cuando se compromete la vía aérea. También se incrementa el riesgo de muerte cuando la MVLC aumenta rápidamente de tamaño por infección o sangrado y cuando coexisten lesiones vasculares. Además de las alteraciones a nivel estético, psicológico y social.

Así como se describe en la literatura revisada, el presente caso concuerda y se corrobora que existe infiltración a nivel lingual, ocupando región submandibular y submentoniana, provocando episodios de disnea, disfagia,

disfonía, alteraciones en la masticación, deglución y fonación. La vía aérea se encuentra comprometida, presenta sangrado esporádico y espontáneo; además de alteraciones a nivel estético.

Las MVLC se localizan con mayor frecuencia en la región de cabeza y cuello (70-80%) comúnmente en el triángulo cervical posterior. Algunos autores realizan la asociación con otras anomalías congénitas o síndromes. En el presente caso también se localizaba a nivel cervical, respetando el triángulo cervical posterior.

El linfangioma fue descrito por primera vez por Redenbacher en 1886 y los de la zona lingual fueron descritos por Virchow en 1847. Cuando la cavidad oral se encuentra afectada se observan principalmente en los dos tercios anteriores y dorso de la lengua, seguido por sitios de menor frecuencia como: piso de boca, cresta alveolar mandibular, paladar blando, mucosa bucal, encías y labios. Provocando disfunción orofacial<sup>3,6,7</sup>. De la misma manera en el presente caso se encuentran afectados los dos tercios anteriores de la lengua con lesiones micronodulares en parches de color rojo-azulado en vientre, bordes laterales y punta de la lengua, así como también en el piso de boca.

Es relevante mencionar que no existe suficiente información en la literatura relacionada con las consideraciones estomatológicas para llevar a cabo la rehabilitación bucal en pacientes con MVLC. Sin embargo, en el reporte de este caso se describe una propuesta sobre las consideraciones estomatológicas de atención para llevar a cabo el tratamiento odontológico de forma segura en la consulta externa del servicio de Odontopediatría del HIMFG.

### **Conclusiones**

Debido a que la MVLC es una patología compleja, el odontopediatra debe estar

entrenado para identificar las manifestaciones a nivel de la cavidad bucal y/o repercusiones en el crecimiento y desarrollo del sistema estomatognático. Considerando que para realizar la rehabilitación bucal se requiere de realizar modificaciones en la consulta odontológica, con el fin de prevenir complicaciones durante la sesión, tanto en el manejo de la vía aérea como en el riesgo de sangrado e infección.

Por lo anterior, el manejo estomatológico debe realizarse de acuerdo a la extensión, profundidad de la lesión e involucramiento a nivel del tercio medio facial y de cuello.

Es fundamental concientizar tanto al cuidador primario como al paciente sobre la importancia de mantener una salud bucal óptima y medidas higiénico-preventivas con la finalidad de evitar posibles complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente.

### **Referencias Bibliográficas:**

1. McNamara K., Kalmar J., Erythematous and Vascular Oral Mucosal Lesions: A Clinicopathologic Review of Red Entities. *Head Neck Pathol.* 2019; 13(2): 1-12
2. Sierre S., Teplisky D. Diagnosis and treatment of vascular malformations in children. *Current in children. Current status and state of the art.* *Intervencionismo.* 2016,16(3):30-48.
3. San Pablo A, Calderón-Castrat. Anomalías Vasculares. *Pediatr Integral* 2016; XX (3): 159-168.
4. García R., Kreindel T., Giachetti A. Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. *RAR* 2012;76(4): 301-313.
5. Clasificación ISSVA de Anomalías Vasculares © 2018 Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares Disponible en: "[issva.org/classification](http://issva.org/classification)" Consultado el 30 de octubre 2023.

6. Defnet A., Bagrodia N., Hernandez S., Gwiliam N., Kandel j., Pediatric lymphatic malformations: evolving understanding and therapeutic options. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(5):425-433.
7. Cantú J., Mier E., Cázares J., Rodríguez J., et al. Experiencia con OK-432 en malformaciones vasculares linfáticas en un hospital del norte de México. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2018;75:89-93.
8. Teissier N., Linfangiomas cervicofaciales: pruebas de imagen, diagnóstico y tratamiento. *EMC - Otorrinolaringología,* 2017;46(2):1-15.
9. Basurto E., Hurtado L., Campos C., Garcia R., Figueroa D., Pulido A., Linfangioma de cuello en el adulto. Reporte de 2 casos. *Cirugía y Cirujanos.* 2016;84(4):313-317
10. Eliasson J., Weiss I., Høgevoid H., Oliver N., Andersen R., Try K., Tønseth K., An 8-year population description from a national treatment centre on lymphatic malformations. *J Plast Surg Hand Surg.* 2017, 51(4):280-285.
11. García S, Padilla P, Martínez I. Diagnóstico y pronóstico prenatal de linfangiomas fetales. Reporte de dos casos. *Ginecol Obstet Mex,* 2018; 86(12):831-841.
12. Erugula S., Sudheer M., Sameera A., Vujhini S., Kandukuri M., A rare case of oral lymphangioma of tongue. 2016; 3(3):1112-1114
13. Rojas M., Trigo J., Gómez A. Presentación de caso. Malformación arteriovenosa cervical. Presentación de un paciente. *Acta Médica del Centro.* 2017;11(2): 69-73.
14. Malamed SF., *Manual de Anestesia Local,* 5ª Ed, Madrid España. EIServier: 2016.
15. Ramos-Gómez FJ, Crall J, Gansky SA, Slayton RL, Featherstone JDB. Caries Risk Assessment Appropriate for The Age of 1 visit (infants and toddlers). *J Calif Dent Assoc* 2007; 35 (10): 687-702.
16. Miguelez S, González L, Monteagudo A, Mosca C. Linfangioma en maxilar de un recién nacido: Reporte de un caso clínico. *Rev Odontopediatr Latinoam.* 2018,8(1):83-92.
17. Rodríguez C., Dorta L., Hernández C., et al. Higroma quístico en un neonato. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Canarias pediátricas.* 2021, 45 8(3);269-272
18. García C., Reyes S., Petit-Breuilh V., Alvo V., Malformaciones vasculares linfáticas de cabeza y cuello en pacientes pediátricos: revisión de la literatura. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2020; 80: 554-561.
19. Álvarez L, Sepúlveda C, Espinoza A, Gómez M. Timo cervical aberrante: Masa cervical pediátrica inusual. Revisión bibliográfica y reporte de caso. *Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello* 2020; 80: 69-74.
20. Vaquero Sosa E, Garrido Vicente A, López Escobar I, No todo son adenopatías. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2019; 21:49-52.
21. Gálvez YV, Medina MF, Cáceres F. Evaluación del tratamiento de linfangioma con bleomicina en población pediátrica de 0 a 18 años. *Cambios rev. Méd.* 2021:20(2): 53-59.
22. Vazquez MC, Gutierrez DR, Sanchez AG. Tumoraçion intraoral con extensión inframiloidea, Un hallazgo poco frecuente. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2020;42(3):136-138.

<b>Anexo 1. Anomalías Vasculares</b>		
Tumores Vasculares	Malformaciones Vasculares	
	Simples	Combinadas
Benignos	Capilares	Fistula arteriovenosa Arteriovenosa
Localmente agresivo o al limite	<b>Linfáticas</b>	Capilar-venosa Capilar-veno-linfática
	Venosas	Veno-linfática Capilar-veno-linfática
Maligno	Arteriales	Capilar-linfática-arteriovenosa

<b>Anexo 2. Malformaciones vasculares simples</b>
Malformaciones linfáticas (ML)
ML Quística <ul style="list-style-type: none"> <li>• Macroquística</li> <li>• Microquística</li> <li>• Mixta</li> </ul>
Anomalia linfática generalizada <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Linfangiomatosis Kaposiforme</u></li> </ul>
ML en la enfermedad de <u>Gorham-Stout</u>
ML de tipo canal
Anomalia linfática progresiva adquirida
<u>Linfedema</u> primario
Otros

