



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UMAE HOSPITAL DE PEDIATRÍA

CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

CIRUGIA PEDIÁTRICA

**PROPUESTA DE UNA CLASIFICACIÓN PARA ESTABLECER EL
PRONÓSTICO, DE LOS PACIENTES PEDIATRICOS CON
LINFANGIOMAS.**

TESIS

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN CIRUGIA
PEDIATRICA**

TESISTA:

DRA. TERESA EUGENIA GONZÁLEZ FUENTES

TUTOR:

DR. JOSE RAÚL VÁZQUEZ LANGLE

COTUTORES:

DR. JUAN MANUEL MEJÍA ARANGÚRE

DR. GUILLERMO RAMÓN GARCÍA

MÉXICO, D.F.

SEPTIEMBRE 2006



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

AGRADECIMIENTOS

AL SINODO:

**DR. JOSE A. RAMÍREZ VELASCO
DR MARIO FRANCO GUTIERREZ
DR RICARDO VILLALPANDO CANCHOLA
DR HERMILO DE LA CRUZ YAÑEZ
DR MIGUEL A. VILLACÍS KEEVER**

Por su apoyo y ayuda durante mi formación académica.

A LOS TUTORES:

**DR. JOSE RAÚL VÁZQUEZ LANGLE
DR JUAN M. MEJÍA ARANGÚRE
DR GUILLERMO RAMÓN GARCÍA**

Por el Afecto, la paciencia y comprensión durante la realización de este proyecto, por ser parte de mi formación.

A DIOS:

Por permitirme estar aquí y guiar mis manos para lograr todo lo que emprendo.

Gracias.

A MIS PADRES:

**ELMER A. GONZÁLEZ BELTRÁN
TERESA DE J. FUENTES CABALLERO**

Por darme la vida, la oportunidad de crecer en ella, guiarme, acompañarme durante este proceso y darme los ánimos necesarios para seguir adelante, los amo.

A MIS HERMANOS:

LUCELY, YAMILY Y ELMER

Por ser mi apoyo en los momentos difíciles, compartir los triunfos y derrotas de cada día.

A EDGAR NERI PAEZ Y SU FAMILIA

Por estar a mí lado y formar parte de esta gran aventura que es vivir; por su cariño y comprensión día a día.

A MIS MAESTROS Y AMIGOS:

**DR MARIO DIAZ PARDO
DR MANUEL VERA CANELO
DR HECTOR RIVERA GAMEZ
DR GABRIEL REYES GARCÍA
DR EDGAR MORALES JUVERA
DR ALFONSO YAMAMOTO NAGANO
DR JOSE MIGUEL MACEDO PEREZ
DR ROBERTO CARLOS ORTIZ GALVÀN
DR EDGAR OLIVER GARCÍA
DR SALVADOR CUEVAS VILLEGAS
DRA BLANCA DE CASTILLA RAMÍREZ
MARIA JESÚS CERVERA, MARCELO VALLEJO, JORGE PACHECO, JORGE DOMÍNGUEZ, LUIS SANDOVAL, ALFA BARRAZA, FRANCISCO MARÍN, LEONOR, MANUEL, PEDRO, QUETA Y FLOR.**

Por ser parte de mi formación como persona y cirujano, alivianar la carga siempre que fue necesario, comprenderme y apoyarme a cada paso.

INDICE

RESUMEN.....	5
ANTECEDENTES.....	6
JUSTIFICACION.....	11
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
OBJETIVOS.....	13
MATERIAL Y METODOS.....	14
RESULTADOS.....	19
DISCUSION.....	21
CONCLUSIONES.....	23
BIBLIOGRAFIA.....	24
ANEXOS.....	26

Propuesta de una clasificación para establecer el pronóstico, de los pacientes pediátricos con linfangiomas. Vázquez Langle José R., González Fuentes Teresa E., Mejía Arangúre Juan M., Ramón García Guillermo.

Introducción: La Displasia es un tipo anormal de proliferación excesiva de células, El término de linfodisplasia se refiere a una anomalía del desarrollo de tejido vascular linfático, existe una nomenclatura desorientadora para la comprensión, el diagnóstico, el tratamiento y la descripción pronóstica de los linfangiomas. Contamos actualmente con múltiples clasificaciones dentro de las que resaltan: La clasificación de Hamburgo las divide en la forma truncular y extratruncular, Por sus características hemodinámicas se dividen en lesiones de flujo rápido y lesiones de flujo lento; otra clasificación embriológica los divide en linfangioma simple, cavernoso y quístico. La morbimortalidad de los linfangiomas se encuentra en relación directamente proporcional al tamaño de la lesión, su localización anatómica, el grado de infiltración o invasión de la lesión y la edad del paciente. Se localizan en cualquier parte del organismo pero el 75% de los casos se presenta en cuello.

Objetivo: Se evaluó la relación que existe entre los subtipos clínicos (quístico, multiquístico, poliquístico) y la localización de los linfangiomas. Y se evaluó también el pronóstico de los pacientes con linfangiomas según el subtipo clínico y su localización anatómica.

Material y Métodos: Estudio de cohorte retrospectiva, se incluyeron a todos los pacientes de 0 a 17 años, con diagnóstico de linfangioma con pieza histopatológica en el hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Análisis estadístico: El análisis estadístico se llevó a cabo con frecuencias simples, tasas de frecuencia acumulada. Se evaluó la relación entre el subtipo clínico propuesto y su localización con pruebas de ji cuadrada. Para la evaluación del pronóstico se calculó, para cada variable riesgo relativo con intervalos de confianza al 95%.

Resultados: Se estudiaron 125 pacientes en un período comprendido de Enero de 1996 a Diciembre de 2005. Se clasificaron en: tipo I quístico 14 pacientes, tipo II multiquístico 90 pacientes y en tipo III poliquístico 21 pacientes. El riesgo de recurrencia para el multiquístico fue de 3.47 veces más de recurrir en comparación con los quísticos, y para el poliquístico una recurrencia de 9.75 veces mas que el quístico.

Conclusiones: La nueva clasificación de los linfangiomas nos permite conocer el pronóstico de los pacientes, la localización más frecuente en cabeza y cuello. El tipo I quístico es de buen pronóstico, con una resección quirúrgica completa. El tipo II multiquístico, es de pronóstico aceptable con una recurrencia de 3 veces más que el tipo I. El tipo III poliquístico es de pronóstico malo por recurrir hasta 9 veces más.

ANTECEDENTES

La Displasia es un tipo anormal de proliferación excesiva de células, caracterizada por la pérdida en el arreglo del tejido normal y la estructura de la célula. (1) El mejor ejemplo de las displasias, es la renal la cual se describe de la forma siguiente:

(2,3,4):

Quistes simples con las siguientes características: son uniloculares, pueden estar alineados con el epitelio, y varían considerablemente de tamaño.

Multiquístico formado por grandes quistes, deformantes, con apariencia de racimo de uvas; microscópicamente los elementos displásicos se localizan centralmente y entre los quistes, a menudo los quistes se encuentran alineados debajo del epitelio cuboidal y son separados por un delgado septum de tejido fibroso y elementos primitivos.

Poliquístico con quistes de forma irregular o esférica, se encuentran en la corteza y la médula renal, la medida de los quistes es de pocos milímetros o pocos centímetros de diámetro, los quistes se alinean con un epitelio de plano a cilíndrico simple.

El término de linfodisplasia se refiere a una anomalía del desarrollo de tejido vascular linfático (1); existe una nomenclatura desorientadora para la comprensión, el diagnóstico, el tratamiento y la descripción pronóstica de las anomalías vasculares en la niñez, dentro de las que se encuentran las malformaciones linfáticas o linfangiomas.

Los linfangiomas son quistes linfáticos anómalos localizados o generalizados, que forman tumoraciones benignas, ocurren en 1 de cada 12,000 individuos, no hay predominancia ni en raza ni en sexo,(5,6) La malformación linfática es la más común de las malformaciones vasculares(3), sin embargo es considerada una lesión relativamente rara con una frecuencia del 5-6% de los tumores benignos en niños; cerca del 50% de las malformaciones linfáticas se presentan al nacimiento y el resto aparece en los primeros años de vida durante el periodo de crecimiento de mayor actividad linfática(4). La localización es del 75% en cabeza y cuello, 20% en axila y el 5 % en tronco y extremidades, aunque puede presentarse también en tórax, mediastino, intraabdominal o retroperitoneal (3,5,6,).

El sistema linfático inicia su desarrollo hacia el final de la sexta semana, a partir de 2 sacos yugulares en el cuello de cada lado, un saco linfático retroperitoneal en la raíz del mesenterio, una cisterna del quilo dorsal al saco linfático retroperitoneal y dos sacos ilíacos casi en la unión de la venas ilíacas con las venas cardinales. Existe controversia acerca del desarrollo y conexión entre los sacos y el sistema linfático. Se conocen actualmente dos hipótesis: la teoría centrífuga de Sabin y Lewis, que establecen que los linfáticos se desarrollan igual que los vasos venosos en espacios mesenquimatosos que rodean los endotelios, y crecen en sentido centrífugo, de manera continua se unen a los sacos linfáticos y al final se unen al sistema venoso, los vasos linfáticos comienzan a crecer separados de las venas de 16 a 20mm y posteriormente establecen conexiones de 30mm con ellas; y la teoría centrípeta de Huntington y McClure que propone que los vasos linfáticos se desarrollan a partir de los sacos linfáticos, formados en las hendiduras mesenquimatosas, crecen en canales continuos, siguen el flujo centrípeta de la linfa y por último coalescen con el sistema venoso.(3,4) El desarrollo anormal de estos vasos ocasiona un secuestro que tiene lugar entre la 6ta semana de gestación cuando se forman los sacos linfáticos yugulares y la 9va semana de gestación cuando se completan los canales linfáticos. (3) Gross y Ward describen que el higroma quístico de cabeza, cuello y axila son malformaciones linfáticas específicas que se desarrollan en esta lesión a partir de la región primitiva del saco yugular linfático. Los linfangiomas son también considerados como hamartoma por un desarrollo excesivo del tejido linfático malformado, Bill y Sumner argumentaron que la lesión depende de el tejido subyacente, cuando las fibras musculares están presentes limitando la dilatación de los espacios linfáticos, como en los labios y la lengua, el linfangioma tiene remanentes cavernosos; en el tejido graso y planos faciales el linfangioma tiene una forma quística.

La nueva clasificación de Hamburgo de las malformaciones congénitas vasculares las divide en la forma truncular y extratruncular, el linfaedema forma parte de la primera y los linfangiomas son extratrunculares(7).

Por sus características hemodinámicas se dividen en (5,8):

1. Lesiones de flujo rápido de componentes arteriales.
2. Lesiones de flujo lento las que tienen componentes capilares, linfáticos o venosos

Existe otra clasificación embriológica de acuerdo a la medida de los espacios que acumulan la linfa dividiéndolos en (3,7):

1. Linfangioma simple: está compuesto de vasculatura linfática como capilares y con paredes delgadas.
2. Linfangioma cavernoso: presenta canales linfáticos dilatados con adventicia fibrosa.
3. Linfangioma quístico (higroma quístico): tiene quistes de pocos milímetros o centímetros de diámetro con una pared densa y fibrosa.

Hay Otra clasificación descrita en 1993 en las clínicas de Norteamérica por Fishman y Mulliken que divide a las malformaciones linfáticas en (5):

1. Macroquísticas se caracterizan por ser masas blandas, lisas y translúcidas bajo piel normal o azulada.
2. Microquísticas que infiltran la piel y los músculos, y quedan señaladas como vesículas cutáneas (o en mucosas) pequeñas.

Una quinta clasificación descrita por Donnelly en un trabajo multidisciplinario las divide en (8):

1. Superficiales, también denominadas linfangioma circunscrito, son la variante más frecuente, se presenta como un gran número de lesiones pequeñas en forma de vesículas que se agrupan formando una placa, con aspecto purpúrico por su contenido de sangre. Histológicamente se observan vasos linfáticos dilatados compuestos por células endoteliales aplanadas, debajo de la epidermis, afectando también la dermis reticular.

2. Profundas quísticas consisten en nódulos subcutáneos asintomáticos recubiertos por piel normal, histológicamente corresponden a vasos linfáticos dilatados e irregulares, interconectados entre sí, localizados en la grasa subcutánea. Algunos de estos vasos contiene haces de tejido muscular liso en sus paredes. Es una masa llena de líquido que puede diagnosticarse por transiluminación. Las lesiones de mayor tamaño poseen una tasa elevada de recidiva.
3. Linfangiomatosis se caracteriza por la presencia de vasos linfáticos anómalos, difusos o multifocales que se encuentran en el tejido subcutáneo o en órganos parenquimatosos. En caso de existir afectación ósea o visceral se asocian con pronóstico desfavorable. Consisten en lóbulos de canales linfáticos dilatados, interconectados, en dermis y tejido celular subcutáneo, ocasionalmente en hueso, disecan los haces de colágeno con un aspecto de angiosarcoma bien diferenciado. Las luces de los canales linfáticos aparecen llenas de material eosinofílico.

El signo y síntoma más prominente de los linfangiomas es la presencia de una tumoración, la cual puede ser pequeña y pueden no ser perceptibles al nacimiento. Algunas lesiones como las que se localizan en cuello, pueden requerir tratamiento urgente, por ser tumoraciones gigantes, como incisión y aspiración, traqueostomía o colocación de sonda de alimentación. Pueden también expandirse por hemorragias intralesionales, acumulación de líquidos o infección. El tratamiento a base de analgésicos y antiinflamatorios, la infección cede con antimicrobianos, los cuales pueden administrarse en forma temprana por vía oral, pero también puede ocasionar una respuesta inflamatoria sistémica llevar a sepsis generalizada, requerir hospitalización de urgencia y ocasionar la muerte en el neonato (5,9).

Las anomalías linfáticas son difíciles de tratar. Muy rara vez disminuyen de modo espontáneo. El tratamiento de los linfangiomas depende de la presentación clínica, tamaño de la lesión localización anatómica y complicaciones. El mejor tratamiento es la resección completa de la lesión, pero debido a que es un tumor de naturaleza infiltrante a menudo la extirpación total es imposible y pueden requerir varias intervenciones quirúrgicas (4,10).

Como alternativa de la resección quirúrgica los agentes esclerosantes, previos al manejo quirúrgico, se aceptan con cierto escepticismo, los empleados en la actualidad son la bleomicina, OK 432, y la doxiciclina (4). La bleomicina intralesional es un método para el tratamiento de las malformaciones vasculares y linfáticas en niños y podría ser de ayuda particularmente en la lesiones en cabeza y cuello, Requiere el uso de anestésicos para su aplicación y su efecto adverso es la hiperpigmentación del sitio (11). La inyección intralesional de OK-432 es efectiva y segura, en el tratamiento de linfangiomas con lesiones con grandes quistes en la región de cabeza y cuello, No tiene complicaciones, en caso de falla es factible la resección quirúrgica ya que ha muy poco compromiso de fibrosis, y también puede ser utilizado el OK-432 después del manejo quirúrgico (12). Los linfangiomas no encapsulados, son difíciles de tratar, el uso de esteroides sistémicos no mejora a los pacientes y estos pacientes requieren de intervenciones alternativas (13).

Pueden presentarse muchas complicaciones, la más importante es la recurrencia, un estudio reportó que con una extirpación del tumor del 80-98% los pacientes presentaron un crecimiento posquirúrgico del 25% de los casos, el factor significativo asociado a las recidiva fue el no utilizar esclerosantes en el lecho quirúrgico, tipo yodopovidona o glucosa al 50%, y los pacientes a los que se les resecó menos del 80% presentaron mayor recidiva (14). Ricciardelli y Richarson reportaron una recurrencia de los pacientes con linfangioma cervicofaciales de un 56% (15) y Emery reportó una cifra similar del 52%(16).

Otras de las complicaciones son formación de fístulas, infección, daño a estructuras vasculares, a nervios o a otros órganos, y deformidades cosméticas (5,4) Las complicaciones se reportan en una rango de 19 al 33% de los casos (17).

La morbimortalidad de los linfangiomas se encuentra en relación directamente proporcional al tamaño, al tipo de la lesión, su localización anatómica, el grado de infiltración o invasión de la lesión y la edad del paciente (9).

Con ninguna de las clasificaciones mencionadas, se han realizado estudios que nos permitan conocer la evolución y pronóstico de los pacientes con linfangiomas, por lo que es importante una refinación de las clasificaciones para conocer los datos mencionados.

JUSTIFICACIÓN

La nomenclatura desorientadora ha impedido la comprensión, el diagnóstico, el tratamiento y la descripción pronóstica de las anomalías vasculares propias de la niñez.

Durante el siglo XIX Virchow y su discípulo Wegner propusieron una clasificación anatomopatológica para las anomalías vasculares, en base a los aspectos microscópicos de la lesiones, se caracterizaron diversos “angiomas” y “linfangiomas” como simples, cavernosos, racemosos y cistenoides. Esos términos anatómicos y descriptivos propios del siglo XIX son usados, hasta el momento, sin tomar en consideración el comportamiento biológico, el grado de afectación, la localización anatómica y el pronóstico. Desorientando el diagnóstico y el tratamiento de las malformaciones vasculares de los pacientes pediátricos. Actualmente no existe una clasificación clara, precisa y útil para las malformaciones vasculares y mucho menos para las malformaciones linfáticas incluidas dentro de estas, por lo que consideramos necesaria una refinación de la semántica para lograr una nosología precisa de las malformaciones linfáticas, en base a que consideramos a dichas anomalías como displasias (tipo anormal de proliferación excesiva de células). Decidimos proponer una nueva clasificación con valor pronóstico para clasificar a los linfangiomas, en tipo I quístico, tipo II multiquístico y tipo III poliquístico, que nos permita conocer las características anatomopatológicas de cada uno, su resecabilidad, su sitio de localización y el pronóstico por cada subtipo clínico. Para lo cual diseñamos el siguiente protocolo conociendo la incidencia de malformaciones linfáticas de nuestro hospital, las dividiremos en los subtipos clínicos propuestos y valoraremos la localización más frecuente de cada subtipo, el seguimiento de cada uno, su evolución clínica y sus características anatomopatológicas con el fin de validar el uso de esta nueva clasificación y lograr, con solo conocer el subtipo de la malformación tener, una idea precisa del diagnóstico, tratamiento y evolución de la misma.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La mayor presentación de los linfangiomas es en la edad pediátrica, y el 50% de los casos se presentan al nacimiento y el resto antes de los 2 años de edad, con una localización hasta del 80% en cabeza y cuello. Las clasificaciones actuales únicamente nos hablan de las características anatomopatológicas de los linfangiomas sin darnos a conocer la relación que existe entre cada subtipo clínico, su localización anatómica, su extensión y el pronóstico que tendrán los pacientes. Para poder conocer estas características de los pacientes con dicha patología nosotros proponemos una clasificación de subtipos clínicos, con base a que consideramos que los linfangiomas, son displasias linfáticas, las dividimos en quísticos, multiquísticos y poliquísticos. Considerando lo descrito previamente decidimos plantearnos 2 preguntas de investigación:

¿Cuál es la utilidad de clasificar a los linfangiomas en edad pediátrica en subtipos clínicos, tipo I quístico, tipo II multiquístico y tipo III poliquístico?

Y

¿Existe diferencia en el pronóstico de los pacientes pediátricos con linfangioma de acuerdo con el subtipo clínico y su localización anatómica?

OBJETIVO GENERAL

Comparar el pronóstico de los pacientes con linfangiomas de acuerdo con el subtipo clínico (tipo I quístico, tipo II multiquístico, tipo III poliquístico) y su localización anatómica.

Evaluar la relación que existe entre los subtipos clínicos (tipo I quístico, tipo II multiquístico, tipo III poliquístico) y la localización de los linfangiomas.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Clasificar a los pacientes con linfangioma en alguno de los subtipos clínicos (tipo I quístico, tipo II multiquístico, tipo III poliquístico).
2. Identificar la localización anatómica del linfangioma en los pacientes.
3. Determinar el pronóstico de los pacientes con linfangiomas dependiendo de su localización anatómica.

MATERIAL Y METODOS

TIPO DE ESTUDIO: ESTUDIO DE COHORTE RETROSPECTIVA

La cohorte estará formada por todos los pacientes pediátricos de 0 a 17 años, con diagnóstico de linfangioma en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional S XXI.

PROPOSITO DEL ESTUDIO: EVALUACION DEL PRONOSTICO.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

1. Todo paciente de 0 a 17 años con diagnóstico de malformación linfática, con pieza histopatológica en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional S XXI.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

1. Paciente que no cuente con expediente clínico completo en el archivo del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional S XXI.
2. Paciente que no cuente con laminillas o bloque de parafina de la pieza histopatológica en el departamento de patología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional S XXI.
3. Paciente que no cuente con seguimiento en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional S XXI.

VARIABLES:

VARIABLES INDEPENDIENTES

1: Subtipo clínico propuesto (tipo I quístico, tipo II multiquístico y tipo III poliquístico).

2: Localización anatómica.

VARIABLE DEPENDIENTE: Pronóstico de los pacientes dependiendo de: recurrencia, complicaciones y muerte.

VARIABLES DE CONFUSIÓN: Edad, sexo, cantidad resecada de la tumoración, esclerosis del lecho quirúrgico, uso de drenajes posquirúrgicos, duración del drenaje.

DEFINICION DE VARIABLES OPERACIONALES

VARIABLE	DEFINICION	TIPO	FUENTE
Subtipo clínico	<p>Linfangioma tipo I quístico: Formado de un solo quiste,</p> <p>Linfangioma tipo II multiquístico: Formado por varios quistes de diferentes tamaños.</p> <p>Linfangioma tipo III Poliquístico: Formado por pequeños quistes menores de 5 mm de diámetro, infiltra el músculo, la grasa y los vasos.</p>	Cualitativa Ordinal	Observación de la pieza
Localización	Mejilla, cuello, axila, ingle, tronco, pared abdominal, intraabdominal, retroperitoneal, extremidades.	Cualitativa nominal	Hoja de registro de patología
Muerte	Muerte por complicación directa de la lesión o quirúrgica	Cualitativa nominal	Revisión del expediente
Recurrencia	La reaparición de la lesión tumoral, en la misma localización anatómica, posterior a la resección quirúrgica u otro tratamiento, midiendo el tiempo entre una recurrencia y otra.	Cualitativa nominal	Revisión del expediente y nuevo registro en patología por 2da pieza
Complicaciones	Formación de fístulas, infección, daño a estructuras vasculares, lesión a nervios u otros órganos y deformidad cosmética.	Cualitativa nominal	Revisión del expediente

Cantidad resecada	Porcentaje de la tumoración resecada durante la cirugía	Cuantitativa discreta	Revisión de hoja quirúrgica
Esclerosis del lecho quirúrgico.	La colocación en el lecho quirúrgico de 10ml de sol glucosada al 50% más 10ml de sol yodopovidona.	Cualitativa nominal	Revisión de hoja quirúrgica
Uso de drenaje posquirúrgico.	El uso de drenaje posquirúrgico con penrose dentro del lecho de la lesión tumoral.	Cualitativa nominal	Revisión de hoja quirúrgica
Duración del drenaje	Promedio del tiempo de duración del penrose 7 – 14 días	Cuantitativa continua	Revisión de expediente.

UNIVERSO:

Todos los pacientes de 0 a 17 años con diagnóstico de linfangioma, realizado en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional SXXI en un período comprendido de Enero de 1996 a diciembre del 2005.

MUESTRA

Se estudiaron a todos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión

METODOLOGÍA

El residente encargado del estudio acudió al departamento de patología del hospital, revisó los registros de las piezas de patología, capturando los nombres, cédulas y el número de registro de la pieza, de todos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. Se localizó posteriormente la hoja de resultado de la pieza patológica con la cual se llenó la hoja de recolección de datos de cada paciente, los datos faltantes se obtuvieron del expediente clínico en el archivo del hospital. Posteriormente se clasificó a cada paciente en algún subtipo clínico. Se vació la información a una base de datos del sistema de cómputo SPSS y se realizó el análisis estadístico.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico se llevó a cabo con frecuencias simples, tasas de frecuencia acumulada. Se evaluó la relación entre el subtipo clínico propuesto y su localización con pruebas de ji cuadrada. Para la evaluación del pronóstico se calculó, cuando el resultado fue bivariado, para cada variable riesgo relativo con intervalos de confianza al 95%. Se realizó un análisis estratificado para valorar si alguna de las variables confusoras influyen en los resultados. Finalmente se efectuó un modelo de riesgos proporcionales de COX para evaluar si existía confusión o interacción de las variables potencialmente confusoras.

CUESTIONES ETICAS Y DE FACTIBILIDAD

ETICAS: El estudio fue retrospectivo por lo que no influyó en el manejo actual de los pacientes y no puso en riesgo la integridad física y emocional de la población.

El proyecto se registro en el comité local de investigación en salud con el número 2005/3603/090.

FACTIBILIDAD: En el estudio se revisaron los registros de patología el periodo comprendido de Enero de 1996 a Diciembre del 2005, sin problemas para localizar el reporte de patología, el cual contenía la mayoría de los datos requeridos en la hoja de recolección y solo fue necesario revisar algunos expedientes del archivo clínico.

RECURSOS

RECURSOS MATERIALES

1. Servicio de Patología.
2. Archivo clínico.
3. Expedientes clínicos.
4. Computadora.
5. Hojas de recolección de datos.
6. Lápices.
7. Bolígrafos.
8. Hojas blancas.

RECURSOS HUMANOS

1. Médico Residente de cirugía pediátrica.
2. Médico Cirujano peditra en Tumores.
3. Médico Anatomopatólogo.
4. Asesor Metodológico.

RESULTADOS

Se estudiaron 125 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión durante el periodo comprendido de Enero de 1996 a Diciembre de 2005, no se requirió eliminar a ningún paciente. Clasificándolos en 3 subtipos clínicos: Dependiendo de sus características histopatológicas: En el tipo I quístico 14 pacientes (11.2%), en tipo II multiquístico 90 pacientes (72%) y en tipo III poliquístico 21 pacientes (16.8%) (tabla 1).

En todos los tipos predominó el sexo masculino con un total de 69 hombres y 56 mujeres. La edad promedio al momento de la evaluación fue a los 24 meses, con un 10.4 %, Los del subtipo quístico fueron los niños más grandes con una mediana de edad de 54 meses, el grupo con la edad menor fueron los poliquísticos. En los 3 tipos la localización más frecuente fue en cabeza y cuello, después en el tipo quístico el mayor predominio fue en abdomen, llamando la atención que no se presentó este tipo de linfangiomas en extremidades. En el caso de multiquístico y poliquístico la segunda localización en frecuencia fue en extremidad inferior, no se encontraron linfangiomas poliquísticos en abdomen (tabla 1). Todos fueron tratados quirúrgicamente, no se logró determinar el porcentaje resecado en cada cirugía, ya que no se reporta en todos los expedientes.

Se reportó una recurrencia del 22.4% en total de los linfangiomas siendo muy importante que no se presentó recurrencia en los pacientes con linfangiomas quísticos, la mayor frecuencia de recurrencias fue en el tipo poliquístico en un 38.1%. Todas las recurrencias fueron tratadas con nueva cirugía, la localización más frecuente de recurrencia fue en cuello en 7 pacientes, 5 pacientes fueron operados de primera vez fuera del hospital. El rango de tiempo de entre las recurrencias fue de 1 a 91 meses, con un seguimiento de los pacientes de 6 a 120 meses Al hacer el modelo de riesgo de proporcionales de Cox a través del método de Handane, el riesgo de recurrencia para el multiquístico fue de 3.47 veces más de recurrir en comparación con los quísticos, no obstante; el riesgo no fue estadísticamente significativo, llama fuertemente la atención que el subtipo poliquístico tuvo un riesgo de 9.75 para sufrir recurrencia, es decir este grupo de pacientes tiene 10 veces más de desarrollar una recurrencia que el subtipo clasificado como quístico. Esto demuestra el valor pronóstico de esta subclasificación clínica teniendo el menor riesgo el subtipo quístico, y el mayor el poliquístico. (tabla 2).

El sitio de mayor recurrencia fue en cabeza y cuello en un 71% con 20 pacientes. Comparando la recurrencia con la localización encontramos que la mayor frecuencia se encontró en cabeza y cuello en un 70% en el multiquístico y el 75% en el Poliquístico, seguido por la localización en tórax del 15% en el multiquístico y por las extremidades en el poliquístico en un 25%. (tabla 3 y 4).

Como otros datos del estudio se encontró una presentación de los linfangiomas en un 90.4% regional, es decir localizada en sólo un área del cuerpo y un 9.6% multirregional, caracterizado por la presencia de lesiones en más de una zona. (tabla 5)

A 97 pacientes (77.6%), se aplicó escleroterapia del lecho quirúrgico, previo al cierre de la herida quirúrgica, la cual consiste en solución glucosada al 50% (10ml) y solución tipo yodopovidona (10ml) irrigando todo el lecho quirúrgico, previo al cierre y posterior por el penrose (tabla 6).

En 98 pacientes (78.4%) se aplicó drenajes tipo penrose y se mantuvieron: 15 días en 93 pacientes, 7 días en 2 pacientes y 5 días en 3 pacientes (tabla 7).

Las resecciones quirúrgicas las realizaron 7 cirujanos de diferentes servicios del hospital: cirugía plástica un 7.2%, cirugía neonatal 5.6%, cirugía de tumores 78.4%, maxilofacial 3.2%, otorrinolaringología 3.2%, oftalmología 1.6%, gastrocirugía 0.8% (Tabla 8).

El 73.6% de los pacientes requirieron una sola cirugía, el 21.6 requirió 2 cirugías y el 4.8% requirió 3 cirugías, siendo el máximo 3 cirugías requeridas (tabla 9).

De los 125 pacientes uno falleció por choque séptico una semana posterior a la resección quirúrgica inicial, lo cual representa una mortalidad del 0.8%.

DISCUSIÓN

Nosotros encontramos en nuestra serie de pacientes en 10 años aproximadamente de 12 a 13 pacientes por año, y en una serie de casos reportada por el Hospital Infantil de México en 2002, se encontró de 17 a 18 casos por año, nosotros pensamos que puede deberse a la atención a población abierta de este hospital (14). En otro estudio realizado por Riechelmann y cols, en 1999 en Alemania y Rumania se reportan 7 casos por año (18). Y en un estudio realizado en Seattle por De Serres, se realizó una revisión de 10 años de 1983 a 1993 encontrando de 5 a 6 pacientes por año, lo cual es la mitad de lo encontrado en nuestra población (19).

En cuanto al predominio de sexo fue ligeramente mayor en hombres con una frecuencia del 55%, igual a lo reportado por el Hospital Infantil de México en 2002. En el estudio De Serres en Seattle, se encuentra una gran diferencia ya que se reporta predominio en el sexo femenino en un 52%; y comparado con el estudio de Riechelmann la diferencia es mínima ya que se encontró predominio del sexo masculino pero en un 57%.

En cuanto a la edad del diagnóstico se encontró un predominio del 10.4% a los 2 años, lo reportado en Seattle fue a los 4 años un 90%, lo reportado en nuestro país por el Dr. Bracho en su estudio del Hospital Infantil de México, fue pacientes menores de 2 años en un 48.6%(19,14).

El sitio más frecuente en cuanto a localización anatómica fue en cabeza y cuello reportando hasta un 56% en nuestra serie de pacientes en el estudio realizado en nuestro país reportan una frecuencia similar con un porcentaje del 44%, seguido por el tórax en un 23.7%, a diferencia de nuestra serie que encontramos como segundo sitio de localización la extremidad inferior en un 16.8%, En la literatura Fishman reporta un predominio cervicofacial seguido de axilas, tórax y extremidades, y Skandalakis reporta localizaciones similares, 75% en cabeza y cuello, 20% en axila y 5 % en tronco y extremidades (3, 5,14).

La recurrencia encontrada en nuestra serie es del 22.4%, lo reportado en nuestro país con una resección del 100% es del 18% y con una resección menor del 80% es del 47.7% (14). Ricciardelli y Richarson reportaron una recurrencia de los pacientes con linfangioma cervicofaciales de un 56% (15) y Emery reportó una cifra similar del 52%(16).

Nosotros reportamos el 0.8% de mortalidad, en 1986 se reporta una mortalidad del 2-5% y una recurrencia del 10% por Ravitch y Rush en las lesiones cervicotorácicas (3).

En la actualidad no existe una clasificación de las malformaciones linfáticas, que nos permita determinar el pronóstico de acuerdo al tipo histológico determinado en patología, por lo que nosotros propusimos una nueva clasificación que permita estadificar a los pacientes en 3 tipos, permitiendo hacer una correlación del tipo y conocer cual será el pronóstico y la localización más frecuente del linfangioma.

El tipo I quístico no presentó recurrencias, su principal localización fue en cuello, retro e intraperitoneal; tuvo el mejor pronóstico, Se caracteriza por estar formado por un solo quiste, el cual es comparable embriológicamente con el linfangioma simple el cual presenta una pared única delgada como los canales linfáticos (3).

El tipo II multiquístico fue el más frecuente, se localizó en cabeza, cuello y extremidades; se caracterizó por tener infiltración entre las estructuras adyacentes a la región, su recurrencia ocurrió hasta en el 22%, su pronóstico puede ser bueno a pesar de tener la posibilidad de recurrencia hasta 3.4 veces más que el quístico. Embriológicamente comparamos este linfangioma con el cavernoso el cual consiste en vasos linfáticos dilatados, con una adventicia fibrosa (3).

El tipo III poliquístico es invasivo en el tejido celular, músculos, piel, nervios y vasos; se presentó en cabeza y cuello, tronco y extremidades es de mal pronóstico, y su recurrencia es hasta 9.4 veces más que el quístico, que no recurre. Este linfangioma es similar embriológicamente a la descripción del tipo quístico el cual esta formado por pequeños quistes de pocos milímetros o centímetros de diámetro con una pared fibrosa, muy invasivo (3).

Existen debilidades en el estudio como: el sesgo de referencia, la información incompleta en los expedientes, el seguimiento incompleto de algunos pacientes y el número reducido de sujetos por grupo que ocasiona intervalos de confianza muy amplios en los resultados.

CONCLUSIONES

- 1.- Los tres subtipos clínicos de linfangiomas tiene su mayor localización anatómica en cabeza y cuello.
- 2.- El tipo I quístico es de buen pronóstico, cuando se realiza una resección quirúrgica completa.
- 3.- El tipo II multiquístico es de pronóstico reservado, con una recurrencia de 3.4 veces más que el tipo I.
- 4.- El tipo III poliquístico es de mal pronóstico por recurrir hasta 9.7 veces más que el tipo I.
- 5.- Consideramos que la tipificación de los linfangiomas nos permite conocer el pronóstico de los pacientes con dicha patología.
- 6.- Es necesario realizar un nuevo estudio prospectivo que permita validar nuestra clasificación y compararlo con este para poder extrapolar los resultados a la población general.

BIBLIOGRAFIA

1. Nacional Cancer Institute EU. Entendiendo al cáncer y temas relacionados disponible en :
<http://www.cancer.gov/cancertopics/understandingcancer/espanol/cancer>
- 2.- Belman B, King L, Kelalis P. Clinical pediatric urology. 4th edición. EUA: W. B. Saunders, 2004: p 633-671.
- 3.- Skandalakis J, Wood S. Embriology for surgeons. Baltimore Maryland EUA: Williams & Wilkins, 1994; p. 880-895.
- 4.- Ashcraft K, Murphy J, Sharp R, Sigalet D, Snyder Ch. Cirugía pediátrica 3era edición. Pennsylvania EUA: W. B. Saunders 2000: p 1025-1029.
- 5.- Fishman S, Mulliken J. Hemangiomas y malformaciones vasculares en lactantes y niños. Clin Pediatr North Am 1993; 6: 1273-1296
- 6.- Tibesar, Robert J. MD; Rimell, Frank L. MD; Michel, Eduard MD. Cystic Hygroma of the Skull Base Arch Otolaryngol Head Neck Surg.1999; 125: 1390-1393.
- 7.- Lee B, Kim Y, Seo J, Hwang J, Byun H, Hyun W et al. Current concept in lymphatic malformation. Vascular & Endovascular Surgery 2005; 39: 67-81
- 8.- Donnelly L, Adams M, Bisset G. Vascular Malformations and hemangiomas: practical approach in multidisciplinary clinic. Am J Roentgenol 2000; 174: 597-608.
- 9.- Thomas K , Whitaker M, Pellitteri P, Wood E. Cystic higroma / lymphangioma: a rational approach to management. Laryngoscope 2001;111: 1929-1937.
- 10.- Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y, Hoshino K, Watanabe T, Shimojima N, et al. A role of cytokines in OK 432 injection therapy for cystic lymphangioma: An aproach to the mechanism. J Pediatr Surg 2003; 38: 1806-1809.

11.- Conrad P, Graham R, Geldenhuys S, Hudson D. Intralesional Bleomycin for the treatment of hemangiomas. *Plastic Reconst Surgery* 2006; 117:221-226.

12.- Sichel J, Udassin R, Gozal D, Koplewitz B, Dano I, Eliashar R, OK-432 Therapy for Cervical Lymphangioma. *Laryngoscope* 2004; 114:1805-1809.

13.- Boulos P, Harissi-Dagher M, Kavalec C, Hardy I, Codere F. Intralesional Injection of Tisseel Fibrin Glue for Resection of Lymphangiomas and Other Thin-Walled Orbital Cysts. *Ophthalmic Plastic Reconst Surg* 2005; 21:171-176.

14.- Bracho E, Trujillo A, Nieto J, Reyes R, Tovilla M, Ordorica R y cols. Factores de riesgo para recidiva posquirurgica de linfangioma en niños. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2002; 59: 274-281.

15.- Ricciardelli E, Richarson M, Cervicofacial cystic hygroma. *Arch Otoralyngol Head Neck Surg* 1991; 117: 546-553.

16.- Emery P, Bailey C, Evans J. Cystic hygroma of the head neck a review of 37 cases. *J Laryngol Otol* 1984; 98 : 613-614

17.- Mostafa F, Kuttenger J. A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996; 81:389-395.

18.- Riechelmann H, Muehlifay G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger G. Total, Subtotal, and Partial Surgical Removal of Cervicofacial Lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:643-648.

19.- De Serres L, Sie K, Richardson M. Lymphatic Malformations of the head and neck : a proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121: 577-582.

ANEXOS

TABLA 1

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN.

SUBTIPO CLINICO	MEDIANA DE LA EDAD EN MESES AL DX	SEXO MASC n (%)	FREC n (%)	CABEZA Y CUELLO n (%)	TORAX n (%)	ABDOMEN n (%)	EXT SUP. n (%)	EXT INF. n (%)	RECU-RRENCIA n (%)
TIPO I QUISTICO	54 (0 -180)	8 (57.1%)	14 (11.2%)	7 (50%)	2 (14.3%)	4 (28.6%)	1 (7.1%)	0	0
TIPO II MULTIQUISTICO	36 (0 -180)	50 (55.6%)	90 (72%)	52 (57.8%)	8 (8.9%)	2 (2.2%)	13 (14.4%)	15 (16.7%)	20 (22.2%)
TIPO III POLIQUISTICO	34 (6 -192)	11 (52.4%)	21 (16.8%)	11 (52.4%)	1 (4.7%)	0	3 (14.3%)	6 (28.6%)	8 (38.1%)
TOTAL DE PACIENTES		69	125	70	11	6	17	21	28 (22.4%)

TABLA 2

RIESGO DE RECURRENCIA			
SUBTIPO CLINICO	RIESGO RELATIVO*	IC 95%	
		INFERIOR	SUPERIOR
TIPO I QUISTICO	0		
TIPO II MULTIQUISTICO	3.47	0.428	28.96
TIPO III POLIQUISTICO	9.75	1.07	88.87

*Se utilizó el método de Handane para calcular los riesgos relativos, análisis de riesgos proporcionales de Cox comparando la incidencia de recurrencia dependiendo de la nueva clasificación de linfangiomas.

TABLA 3

PRONÓSTICO Y LOCALIZACIÓN	
SITIO DE PRESENTACIÓN	RECURRENCIA n (%)
CABEZA Y CUELLO	20 (71.4%)
TORAX	3 (10.7%)
EXTREMIDAD SUPERIOR	2 (7.2%)
EXTREMIDAD INFERIOR	3 (10.7%)

TABLA 4

LOCALIZACION Y RECURRENCIA

LOCALIZACION	MULTIQUISTICO	% de recurrencia	POLIQUISTICO	% de recurrencia
CABEZA Y CUELLO	14	70%	6	75%
TORAX	3	15%	0	0%
EXTREMIDAD SUPERIOR	1	5%	1	12.5%
EXTREMIDAD INFERIOR	2	10%	1	12.5%
TOTAL	20	100%	8	100%

TABLA 5

PRESENTACIÓN DE LOS LINFANGIOMAS

PRESENTACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE
REGIONAL	113	90.4%
MULTIRREGIONAL	12	9.6%

TABLA 6

USO DE ESCLEROTERAPIA

	FRECUENCIA	PORCENTAJES
ESCLEROTERAPIA	97	77.6%
SIN ESCLEROTERAPIA	28	22.4%

**TABLA 7
USO DE DRENAJES**

DRENAJES	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CON PENROSE	98	78.4%
SIN PENROSE	27	21.6%

DURACION DEL DRENAJE

TIEMPO EN DIAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
0	27	21.6
5	3	2.4
7	2	1.6
15	93	74.4

**TABLA 8
CIRUJANOS**

SERVICIOS DE CIRUGÍA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CIRUGÍA PLASTICA	9	7.2
CIRUGÍA NEONATAL	7	5.6
CIRUGÍA TUMORES	98	78.4
MAXILOFACIAL	4	3.4
OTORRINOLARINGOLOGÍA	4	3.4
OFTALMOLOGÍA	2	1.6
GASTROCIRUGIA	1	0.8

**TABLA 9
NUMERO DE CIRUGÍAS REQUERIDAS**

NUM DE CIRUGÍAS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
1	92	73.6
2	27	21.6
3	6	4.8
TOTAL DE PACIENTES	125	100

ANEXOS

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

NOMBRE: _____
CEDULA: _____
EDAD ACTUAL: _____ EDAD DEL DX _____
SEXO: (1) MASC. (2) FEM. PQ _____

LOCALIZACION LINFANGIOMA:

1. CARA _____
2. OJO _____
3. ORBITA _____
4. MAXILAR _____
5. MANDIBULAR _____
6. PAROTIDA _____
7. BASE DE LA LENGUA _____
8. LENGUA _____
9. CUELLO SUBMAXILAR _____
10. CUELLO SUPRACLAVICULAR _____
11. MEDIASTINO _____
12. PARED TORACICA _____
13. AXILA _____
14. INGLE _____
15. EXTREMIDAD SUPERIOR _____
16. EXTREMIDAD INFERIOR _____
17. PARED ABDOMINAL _____
18. INTRAABDOMINAL _____
19. RAIZ DE MESENTERIO _____
20. EPIPLON _____
21. RETROPERITONEAL _____

REGIONAL (1) _____ MULTIRREGIONAL (2) _____

NUMERO DE CIRUGIAS _____

ESCLEROTERAPIA TRANSQUIRURGICA: (1) SI (2) NO

DRENAJES (1) SI (2) NO DURACION DEL DRENAJE _____

CIRUJANO (1)Plástica (2)Neonatal (3)Tumores (4)Maxilo (5)ORL (6)Oftalmo

CIRUGIA EXTRAHOSPITALARIA (1) SI (2) NO

COMPLICACIONES (1) Lesión a estructuras vasculares (2) Lesión a nervios (3) Lesión a otros
órganos (4) deformidad cosmética (5) infección posquirúrgica.

REPORTE DE PATOLOGIA _____

I QUISTICO II MULTIQUISTICO III POLIQUISTICO

RECURRENCIA (1) SI (2) NO

TX DE LA RECURRENCIA (1) CIRUGIA (2) DRENAJE (3) OTRO

EDO ACTUAL:

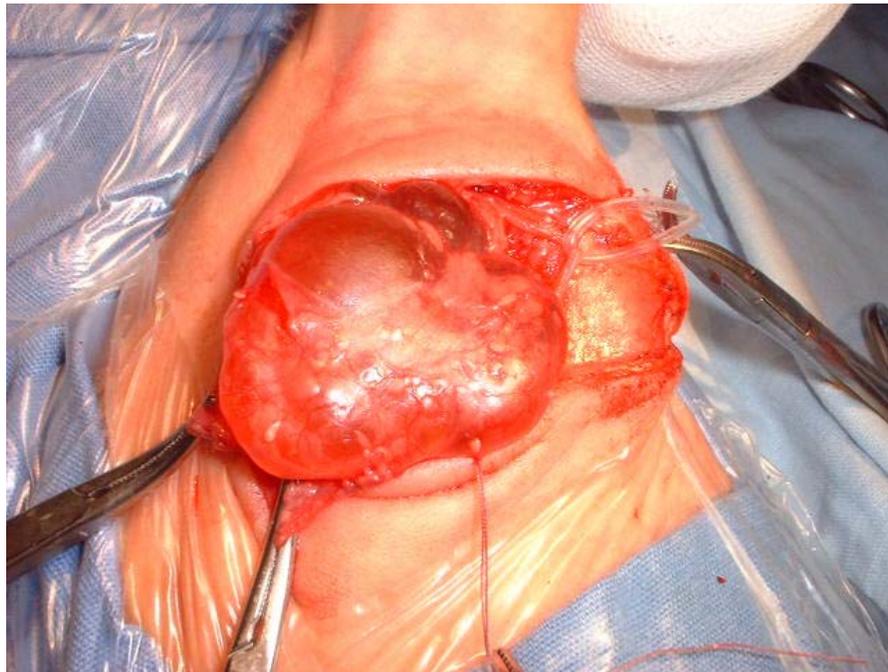
- (1) ALTA POR MEJORIA
- (2) DEFUNCION
- (3) COMPLICACION _____
- (4) NUEVA RECURRENCIA

SUBTIPOS DE LINFANGIOMAS

TIPO I LINFANGIOMA QUISTICO.



TIPO II
LINFANGIOMA MULTICISTICO.



TIPO III
LINFANGIOMA POLIQUISTICO

