



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS SUPERIORES UNIDAD  
LEÓN**

**TEMA:**

**MALFORMACIONES VASCULARES LINFÁTICAS  
EN REGIÓN CERVICAL, REPORTE DE UN CASO**

**MODALIDAD DE TITULACIÓN:**

**ACTIVIDAD DE INVESTIGACION**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**LICENCIADO EN ODONTOLOGÍA**

**P R E S E N T A:**

**SAMANTHA LETICIA ENRIQUEZ DE ANDA**

**TUTOR: MTRO. EDUARDO ALONSO CRUZ MONROY**

**ASESOR: ESP NANCY PEREZ CORNEJO**





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.

## Dedicatoria

*Para ti, para mi y para todos los que aman, ríen, lloran, luchar y aprenden el significado de la vida. A todas las personas que están, para los que ya no están y para todas aquellas que aún estamos por conocer.*

*Es bueno amar tanto como se pueda porque ahí radica la verdadera fuerza, y el que mucho ama realiza grandes cosas.*

*-Vincent Van Gogh*

## Agradecimientos

Gracias a mis padres Ruth Leticia Y José Carmen por apoyarme en cada etapa de mi vida, en cuidarme y nunca dejar que me rindiera en todos los proyectos y retos que se me han presentado a lo largo de mi vida, gracias por el amor incondicional y esfuerzo.

A mi abuelo Francisco Javier, por siempre estar en mi vida y cuidarme en cada momento e inspírame a luchas por mis sueños.

A mi abue Leticia por siempre cuidarme, ser mi cómplice en muchas aventuras y siempre darme un amor incondicional.

A mi hermana Amairani por ser mi compañera de vida, gracias por compartir tu vida conmigo.

Al gordo, por ser mi fiel compañero de aventuras.

A mi alma mater la ENES Unidad León de la UNAM, por permitirme ser parte de algo tan maravilloso, gracias por darme las herramientas, conocimientos y valores para ayudar a forjar el camino para el futuro, gracias por forjarme no solo como profesional sino como persona.

A mi tutor y asesora de mi trabajo de titulación el Mtro. Eduardo Alonso Cruz Monroy y a la Esp. Nancy Pérez Cornejo por toda su paciencia, su pasión por transmitir todos sus conocimientos sobre Patología Oral y Maxilofacial y sobre todo ayudarme y guiarme en la elaboración de este proyecto. Al Dr. Àngel Lonato, por trasmitirme sus conocimientos sobre Cirugía Oral y Maxilofacial y por proporción de este caso clínico para la realización de este trabajo terminal.

A mis amigas, Dulce, Melissa, Brigitte, Aby, Amaly, Angy y Jime por todos los momentos divertidos, por todas las risas, las lágrimas y por siempre estar y apoyarme en cada etapa de mi vida, gracias por brindarme su amistad incondicional.

Agradezco a cada uno de mis pacientes por depositar su confianza en mí y en mis profesores, por permitirme formarme profesionalmente y como persona y de todo corazón agradezco su tiempo, paciencia, palabras de apoyo y permitirme poner en práctica todo lo aprendido.

Gracias a todos mis compañeros y amigos por permitirme conocerlos y compartir mi vida con ellos, gracias por formar parte del camino.

## Contenido

Dedicatoria.....	2
Agradecimientos.....	3
Introducción.....	5
Marco teórico.....	6
1. Sistema Linfático.....	6
1.1 Embriología del Sistema Linfático.....	7
1.2 Anatomía del Sistema Linfático.....	9
1.2.1 Cadenas Linfáticas de Cabeza y Cuello.....	10
2. Anomalías Vasculares.....	12
2.1 Malformaciones Linfáticas.....	13
2.1.1 Linfagioma Quístico.....	15
2.1.1.1 Etiología y patogénesis.....	16
2.1.1.2 Epidemiología.....	20
2.1.1.3 Características clínicas.....	21
2.1.1.4 Características Imagenológicas.....	24
2.1.1.5 Histopatología.....	25
2.1.1.6 Tratamiento y pronóstico.....	27
Justificación.....	30
Objetivos Generales.....	30
Objetivos Específicos.....	30
Caso clínico.....	31
3. Anamnesis.....	31
4. Exploración física.....	31
5. Estudios Auxiliares de Diagnostico.....	33
6. Protocolo de Tratamiento del Caso Clínico.....	35
7. Diagnostico histopatológico.....	37
8. Fotografías de Seguimiento.....	39
9. Estudios de Imagen de Seguimiento.....	40
Discusión.....	41
Conclusión.....	46
Referencias.....	47

# Introducción

Las anomalías vasculares congénitas se caracterizan por una mayor proliferación de células endoteliales y malformaciones vasculares con trastornos mesenquimatosos y angiogénicos subyacente. Las malformaciones vasculares se dividen en capilares, venosas, linfáticas, arteriovenosas y combinadas. Las malformaciones venosas son las malformaciones con mayor frecuencia, seguida de las malformaciones linfáticas y en tercer lugar se las malformaciones arteriovenosas. (Sadick et al., 2016)

Las malformaciones linfáticas (ML) son crecimientos benignos hamartomatosos de vasos linfáticos. Fueron descritas por primera vez por Redenbacher en 1828, pero fueron más conocidos desde los trabajos realizados por Sabin en 1909 y 1912. (Garcia et al., 2020; Opoko et al., 2021) Anteriormente se consideraba que se debían a un secuestro de tejido linfático (Neville et al., 2015), pero con los avances en el proyecto del genoma humano se ha descubierto que las malformaciones linfáticas están relacionadas con la mutación somática del gen PIK3CA. En un estudio reciente se encontró que el 79% de las malformaciones linfáticas están asociadas a la mutación del gen PIK3CA (Wang et al., 2021). Las ML se presentan principalmente en los primeros años de vida, pero se puede llegar a presentar en la adolescencia como en la adultez, (en un menor porcentaje) pudiendo estar asociadas con síndromes o anomalías cromosómicas.

El presente trabajo tiene como objetivo realizar una revisión bibliográfica y describir las características clínicas, imagenológicas e histopatológicas, los métodos de diagnóstico y el tratamiento de los linfagiomatosos quísticos haciendo énfasis en la presentación de un caso clínico de una paciente femenina de 13 años, sin antecedentes patológicos para el padecimiento actual, que se presentó al servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Regional de León del ISSSTE, por un aumento de volumen en región cervical de lado derecho de tiempo de evolución desconocido, pero que descubierto mientras comía hace dos meses.

# Marco teórico

## 1. Sistema Linfático

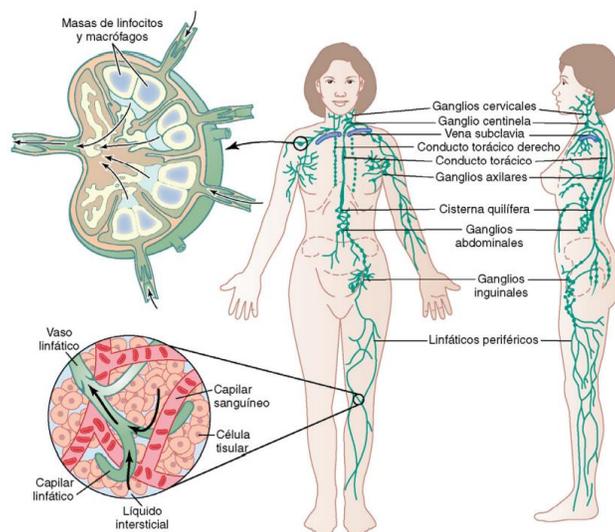
El sistema linfático representa una vía accesoria la cual tiene como función el regular el equilibrio tisular mediante la reabsorción diaria de 1 a 2 litros de linfa (líquido y soluto), transportando las proteínas y las macropartículas de los espacios tisulares, ya que ninguna podría ser eliminada por absorción directamente hacia los capilares sanguíneos venosos. (Mäkinen, et al., 2021; Hall, 2011)

Los vasos linfáticos también funcionan como parte de la vigilancia inmunológica al proporcionar una vía para el transporte de antígenos y leucocitos extravasados a los ganglios linfáticos, desde los cuales los leucocitos preparados contra el antígeno y son dirigidos al tejido. Enviados a los vasos linfáticos y a la circulación sanguínea. Los vasos linfáticos (lácteos) localizados en las vellosidades intestinales. Absorben los lípidos de la dieta en el intestino, y los vasos linfáticos de las meninges (alrededor del sistema nervioso central) participan en la salida del líquido cefalorraquídeo. **Fig.1**(Mäkinen, et al., 2021)

EL sistema linfático es una red jerárquica unidireccional de vasos. El líquido intersticial de los tejidos periféricos se drena en las luces de los capilares linfáticos (vasos linfáticos) o en caso del cerebro, en el líquido cefalorraquídeo. El líquido intersticial, una vez adentro de los llamado linfa, fluye hacia los vasos precolectores, luego hacia los vasos linfáticos colectores, y por los ganglios linfáticos y de regreso a la circulación sanguínea. Las células de defensa inmunitaria de los ganglios linfáticos, las amígdalas, las placas de Peyer, el bazo y el timo funcionan en estrecha coordinación con la red de vasos linfáticos. (Mäkinen, et al., 2021; Hall, 2011)

La vasculatura linfática contribuye activamente a importantes procesos fisiológicos y patológicos. La función linfática alterada conduce a la acumulación de líquido entre las células de los tejidos, lo que produce linfedema. La linfedema primaria no es causada por razones

externas obvias que dañan los vasos linfáticos, se pueden determinar varios subtipos de linfedema y, para varios de ellos, se han identificado mutaciones en genes implicados en el desarrollo linfático, las mutaciones que causan displasia u obstrucción de los vasos linfáticos pueden provocar ascitis quilosa, quilotórax, quiluria y enteropatía con pérdida de proteínas. Una gran porción de las mutaciones se asocia con el factor de crecimiento linfagiogénico VEGF-C y sus receptores VEGFR3. Las linfedemas secundarias representan la mayoría de los casos de linfedema clínico, en los países desarrollados la linfedema secundario más frecuente es de las extremidades superiores ya que esta relacionados con el cáncer de mama operadas en la axila. (Hall, 2011)



**Fig. 1** Sistema linfático. (Hall, 2011)

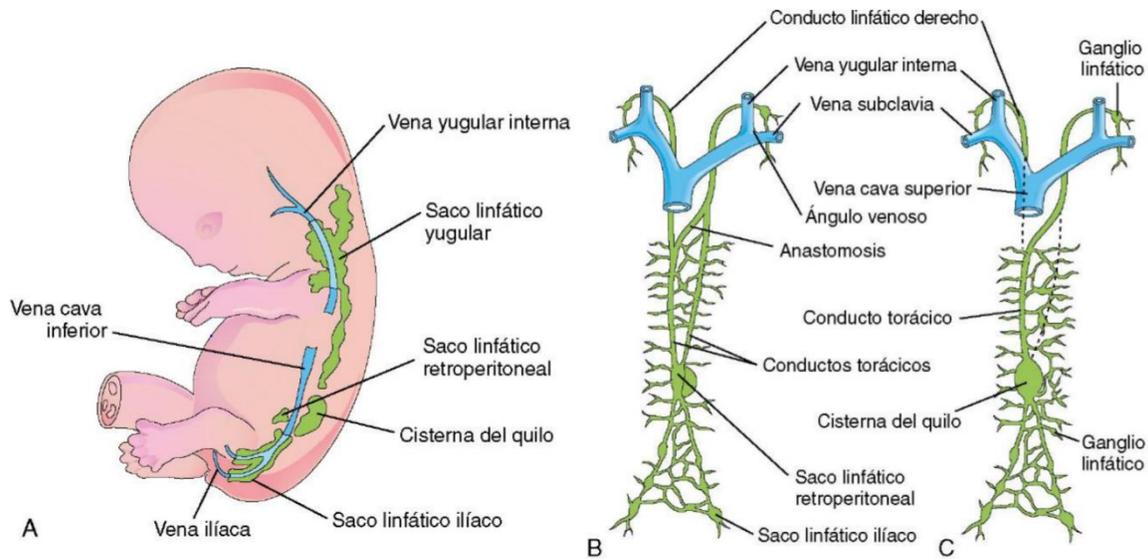
## 1.1 Embriología del Sistema Linfático

El sistema linfático aparece en la quinta semana de gestación y aproximadamente 2 semanas después de que se pueda identificar el primordio del sistema cardiovascular (Sadler y Langman, 2019; Moore et al., 2013). Los vasos linfáticos se generan como invaginaciones

vasculares del endotelio de las venas. Se forman seis sacos linfáticos primarios: 2 iliacos, en el punto de unión de las venas iliacas y cardinal posterior; 2 yugulares, en la unión de la vena subclavia y cardinal anterior (futuras venas yugulares) y una cisterna del quilo, dorsal a la región del saco retroperitoneal (Sadler y Langman, 2019). Numerosos conductos se conectan los sacos entre sí y drenan la linfa desde las extremidades, la pared corporal, la cabeza y el cuello. Los dos canales principales, los conductos torácicos derechos e izquierdo, unen los sacos yugulares con la cisterna del quilo y se establece una anastomosis entre estos conductos (Sadler y Langman, 2019). El conducto torácico se desarrolla a partir de la porción craneal del conducto torácico izquierdo y de la porción distal del conducto torácico derecho y la anastomosis (Sadler y Langman, 2019). Ambos conductos conservan sus conexiones originales con el sistema venoso ya que desembocan en el punto de unión de la vena yugular interna con las venas subclavias. (Sadler y Langman, 2019) **Fig.2.**

El linaje linfático está controlado por el factor de transcripción PROX1 que activa los genes de los vasos linfáticos y desactiva los genes de los vasos sanguíneos. Un gen importante que está regulador es el VEGFR3, receptor del factor paracrino VEGFC (Sadler y Langman, 2019). El crecimiento de los vasos linfáticos es por la acción de la proteína, PROX1, que expande las células endoteliales, a partir de las venas existentes e inicia el crecimiento de los vasos linfáticos. (Sadler y Langman, 2019)

En el periodo fetal inicial los sacos linfáticos se transforman en grupos de ganglios linfáticos. Las células mesenquimales invaden cada saco linfático y convierten su cavidad en una red de canales linfáticos, los primordios en senos de los ganglios linfáticos. Otras células mesenquimales dan lugar a la red de tejido conjuntivo de los ganglios linfáticos y a la cápsula. (Moore et al., 2013)



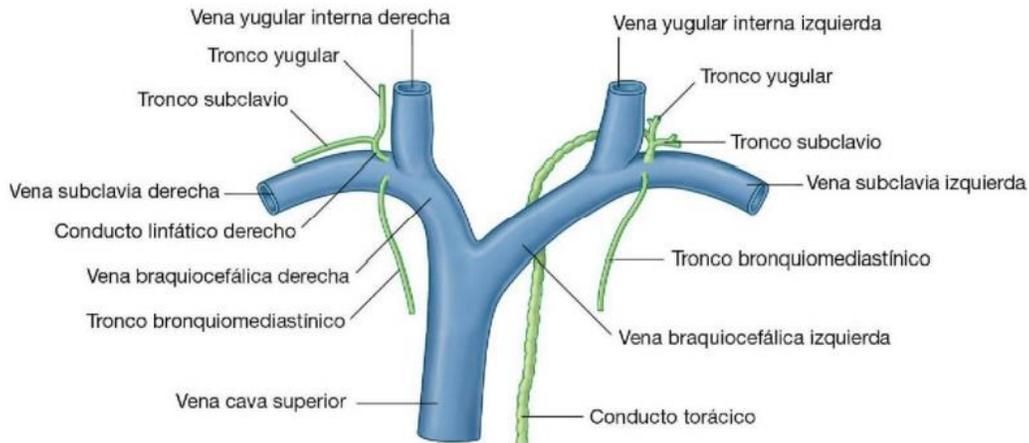
**Fig.2** Desarrollo del sistema linfático. A. Embrión de 7 semanas y medio en el que se observa saco linfáticos primarios. B. Sistema linfático a las 9 semanas con desarrollo de los conductos torácicos bilaterales. (Moore et al., 2013)

## 1.2 Anatomía del Sistema Linfático

El conducto torácico es la vía linfática principal la cual inicia en el abdomen, pasa por la cavidad torácica inferior en la línea media acompañado por la aorta torácica en la izquierda, por la vena ácigos a la derecha y el esófago anteriormente, terminando en los conductos venosos del cuello. Al entrar en la raíz del cuello a la del esófago, se arquea lateralmente y pasa posteriormente a la vaina carotídea y gira inferiormente a la parte anterior del nervio frénico, la arteria vertebral y el tronco tirocervical. (Drake et al., 2020)

El conducto torácico termina en la unión entre las venas yugular interna izquierda y derecha y la subclavia izquierda y derecha respectivamente. El sistema venoso recibe: el tronco yugular izquierdo y derecho, que drena la linfa de la cabeza y cuello; el tronco subclavio izquierdo y derecho, que drena linfa de la extremidad superior izquierda y derecha y el tronco broncomediastínico izquierdo como derecho, que drena linfa de la mitad izquierda y derecha

respectivamente de las estructuras torácicas y espacios intercostales superiores **fig.3.** (Drake et al., 2020)



**Fig.3** Terminación de los troncos linfáticos en la raíz del cuello. (Drake et al., 2020)

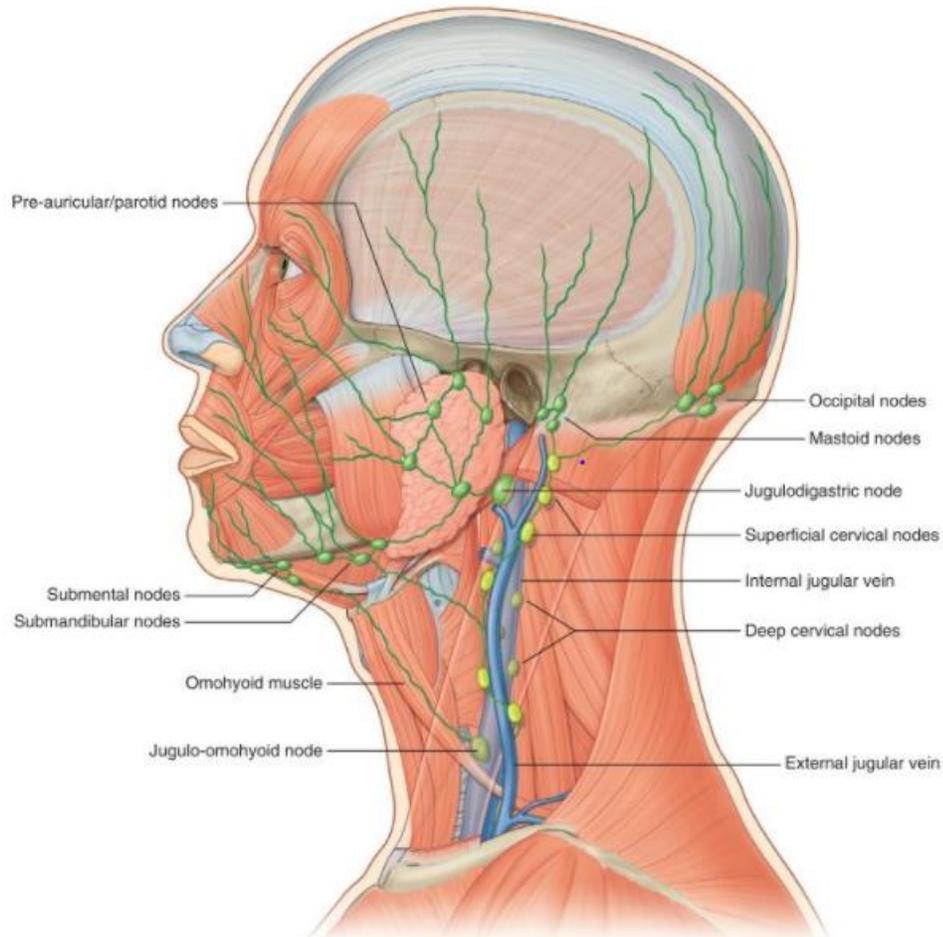
### **1.2.1 Cadenas Linfáticas de Cabeza y Cuello**

El sistema linfático cuenta con nódulos superficiales alrededor de la cabeza, los nódulos cervicales se dividen en dos nódulos cervicales superficiales a lo largo de la vena yugular externa, y nódulos cervicales profundo que forma una cadena a lo largo de la vena yugular interna. (Drake et al., 2020, p. 1038)

Son seis grupos ganglionares, el primero son los ganglios suboccipitales, que descansan sobre el complejo mayor, por debajo de la línea curva superior del occipital, la segunda son los ganglios mastoideos, situados detrás de la apófisis mastoidea y cubiertos por el músculo esternocleidomastoideo; el tercero son los ganglios parotídeos, situados en la misma glándula (uno delante del trago, periauricular); los cuartos, son los ganglios submaxilares situado en la cara interna y borde inferior de la mandíbula, al lado de la arteria facial; los quintos ganglios, son los suprahioides o submentonianos que se encuentran entre los dos vientres anteriores de los

digástricos; los sextos ganglios son los retrofaríngeos, situados detrás de la faringe a nivel de las masas laterales del atlas. (Testut & Latrjet, 1983, p. 335-336)

Los grupos de ganglios cervicales, ocupan toda la parte anterior del cuello; unos son superficiales y están situados en la cara externa del músculo esternocleidomastoideo (debajo de la aponeurosis) y parecen agruparse alrededor de la yugular externa (cadena yugular externa recibe principalmente el drenaje linfático de las regiones posteriores y posterolateral del cuero cabelludo a través de los ganglios occipitales y mastoideos, enviando vasos linfáticos en la dirección de los nódulos cervicales profundos; los grupos ganglionares profundos son más numerosos, están colocados a lo largo de la yugular interna (cadena yugular interna), manifestándose lateralmente. Se dividen en el grupo superior e inferior. El nódulo yugulodigástrico se encuentra en el cruce entre el vientre posterior y el músculo digástrico con la vena yugular interna y recibe el drenaje linfático de las amígdalas y la región amigadalar. el ganglio yuguloomohioideo se encuentra inferiormente al tendón intermedio del músculo omohioideo y recibe el drenaje linfático de la lengua. Los grupos ganglionares profundos reciben todo el drenaje linfático de la cabeza y cuello directamente o a través de los grupos regionales. Desde los ganglios cervicales profundos, los vasos linfáticos forman los troncos yugular derecho e izquierdo que drenan en el conducto linfático derecho sobre el lado derecho o el conducto torácico sobre el lado izquierdo **Fig.4.** (Drake *et al.*,2020, Testut & Latrjet, 1983 )



**Fig.4** Cadenas ganglionares de cabeza y cuello (Drake et al., 2020)

## 2. Anomalías Vasculares.

Las anomalías vasculares (MV) congénitas, incluyen tumores vasculares, que se caracterizan por una mayor proliferación de células endoteliales y las malformaciones vasculares con trastornos mesenquimatosos y angiogénicos subyacentes. Las MVs aumentan de tamaño con la edad, pero nunca remiten por si solas. Dichas malformaciones se dividen en: capilares, venosas, linfáticas, arteriovenosas y combinadas **Tabla1**. Las malformaciones venosas son las representantes más frecuentes de las anomalías vasculares (70%), seguido de las malformaciones linfáticas (12%), con 8% las malformaciones arteriovenosas, con un 6% los

síndromes malformativos combinados y con 4% las malformaciones capilares. (Sadick et al., 2018)

Tumores vasculares	Malformación vascular
Benignos	Malformación capilar
	Malformación linfática
Localización agresiva	Malformación venosa
Malignos	Malformación arteriovenosa
	Fistula arteriovenosa

**Tabla 1** Clasificaciones de malformaciones vasculares de ISSVA 2018

## 2.1 Malformaciones Linfáticas

Las malformaciones linfáticas (ML) fueron clasificados como malformaciones vasculares de baja flujo por Mulliken y Glowacki en 1982 (Richter, y Friedman, 2012). Las ML son crecimientos benignos, hamartomatosos de los vasos linfáticos, representan anomalías del desarrollo que surgen de secuestros de tejidos linfáticos que no se comunican normalmente con el resto de sistema linfático. (Neville et al.,2015)

Las malformaciones linfáticas pueden ser aisladas o combinadas con otras malformaciones de capilares, venosos y/o arteriales. (Kulungowski & Patel, 2020)

En el 2014 las malformaciones linfáticas se clasifican como malformaciones vasculares de bajo flujo según la clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) **Tabla 2**. Las malformaciones linfáticas se dividen en tres categorías(Garcia et al., 2020):

1. Las que ocurren debido a anomalías de los vasos y ganglios linfáticos que conduce a la incapacidad de eliminar la linfa, lo que resulta en linfedema.
2. Las que son lesiones de masa linfática compuestas por quistes de diferentes tamaños.
3. Las que son anomalías linfáticas conductoras centrales que se relacionan con la circulación del quilo.

Malformaciones linfáticas	
Linfangioma quístico	Macroquístico
	Microquístico
	Mixto
Anomalía linfática generalizada (GLA)	Linfangiomatosis kaposiforme (KLA)
ML en la enfermedad de Gorham-Stout	
Channel type LM	
"Anomalía linfática progresiva adquirida" (denominada "linfangioma" progresivo adquirido).	
Linfedema primario	

**Tabla 2** Clasificación de malformaciones linfáticas de ISSVA 2018

### 2.1.1 Linfagioma Quístico

Los linfangiomas son ML benignas que se presentan principalmente al nacer y en la infancia, fueron descritos por primera vez en 1828 por Redenbacher, pero fue con el estudio de Sabin en 1909 y 1912 que fueron más conocidos, en 1995 Serres y Cols publicaron una clasificación para MVL en que agrupaban según su compromiso si es unilateral o bilateral y si su ubicación es supra o infrahioidea (García et al.,2020, Opoko et al., 2021). Las MLs fueron clasificadas como malformaciones vasculares congénitas de bajo flujo por Mulliken y Glowacki en 1982 (Richter & Friedman, 2012) **Tabla 4**. Y en el 2014 la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) las incluyeron en las malformaciones vasculares simples **Tabla 3**. (García et al.,2020)

Clasificación por ISSVA por ML quísticas	
Macroquística	Espacio en forma de quiste que mide 2 cm o más de diámetro
Microquística	compuesto de canales vasculares que miden menos de 2cm de diámetro. Se presenta en 75% en cavidad oral y en 30% en orofaringe . (Echeagaray Sánchez et al., 2019)
Mixto	Combinación de espacios macroquístico y microquístico.

**Tabla 3** Clasificaciones de los linfangiomas

Clasificación histológica de malformaciones linfáticas	
Cavernoso	Se puede observar espacios vasculares grandes e irregulares revestido por una capa de células endoteliales aplanadas dentro de un estroma fibroblástico o colágeno, que pueden contener linfocitos. Puede verse la penetración del músculo. Se presenta durante la infancia como inflamación subcutánea mal definida e indolora sin cambios en la piel que lo recubre. (Micheli, & Stewart, 2021)
Quístico	Es un espacio irregular endotelial lleno de líquido, que puede ser sangre o linfa. Las paredes de los quistes son delgadas, de tejido fibroconectivo y revestidas por células endoteliales aplanadas (García C. et al., 2022)
Capilar	Los linfangiomas capilares se caracterizan por vesículas que contienen linfa o bien líquido serohemático, resultando en dilatación vascular de vasos linfáticos y a veces vasos sanguíneos. (Chimeno K. et al., 2009)

**Tabla 4** Clasificaciones de los linfangiomas

### **2.1.1.1 Etiología y patogénesis.**

Existen varias teorías sobre la etiología de las malformaciones linfáticas, aunque no se conocen bien sus orígenes. Se creía que se formaban debido a un secuestro del sistema linfático. Se piensa que esto puede ocurrir durante el desarrollo del saco linfático yugal o por alteraciones en el drenaje del saco linfático yuguloaxilar a la vena yugular interna, como una consecuente obstrucción congénita del drenaje linfático (García K. et al., 2020; Miceli, y Stewart, 2021; Kulungowski, y Patel, 2020)

Existen teorías recientes que proponen que las causas de estas lesiones pudieran corresponder a un sobrecrecimiento o expansión de tejido linfático normal, a causa de una mutación genética. Las mutaciones genéticas se dividen en mutaciones de líneas germinales y somática. Las mutaciones de línea germinal son alteraciones en la secuencia genética del gameto, involucrando a todas las células del organismo y pueden transmitirse a generaciones futuras. Las mutaciones somáticas son variaciones de ADN postcigomáticas que ocurren después de la fertilización y se transmiten a la progenie de la célula afectada superviviente; sin embargo, la transmisión de la mutación a la descendencia del individuo depende de si las gónadas reciben la mutación o no. (Kulungowski, y Patel, 2020;11)

La mutación más común en las anomalías vasculares es la vía de señalización del receptor de tirosina quinasa. A través de esta señalización, se puede activar la vía RAS o fosfatidilinositol-4,5-bisfosfato 3- quinasa (PI3K) (Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020; Padia et al., 2019; Kulungowski, y Patel, 2020). El 80% de las malformaciones linfáticas quísticas comunes esta relacionadas con la mutación poscigotica en el gen de fosfatidilinositol-4,5-bisfosfato3-quinasa subunidad catalíticas alfa (PIK3CA) que codifica la subunidad catalítica p110 $\alpha$  del PI3K. **Fig.6** (García K. et al., 2020; Padia et al., 2019; Kulungowski, y Patel, 2020; Mäkinen, et al., 2021)

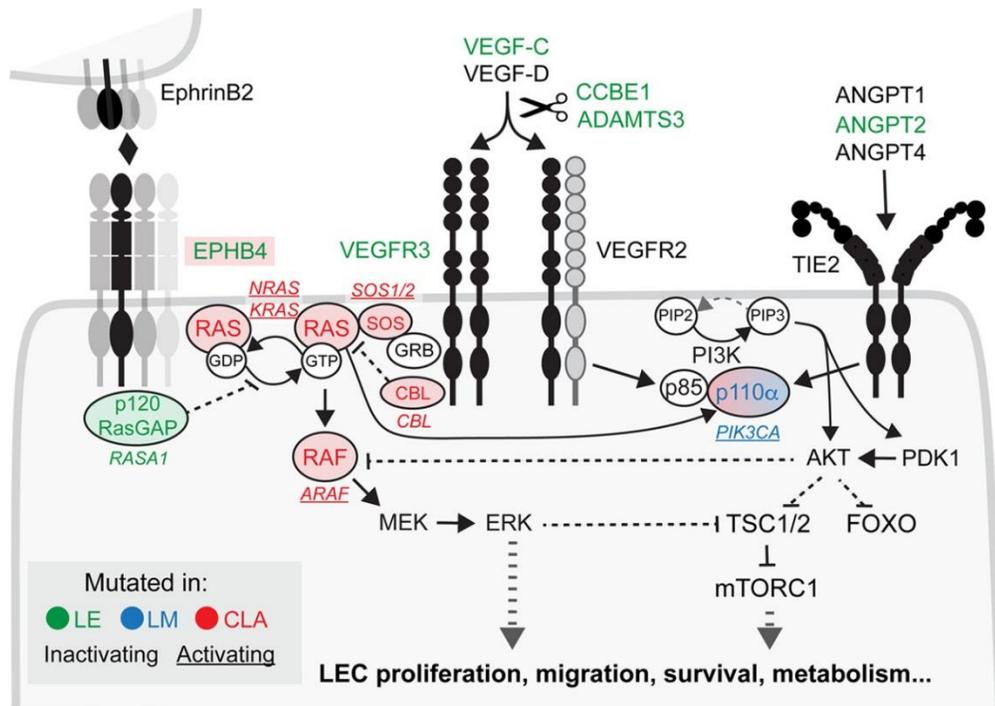
El receptor de membrana del factor de crecimiento endotelial vascular 3(VEGFR3), es activado por el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF-C), activando a su vez las vías mTOR/PIK3, relacionadas con la angiogénesis y la linfangiogénesis. (Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020; Kulungowski, y Patel, 2020)

El gen PIK3CA está asociado con las malformaciones linfáticas, y se agrupa en 3 “hotspots” en el dominio helicoidal (E542 y e545) y el dominio quinasa (H1047) de la proteína quinasa P110 $\alpha$ , lo que da como variante la actividad de la enzima PI3K. Ambos tipos de “hotspots” causan la actividad basal de PI3K y su vía AKT-mTOR posterior. Se han identificado

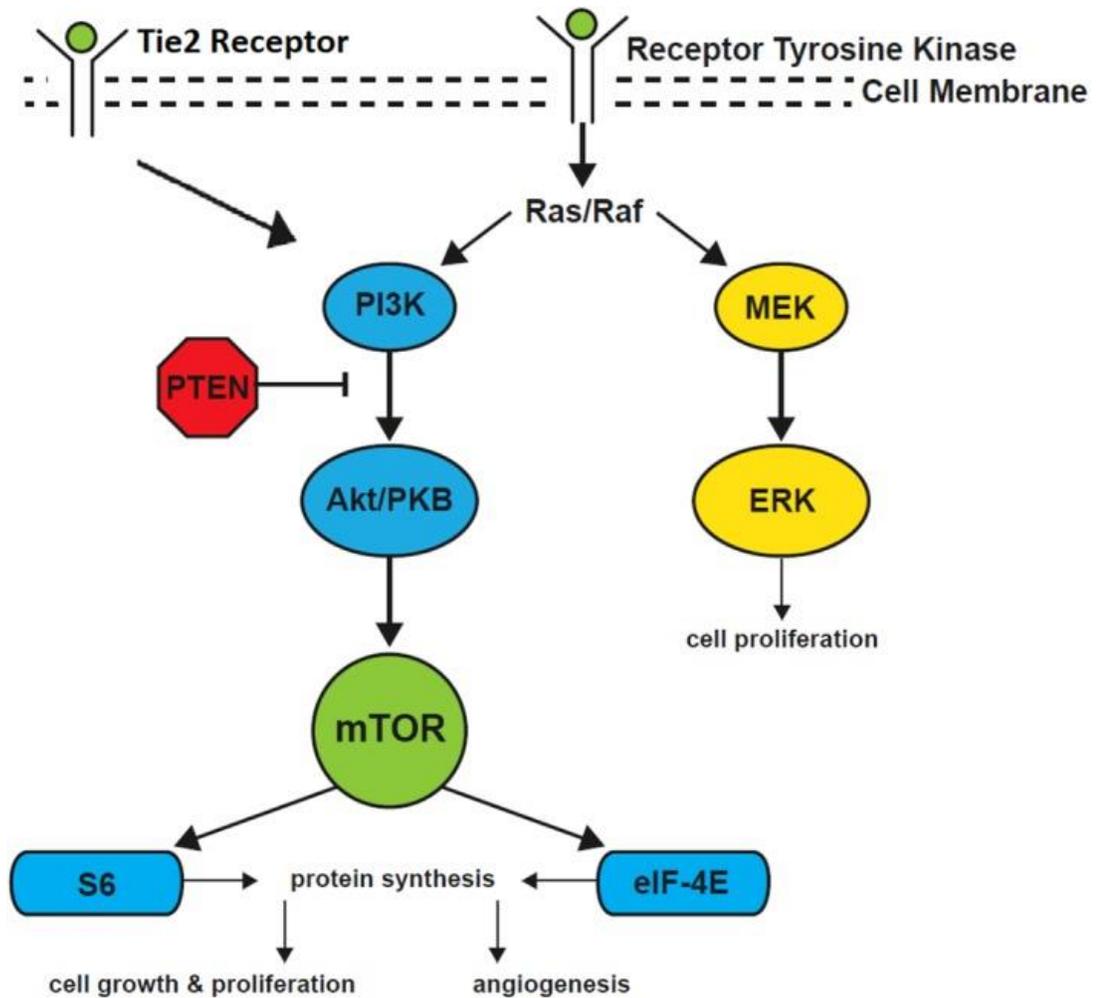
mutaciones que no son “hotspots” con efecto más débil en la actividad de P110 $\alpha$ . **Fig. 5** (Mäkinen, et al., 2021)

El gen mTOR activa la síntesis de proteínas mTOR, las cuales llevan a cabo números procesos celulares, incluso participan en la proliferación celular y en el aumento de la angiogénesis. La desregulación de la vía mTOR está implicada en varias enfermedades como el cáncer, la diabetes, las enfermedades neurológicas y los trastornos genéticos. También se sospecha que la alteración en la vía mTOR juega un papel clave en la patogénesis de varias anomalías vasculares. (Wiegand et al., 2018)

Las formas sindrómicas de ML aisladas, CLOVES, KTS o hiperplasia fibroadiposa para detectar mutaciones de “hotspots” de PIK3CA. (Coronan et al., 2020) está más ampliamente distribuidos en los tejidos de los pacientes con tendencia hacia una mayor frecuencia de alelo mutantes en los tejidos resecados, las mutaciones tienden a ser no mutaciones de hotspot. (Mäkinen, et al., 2021)



**Fig. 5** Esquema de vía de señalización para el crecimiento de vasos linfáticos en tejidos normales y en malformaciones linfáticas. (Mäkinen, et al., 2021)



**Fig. 6** Vía PI3K que conduce al crecimiento y proliferación celular. (Padia et al., 2019)

### 2.1.1.2 Epidemiología

La incidencia de las malformaciones linfáticas varía de 1 en 2000 a 16000 recién nacidos vivos, siendo de hasta 1,2 a 2,8 por 1,000 recién nacidos vivos (Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020). Existen una controversia en la predilección respecto al sexo, ya que existen autores que mencionan que no existe, pero otros mencionan que podría ser más frecuente en mujeres (García K. et al., 2020). El 50% de las malformaciones linfáticas se observan al nacer y el 90% antes de los dos años (Waner y Teresa, 2018). Las ML se pueden localizar en cualquier sitio del cuerpo, sin embargo, presentan una mayor predilección en áreas

ricas en vasos linfáticos, con una mayor predilección en la región de cabeza y cuello (del 50 al 75%), representando el 20% de los casos aquellas que se desarrollan en región axilar, en mediastino, región inguinal, retroperitoneal y torácicas. (Auerbach et al.,2021; Neville et al., 2015; Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020). En cabeza y cuello el área del triángulo posterior del cuello tiene una predilección del 75-80%. Sin embargo, estas alteraciones se pueden observar en glándula parotídea, labio, piso de boca, lengua, amígdalas, región submandibular y retroauricular. En pacientes menores de 3 años su incidencia es del 47% del total de las malformaciones vasculares linfáticas pediátricas. La incidencia va disminuyendo, hasta ser cerca al 3% después de los 16 años (García K. et al., 2020). Las MLs representan el 12% de todas las anomalías vasculares siendo las segundas después de las malformaciones venosas (Sadick et al., 2016). Las MLs pueden estar asociadas con síndromes y/o anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner y Noonan, así como trisomía 13,18 y21. (Miceli, y Stewart, 2021; García K. et al., 2020)

### **2.1.1.3 Características clínicas**

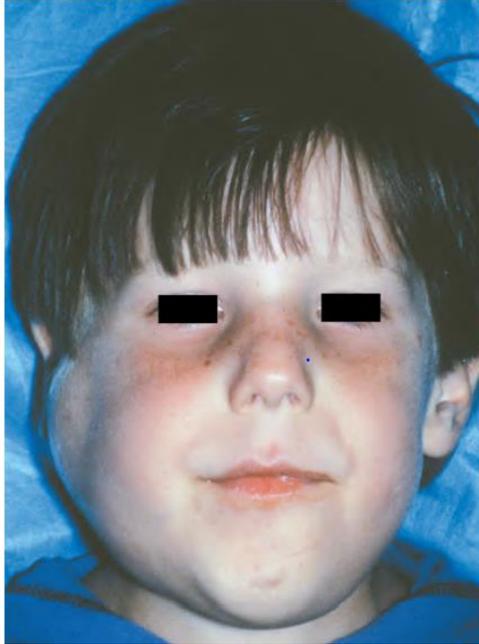
Las manifestaciones clínicas más frecuentes se describen como aumento de volumen con una variedad de presentaciones, las MLs cutáneas como mucosas se presentan como vesículas o ampollas de forma cúpula llenas de líquido de color variado, puede ser translaminar y las vesículas rojas pueden indicar hemorragia intravesicular. Son de crecimiento lento, pero puede presentar cambio de tamaño relacionado a infecciones o hemorragias dentro de los quistes. Las MLs en piel puede presentar hoyuelos o arrugas con afectación dérmica (Garcia et al., 2020; Kulungowski, y Patel, 2020).

**Macroquístico.** puede estar compuesta por un quiste solitario como múltiples macroquistes que pueden estar separados o intercomunicados (Kulungowski, y Patel, 2020),

presentan una predilección del 75-80% en cabeza y cuello en el triángulo posterior del cuello (García K. et al., 2020), Pueden ser de consistencia blandas o firmes, con áreas de infiltración difusas flucutante, mal definidas. La piel suprayacente puede ser de color normal, en algunas puede aparecer translucidas o tiene una tonalidad azul sutil que puede deberse a una hemorragia intralesional. (Garcia et al., 2020; Kulungowski, y Patel, 2020).

Por su lugar de predilección, de tamaño puede llegar a amenazar la vida del paciente, llegando a presentar compromiso de la vía aerodigestiva alta, incluyendo estridor, apnea, cianosis, disnea y disfagia. (Garcia et al., 2020)

**Microquístico.** Este compuesto de cientos de pequeñas vesículas individuales o interconectados. Presentan una predilección del 50% por la lengua (Woo, 2016), puede ser de consistencia firma y esponjosa, con áreas de infiltración difusas. la piel suprayacente puede ser de color normal. (Kulungowski, y Patel, 2020)



**Fig. 7** Linfagioma quístico  
macroquístico de región cervical  
(Neville et al., 2015)



**Fig. 8** Linfagioma quística microquístico región lingual (Neville et al.,  
2015)

#### **2.1.1.4 Características Imagenológicas**

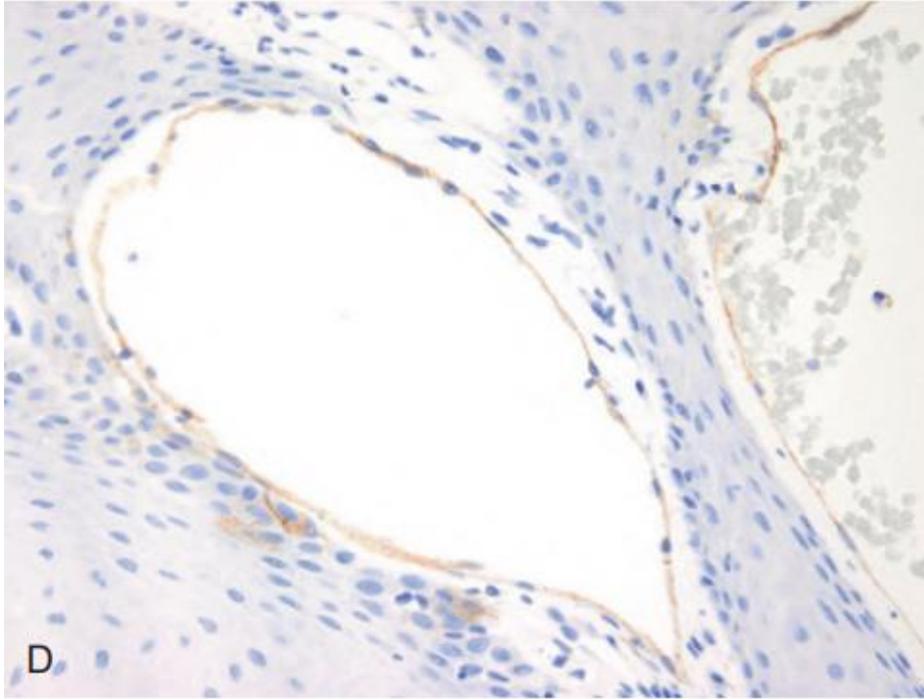
**Ultrasonido o ecografía.** Las malformaciones linfáticas macroquísticas aparece como lesiones quísticas multiloculadas en la ecografía, el contenido líquido de los quistes de pared delgada generalmente no tiene eco y no se observa con frecuencia un patrón de flujo en el Doppler, excepto dentro de los tabiques intermedios. Múltiples interfaces de pared hacen que las lesiones microquísticas parezca hiperecoicas y más sólidas. La ecografía es limitada para resolver los límites de las malformaciones linfáticas (Li, J., et al., 2020). Las hemorragias intralesionales pueden alterar el aspecto ecográfico con aumento de la ecogenicidad o trombo ecogénico sólido. (Coronan et al., 2020) Las malformaciones linfáticas superinfectados también pueden demostrar una mayor ecogenicidad, así como hiperemia circundante y engrosamiento de los tabiques. Diferenciar un absceso de una malformación linfática infectado puede ser un desafío a través de imágenes y, a menudo, requiere un seguimiento clínico para solidificar el diagnóstico. En el caso de hemorragia en LM o sobreinfección bacteriana, la señal de contenido linfático puede pasar de una señal hipoecogénica a una señal de hiperecogénica. La ecografía prenatal en el segundo y tercer trimestre a menudo puede diagnosticar malformaciones linfáticas. (Coronan et al., 2020; Sadick et al., 2016).

**Tomografía computarizada.** La tomografía contrastada es útil para evaluar afectaciones óseas y para diferenciar malformaciones vasculares. Las malformaciones linfáticas aparecen como una estructura de densidad de líquidos bien definidos, lobuladas en la TC y puede demostrar niveles líquido- líquido dependiendo de la composición intralesional. Es común un leve realce septal y capsular. El contenido intralesional tiene un aspecto hiperdenso si hay hemorragia intralesional. (Coronan et al., 2020)

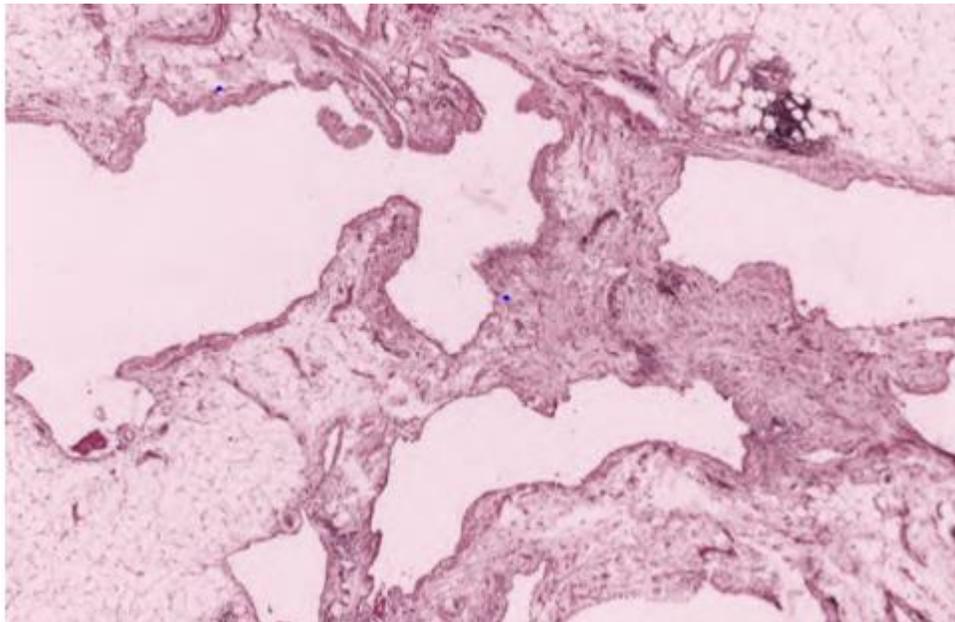
**Resonancia magnética.** Permite evaluar la profundidad, la relación con las estructuras adyacentes y la extensión, conocer y la extensión hacia el tórax en las malformaciones de la cabeza y el cuello. Las lesiones macroquísticas presentan contenido hiperintenso en las secuencias T2 y de baja intensidad en las secuencias T1, con refuerzo poscontraste de los tabiques. Las ML microquísticas, en general pueden aparecer como una especie de masa poliquística como realces de áreas homogéneamente hiperintensas en las secuencias T2. La resonancia magnética es el estudio de imagen de elección para evaluación diagnóstica preterapéutica. (Ripoli et al., 2018; Sadick et al., 2016)

#### ***2.1.1.5 Histopatología***

Las malformaciones linfáticas se componen de canales vasculares revestidos de endotelio delgado, los cuales contiene líquido rico en proteínas que contiene linfocitos y macrófagos, exhibiendo positividad en análisis inmunohistoquímica para los marcadores linfáticos PROX-1 y D2-40. Los espacios vasculares están revestidos por una capa de células endoteliales (son generalmente D2-40) **fig. 9,10** vasos a menudo infiltran de manera difusa los tejidos blandos adyacentes y pueden mostrar agregados linfoides en sus paredes, asimismo en algunos canales pueden contener glóbulos rojos, lo que crea incertidumbre sobre si son vasos linfáticos o sanguíneos, aunque muchos de estos representan una hemorragia secundaria en un vaso linfático. Algunos pueden ser malformaciones vasculares mixtas compuestas por vasos linfáticos y sanguíneos (Neville et al., 2015; Kulungowski, y Patel, 2020; Woo, 2016)



**Fig. 9** Endotelio linfático que muestra positividad citoplásmica para D2-40. (Woo, 2016)



**Fig.10** Malformación linfática macroquística. (Neville et al., 2015)

### **2.1.1.6 Tratamiento y pronóstico.**

El tratamiento para las malformaciones linfáticas de cabeza y cuello dependen del tamaño y de la ubicación y subtipo de anomalía linfática.

**Quirúrgico.** La resección quirúrgica ha sido el tratamiento de elección por muchos años. Pero la complejidad ya que muchas veces no se ha podido extraer completa por las características histológicas y muchas veces pueden requerir más de una intervención. Se puede presentar una recurrencia de hasta el 30%. La ubicación orofacial de la MVL, en comparación a la cervical presenta significativamente mayor tasa de recurrencia. Algunas de las principales complicaciones en la intraoperatoria perforación faríngea e incluyen que puede llevar al *shock* hipovolémico (García et al., 2020). Las complicaciones postoperatorias incluyen *shock* hipovolémico, *shock* séptico, infecciones del sitio operatorio secundario a la formación de seromas o linfocelos y alteraciones de nervios craneanos (VII, IX, X, XI, XII). La tasa de complicaciones es variable se ha reportada hasta el 35%. Algunas de las secuelas a largo plazo destacan alteración de la deglución y masticación, resultados estéticos insatisfactorios y psicológicas. (García et al., 2020)

**Escleroterapia.** Han surgido múltiples terapias esclerosantes, los resultados de la terapia esclerosante varían según la localización y el tipo histológico. Para un mayor resultado óptimo, es necesario extraer la mayor cantidad de líquido de la lesión previa a la inyección, independiente del agente utilizado. Posteriormente al procedimiento, se debe comprimir el sitio intervenido, para así maximizar el contacto con el agente esclerosante y disminuir el riesgo de extravasación. Se puede utilizar anestesia local, pero en niños se realiza bajo anestesia general, habitualmente mediante ecografía guiada. Dentro de los agentes más utilizados se incluye (García et al., 2020).

**Doxiciclina.** Es un antibiótico del grupo de las tetraciclinas, se ha usado en malformaciones vasculares linfáticas en diversas ubicaciones anatómicas, se usa doxiciclina en solución de 10mg/mL. La dosis máxima reportada es de 300mg para menores de 12 meses y 1.200mg en mayores de 12 años, con una dosis promedio de 15,3mg/Kg. En MVL de cabeza y cuello de tipo macroquística y mixta con tasa de éxito global del 64.2%. Los efectos adversos reportados son poco frecuentes e incluyendo lesiones ampulares en la piel y dolor severo, complicaciones neurológicas tardías como síndrome de Horner y parálisis facial. Las complicaciones más severas son: anemia hemolítica, hipoglicemia, acidosis metabólica e hipotensión. (Garcia et al., 2020)

**Bleomicina.** Se ha usado en MVL microquística o mixtas ya que es un agente citotóxico. Chaudry y cols., hicieron un estudio donde se obtuvo un 58% presentaron una respuesta adecuada, y el 38% no han presentado caso de progresión. Se debe tener en consideración la posibilidad de toxicidad pulmonar. Es por esto, que su administración se debe acompañar de evaluación clínica, imagenológica y función pulmonar. (Garcia et al., 2020)

**OK 432 (picibanil).** Es un liofilizado de Streptococcus Pyogenes grupo A (P-hemolítico) incubado con penicilina-G; dosis habitual es de 0.2mg. El protocolo de tratamiento fue establecido en japonés con un tiempo entre inyecciones de 5 a 6 semanas. El procedimiento debe hacerse bajo anestesia general y visión ecográfica. Dentro de los primeros 5 días puede ocurrir un aumento del tamaño de la masa, asociado a fiebre y eritema. Los espacios se reducen por la esclerosis al finalizar 6 semanas. La contraindicación al tratamiento es alergia a la penicilina, debido al medio de cultivo utilizado para su producción. El 66%-68% de los pacientes presentan una respuesta favorable, siendo mejor para casos macroquísticos. Dentro de las complicaciones se han documentado: fiebre, trombocitosis y anemia, que puede incluso requerir transfusión sanguínea. (Garcia et al., 2020)

**Tratamiento médico sistémico.** E 1970 se identificó el sirolimus (rapamicina) es el primer inhibidor de mTOR. Es un macrólido natural aislado de una cepa de bacterias del género *Streptomyces* (*Streptomyces hygroscopicus*). La rapamicina se aisló como agente antibiótico y antifúngico, estudios posteriores revelaron sus propiedades citostáticas antiproliferativas e inmunosupresoras. El sirolimus es una serina/teonina proteína quinasa que activa la síntesis de proteína, lo que lleva a numerosos procesos celulares, que provoca disminución de factores de crecimiento endotelial vascular (VEGF) que es regulador en la linfangiogénesis y angiogénesis. (Garcia et al., 2020; Wiegand et al., 2018)

## **Justificación**

Los linfangiomas quísticos son ML que son crecimientos benignos, hamartomatosos de los vasos linfáticos. Se presentan principalmente al nacer o en la infancia. En algunos casos puede presentar algunas variaciones en los más frecuentes descritos para esta lesión y por ello es importante poder identificar sus características clínicas e imagenológicas para dar un diagnóstico y establecer un tratamiento adecuado, en el presente caso la paciente presentó variaciones en la edad y la localización de la malformación respecto a lo descrito en la literatura.

## **Objetivos Generales.**

- Describir las características clínicas, imagenológicas e histopatológicas, los métodos de diagnóstico, el tratamiento y pronóstico de los linfangiomas quísticos, haciendo énfasis en la presentación de un caso clínico.

## **Objetivos Específicos**

- Describir la metodología de diagnóstica adecuada para la correcta identificación de las malformaciones linfáticas.
- Describir y resaltar la clasificación de malformaciones linfáticas.
- Distinguir los diferentes tipos histológicos de malformaciones linfáticas.
- Indicar el tratamiento de elección acuerdo con las variantes histopatológica de las malformaciones linfáticas.

# Caso clínico

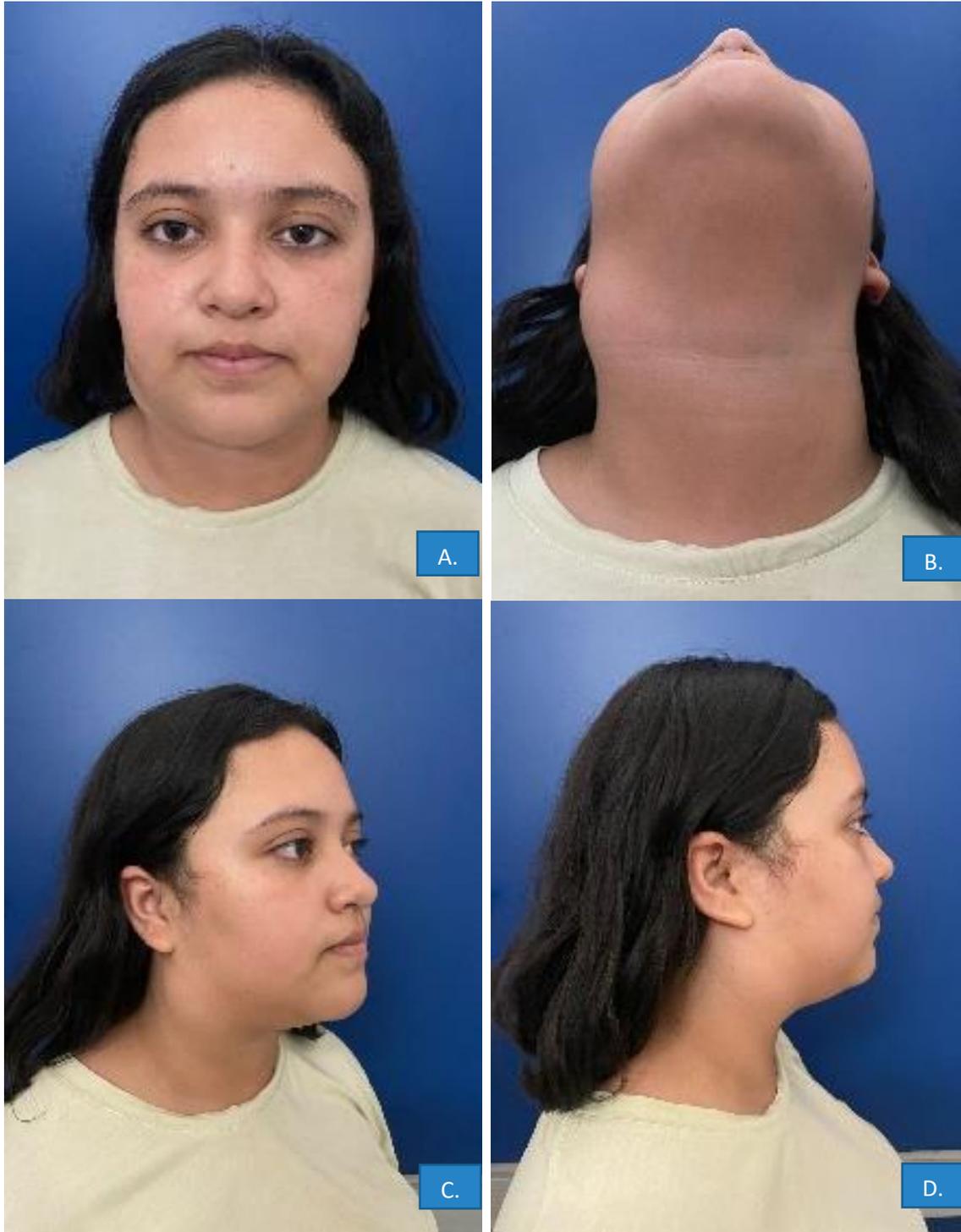
## 3. Anamnesis

Identificación: Se trata de un paciente femenino de 13 años, residente y originaria de la ciudad de León, Guanajuato, la cual se presenta al servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Regional de León del Instituto de Seguridad y Servicio Social de los Trabajadores del Estado (ISSSTE).

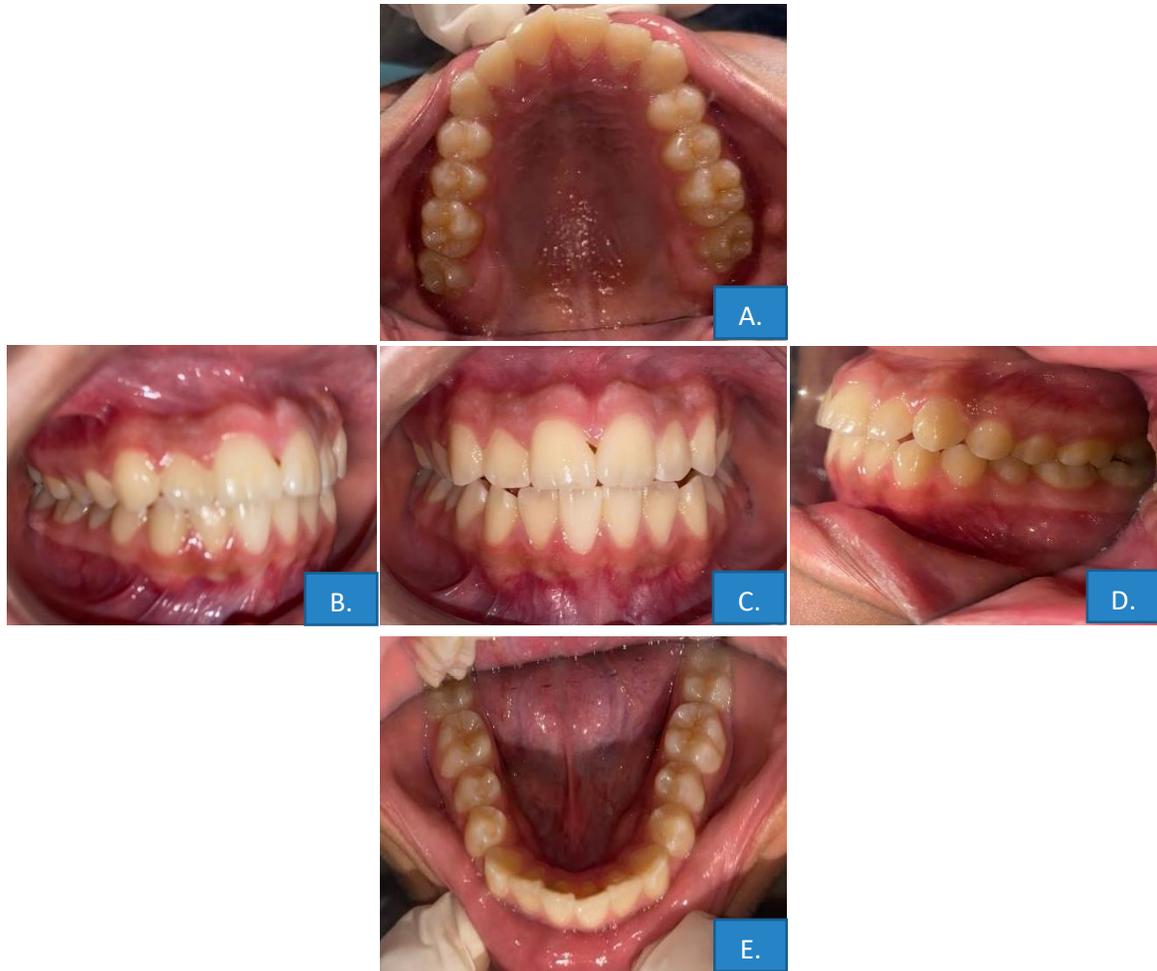
Durante el interrogatorio mixto tanto la madre del paciente como la propia paciente refirieron que su motivo de consulta era a causa de un aumento de volumen en el cuello identificado hacía dos meses mientras comía, el cual presentaba dolor al realizar rotación del cuello, así como aumento y disminución de tamaño, y la presencia de tos desde hacía algunas semanas. También negaron antecedentes patológicos, no patológicos, antecedentes heredofamiliares, como antecedentes quirúrgicos relevantes para el caso.

## 4. Exploración física

La paciente se presentó cooperadora, tranquila y orientada en las tres esferas de conciencia. A la exploración física de cabeza y cara no presentaba alteraciones evidentes, con simetría y contorno faciales adecuados. **Fig. 11.** A la exploración intraoral se observó mucosas de adecuada coloración e hidratación, orofaringe sin compromiso patológico **Fig. 12.** A la exploración del cuello presentaba tegumentos de adecuada coloración e hidratación, movimientos de flexión y rotación conservados, se observó aumento de volumen bien delimitado, localizado en la región submandibular anterior al músculo esternocleidomastoideo, de color similar al tejido adyacente, de consistencia blanda, móvil, de forma semiovoide, no dolorosa a la palpación, no presentaba hipertrofia muscular, de 3.0X4.0 cm de tamaño aproximado.



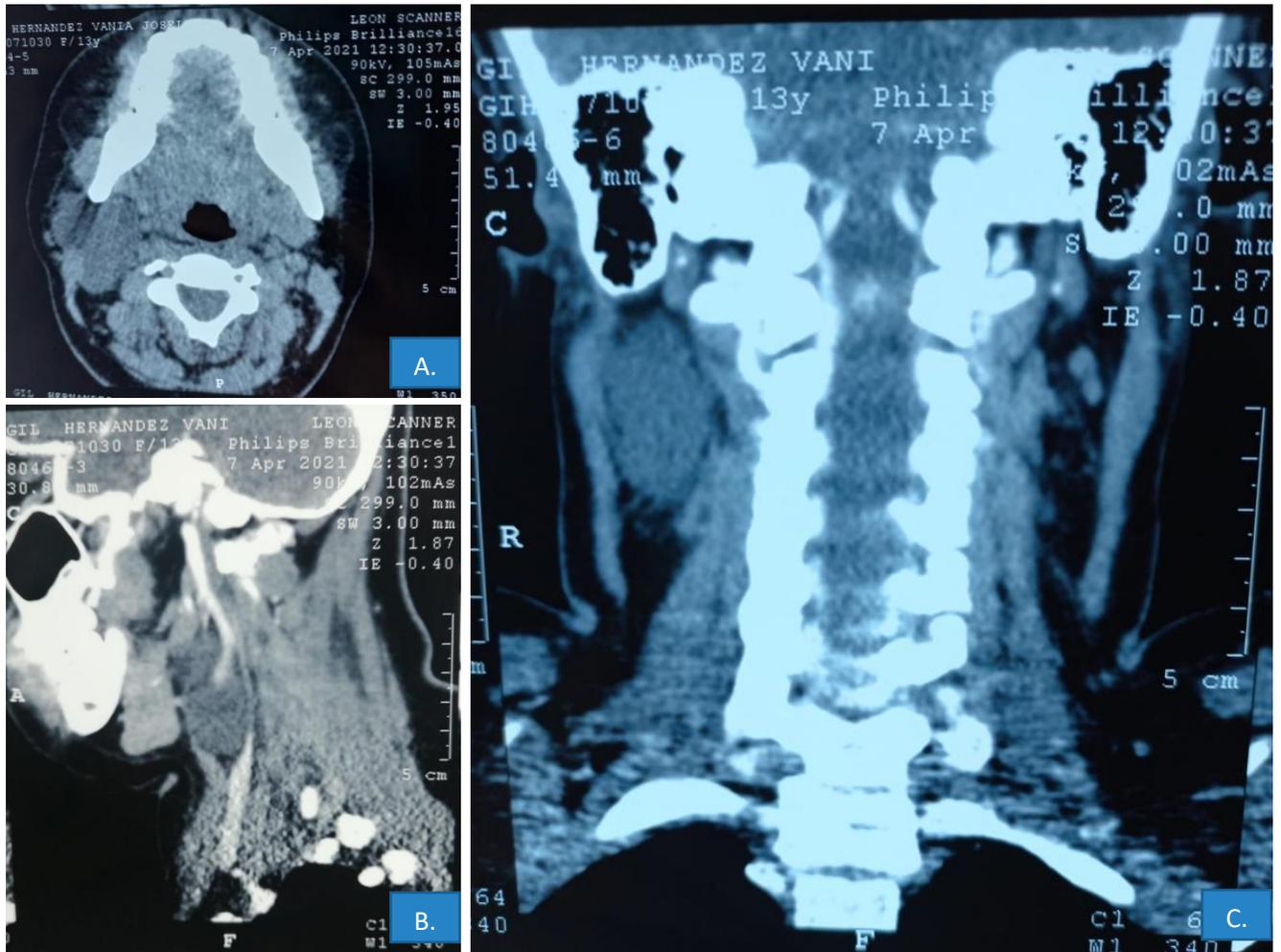
**Fig.11** Fotografía A. De frente B. Sumentovortex. C. De perfil A 45°del lado derecho  
D. De perfil de lado derecho



**Fig. 12** Fotografía A. Oclusal superior B. Lateral izquierda C. De frente D. Lateral derecha  
E. Oclusal inferior

## 5. Estudios Auxiliares de Diagnostico

Como estudios auxiliares de diagnóstico se solicitó tomografía computarizada de cabeza y cuello contrastada **Fig.13**, donde se observó una lesión isodensa en la región cervical del lado derecho, localizada por debajo del espesor de la piel y por encima de estructuras vasculares y musculares, de aspecto homogéneo, bien delimitada, de forma oval y regular, sin evidencia de compromiso de vías respiratorias.



**Fig.13** Tomografía axial computarizada A. Corte Axial B. Corte Sagital C. Corte Coronal

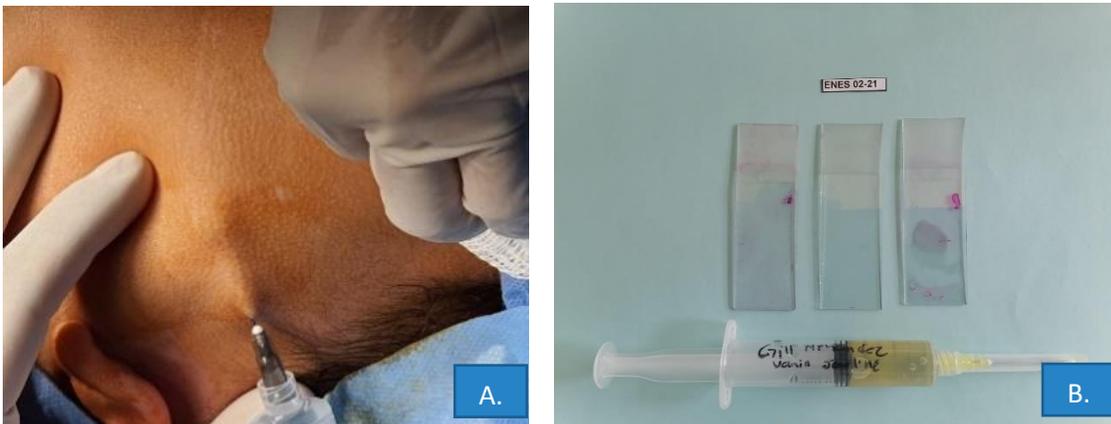
Otros estudios auxiliares de diagnóstico que se solicitaron fueron una radiografía anteroposterior de tórax **Fig.14** y estudio específico como anticuerpos anti-tuberculosis en suero que dio como resultado negativo. En la radiografía anteroposterior de tórax no se observó datos de opacidad en patrón de vidrio esmerilado.



**Fig. 14** Radiografía anteroposterior de tórax

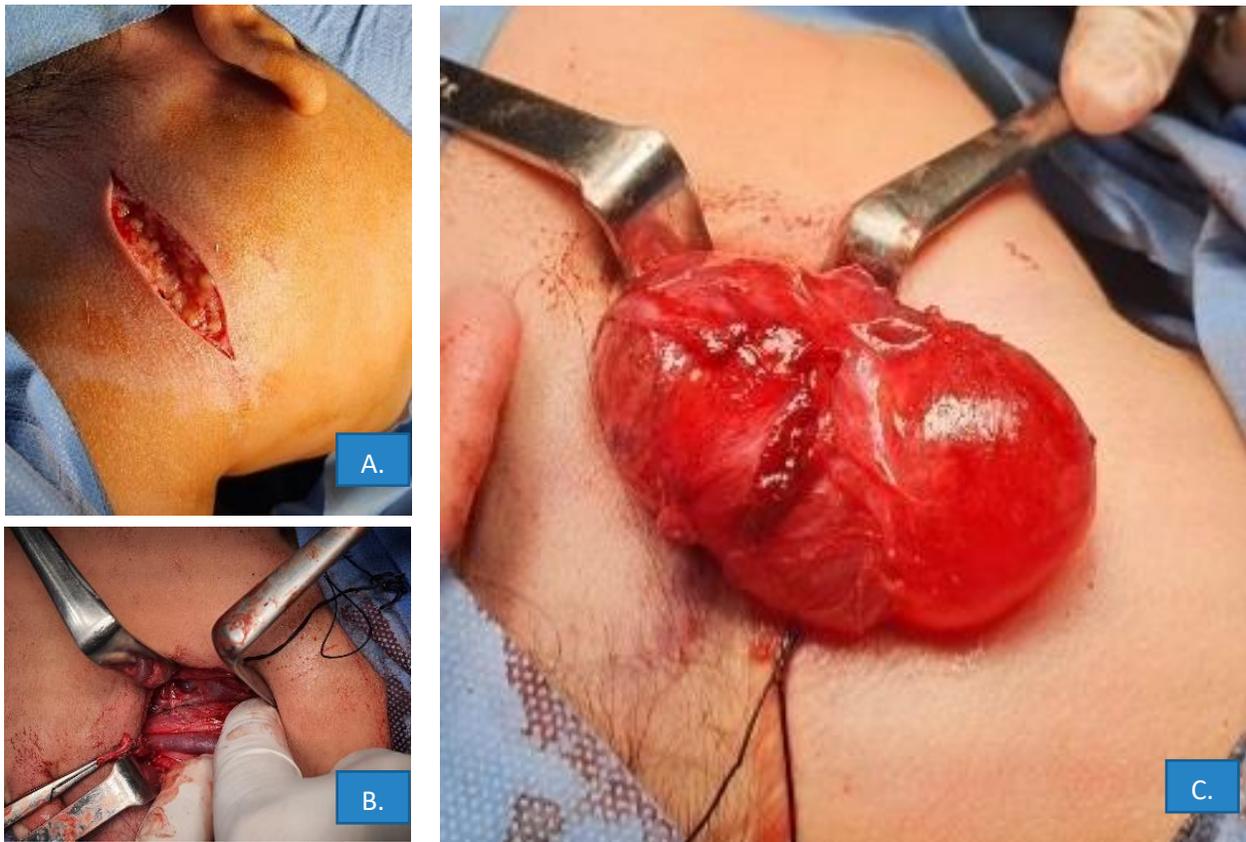
## 6. Protocolo de Tratamiento del Caso Clínico

Se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) **Fig. 15** mediante la cual se obtuvo un líquido amarillo claro. En el estudio citológico se reportó la presencia de escasos linfocitos sin atipia en un fondo proteico sin presencia de células neoplásicas malignas.



**Fig. 15** A. Biopsia por aspiración con aguja fina B. Extendido citológico

Con base en el resultado del BAFF se decidió realizar una biopsia exicional (enucleación) bajo anestesia general con un abordaje cervical transversal **Fig.16** donde se realizó disección por planos y disección completa de la lesión quística, observándose un espécimen de tejido blando de forma oval, bien delimitado, de color rojo, de superficie irregular, de consistencia fluctuante.



**Fig. 16** Fotografía A. Incisión B. Enucleación quirúrgica de lesión quística C. Lecho quirúrgico

## 7. Diagnostico histopatológico

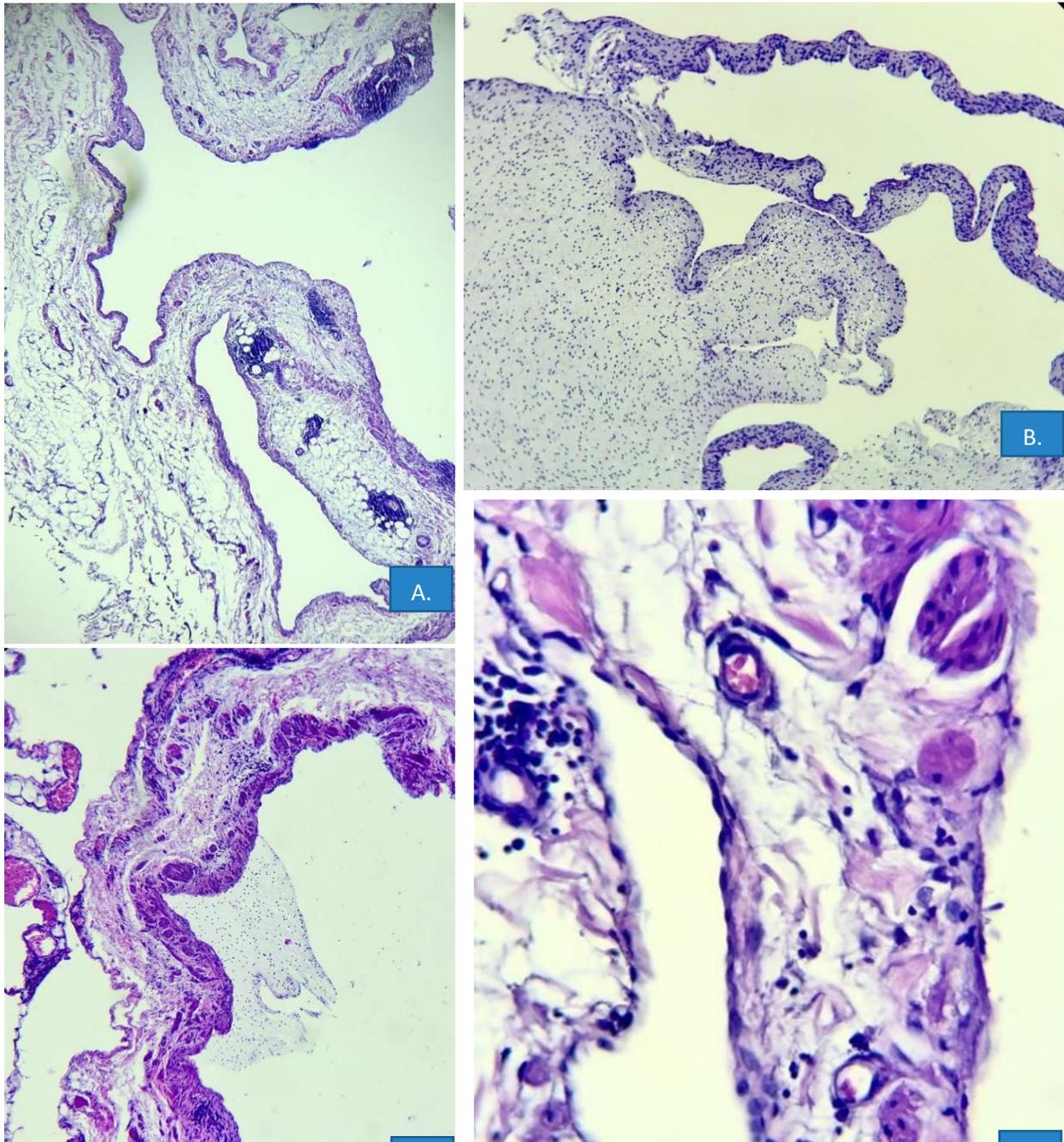
En el análisis macroscópica del espécimen **Fig. 17**, se identificaron dos fragmentos de tejido blando que en conjunto median 1.2x2.8x1.9 cm siendo el de mayor tamaño de forma semioval, de superficie irregular, de color marrón oscuro y con áreas blanquecinas, de consistencia blanda y que midienddo 9.0x2.8x1.5cm. El de menor tamaño se encontró dentro del tejido más grande, presentando una forma y superficie irregular, de coloración blanquecina-amarillenta, de consistencia blanda midienddo 4.0x2.7x0.7cm.



**Fig. 17** Fotografía macroscópica del espécimen

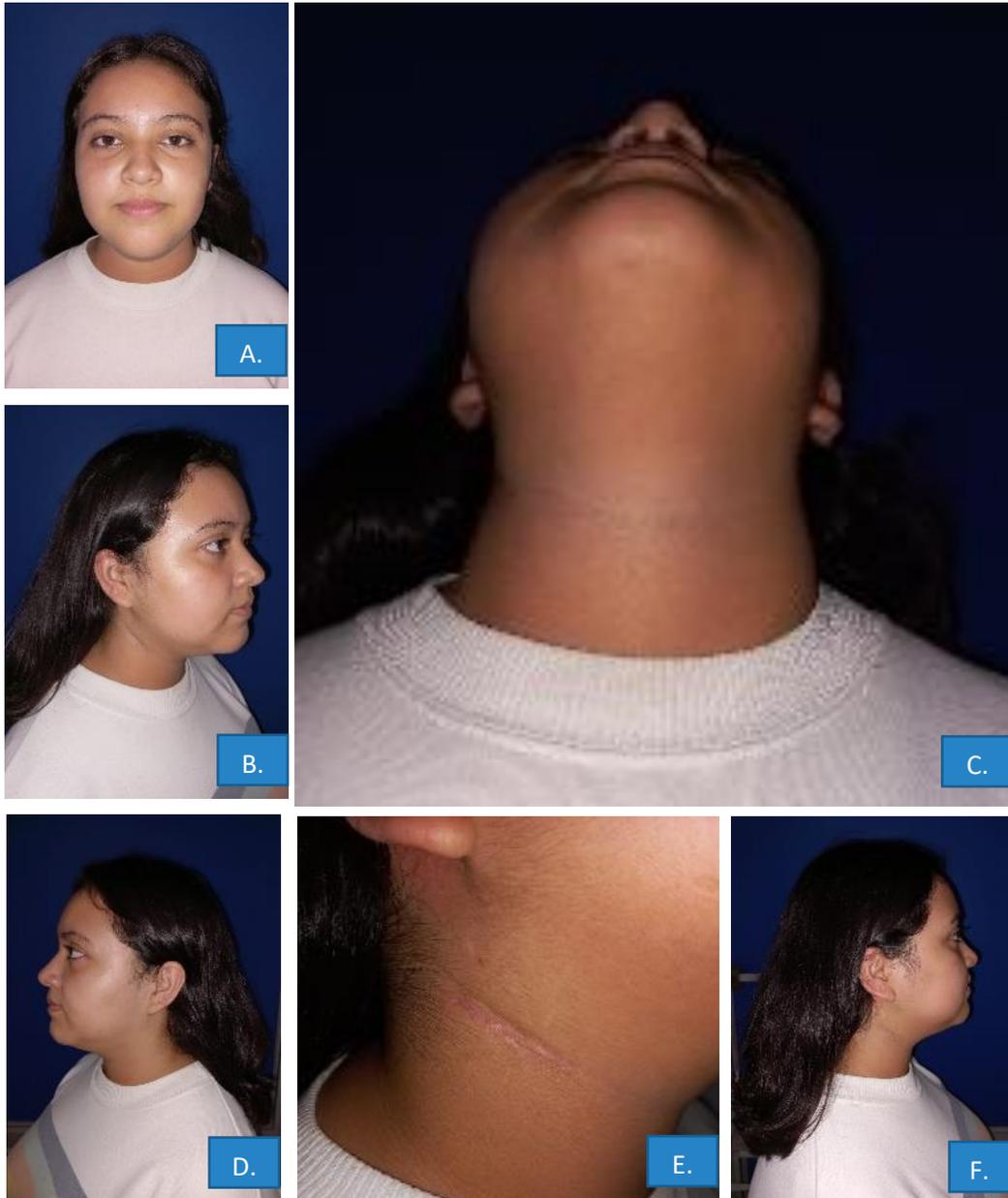
En el estudio histopatológico se observaron fragmentos de tejido blando con lesión hamartomatosa de estirpe mesenquimal vascular linfática, caracterizada por la formación de un espacio quístico revestido por delgado endotelio vascular linfático, en cuya luz presentaba cuantiosas bandas de tejido conjuntivo fibroso laxo asociado a abundante contenido linfático de aspecto proteináceo hialino con numerosos leucocitos. Así mismo se identificó una capsula de tejido conjuntivo fibroso maduro notablemente laxo donde también se observaron numerosos

vasos linfáticos de gran calibre, dicha capsula presentaba tejido adiposo, ganglios linfáticos y vasos sanguíneos de características normales.



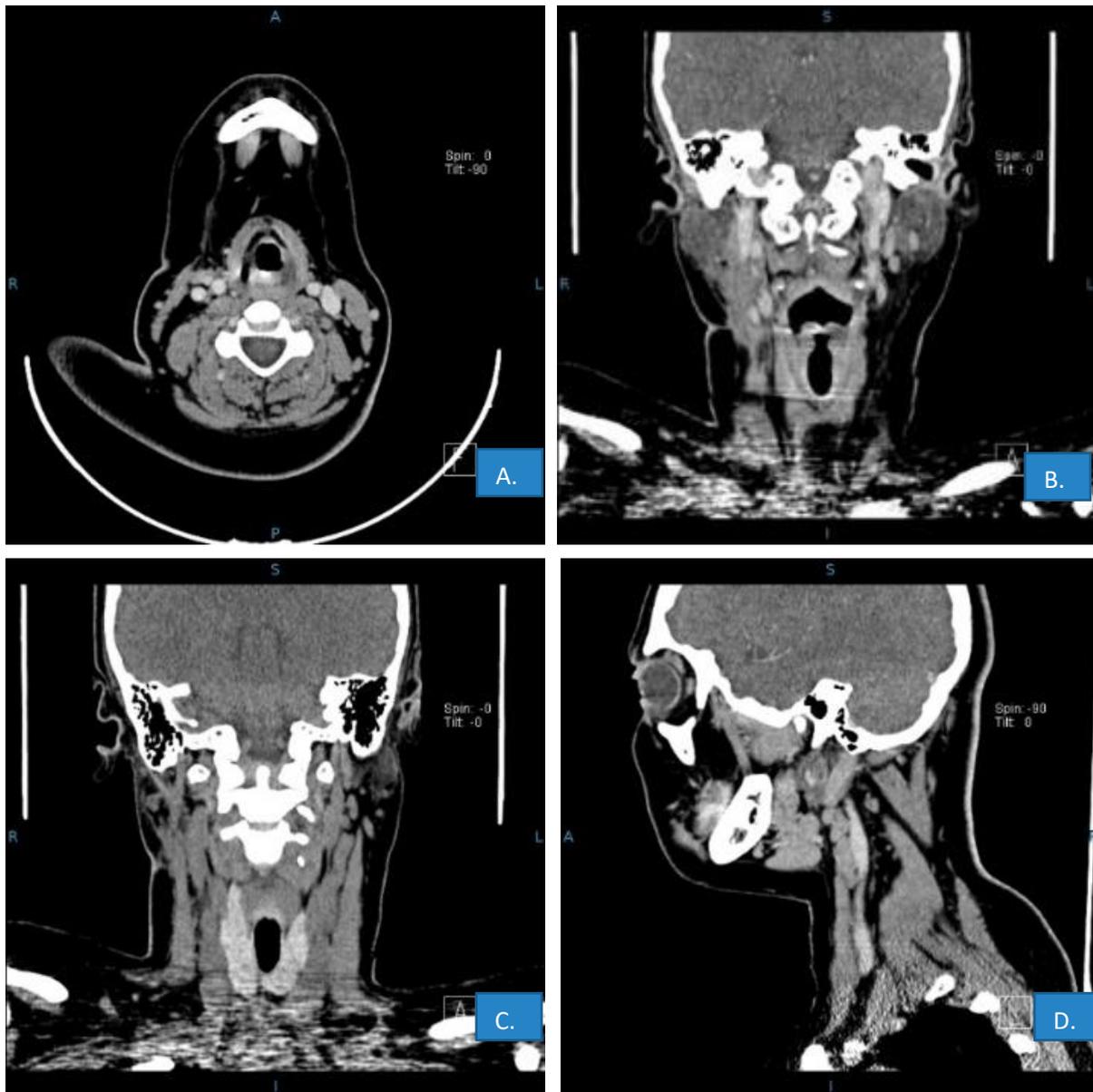
**Fig. 18** Fotografías microscópicas (C. micrografías). A y B Formación de grandes espacios entre un estroma fibroso laxo. C y D Revestimiento endotelial

## 8. Fotografías de Seguimiento



**Fig. 19** Fotografía A. frente B. A 45° de lado derecho C. Sumentovortex D. De lado izquierdo E. De proceso de cicatrización G. De lado derecho.

## 9. Estudios de Imagen de Seguimiento



**Fig. 20** Tomografía axial computarizada A. corte axial B. Corte coronal C. Corte coronal D. Corte sagital

## Discusión

Los linfagiomas fueron descritos por primera vez en 1828 por Rodenbacher, en 1995, Serres y Cols., publicaron la clasificación de malformaciones vasculares linfáticas en la que se dividía según su compromiso uni o bilateral y de acuerdo con su ubicación en supra e infrahioides (García C et al., 2022, Opoko, U et al., 2021) En 1982 Mulliken y Glowacki los clasificaron dentro de las malformaciones vasculares congénitas de bajo flujo (Richter, G. T., & Friedman, A. B. 2012) La International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) incluyó las malformaciones linfáticas en malformaciones vasculares simples a partir del 2014, siendo la clasificación que sigue vigente actualmente. (García C et al., 2022)

Anteriormente se creía que las ML que se formaban debido a un bloqueo del sistema linfático durante el desarrollo embrionario (Miceli, y Stewart, 2021; Kulungowski y Patel, 2020) otros autores describen que se deben a un secuestro del sistema linfático, esto puede llegar a ocurrir durante el desarrollo del saco linfático yugal o alteración del drenaje del saco linfático yuguloaxilar (García K. et al., 2020). Desde la investigación del genoma humano se logró identificar mutaciones somáticas, las anomalías vasculares están relacionadas con la vía de señalización del receptor de tirosina quinasa (Kulungowski, y Patel, 2020), el 80% de las malformaciones linfáticas quísticas esta relacionadas con la mutación postcigomáticas en el gen PIK3CA que codifica la subunidad catalítica p110 $\alpha$  del PI3K. (García K. et al., 2020; Padia et al., 2019; Kulungowski, y Patel, 2020; Mäkinen, et al., 2021). El gen PIK3CA está asociado con las malformaciones linfáticas, y se agrupa en 3 “hotspots” en el dominio helicoidal (E542 y

e545) y el dominio quinasa (H1047) de la proteína quinasa P110 $\alpha$ , lo que da como variante la actividad de la enzima PI3K (Mäkinen, et al., 2021). En el caso presentado, no fue posible llevar a cabo un estudio genético que pudiera evidenciar la mutación asociada y descrita, lo cual no es determinante para el diagnóstico, ni el tratamiento, sin embargo, el realizarlo aportaría evidencia de la participación del gen en la etiología de la lesión.

Las malformaciones linfáticas tienen una incidencia de 1 en 2000 a 16000 recién nacidos vivos (Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020). En menores de 3 años su incidencia es del 47% de todas las malformaciones vasculares linfáticas pediátricas, la incidencia va disminuyendo y después de los 16 años es cerca del 3% (García K. et al., 2020). Las malformaciones linfáticas representan el 12% de todas las anomalías vasculares (Sadick et al., 2016). El 50% de las malformaciones linfáticas se llegan a observar al nacer y el 90% antes de los dos años (Waner y Teresa, 2018) en el presente caso presenta discrepancia con respecto a la edad ya que la paciente tenía 13 años al momento del diagnóstico, lo cual representa una presentación tardía y rara dentro de lo considerado para dicha entidad en cuanto a la edad. En la predilección del sexo existe una controversia ya que hay autores que mencionan que no existe predilección por el sexo, pero hay estudios que indican que son discretamente más frecuentes en mujeres (García K. et al., 2020). Las ML se localizan con mayor frecuencia en áreas ricas en vasos linfáticos, con una predilección del 50-75% en cabeza y cuello (Auerbach et al., 2021; Neville et al., 2015; Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020). En el triángulo posterior del cuello tiene una predilección de 75-80%, en comparación el presente caso la lesión se localizaba en el triángulo anterior del cuello, dicha localización

representa una zona poco común de desarrollo con una predilección del 20% (Kulungowski, y Patel, 2020; García K. et al., 2020).

El diagnóstico inicial de las malformaciones linfáticas cervicales se establece a través de sus manifestaciones clínicas y datos de imagen. Las ecografías Doppler color y power no muestran señales de flujo en la pared y los tabiques de la ML cervicales, esta característica es muy útil para diferenciar las ML cervicales de los hemangiomas cervicales, que muestran señales ricas en flujo (Li, J et al., 2020). Cuando la ML se complica con una hemorragia intraquística o una infección se pueden llegar a observar ecos de puntos finos (Furue, A. et al., 2016). Sin embargo, la ecografía es limitada para resolver los límites de las malformaciones linfáticas ya que pueden invadir estructuras adyacentes; la resonancia magnética y la tomografía computarizada tienen una mejor resolución de los tejidos (Li, J et al., 2020). La tomografía computarizada en la evaluación de los ML muestra las estructuras bien definidas, lobulares y la densidad de flujo, pudiendo mostrar los niveles líquido-líquido según la composición intralesional. El contenido intralesional puede tener un aspecto hiperdenso si hay hemorragia intralesional (Francavilla, M. L. et al., 2017). En la resonancia magnética las malformaciones linfáticas se observan como lesiones multiquísticas T1 hipointensas, T2 hiperintensas se puede demostrar mínimo realce septal y capsular (Ripoli et al., 2018; Sadick et al., 2016). En el presente caso se realizó tomografía computarizada contrastada donde se observó una lesión isodensa en la región cervical derecha, bien delimitada, lobular como lo menciona la literatura.

Histológicamente las malformaciones linfáticas se han identificado como alteraciones compuestas de canales vasculares revestidos de endotelio delgado, los

cuales contienen líquido rico en proteínas con presencia de linfocitos y macrófagos, así mismo en algunos canales pueden contener glóbulos rojos lo cual puede crear la incertidumbre sobre si son vasos linfáticos o sanguíneos, aunque puede ser una hemorragia secundaria en un vaso linfático. Algunas de estas entidades pueden ser malformaciones mixtas compuestas tanto por vasos linfáticos como sanguíneos. (Neville et al., 2015; Kulungowski, y Patel, 2020; Woo, 2016). En el estudio histopatológico del presente caso se observó una lesión de estirpe mesenquimal vascular linfática, caracterizada por la formación de un espacio quístico revestido por un endotelio delgado, en cuya luz presentaba abundante contenido linfático de aspecto proteináceo hialino con numerosos leucocitos. Así mismo se identificó una cápsula de tejido conjuntivo fibroso maduro notablemente laxo donde también se observaron numerosos vasos linfáticos de gran calibre, así como ganglios linfáticos y vasos sanguíneos de características normales. Dichos hallazgos histopatológicos son característicos y correspondieron íntegramente a los descritos en la literatura.

El manejo terapéutico para las malformaciones linfáticas depende del tamaño, de la ubicación y subtipo de anomalía linfática. Para las lesiones de cabeza y cuello existen varios tratamientos: la resección quirúrgica conservadora es el tratamiento de elección, presenta una tasa de recurrencia del 30% por la complejidad ya que muchas veces no es posible extraer completamente por las características histológicas. (García et al., 2020); la escleroterapia también se describe como alternativa terapéutica, incluyendo el uso de múltiples agentes esclerosantes como la Doxiciclina, Bleomicina, picibanil (OK-432), etc. Los resultados de la terapia esclerosante varían según la

localización y el tipo histológico (Garcia et al., 2020). Se puede realizar tratamiento de escleroterapia con tratamiento quirúrgico para disminuir el tamaño de la lesión quística y posteriormente realizar resección quirúrgica; y el tratamiento más nuevo que es el tratamiento médico sistémico con sirolimus (rapamicina) es el inhibidor de mTOR ya que es una proteína quinasa serina/teonina que activa la síntesis de proteína, lo que provoca disminución de factores de crecimiento endotelial vascular (VEGF), el cual es regulador en la linfangiogénesis y angiogénesis. (Garcia et al., 2020; Wiegand et al., 2018). En el presente caso se realizó resección de la lesión quística con bordes limpios macroscópicamente sin ninguna secuela al momento de seguimientos (1 año y 6 meses), a los controles posoperatorios la paciente no presenta recidiva de la lesión.

## Conclusión

Las MVL anteriormente eran consideradas neoplasias y tenían una clasificación distinta, actualmente se ha descrito que se tratan de malformaciones tisulares del endotelio. En el presente caso es importante destacar que, si bien estas lesiones se presentan con gran frecuencia en una localización y grupo etario específico (región posterior del cuello de forma congénita o en los primeros 5 años de vida), es posible que se presenten casos atípicos en otras localizaciones menos frecuentes del cuello (o cabeza, incluyendo cavidad bucal) y en etapas de la vida mayores a las descitas. Es por ello que se debe considerar a las malformaciones vasculares linfáticas dentro del diagnóstico diferencial clínico de los aumentos de volumen asintomáticos de consistencia blanda, así como en lesiones hipoecogénicas/hipodensas bien delimitadas, ya que las malformaciones vasculares linfáticas tienen una alta predilección de desarrollo en la región de cabeza y cuello. Para los cirujanos dentistas, odontólogos / estomatólogos es importante conocer y saber identificar las características clínicas de las principales y más frecuentes malformaciones vasculares, tumores, quistes y otras anomalías que se pueden encontrar en la región de actuación de la profesión odontológica, así como en zonas adyacentes que pudieran estar asociadas a la cavidad bucal, para finalmente evitar la implementación de terapéuticas inadecuadas y el retraso en el correcto diagnóstico, pudiendo derivar de manera oportuna dichos casos a los especialistas capacitados para el manejo adecuado de los pacientes afectados.

## Referencias

1. Auerbach, N., Gupta, G., & Mahajan, K. (2021). Cystic Hygroma. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
2. Brad W. Neville & Douglas D. Damm & Carl Allen & Angela C. Chi. (2015). *Oral and Maxillofacial Pathology*, 4th Edition. USA: Elsevier.
3. Chimenos-Küstner E.; Escobar-López Ea; López-López J; Rodríguez de Rivera-Campillo Me.; Marques-Soares Ms.; Viñals-Iglesias H. *Linfangioma capilar - Revisión de la literatura y reporte de un caso pediátrico*. (s/f). Actaodontologica.com. Recuperado el 28 de junio de 2023, de <https://www.actaodontologica.com/ediciones/2009/4/art-25/>
4. Cronan, J., Gill, A. E., Shah, J. H., & Hawkins, C. M. (2020). The role of interventional radiologists in the treatment of congenital lymphatic malformations. *Seminars in Interventional Radiology*, 37(3), 285–294. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1713446>
5. Drake, R. L., Mitchell, A. M., & Vogl, A. W. (2020). *Gray. Anatomía para estudiantes*. Elsevier Health Sciences.
6. Echeagaray-Sánchez, H. L., Del Bosque-Méndez, J. E., Soto-Becerril, O. A., Hernández-Abarca, E., & Gómez-De la Cruz, C. A. (2019). Escleroterapia con bleomicina en el tratamiento de malformación linfática microquística. *CONTENIDO CONTENTS*, 64(4), 229. <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2019/aom194g.pdf>
7. Francavilla, M. L., White, C. L., Oliveri, B., Lee, E. Y., & Restrepo, R. (2017). Intraabdominal lymphatic malformations: Pearls and pitfalls of diagnosis and differential diagnoses in pediatric patients. *AJR. American Journal of Roentgenology*, 208(3), 637–649. <https://doi.org/10.2214/AJR.16.17008>

8. Furue, Akiko, Mochizuki, J., Onishi, Y., Kawano, S., Kanai, Y., Kemmochi, M., Tanaka, K., & Unno, N. (2016). Ultrasonic findings of fetal axillary lymphangioma with intralesional hemorrhage. *Journal of Medical Ultrasonics* (2001), 43(2), 285–289. <https://doi.org/10.1007/s10396-015-0695-4>
9. García C., K., Reyes S., G., Petit-Breuilh S., V., & Alvo V., A. (2020). Malformaciones vasculares linfáticas de cabeza y cuello en pacientes pediátricos: revisión de la literatura. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 80(4), 554–561. <https://doi.org/10.4067/s0718-48162020000400554>
10. Hall, J. E. (2011). *Guyton y Hall. Tratado de fisiología médica*. Elsevier Health Sciences.
11. Kaipainen, A., Chen, E., Chang, L., Zhao, B., Shin, H., Stahl, A., Fishman, S. J., Mulliken, J. B., Folkman, J., Huang, S., & Fannon, M. (2019). Characterization of lymphatic malformations using primary cells and tissue transcriptomes. *Scandinavian Journal of Immunology*, 90(4), e12800. <https://doi.org/10.1111/sji.12800>
12. Kulungowski, A. M., & Patel, M. (2020). Lymphatic malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*, 29(5), 150971. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150971>
13. Li, J., Zhong, W., Geng, X., Liu, X., Zhang, X., Wang, Y., & Li, H. (2020). Ultrasonographic diagnosis, classification, and treatment of cervical lymphatic malformation in paediatric patients: a retrospective study. *BMC pediatrics*, 20(1), 441. <https://doi.org/10.1186/s12887-020-02337-w>
14. Mäkinen, T., Boon, L. M., Vikkula, M., & Alitalo, K. (2021). Lymphatic malformations: Genetics, mechanisms and therapeutic strategies. *Circulation Research*, 129(1), 136–154. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.121.318142>
15. Miceli, A., & Stewart, K. M. (2021). Lymphangioma. In *StatPearls*. StatPearls Publishing.
16. Moore, K. L., Persaud, T. V. N., & Torchia, M. G. (Eds.). (2013). *Embriología clínica*. Elsevier.

17. Opoko, U., Aloua, R., Salissou, I., Kerdoud, O., Hmoura, Z., & Slimani, F. (2021). Cervical cystic lymphangioma in a child. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 71(101919), 101919. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2021.101919>
18. Padia, R., Zenner, K., Bly, R., Bennett, J., Bull, C., & Perkins, J. (2019). Clinical application of molecular genetics in lymphatic malformations: Molecular Genetics in LM. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 4(1), 170–173. <https://doi.org/10.1002/lio2.241>
19. Richter, G. T., & Friedman, A. B. (2012). Hemangiomas and vascular malformations: current theory and management. *International Journal of Pediatrics*, 2012, 645678. <https://doi.org/10.1155/2012/645678>
20. Ripoli, M. V., Granillos Fernandez, S., Luty, G., Garone, A., & Rositto, A. (2018). Malformación Vascular Linfática en un Recién Nacido. *Ludovica pediátr*, 5-9. [https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/08/910997/malformacion-vascular-linfatica-en-rn-02\\_2018.pdf](https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/08/910997/malformacion-vascular-linfatica-en-rn-02_2018.pdf)
21. Sadick, M., Müller-Wille, R., Wildgruber, M., & Wohlgemuth, W. (2018). Vascular Anomalies (part I): Classification and diagnostics of Vascular Anomalies. *RoFo: Fortschritte auf dem Gebiete der Rontgenstrahlen und der Nuklearmedizin*. <https://doi.org/10.1055/a-0620-8925>
22. Sadler, T. W., & Langman, J. (2019). *Embriologia medica/Medical Embryology: Con orientacion clinica/With Clinical Orientation*. Ed. Médica Panamericana.
23. Testut, L., & Latarjet, A. (1983). *Compendio de anatomía descriptiva*.
24. Waner, M., & O, T. M. (2018). Multidisciplinary approach to the management of lymphatic malformations of the head and neck. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 51(1), 159–172. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.012>
25. Wang, S., Wang, W., Zhang, X., Gui, J., Zhang, J., Guo, Y., Liu, Y., Han, L., Liu, Q., Li, Y., Sun, N., Liu, Z., Du, J., Tai, J., & Ni, X. (2021). A somatic mutation in PIK3CD unravels

- a novel candidate gene for lymphatic malformation. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 16(1), 208. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01782-9>
26. Wiegand, S., Wichmann, G., & Dietz, A. (2018). Treatment of lymphatic malformations with the mTOR inhibitor sirolimus: A systematic review. *Lymphatic research and biology*, *lrb.2017.0062*. <https://doi.org/10.1089/lrb.2017.0062>
27. Woo, S. B. (2016). *Oral Pathology E-Book: A Comprehensive Atlas and Text*. Elsevier Health Sciences.