

# ¿Cuál es su diagnóstico?

Claudia E. Montaña, Nancy C. Avalos, José A. Máximo

## Respuesta en la página 276

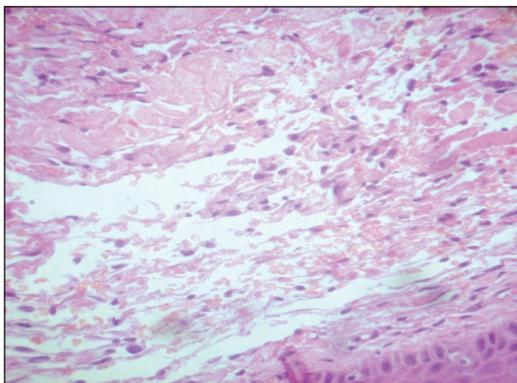
Figura 1.  
Lesión  
vesiculoampollar  
de 0,5 cm.



Figura 2.  
Lesión  
vesiculoampollar  
de 1,5 cm.



Figura 3.  
Histopatología.



Servicio de  
Dermatología  
Hospital de Niños  
"Ricardo Gutiérrez"  
Gallo 1330 (1425),  
Buenos Aires,  
Argentina

Paciente de un mes de vida, sexo femenino, sin antecedentes perinatales relevantes, que sus padres traen a la consulta en el Servicio de Dermatología por presentar dos ampollas ubicadas en el vértex desde el nacimiento (Figuras 1 y 2).

El examen físico revela un paciente en buen estado general y sin fiebre. Se visualizan dos lesiones vesiculoampolares de 0,5 y 1,5 cm de diámetro de contenido seroso, tensas, comunicadas entre sí, sin signos de flogosis y sin cambios con la maniobra de Valsalva.

El resto del examen físico, piel, mucosas y faneras, sin particularidades.

### Estudios solicitados

*Ecografía de partes blandas:* Se explora la zona solicitada y se observa una imagen anecogénica de 5,6 x 2,3 x 4,6 mm superficial, de contenido líquido, que no impresiona tener comunicación con estructuras profundas.

*Ecografía cerebral:* Sin particularidades.

*Tomografía axial computarizada cerebral:* Sin particularidades.

*Histopatología:* Fragmento cutáneo que exhibe epidermis conservada; en la dermis superior y media, se observa una proliferación de vasos, algunos de los cuales están dilatados y presentan en su luz abundantes eritrocitos y algunas células inflamatorias aisladas. Estos vasos se encuentran revestidos por células endoteliales planas (Figura 3).

## ¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Aplasia cutis
- b. Epidermólisis ampollar
- c. Linfangioma
- d. Incontinencia pigmentaria
- e. Meningocele
- f. Herpes neonatal
- g. Impétigo ampollar

# ¿Cuál es su diagnóstico?

Claudia E. Montaña, Nancy C. Avalos, José A. Máximo

La respuesta correcta es **linfangioma**.

Ante lesiones vesiculoampollares en un neonato, la principal causa por descartar es la infecciosa (virus herpes, varicela), porque precisa un diagnóstico temprano y tratamiento precoz. Además, ante lesiones en la línea media, se debe descartar comunicación con el sistema nervioso central. Como ya mencionamos, nuestro paciente no tenía fiebre y su estado general era bueno; no había comunicación con el sistema nervioso central, tanto desde el punto de vista clínico como por las imágenes; se descartaron dos patologías de importancia como diagnósticos diferenciales.

## Comentario

El diagnóstico de linfangioma se basó en la clínica, fue respaldado por los estudios por imágenes y se confirmó por el examen histopatológico.

Los linfangiomas corresponden a malformaciones del sistema linfático, caracterizadas por cavidades llenas de linfa con paredes de endotelio linfático de tamaño variable, desde espacios microquísticos hasta grandes quistes de varios centímetros de diámetro. Es una entidad de baja frecuencia y una patología principalmente pediátrica, aunque también hay casos descritos en adultos; la gran mayoría de casos aparece en los primeros años de vida, el 60% en el período prenatal-nacimiento y el 80% antes de los dos primeros años de vida.

Su localización más frecuente es la región cervical (75%) y, dentro de ella, el triángulo posterior; le siguen otras, como la región submentoniana, la lengua, la orofaringe y la celda parotídea.

Hay múltiples clasificaciones. Margileth estableció una clasificación basada en el aspecto clínico de las lesiones, proponiendo cuatro formas de presentación:

## Respuesta de la página VI

- *Linfangioma simple*: tumor solitario, bien definido, localizado principalmente en el cuello y la cara.
- *Linfangioma circunscrito*: pequeños tumores “vesiculosos”, de contenido claro y localización predominante en axilas, hombros, cuello, lengua y mucosas dermopapilares, donde adopta una morfología típica en “huevos de caviar”.
- *Linfangioma o higroma quístico*: tumor subcutáneo que no determina alteraciones en la piel, salvo las motivadas por su volumen, lo que supone una importante dificultad para el diagnóstico. Suele localizarse en la axila y el cuello, donde puede alcanzar un tamaño considerable.
- *Linfangioma difuso*: grandes tumores, con participación sistémica, por afectación de la piel, el músculo y las vísceras.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, sustentado por estudios por imágenes. En especial en los linfangiomas profundos, los estudios por imágenes son de gran ayuda. En la ecografía pueden encontrarse imágenes quísticas con tabiques en su interior. La resonancia magnética es el estudio de elección, ya que además permite evaluar la extensión. En algunos casos dudosos, deberá incluirse la biopsia.

El tratamiento generalmente es quirúrgico (exéresis), aunque el cuadro tiene tendencia a la recidiva. En algunos casos, se pueden usar sustancias esclerosantes como el OK-432, como única terapia o como coadyuvante, antes de la cirugía, pues disminuye el tamaño del linfangioma (disminuye los linfangiomas quísticos o hidroadenoma), y reduce las complicaciones de la cirugía a nivel del cuello, porque permite realizar una exéresis más completa de la lesión, con menor daño de las estructuras vitales.

## Bibliografía sugerida

1. Papendieck C. Malformaciones venosas en Pediatría. *Rev Arg Cir Cardiovasc* 2004;(2):46-55.

- 
2. Zabala A, Ogita S. Linfangiomas cervico-faciales pediátricos tratamiento con OK-432. *Rev Otorrinolaringol Cir Cab-cuello* 2001;(6):37-42.
  3. Mendez-Trujillo S. Linfangioma cervical: manejo terapéutico con OK-432 (Picibanil). *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac* 2007;29(6):399-403.
  4. Moreno Jiménez JC, Camacho F, Ríos Martín J, Armas R. Linfangioma quístico. *Med Cut* 1990;(12):104-106.
  5. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, Lane GJ, Yamataka AJ. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *Pediatr Surg* 2007;42(2):386-389.
  6. Luzzatto C, Midrio P, Tchaprassian Z, Guglielmi M. Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432. *Arch Dis Child* 2000;(4):316-318.
  7. Brunori EA, Caratozzolo G, Martínez M, Dinerstein NA. Higroma quístico, a propósito de un caso. *Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá* 1996;2:92-94.
  8. García Fernández Y, Fernández Ragi R, Russinyol Nieto J. Higroma quístico del cuello. *Rev Cubana Pediatr* 2006;(2):78-82.
  9. Derek D, Maureen R. Morphology of lymphatic malformations: A pictorial review. *Austr J Dermatol* 2000;41:1-7.
  10. Brian P, Flanagan MD, Elson B, Helwig MD. Cutaneous lymphangioma. *Arch Dermatol* 1977;113:24-30.
-