

Secuelas de la cirugía de las malformaciones linfáticas

Sequelae of surgery for lymphatic malformations

Sra. Editora,

Las malformaciones linfáticas (ML) son un tipo de anomalía vascular caracterizada por conductos linfáticos displásicos que forman cavidades quísticas y albergan linfa. Tienen una incidencia de 1 en 2000-4000 recién nacidos y hasta el 80% asientan en cabeza y cuello^{1,2}. Aunque se trata de una enfermedad benigna, de acuerdo a su localización pueden tener repercusiones funcionales, estéticas e incluso vitales cuando anidan en zonas críticas. Durante muchos años el tratamiento de las ML se basó en la extirpación total debido al error conceptual de considerarlas un tumor recidivante; sin embargo, debido al riesgo de complicaciones de estos procedimientos, el desarrollo de la inmunoterapia y la radiología intervencionista, el tratamiento conservador es actualmente la primera línea³. Se describe una serie de pacientes menores de 15 años con secuelas derivadas del tratamiento quirúrgico de ML, intervenidos entre 2002 y 2022 en diferentes centros hospitalarios y controlados en nuestra unidad de anomalías vasculares, en donde se brinda asistencia a un promedio anual de 150 pacientes con malformaciones linfáticas aisladas y sindrómicas.

Se incluyeron 46 pacientes (52% mujeres) con una edad media al momento de la intervención quirúrgica de 30 meses (rango 1-57) y el 80% de los sujetos fueron operados entre 2002 y 2012, siendo la indicación quirúrgica en todos los casos el fracaso de la escleroterapia y ausencia de tratamiento farmacológico. El 50% de las ML se localizaban en la región cervicofacial, 15 se limitaban al cuello, 6 eran toracoaxilares y 2 pacientes tenían la malformación en el suelo de la boca con compromiso lingual. El principal tipo de ML fue la mixta (n = 21/46) seguida por las macroquísticas (n = 17) y las microquísticas (n = 8). El 87% de las complicaciones fueron neurológicas (40/46), fundamentalmente parálisis faciales periféricas (n = 17), la mayoría parciales por compromiso de la rama mandibular (13/17) y 4 parálisis faciales periféricas totales (fig. 1A). Nueve pacientes tenían parálisis diafragmática unilateral por lesión del nervio frénico, 7 niños presentaban secuelas por lesión del nervio espinal de los cuales 3 requirieron tratamiento ortopédico

por escapula alada (fig. 1B). Se documentaron 5 lesiones unilaterales del nervio laríngeo recurrente y 2 pacientes con dismotilidad lingual secundaria a daño del nervio hipogloso mayor. Las complicaciones restantes (13%, 6/46) eran deformidades corporales por hipoplasia mamaria unilateral grave con indicación de reconstrucción (fig. 1C). La tabla 1 resume las características de la población analizada.

Las malformaciones linfáticas se producen mayoritariamente por mutaciones en el gen *PIK3CA* y suelen localizarse en la zona cervicofacial⁴. Durante años la cirugía fue el tratamiento principal de las ML, sin embargo, debido a su tasa de complicaciones que puede alcanzar hasta un 33%, especialmente neurológicas (4-7%), y a que hasta el 53% de los pacientes presentaban enfermedad residual tras la intervención, en la actualidad la escleroterapia, la rapamicina y el alpelisib son opciones terapéuticas más eficaces y seguras⁵. El tratamiento quirúrgico se reserva para los casos que requieren una resolución a corto plazo, como la obstrucción de la vía aérea y otras situaciones particulares. Cuando no es necesario realizar un *debulking* con urgencia, la terapia escalonada y conservadora ha demostrado ser la mejor opción para disminuir la morbimortalidad⁶. La elección del tratamiento se basa en la edad del paciente, localización de la malformación, gravedad de los síntomas, el tamaño y tipo de la ML y el objetivo terapéutico consensuado. No existe una terapia más eficaz que otra, ya que son complementarias y cada caso particular requerirá de una u otra técnica o la combinación de las mismas. En definitiva, esta serie de complicaciones son similares a las descritas en la literatura y permiten recordar que las ML son una enfermedad benigna y no tumoral que requieren un tratamiento multidisciplinario con el objetivo principal de conservar la integridad funcional y secundariamente la armonía del entorno corporal. En este sentido, proponemos un decálogo de las ML:

1. Las ML no se reproducen, son malformaciones y no tumores
2. El concepto de recidiva no existe, se expanden por acúmulo de linfa si existe enfermedad residual
3. Se recomienda una evaluación del sistema linfático mediante linforresonancia magnética para descartar trastornos de la conducción linfática (anomalía linfática del conducto central por ejemplo)
4. Realizar estudio genético siempre que sea posible dada la existencia de mutaciones susceptibles de terapia dirigida (*KRAS*, *PIK3CA*).

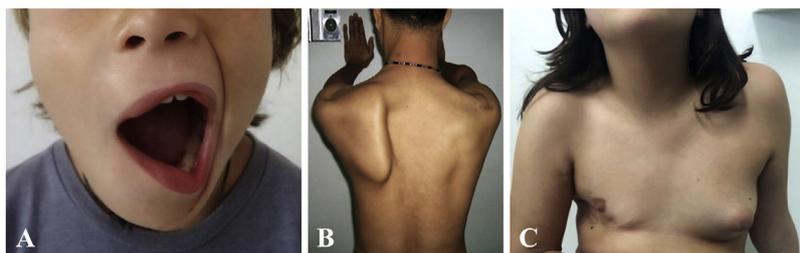


Figura 1 Distintas secuelas tras la extirpación quirúrgica radical de malformaciones linfáticas. Parálisis facial periférica total en ML cervicofacial intervenida (A), escapula alada por lesión del nervio espinal (B) e hipoplasia mamaria derecha con pérdida significativa de tejidos blandos (C).

Tabla 1 Características de la población estudiada (n = 46)

Variable	n	%
Masculino	22	47,8
Femenino	24	52,2
Edad media	30 m	-
L. cervicofacial	23	50
L. cervical	15	32,6
L. toracoaxilar	6	13
L. suelo de la boca y lengua	2	4,3
ML mixta	21	45,6
ML macroquística	17	36,9
ML microquística	8	17,4
PFPP	13	28,2
PFPT	4	8,7
Parálisis diafragmática	9	19,5
Lesión del nervio espinal	7	15,2
Hipoplasia mamaria	6	13
Parálisis del NLR	5	10,86
Lesión del nervio hipogloso	2	4,3

L: localización; m: meses; ML: malformación linfática; NLR: nervio laríngeo recurrente; PFPP: parálisis facial periférica parcial; PFPT: parálisis facial periférica total.

- Hay múltiples opciones terapéuticas: esclerosis, fármacos y cirugía. Se recomienda su uso escalonado y en ese orden, si es posible
- En caso de indicación quirúrgica deben evitarse los abordajes radicales debido al riesgo de complicaciones
- Las lesiones residuales tras intervenciones quirúrgicas son subsidiarias de esclerosis y tratamiento farmacológico
- El reciente avance en el conocimiento de vías patogénicas ha permitido el uso de nuevos fármacos como el alpelisib
- El tratamiento multidisciplinario se asocia a mejores resultados
- La conformación de equipos de anomalías vasculares mejora los desenlaces y facilita la toma de decisiones

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Consentimiento de los pacientes

Todos los pacientes y/o tutores legales han expresado su consentimiento verbal y escrito para la reproducción de fotografías e información clínica.

Bibliografía

- Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, Cunningham MJ, Edmonds JL, Hoffer FA, et al. Lymphatic malformations: Review of current treatment. *Otolaryngol - Head Neck Surg.* 2010;142:795–803, <http://dx.doi.org/10.1016/j.otohns.2010.02.026>.
- Kronfli AP, McLaughlin CJ, Moroco AE, Grant CN. Lymphatic malformations: A 20-year single institution experience. *Pediatr Surg Int.* 2021;37:783–90, <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-021-04859-5>.
- Strychowsky JE, Rahbar R, O'Hare MJ, Irace AL, Padua H, Trenor CC. Sirolimus as treatment for 19 patients with refractory cervicofacial lymphatic malformation. *Laryngoscope.* 2018;128:269–76, <http://dx.doi.org/10.1002/lary.26780>.
- Moreno JC, López-Gutiérrez JC, Triana PE, San Basilio M. Capillary malformation of the lower lip: CLAPO syndrome. *An Pediatr (Engl Ed).* 2023;S2341–2879:00055–58, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpede.2023.02.013>.
- Lerat J, Mounayer C, Scomparin A, Orsel S, Bessedé JP, Aubry K. Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133:393–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anorl.2016.07.004>.
- Anggreyni G, Agustriani N, Gunadi. Comparison of different therapeutic approaches for children with common lymphatic malformation. *Med J Malaysia.* 2020;75:32–6. PMID: 32483105.

Julio César Moreno-Alfonso^{a,*}, Paloma Elena Triana-Junco^b, Miriam Miguel-Ferrero^b, Mercedes Díaz-González^b y Juan Carlos López-Gutiérrez^b

^a *Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Navarra, Universidad Pública de Navarra, Pamplona, España*

^b *Unidad de Cirugía Plástica Pediátrica y Anomalías Vasculares, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julimoreno.md@gmail.com (J.C. Moreno-Alfonso).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.06.003>
1695-4033/

© 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).