

Linfangioma quístico axilar gigante del adulto. Características de presentación y abordaje quirúrgico

A massive axillary cystic lymphangioma in an adult patient. Clinical characteristics and surgical management



Navarro Mancía A.

Navarro-Mancía A.*, Romero-Sagastume J.*, Peña-Cabús G.**

Resumen

Presentamos el abordaje clínico de un caso que se une a los 5 únicos publicados de condición clínica similar encontrados después de una revisión sistemática en la red de información médica en publicaciones disponibles.

Se trata de un paciente adulto que presentaba una tumoración quística en la región axilar sin evidencia conocida de causalidad, con crecimiento gradual hasta alcanzar un gran volumen, y asintomática. El diagnóstico final fue de linfangioma quístico axilar gigante.

Ante esta entidad clínica, de rara incidencia en la población adulta, es necesaria una cuidadosa planificación de tratamiento a fin de obtener un resultado satisfactorio. Es por ello que lo más relevante del abordaje quirúrgico en nuestro caso fue la necesidad de una disección metódica hasta lograr la identificación precisa de los vasos linfáticos aferentes de llenado, su sección y ligadura, para reducir el riesgo de recidiva.

Todo lo anterior también se aplica para las tumoraciones de origen linfático congénitas, que son considerablemente más frecuentes en esta región anatómica en comparación con las que se dan en el paciente adulto.

Abstract

We present a clinical case to be added to the apparently only 5 previously reported cases in similar clinical situations, identified after a systematic review of the available medical information network.

This is a case of a massive size axillary cystic tumor, presented as a fluctuating mass in an adult patient, with an unknown original cause, that showed a continuous and asymptomatic growth.

Final diagnostic was of massive axillary cystic lymphangioma.

Although it's a rare occurrence in the adult patient population, a careful planning is a mandatory condition to obtain a satisfactory result. The most relevant aspect of our case was the need of a careful dissection to identify the afferent lymphatic vessels that should be individually ligated and transected to prevent relapse.

All this information is valid too for congenital lymphatic masses, less frequent in this anatomical region compared with those appeared in adult patients.

Palabras clave	Tumor axilar, Higroma quístico, Linfangioma quístico, Linfangioma en adultos.
Nivel de evidencia científica	5

Key words	Axillar mass, Cystic hygroma, Cystic lymphangioma, Lymphangioma in adults.
Level of evidence	5

* Médico Residente.
 ** Cirujano Plástico.

Introducción

Las tumoraciones clínicamente detectadas que aparecen en el área axilar habitualmente se vinculan con patologías originadas en la región de la glándula mamaria (1) en el caso de las mujeres, y con toda aquella condición relacionada desde cuello hasta la pared tóraco-abdominal correspondiente al drenaje linfático hacia la región receptora de la región axilar (2). Por la conformación anatómica de la estructura axilar y por el hecho de ser la confluencia de diferentes rutas linfáticas distantes, hay que considerar que todo el drenaje desde la base del cuello, el miembro torácico, así como la proveniente del tronco hasta el nivel umbilical de T10, está conectado directa o colateralmente al flujo linfático dirigido hacia los ganglios filtrantes contenidos en la axila.

En la revisión de las publicaciones científicas sobre tumoraciones de origen linfático hemos encontrado numerosas contribuciones; sin embargo resultaron ser bastante limitadas a la condición congénita y de una manera particular, a la población pediátrica.

La hipótesis considerada, pero no comprobada de manera concluyente (3), es que el linfangioma en el paciente adulto puede considerarse como un bloqueo en la vía eferente tumoral que puede llegar a producir una estructura cavitaria linfática de llenado continuo y con un crecimiento progresivo de volumen.

El bloqueo de la vía tumoral eferente puede ocasionarse por cualquier etiología posible. Aunque en muchos casos queda sin identificar la causa final.

De forma prioritaria, cualquier lesión tumoral quística axilar detectada debe relacionarse por su ubicación con la dirección de un drenaje linfático aferente de llenado y de una vía eferente posible de salida, y por ser la axila la principal estructura anatómica para la formación de masas indolentes de crecimiento constante. Así se podrán excluir del diagnóstico otras estructuras a considerar como origen de masas en la axila, como pueden ser la piel y sus anexos.

La velocidad de crecimiento de una masa en esta localización orienta hacia dos tipos de patologías posibles: las procedentes de estructuras linfáticas o vasculares cuando se trata de masas quísticas, y las de naturaleza sarcomatosa cuando se trata de masas sólidas.

Curiosamente, en ninguno de los casos publicados ni el que vamos a presentar en este artículo, se encontró afectación por obstrucción linfática en el miembro superior (linfedema) lo cual orienta a un origen de llenado desde la pared torácica en lugar de desde el miembro torácico o el cuello. También es interesante el dato de la falta de borramiento del pliegue axilar, porque orienta hacia el nivel de los vasos de drenaje de la pared torácica como contribuyentes principales.

La aparición de una tumoración axilar sin evidencia de patología local relacionada, con contigüidad anatómica de drenaje demostrable, se vuelve invariablemente

un reto diagnóstico en cuanto a su origen, pero hace necesario la búsqueda de una evidencia patológica enfocada hacia los elementos anatómicos de la región axilar.

Dentro de la infrecuente incidencia recogida en la literatura de tumoraciones quísticas axilares de origen linfático en pacientes adultos, consideramos que el caso que presentamos resulta de interés por sus grandes dimensiones así como por el abordaje diagnóstico y de tratamiento quirúrgico realizado, que concluyó en un buen resultado que deseamos compartir.

Caso clínico

Varón de 56 años de edad, de ocupación conductor de taxi, sin antecedentes patológicos médicos identificados previamente a excepción de un sobrepeso manifiesto. Se presenta a consulta con una tumoración deformante, de gran tamaño, en axila derecha, asintomática, pero que había sufrido un aumento gradual e indoloro de volumen, más acusado en un corto espacio de tiempo final antes de la consulta, hasta llegar a producir discapacidad del miembro torácico dominante por su gran volumen y localización e imposibilidad para que el paciente pudiera desarrollar su actividad laboral.

En el interrogatorio clínico se documentó que la evolución de la masa, con un desarrollo constante, había cursado sin interferencia de infección, trauma, tratamientos médicos, ni presencia de otro tipo de tumoraciones contribuyentes por relación anatómica al área de influencia de drenaje linfático hacia la axila.

El paciente refería que originalmente, la tumoración fue de un crecimiento lento y gradual durante aproximadamente 6 a 9 meses, hasta que se volvió de crecimiento acelerado en los últimos 2 meses de evolución, deformando la pared torácica lateral y la región del hueco axilar, sin llegar a borrar su pliegue interno y sin afectación sintomática distal del miembro torácico derecho.

En la exploración clínica identificamos ausencia de afectación sensitiva de los posibles nervios anatómicamente involucrados en la región, lo que nos orientó hacia una ubicación suprafascial de la tumoración. No encontramos daño en la inervación sensitiva de los dermatomas correspondientes a la región de los 26 nervios intercostales relacionados para el nivel periférico correspondiente con relación centrada al complejo areola pezón (CAP) y la pared torácica lateral. Tampoco se encontró alteración sensitiva de la superficie medial del brazo ni de la pared torácica lateral, territorio inervado simultáneamente por el nervio intercostobraquial que no estaba afectado.

El paciente también refirió que en ningún momento presentó secreción por el pezón o crecimiento subyacente que orientara a patología mamaria, sin embargo sí fue evidente en el examen la dislocación marcada y lateralizada del CAP relacionada con el crecimiento de la masa tumoral.

A la palpación la masa era de consistencia blanda y deformable a la presión manual, detectándose una posible onda líquida positiva, no muy clara en su valoración debido al grueso panículo adiposo que presentaba el paciente. Aparentemente no estaba adherida a tejidos superficiales y escasamente al plano profundo, lo que se demostraba claramente por su fácil movilización entre las estructuras anatómicas involucradas.

Solicitamos pruebas de diagnóstico por imagen: TAC y ultrasonido, y se le indicó regresar a consulta una vez realizadas para su estudio y valoración. Tres semanas después el paciente volvió a consulta presentando un mayor crecimiento de la masa axilar que afectaba ya a gran parte de la pared torácica lateral e invadía territorios torácicos adyacentes, tanto en plano anterior como posterior. No se había realizado las pruebas diagnósticas solicitadas por carecer de recursos económicos, cosa que no nos había comunicado en su momento. El paciente seguía sin presentar o referir pérdida de peso ni alteraciones intratorácicas asociadas que pudieran orientarnos a pensar en algún tipo concreto de patología tumoral diferente.

En este momento, con una evolución de 9 meses, las dimensiones de la masa axilar eran de 25 x 20 cm en su presentación externa, sin alteraciones evidentes en la cubierta cutánea (Fig. 1) y con las mismas características clínicas y falta de sintomatología asociada que ya habíamos comprobado en la primera exploración.

Dada su carencia de recursos y las características evolutivas de la lesión, optamos por hacernos cargo de las pruebas diagnósticas y remitimos nuevamente al paciente al Servicio de Radiodiagnóstico.

El ultrasonido con transductor de superficie comprobó la condición quística de la masa tumoral, y puso de manifiesto su relación anatómica con las estructuras adyacentes de riesgo. La TAC mostró la presencia en hueco axilar derecho de una masa de aspecto quístico, bilobulada, con dimensiones de 15,7 x 15,1 cm de diámetro, que desplazaba las estructuras musculares adyacentes, sin evidencia de alteración en las estructuras vasculares. Ambos métodos diagnósticos contribuyeron de manera

suficiente para demostrar la complejidad de la disección necesaria para la extirpación quirúrgica de la tumoración, y mostraron objetivamente que se trataba de una masa de condición quística con características de tumoración benigna, no loculada y no vascularizada en su interior ni en su periferia, pero sí de manera importante en los vasos de la cápsula circundante peritumoral.

La masa quística, en su diámetro transversal de crecimiento, se extendía desde debajo del músculo pectoral que aparecía desplazado anteriormente, hasta el músculo dorsal ancho que se veía desplazado posteriormente, y fue completamente identificada en un plano suprafascial y muscular de la pared torácica (Fig. 2).

La intervención quirúrgica para su extirpación se llevó a cabo bajo anestesia general y previa infiltración peritumoral con cánula de punta roma y orificios laterales, de anestésico local con vasoconstrictor. El plano de disección fue cuidadosamente identificado, con un abordaje preferentemente intracapsular en casi toda la periferia tumoral que redujo al mínimo el sangrado durante toda la disección, manteniendo la integridad de la cápsula tumoral. Se identificaron gradualmente durante la disección los márgenes peritumorales, muy bien definidos en casi toda su superficie excepto en las paredes medial y cefálica, que se orientaban hacia el hueco axilar, algo que se consideró y luego se comprobó, como posible pedículo de llenado de la masa quística linfática y que consideramos de suma importancia para controlar la posibilidad de recidiva postoperatoria.

El momento de mayor riesgo intraoperatorio fue el del abordaje del aspecto cefálico de la tumoración hacia el hueco axilar, correspondiente a la ubicación de los posibles vasos linfáticos nutrientes de la masa quística, que se comprobó que provenían aparentemente y en exclusividad de la pared torácica lateral y que fueron identificados mediante tacto de manera individual para ser ligados con suturas monofilamento de lenta absorción que hicieran imposible un nuevo llenado linfático (Fig. 3). No se encontraron adenopatías sugerentes de patología tumoral linfática relacionada de obstrucción de la vía eferente tu-

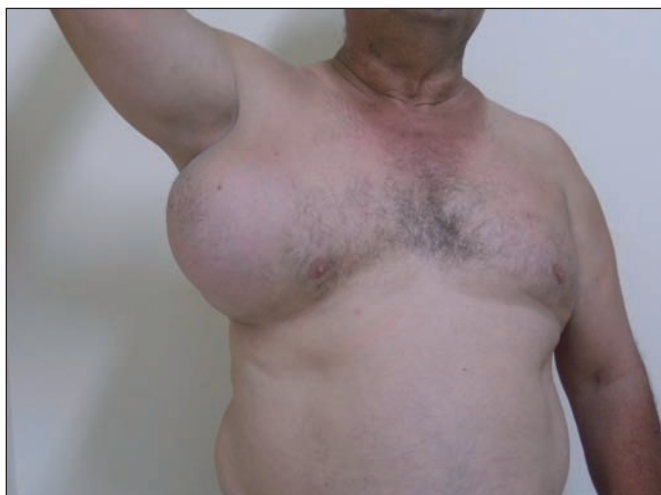


Fig. 1.A: Tumoración axilar y de pared torácica con dimensiones externas de 25 x 20 cm. de diámetro. B: Planificación quirúrgica en el diseño cutáneo.

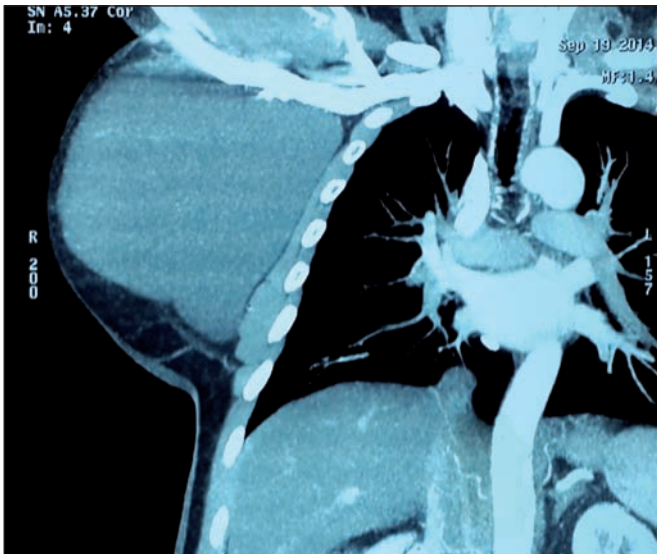


Fig. 2. TAC mostrando una masa quística no tabicada en región axilar derecha y en pared torácica lateral. La parte cefálica de la tumoración se encuentra en contigüidad con los vasos subclavios y axilares. No muestra vascularización en su contenido interior.

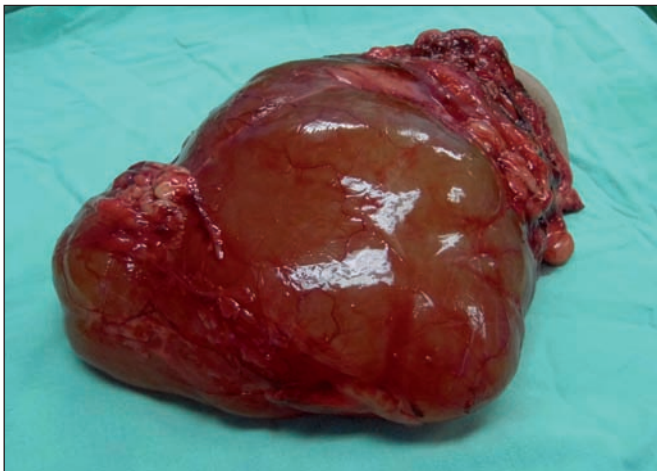


Fig. 3. Pieza de resección quirúrgica. Estructura quística de 20 x 17 x 6 cm y de 2.7 kg de peso, de superficie muy vascularizada, grisácea y translúcida, con contenido únicamente líquido en su interior.

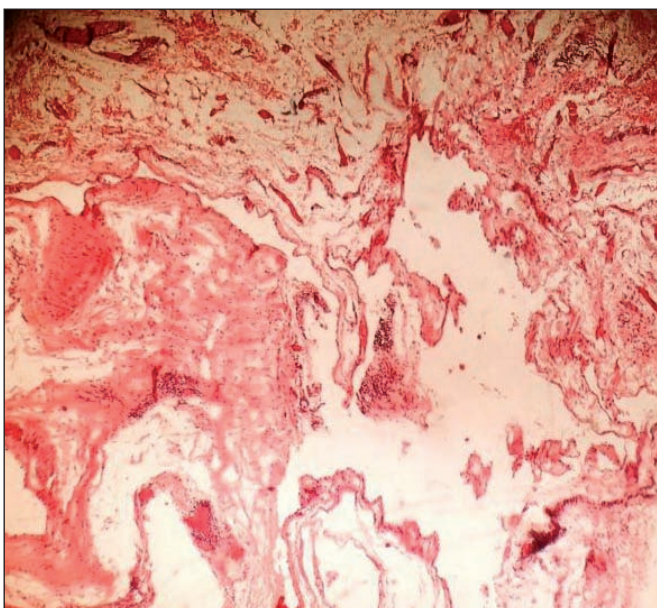


Fig. 4. Corte histológico (H.E. 40 x) que muestra la presencia de vasos linfáticos múltiples con endotelio plano e infiltración linfocítica, sin evidencia de malignidad.

moral. Se disecó con mucho cuidado su inmediata contigüidad con los vasos y nervios adyacentes para aislarlos de las estructuras neurovasculares subclavias y axilares.

Debido a la gran cavidad resultante como defecto tras la completa extirpación tumoral, de unas dimensiones de 25 x 20 cm, empleamos suturas obliterantes entre los planos anatómicos superficiales y profundos disecados reduciendo considerablemente de esa manera la infiltración por sangrado o fuga linfática no controlada dentro del espacio resultante. Por precaución necesaria, se dejaron 3 drenajes con succión y llevamos a cabo un cierre por planos internos, además de un cierre cutáneo rápido con grapas quirúrgicas y un vendaje compresivo que contribuyera a obliterar la cavidad

El tiempo operatorio total fue de 2 horas y 15 minutos.

Al día siguiente de la intervención se revisó el área quirúrgica y los drenajes de succión, que mostraron condiciones ambulatorias manejables para proceder al egreso hospitalario del paciente. A los 7 días de postoperatorio se inició la retirada de las grapas cutáneas y los drenajes aspirativos se mantuvieron hasta conseguir un débito escaso, lo que se produjo a los 10 días de la intervención.

El informe anatomopatológico fue de masa resecada de 2.7 Kg de peso (ya en formalina), con morfología de cavidad quística no loculada y sin septos en su interior, íntegramente disecada, con contenido de una cantidad de líquido claro de 920 cc; la valoración microscópica de la cápsula y del contenido intracavitario mostró únicamente linfocitos maduros sin evidencia de células con aspecto histológico de malignidad (Fig. 4).

Tras 3 meses de evolución postoperatoria el paciente no presentaba discapacidad funcional y pudo reincorporarse a su actividad profesional habitual.

Con un seguimiento de 10 meses, no hemos evidenciado signos ni síntomas de recidiva tumoral (Fig. 5).

La resolución del caso con la intervención quirúrgica y los cuidados aplicados, resultó satisfactoria y completa. En el procedimiento quirúrgico consideramos que fue de importancia crucial la identificación plena de los vasos linfáticos de llenado, que fueron ligados adecuadamente, y el que intraoperatoriamente se determinara que provenían para su llenado exclusivamente de la pared torácica

Discusión

Sabemos que el buen entrenamiento en Medicina se nutre académicamente en parte con los casos clínicos individuales, y en ocasiones anecdóticos, publicados. Cuando se aplican en la práctica diaria aspectos debidamente demostrados de estos casos, sirven para proporcionar la posibilidad de un mejor abordaje efectivo de casos similares.

En nuestro caso, la revisión bibliográfica exhaustiva consecutiva al tratamiento de nuestro paciente encontró 3 publicaciones de casos clínicos con condiciones similares (4-6), y además logramos incluir otras 2 importan-



Fig. 5. Imagen postoperatoria tras 10 meses de seguimiento, sin evidencia de recidiva tumoral.

tes aportaciones adicionales que elevaron el número total de casos referidos en la literatura a 5, y que hasta ahora no habían sido tomadas en cuenta en las referencias revisadas (7,8).

Una tumoración de consistencia quística en axila, de aparición gradual, además asintomática y capaz de alcanzar un enorme tamaño, como la que presentamos, aun después de su inmersión en formalina, y con abundante contenido líquido de acuerdo al informe del estudio anatomopatológico de la pieza de resección, debe ser considerada invariablemente como proveniente del sistema linfático debido a las estructuras de la anatomía particular de la región axilar. Su considerable crecimiento así como la deformidad acompañada, son motivo para una intervención planificada de resección y reconstrucción simultáneas.

Consideramos adicionalmente obviar la necesidad de entrar en detalles de los linfangiomas más frecuentes, porque su incidencia es habitualmente congénita y limitada a la población pediátrica, no relacionable por tanto con nuestro caso, un adulto mayor, ni con esa particular ubicación anatómica axilar que resulta ser muy rara (6).

Siendo posiblemente el que presentamos el sexto caso recogido en la literatura disponible examinada, creemos que contribuye a proporcionar condiciones apoyadas en resultados para un abordaje adecuado en casos similares.

Posiblemente, la incidencia de linfangiomas quísticos axilares sea mayor a la reportada, pero la falta de casos recogidos también puede estar relacionada con el hecho de que se hayan podido resolver quirúrgicamente en fases mucho más tempranas y por lo tanto con menor tamaño de presentación, a diferencia de nuestro caso que tuvo una particular y dramática forma de presentación clínica. Sin embargo, consideramos que el abordaje y el buen resultado final conseguido, similar a lo previamente recogido en la literatura, refuerzan de alguna manera el protocolo clínico a seguir frente a este tipo de tumoraciones.

En cuanto a las imágenes diagnósticas necesarias para estos casos, tenemos una opinión diferente a la publicada (4,9) porque la impresión clínica de una masa de apa-

riencia benigna puede ser determinada objetivamente ya que su naturaleza quística se evidencia con ultrasonido, y su relación de riesgo anatómico se determina con una TAC con medio de contraste. La punción con aguja fina y drenaje con fines terapéutico no consideramos que sea una buena indicación en este tipo de casos por su escaso beneficio adicional. La linfoescintigrafía se ha considerado de utilidad en ciertos casos con patología linfática, sin embargo no lo consideramos así para este caso porque no se trataba precisamente de una situación oncológica en la que se estuviera buscando determinar en el preoperatorio rutas linfáticas no anticipadas anatómicamente o el primer ganglio de drenaje linfático que corresponde al ganglio centinela. En nuestro caso la ubicación del pedículo aferente de la tumoración quística se determinó con certeza en las imágenes de la TAC y resultó ser suficiente. Cuando se evalúa patología tumoral con claras condiciones de presentación de tipo benigno, se pueden obtener imágenes diagnósticas utilizando métodos más sencillos y suficientemente efectivos mediante estudios menos sofisticados y no tan costosos. Consideramos que en una condición de masa quística, el énfasis en el diagnóstico se debe orientar hacia las relaciones anatómicas que determinen el riesgo quirúrgico en lugar de focalizarse en el estudio de una cavidad de contenido homogéneo y de menor importancia tisular, con aspecto bastante evidente de tumoración benigna.

Simplificando el algoritmo de diagnóstico, después de la sospecha clínica de masa quística axilar se debe obtener una prueba de ultrasonido de comprobación de que se trata de una cavidad quística, para continuar con una TAC con medio de contraste intravascular que evalúe sus bordes y su relación con las estructuras contiguas de riesgo.

En cuanto al tratamiento, el drenaje simple es sinónimo de recidiva, y las sustancias esclerosantes funcionan solo en masas quísticas muy pequeñas y con localización interior (4), por lo que sin lugar a dudas creemos que la resección quirúrgica de este tipo de tumoraciones constituye el tratamiento definitivo (10).

Conclusiones

La presentación de una patología muy infrecuente en la literatura tiene la ventaja del atractivo del reto académico inesperado, al mismo tiempo que la desventaja de carecer de suficientes contribuciones previas que aporten experiencia para conseguir un mejor tratamiento práctico sustentado por evidencia científica.

La demostración objetiva por imágenes diagnósticas de un linfangioma axilar de tamaño masivo y la identificación acertada del posible pedículo de llenado de las vías aferentes linfáticas tumorales, resulta sin duda alguna una aportación fundamental para la planificación del procedimiento quirúrgico necesario. En el caso que presentamos procedían exclusivamente del drenaje de vasos linfáticos aferentes desde la pared lateral del tórax, sin evidencia de afectación de los linfáticos provenientes del brazo, con lo cual evitamos el desarrollo de un linfedema residual postoperatorio.

Recomendamos la resección intracapsular del tumor para evitar el sangrado durante la disección, excepto para el probable pedículo de llenado de vasos linfáticos aferentes. Probablemente el buen pronóstico está de acuerdo con 2 condiciones: el poner de evidencia de forma temprana que se trataba de una patología benigna, lo que fue histológicamente demostrado tras la resección, así como el identificar y tratar quirúrgicamente de manera adecuada el pedículo de vasos linfáticos de llenado, con lo que logramos resolver de manera exitosa el caso sin evidencia de recidiva posoperatoria tras 10 meses de seguimiento.

Agradecimiento

Al Hospital CEMESA y al Laboratorio de Patología Médica por su colaboración especial, mostrando una solidaridad voluntaria y desinteresada al donar completamente los costos de diagnóstico y tratamiento del caso.

Dirección del autor

Dra. Annie Isabel Navarro Mancía
Centro de Cirugía Plástica
Bo. Rio de Piedras, 23 Ave, 3era calle S.O.
San Pedro Sula, Honduras.
Correo electrónico: laenena19@gmail.com

Bibliografía

1. **Ashikari R, Rosen P, Urban J:** Breast cancer presenting as an axillary mass. *Ann Surg.* 1976; 183(4): 415-417.
2. **Fishman E, Zinreich E, Jacobs C.:** CT of the axilla: Normal anatomy and pathology. *Radiographics.* 1986; 6(3): 475-502.
3. **Cheng LH, Wells FC.:** A multidisciplinary approach to recurrent cervicothoracic cystic hygroma in an adult. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2004; 42(1): 66-68.
4. **Smith RC, Sherk HH, Kollmer C, et al.:** Cystic lymphangioma in the adult: an unusual axillary mass. *Magn Reson Imaging.* 1989; 7: 561-563.
5. **Guner A, Aydin A, Celik F.:** Cystic Hygromas in Adults: Reports of two cases. *Medical Journal of Barkikoy.* 2006; 2(3): 101-103.
6. **Othon M, Panagiotis M, Despoina K, et al.:** Rapid development of an axillary mass in an adult: a case of Cystic Hygroma. *South Med J.* 2007; 100(8): 845-849.
7. **García Izquierdo F, de Santos Iglesias FJ, Gonzalez JM.:** Linfangioma quístico axilar en el adulto. *Angiología.* 2010; 62(3): 123-125.
8. **YuHao H, et al.:** Axillary cystic hygroma in an adult. *Formosan Journal of surgery.* 2014; 47: 105-107.
9. **Rossi G, Iannicelli E, Almerger M, et al.:** Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation. *Eur Radiol.* 2005; 15: 400-402.
10. **Curran AJ, Malik N, McShane D, et al.:** Surgical management of lymphangiomas in adults. *J Laryngol Oto.* 1996; 110: 586-589.