

Resección microquirúrgica de malformación linfática facial de gran tamaño con compromiso del nervio facial en paciente pediátrico. Caso clínico

Microsurgical resection of large facial lymphatic malformation with involvement of the facial nerve in a pediatric patient. Case report



Rojas Rojas E.L.

E. Leonardo ROJAS ROJAS*, Daniel LARRARTE-ARENAS**, Marco A PAIPILLA SANDOVAL***

Resumen

Las malformaciones linfáticas son un tipo de anomalía vascular sin malignidad conocida, presentes desde el nacimiento pero se pueden observar con posterioridad, frecuente pero no exclusivamente en los primeros años de la vida, y su localización más común es la región cervicofacial, clavicular y axilar. Aunque su importancia clínica radica en su componente estético, pueden comprometer estructuras vitales como la carótida, vías aérea y digestiva, nervios facial e hipogloso y cadena simpática, lo que las convierte en una masa que puede provocar compromiso por obstrucción, principalmente de vía aérea. Aunque el tratamiento inicial de preferencia es la esclerosis, en ocasiones es preciso acudir a cirugía para evitar o tratar obstrucción de vía aérea mediante traqueotomía y/o resección parcial.

Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad con masa congénita de gran tamaño en hemicara y cuello izquierdos con crecimiento progresivo, edema y eritema, refractaria al manejo con embolización. Llevamos a cabo resección microquirúrgica con magnificación óptica con disección completa del nervio facial para su preservación total. En el seguimiento clínico hasta los 6 años de edad, la paciente no presenta compromiso nervioso u otras complicaciones, con crecimiento hemifacial simétrico y sin recidivas aparentes.

Palabras clave Anomalía vascular, Malformación linfática, Nervio facial, Microcirugía.

Nivel de evidencia científica 4d Terapéutico
Recibido (esta versión) 8 febrero / 2024
Aceptado 31 mayo / 2024

Abstract

Lymphatic malformations are a type of vascular anomaly without known malignancy that are present from birth but may be observed later, often but not exclusively in the early years of life, with the most common locations being the cervicofacial, clavicular, and axillary regions. While their clinical significance lies in their aesthetic component, they can also compromise vital structures such as the carotid artery, airway, digestive tract, facial and hypoglossal nerves, and sympathetic chain, rendering them masses that may cause obstruction, mainly of the airways. Although sclerotherapy is the preferred initial treatment, surgery may be necessary at times to prevent or address airway obstruction through tracheotomy and/or partial resection.

We present the case of a 2-year-old female patient with a congenital mass of large size on the left hemiface and neck, exhibiting progressive enlargement, edema, and erythema, refractory to management with embolization.

We performed microsurgical resection with optical magnification, achieving complete dissection of the facial nerve to preserve it entirely. In clinical follow-up, at 6 years of age, no evidence of nerve compromise or other major complications is observed, and the patient exhibits symmetric hemifacial growth, without apparent recurrences.

Key words Vascular malformations, Lymphatic abnormalities, Facial nerve, Microsurgery.

Level of evidence 4d Therapeutic
Received (this version) February 8 / 2024
Accepted May 31 / 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún interés financiero relacionado con el contenido de este artículo.
Financiación: No hubo fuentes externas de financiación para este trabajo.

* Jefe del Servicio de Cirugía Plástica, Coordinador de la Clínica de Parálisis Facial y Nervio Periférico, Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, Colombia.

** Especialista en Epidemiología, Universidad Autónoma de Bucaramanga. Médico y cirujano, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

*** Médico cirujano, Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia.

Introducción

Las malformaciones linfáticas son malformaciones vasculares pertenecientes al grupo de anomalías vasculares, inicialmente clasificadas por Mulliken y Glowacki, y actualmente por la *Classification for Vascular Anomalies by International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA), sin malignización conocida, causadas por una alteración en el desarrollo embrionario del crecimiento normal de los vasos linfáticos primitivos.⁽¹⁻³⁾ En su mayoría se trata de masas indoloras, sin embargo en ocasiones se pueden presentar con episodios inflamatorios asociados a crecimiento abrupto.⁽¹⁾ Estas lesiones están presentes desde el nacimiento, crecen con el paciente y se observan más frecuentemente en la edad pediátrica inferior a 2 años, siendo su localización más frecuente la cervicofacial, seguida de la región clavicular y axilar.⁽⁴⁾ Su importancia clínica radica no solo en el componente estético, sino en su potencial compromiso de estructuras vitales tales como la carótida, la vía aérea, los nervios facial e hipogloso y la cadena simpática, haciendo que este tumor benigno se comporte como una masa potencialmente mortal por compresión o destrucción.^(1,4) Especialmente en estos pacientes, y aunque el tratamiento inicial de preferencia es la esclerosis, en ocasiones es preciso acudir a la cirugía para evitar o tratar la obstrucción de la vía aérea mediante traqueotomía y/o resección tumoral parcial.

Presentamos un caso de malformación linfática de gran tamaño con compromiso del nervio facial en una paciente pediátrica tratada en el Hospital Universitario Clínica San Rafael de Bogotá, Colombia. Dados los resultados favorables obtenidos, el objetivo de este artículo es aportar conocimiento a la comunidad médica y científica particularmente acerca del uso de las técnicas de magnificación óptica para minimizar el riesgo de lesión de estructuras nobles, en este caso el nervio facial y los grandes vasos cervicales, a fin de afrontar futuros casos similares y lograr una mejoría en los resultados estético-funcionales de este tipo de pacientes.

Caso clínico

Paciente femenina de 2 años de edad, remitida por Cirugía Vascular y valorada en consulta externa del Hospital Universitario Clínica San Rafael de Bogotá, Colombia, por presentar cuadro de masa congénita de gran tamaño en hemicara y cuello izquierdos con crecimiento progresivo (Fig. 1). Dada las características clínicas e imagenológicas de la lesión, consideramos diagnóstico de malformación linfática, en ausencia de confirmación histológica.



Fig. 1. Masa cervicofacial izquierda en paciente de 2 años de edad, programada para resección microquirúrgica.

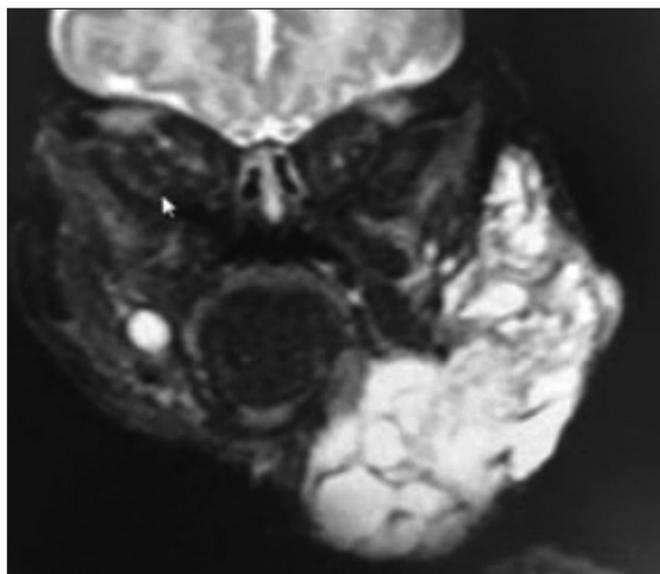


Fig. 2. Corte coronal de RMN contrastada con masa de 15 x 15 cm en región cervicofacial izquierda.

La paciente contaba con antecedente de embolización mediante coils de diversas perforantes de la malformación por parte de Cirugía Vascular con mejoría del eritema asociado. Contaba también con reporte de resonancia magnética nuclear (RMN) consistente en masa de 15 x 15 cm que ocupaba la mejilla y la región cervical izquierdas, en contacto con la glándula parótida (Fig. 2).

Dedicamos programar para resección de masa con preservación del nervio facial y reconstrucción inmediata si fuera precisa, para lo cual solicitamos equipo de neuroestimulación.

Técnica quirúrgica

Bajo anestesia general realizamos incisión preauricular izquierda tipo estiramiento facial con extensión hasta

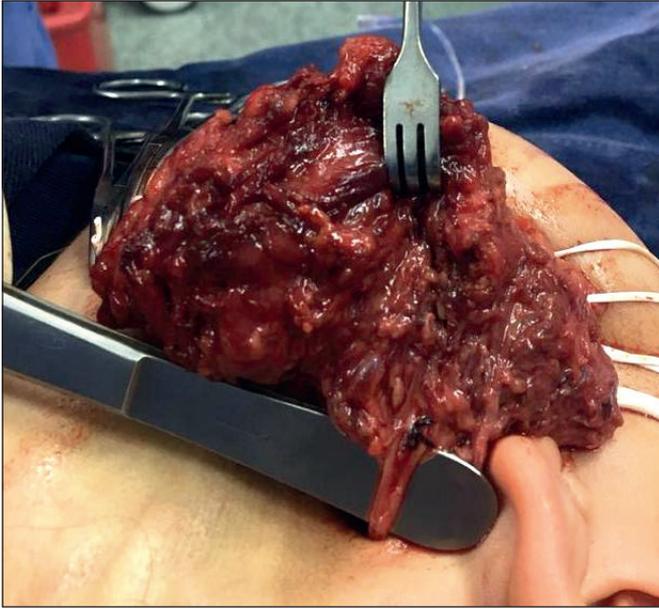


Fig. 3. Discección microquirúrgica con evidencia de compromiso del tronco principal del nervio facial izquierdo por infiltración intratumoral.

el cuello, debido a la anatomía de la masa. Disecamos en plano subcutáneo dejando un colgajo cutáneo de espesor mínimo para evitar su sufrimiento. Liberamos la masa en sus bordes superficial inferior, posterior y superior, y llevamos a cabo disección profunda observando infiltración completa de la glándula parótida con compromiso adicional del tronco principal del nervio facial izquierdo, al cual infiltra por completo la masa, motivo por el cual aplicamos neuroestimulación intraquirúrgica con el fin de preservar el nervio facial (Fig. 3). Mediante técnica microquirúrgica con magnificación óptica, en particular microscopio operatorio, logramos la liberación de la mayoría de las ramas nerviosas a excepción de una rama frontal muy comprometida por el tumor, la cual seccionamos y practicamos a continuación neurorrafia término-lateral con el ramo frontal. Dada la necesidad de parotidectomía total por compromiso de la glándula, realizamos ligadura del conducto de Stenon. Extrajimos

el 90% de la masa, dejando aproximadamente una masa residual de 2 x 2 cm en la zona anteroinferior dada su localización adyacente al pedículo de los vasos faciales, a fin de evitar una posible hipoperfusión del colgajo. Finalizando el procedimiento, comprobamos la preservación de la funcionalidad del nervio facial mediante un estudio de neuroconducción.

La reconstrucción de la hemicara izquierda la llevamos a cabo mediante tracción de la piel sobrante siguiendo los ejes faciales, tipo estiramiento facial, logrando compensación anatómica y un resultado estético-funcional adecuado.

Programamos un segundo tiempo quirúrgico a los 4 meses, sin embargo dada la contingencia de la COVID-19, se pospuso esta intervención hasta el 2022, momento en que retiramos la masa residual a través de la misma incisión.

Las piezas quirúrgicas resecaadas fueron enviadas para estudio histopatológico obteniendo como resultado una lesión caracterizada por proliferación de estructuras vasculares linfáticas irregulares con dilataciones quísticas e inflamación crónica. El diagnóstico anatomopatológico final fue de linfangioma quístico, confirmando así el diagnóstico de presunción.



Fig. 4 (A-D). Resultado postoperatorio a los 6 años de edad. Imágenes en diferentes posiciones y sonriendo.

En la actualidad, la paciente tiene 6 años de edad y presenta un crecimiento hemifacial normal, sin asimetrías faciales, sin signos de parálisis facial y sin aparentes recidivas (Fig. 4).

Discusión

Las malformaciones linfáticas se deben a una alteración en el desarrollo embrionario de los vasos linfáticos.⁽⁵⁾ Estos vasos se originan a partir de la diferenciación de células endoteliales venosas a células endoteliales linfáticas, las cuales posteriormente migran y proliferan a través del mesénquima generando el sistema linfático. La etiología de estas malformaciones linfáticas no es del todo conocida, sin embargo se cree que se deben a una disregulación en la señalización de los procesos mencionados, lo que lleva a un incremento descontrolado en la linfangiogénesis.⁽⁶⁾

Están descritos en la literatura casos aislados y casos asociados a diversos síndromes tales como CLOVES (*Congenital Lipomatous Overgrowth, Vascular malformations, Epidermal nevi, and Skeletal anomalies*), Klippel-Trenaunay, Proteus,⁽⁶⁾ Down, Turner, o Noonan, entre otros.⁽⁷⁾

El 75% de estas malformaciones se encuentran en el cuello, seguido de un 20% en la axila y el 5% en el tórax, retroperitoneo intra y extraabdominal, pelvis, región inguinal y zona glútea,^(5,8) aunque pueden desarrollarse en cualquier localización anatómica, como en genitales, labios, lengua, faringe, cuero cabelludo, órbita, conjuntiva, manos, pies y sus respectivos dedos.^(5,8)

Característicamente cursan de manera asintomática, con crecimiento lento y progresivo asociado a edema localizado secundario a inflamaciones, infecciosas o no que pueden ser agudas, hemorragia intraquistica o traumas.^(5,6) En el raro caso de presentar síntomas, los más frecuentemente asociados son inflamación, incluyendo edema y dolor. Adicionalmente pueden contribuir a dificultad respiratoria, disfagia, infección recidivante y sangrado en las formas de afectación superficial.⁽⁵⁾

El diagnóstico se realiza mediante los signos y síntomas clínicos descritos previamente; además de reforzar la sospecha diagnóstica, el estudio imagenológico complementario es de gran utilidad para determinar detalladamente la localización de la masa y las posibles estructuras comprometidas por la misma. Incluso desde la etapa prenatal,^(6,7) la primera línea de estudio se realiza mediante ecografía, encontrando estructuras micro y/o macroquisticas. Por otro lado, la tomografía axial computarizada (TAC) evidencia una masa hipodensa circunscrita, mientras que la RMN valora las estructuras adyacentes comprometidas^(1,6) y el tipo de tejido que

constituye la masa, particularmente en las diferentes modalidades de esta técnica de imagen. Es importante igualmente descartar posibles diagnósticos diferenciales, tales como quistes tiroglosos, branquiales o bronco-génicos, además de otras malformaciones vasculares.⁽⁶⁾

Históricamente, la resección quirúrgica ha sido considerada la primera línea de manejo de estas lesiones. Sin embargo, con el transcurso del tiempo han surgido diversas medidas no quirúrgicas empleadas con buenos resultados, entre las cuales se encuentra la escleroterapia, las terapias con láser o radiofrecuencia y diversos fármacos como sirolimus y sildenafil.^(1,9,10) Actualmente, el abordaje quirúrgico está considerado especialmente útil en lesiones de difícil acceso percutáneo, menores con lesiones cervicofaciales de gran tamaño, masas complejas e invasivas y en casos de clínica refractaria,⁽⁹⁾ por lo que la paciente que presentamos fue considerada como posible candidata a dicho tratamiento.

Entre las complicaciones de la resección quirúrgica cabe recalcar las lesiones del nervio facial o de estructuras vasculares importantes, entre otras. En cuanto a las complicaciones postquirúrgicas se deben tener en cuenta infecciones, fístulas, hemorragia y complicaciones asociadas a la herida quirúrgica.^(7,10) A pesar de que en la literatura revisada hemos encontrado evidencia científica diversa con una tasa de complicaciones quirúrgicas variable, siendo la parálisis facial una de las complicaciones mayores,^(7,9,10) es escasa la evidencia acerca del manejo microquirúrgico para preservar en su totalidad la función motora del nervio facial.

Es importante destacar que diversos autores no consideran la cirugía electiva en pacientes pediátricos como primera opción ya que el desarrollo facial no está completamente establecido y se podrían provocar asimetrías faciales durante el crecimiento. Sin embargo, en nuestro caso, podemos apreciar una correcta simetría de las distintas subunidades faciales, con un crecimiento facial armónico. Además, gracias al empleo de microcirugía y de las técnicas de magnificación óptica, se logra preservar las funciones motoras del nervio facial, como sucedió en nuestro caso, previniendo así una parálisis facial periférica permanente.

Somos conscientes por tanto de que si bien la cirugía de las anomalías vasculares en regiones anatómicas comprometidas es especialmente compleja y desafiante, el empleo de técnicas de magnificación resulta sumamente útil para minimizar el riesgo de lesión del nervio facial, tal y como sucedió en nuestro caso, o de otras estructuras, y permite realizar además una reparación inmediata en caso de que ocurra una lesión. Sin un entrenamiento adecuado en estas lesiones y esta cirugía, el tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares

en estas localizaciones debe abordarse con cautela, debido a la posibilidad de generar una lesión permanente del nervio facial o de otras estructuras.

Las malformaciones linfáticas y las mixtas linfático-venosas presentan una biología que hace prácticamente imposible su extirpación completa. En casos como el presente, fueron necesarias 2 intervenciones quirúrgicas para eliminar completamente la lesión. En ocasiones, lesiones aparentemente extirpadas pueden dejar restos en planos profundos que se evidencian mediante estudios de imagen.

En cuanto al seguimiento del caso presentado, si bien es habitual observar la reaparición de la malformación en el seguimiento a corto, medio o largo plazo, podemos afirmar que, después de 4 años, en nuestra paciente no hemos detectado signos de recidiva hasta la fecha, pero creemos que el seguimiento a largo plazo de estos pacientes es de suma importancia, dada la posibilidad de recidiva de la masa. Dado lo anterior, realizamos a nuestra paciente seguimiento clínico cada 6 meses y según valoración consideraremos otros estudios de extensión. En este caso, hasta el momento no han sido necesarios dado el adecuado resultado estético-funcional de la paciente hasta el momento.

Conclusiones

En masas quísticas congénitas, especialmente de localización cérvicofacial, debemos considerar la posibilidad de una malformación linfática como posible diagnóstico diferencial.

En el caso presentado, tratamos quirúrgicamente con éxito una paciente en edad pediátrica con malformación linfática facial de gran tamaño que comprometía el nervio facial izquierdo por infiltración completa de la masa en su tronco principal, empleando resección microquirúrgica de la masa y preservación total del nervio facial.

Dirección del autor

Dr. Edwin Leonardo Rojas Rojas
Correo electrónico: rojas.leonardo.md@gmail.com

Videos complementarios en www.ciplaslatin.com

Bibliografía

1. **Berrada O, Beghad M, El krimi Z, Oukessou Y, Rouadi S, Larbi Abada R. et al.** Cervicofacial cystic lymphangiomas in 17 children: A case series. *Ann Med Surg (Lond)*. 2022;78:103835.
2. **Mulliken JB, Glowacki J.** Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69(3):412-422.
3. **ISSVA Classification of Vascular Anomalies** ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. Available at www.issva.org/classification Accessed [May 16].
4. **Borugă VM, Szilagy DN, Prodea M, Mogoantă CA, Budu VA, Trandafir CM, et al.** Cystic hygroma of the neck - case report. *Rom J Morphol Embryol*. 2021;62(3):845-848
5. **Poget M, Fresa M, El Ezzi O, Saliou G, Doan MT, de Buys Roessingh A.** Lymphatic malformations in children: retrospective review of surgical and interventional management. *Pediatr Surg Int*. 2022;39(1):36.
6. **Leboulanger N, Bisdorff A, Boccara O, Domp Martin A, Guibaud L, Labreze C, et al.** French national diagnosis and care protocol (PNDS, protocole national de diagnostic et de soins): cystic lymphatic malformations. *Orphanet J Rare Dis*. 2023;18(10).
7. **Mirza B, Ijaz L, Saleem M, Sharif M, Sheikh A.** Cystic hygroma: An overview. *J Cutan Aesthet Surg*. 2010;3(3):139-144.
8. **Yoshida S, Imai H, Roh S, Mese T, Koshima I.** Cystic Lymphatic Malformation with Lymphedema Treated by Lymphaticovenular Anastomosis Combined with Ethanol Sclerotherapy. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2023;11(3):e4871.
9. **Zobel MJ, Nowicki D, Gomez G, Lee J, Howell L, Miller J, et al.** Management of cervicofacial lymphatic malformations requires a multidisciplinary approach. *J Pediatr Surg*. 2021;56(5):1062-1067.
10. **Bajaj Y, Hewitt R, Ifeicho S, Hartley BEJ.** Surgical excision as primary treatment modality for extensive cervicofacial lymphatic malformations in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75(5):673-677.

