

LINFANGIOMATOSIS DE LA EXTREMIDAD INFERIOR

F. MARTORELL

*Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de
Barcelona (España)*

Entre las enfermedades que ocasionan un aumento de volumen congénito de una extremidad, cabe distinguir el linfedema congénito, la hemangiectasia hipertrófica de Parkes-Weber o Síndrome de Klippel-Trenaunay, la hemangiomatosis osteolítica y la linfangiomatosis. Vamos a describir un caso de esta última enfermedad.

CASO CLÍNICO

El 20-XI-59 acude a nuestra clínica una niña de 10 meses que presenta una pierna mucho mayor que la otra. Relatan sus familiares que este aumento de tamaño de la pierna se manifestó desde el nacimiento, y que lentamente fue acentuándose la diferencia de grosor entre la pierna enferma y la sana a la vez que aparecían tumoraciones en distintos lugares de la extremidad. El estado general de la niña fue siempre bueno. No tenía dolor ni fiebre, ni trastornos al andar.

El examen clínico mostraba un aumento de grosor de toda la extremidad inferior derecha con masas tumorales a diferentes niveles, particularmente una muy dura en dorso del pie y dos más blandas a nivel del maléolo interno y en el tercio superior y cara posterior de la pantorrilla (fig. 1). No existía aumento de longitud, manchas névicas ni anomalías venosas. La radiografía mostraba ausencia de lesiones esqueléticas. No existía edema y el tamaño de la extremidad no se reducía por compresión ni por reposo en cama con la extremidad elevada.

Se mantiene a la enferma en observación hasta el 17-V-61 en que se extirpan las masas tumorales de mayor tamaño. Estas están constituidas por un tejido fibroso duro íntimamente fusionado a la piel y a la aponeurosis. La tumoración de la cara posterior de la pantorrilla es menos consistente y contiene pequeñas cavidades de aspecto linfangiomatoso.

COMENTARIO

La ausencia de lesiones esqueléticas permite descartar el síndrome de Maffucci. La igualdad de longitud de las piernas, el síndrome de Klippel-Trenaunay. La irreductibilidad de tamaño, el linfedema congénito. El curso

benigno, el fibrosarcoma. La aparición desde el nacimiento, la ausencia de dolor y recidiva no permite catalogar este caso al lado de los descritos por CALVET, BUSSER y DAVY como fibromas recidivantes de la extremidad. Existe un cierto parecido con la fibromatosis juvenil. «Fibromatosis juvenil» es un término sugerido por STOUT para designar la proliferación tumoral, infiltrante, proliferativa del tejido fibroblástico en niños por debajo de los 16 años. Esta fibromatosis juvenil se comporta como una neoplasia be-

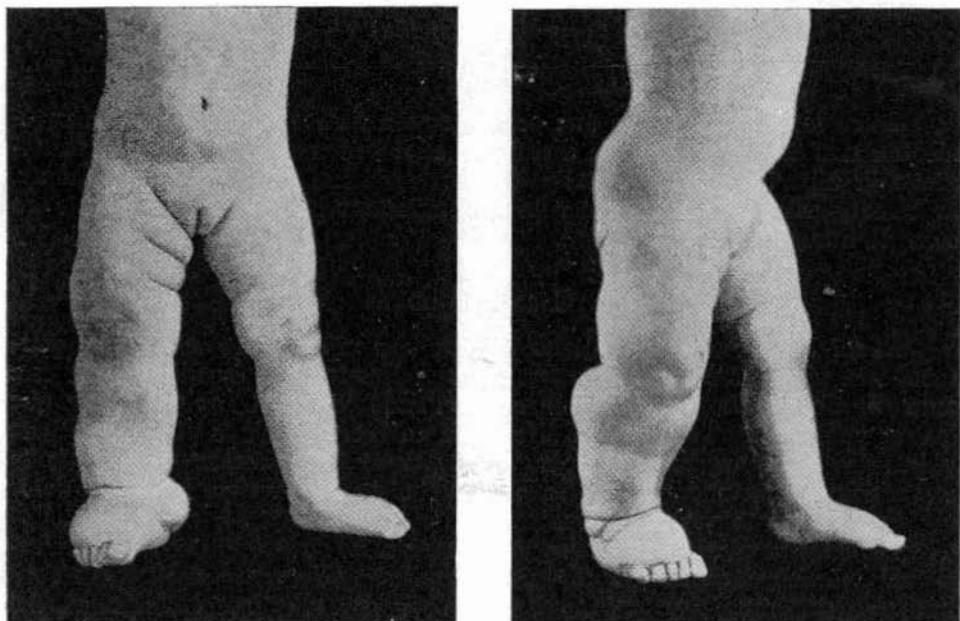


Fig. 1. — Linfangiomatosis de la extremidad inferior derecha.

nigna, a pesar de su carácter infiltrativo. Se han descrito numerosas localizaciones más o menos circunscritas. Recientemente SULLIVAN, VAN HOUSE y SOULE, de la Clínica Mayo, han presentado un caso en la extremidad superior. Tampoco puede catalogarse de hemangiomatosis osteolítica, por faltar acortamiento del miembro, angiolitos y osteólisis.

El examen histológico mostró ausencia de elementos malignos y existencia de zonas fibromatosas rodeando lagunas linfáticas.

Cabe catalogar este caso de Linfangiomatosis de la extremidad inferior. La extirpación de las masas tumorales más prominentes ha permitido disminuir el tamaño del miembro, si bien éste sigue más voluminoso que el miembro izquierdo normal.

RESUMEN

El autor presenta un caso de linfangiomatosis de la extremidad inferior en una niña de diez meses, tratada por extirpación de las masas tumorales de mayor tamaño.

SUMMARY

A case of lymphangiomatosis of the lower extremity in a ten-month-old girl is reported. Surgical excision of the larger tumors was performed as treatment.