



## Carta al Director

## Malformaciones linfáticas: manejo diagnóstico-terapéutico y nomenclatura actual

### Lymphatic malformations: Diagnostic-therapeutic management and current nomenclature



Sr. Editor,

Escribimos esta carta con relación al artículo publicado en noviembre de 2020, por Rodríguez Alvarado et al.<sup>1</sup>: «Quilotórax bilateral y ascitis quilosa como consecuencia de la rotura espontánea de un linfangioma retroperitoneal», y que hemos leído con gran interés. A propósito del mismo nos gustaría realizar una serie de consideraciones al respecto.

En primer lugar, observamos que tanto en el título del trabajo de nuestros compañeros, así como en varias ocasiones a lo largo del texto, se utiliza el término linfangioma para referirse a la malformación linfática congénita que presenta el paciente. En el año 1996, la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) publicó su primera estandarización de la terminología de acuerdo con las malformaciones y los tumores vasculares. Esta clasificación, mejorada y ampliada en 2014 y más recientemente en 2018, es la actualmente utilizada por todos los profesionales dedicados al manejo de las anomalías vasculares, tanto en la infancia como en el paciente adulto ([tabla 1](#))<sup>2</sup>. En esta clasificación, el término linfangioma se considera descatalogado. Por lo tanto, la malformación diagnosticada en el paciente se trata de una malformación linfática común (ML), que podría ser macroquística, microquística o mixta (con ambos componentes), en función de su morfología.

En segundo lugar, el paciente que nos presentan fue sometido inicialmente a un estudio de imagen mediante tomografía axial computarizada (TAC), y posteriormente hasta a tres procedimientos quirúrgicos (segmentectomía hepática y ligadura del conducto linfático torácico bilateral) a fin de solventar el quilotórax bilateral y la ascitis quilosa presentadas por el mismo. Una vez realizados los procedimientos previos, los autores refieren que fueron descartadas todas las etiologías médicas posibles y se realizó una linfografía guiada por resonancia magnética nuclear (RMN)

la cual fue diagnóstica de una ML a nivel retroperitoneal. En este sentido, coincidimos con el Dr. Rodríguez et al. en que el quilotórax es la causa más común de derrame pleural neonatal. Su origen suele ser posquirúrgico o traumático, y es excepcional su aparición espontánea, al igual que sucede entre la población adulta. Por lo tanto, ante un varón sano de 37 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, consideramos que habría sido oportuno realizar un estudio completo inicial, dirigido a descartar, entre otras causas, una ML asociada. Este planteamiento podría haber evitado las intervenciones quirúrgicas previamente mencionadas.

Una vez realizado el diagnóstico certero de ML retroperitoneal, los autores propusieron un correcto manejo específico de la misma, inicialmente con sirolimus. Con ello disminuyó considerablemente el débito de la lesión, pero de manera no resolutiva. Por lo tanto, fueron asociadas dosis bajas de radioterapia dirigidas hacia la ML. Los autores no mencionan la posología a la cual fue administrado el sirolimus, así como su duración. La eficacia de este fármaco en las ML no es inmediata, y por ello consideramos que habría sido de gran interés para el lector una definición estricta de la vía de administración y dosis del mismo, así como su duración. Por su parte, dado su controvertido potencial de malignización en malformaciones vasculares, la radioterapia es una alternativa terapéutica con un uso decreciente en las últimas décadas en este tipo de lesiones<sup>3</sup>.

Coincidimos con los autores en que la localización retroperitoneal y perivasicular limita la exéresis quirúrgica de la lesión. Sin embargo, existen otras alternativas, cada vez más aceptadas para su manejo, como la esclerosis percutánea guiada por RMN<sup>4,5</sup>.

En conclusión, nos gustaría felicitar a los autores por su aportación con el infrecuente caso clínico que nos presentan. El interesante mundo de las anomalías vasculares se encuentra en un momento de eclosión y avance científico. El exponencial aumento progresivo de los estudios que hacen

**Tabla 1 – Clasificación de las anomalías vasculares de la ISSVA (última actualización de 2018)**

Anomalías vasculares				
Tumores vasculares		Malformaciones vasculares		
-Benignos	Simple	Combinada	De vasos mayores	Asociados a otras anomalías
-Borderline (localmente agresivos)				
-Malignos				
-Capilar	-M venocapilar			-Síndrome de Klippel-Trenaunay
-Linfática	-M linfáticocapilar	Tipo canal o		-Síndrome de Parkes-Weber
-Venas	-M arteriovenosa-capilar	malformaciones		-Síndrome de Servelle-Martorell
-Arteriovenosas	-M venolinfática	vasculares troncales.		-Síndrome de Sturge-Weber
-Fístula	-M venolinfática-capilar			-MC de extremidad + hipertrofia de
arteriovenosa	-M arteriovenosa-linfática-capilar			extremidad no progresiva congénita
	-M arteriovenosa-			-Síndrome de Maffucci
	venosa-capilar			-MC Macrocefalia
	-M arteriovenosa-			-MC Microcefalia
	venosa-linfática- capilar			-Síndrome de Cloves
				-Síndrome de Proteus
				-Síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba
				-Síndrome CLAPO

referencia a este tipo de anomalías es el fiel reflejo de este actual crecimiento. Sin embargo, uno de los principales obstáculos en el entendimiento y manejo de estas malformaciones continúa siendo la baja adherencia a la nomenclatura estandarizada, que dificulta la lectura y comprensión de la bibliografía existente al respecto. Por lo tanto, a fin de mejorar y colaborar con el desarrollo actual de las ML, el uso riguroso de una nomenclatura adecuada debería ser una prioridad.

#### B I B L I O G R A F Í A

1. Rodríguez Alvarado I, Gómez Hernández MT, Temprado Moreno V, Herráez García J, Jiménez López M. Bilateral chylothorax and chylous ascites resulting from the spontaneous rupture of a retroperitoneal lymphangioma. Cir Esp. 2020 Nov;98:563-5.
  2. Classification of Vascular Anomalies© 2018. International Society for the Study of Vascular Anomalies. <https://www.issva.org/classification>
  3. Rudman RA, Clark WJ. A large vascular malformation of the tongue treated with radiation therapy. J Oral Maxillofac Surg. 1997;55:509-14.
  4. Dubois J, Thomas-Chaussé F, Soulez G. Common (Cystic) Lymphatic Malformations: Current Knowledge and Management. Tech Vasc Interv Radiol. 2019;22:1-14.
  5. De Maria L, De Sanctis P, Balakrishnan K, Tollefson M, Brinjikji W. Sclerotherapy for lymphatic malformations of head and neck: Systematic review and meta-analysis. J Vasc Surg Venous Lymphat Disord. 2020;8:154-64.
- Isabel Casal-Beloy<sup>a,\*</sup>, María Alejandra García-Novoa<sup>b</sup>, Ana Lema Carril<sup>a</sup> y Manuel Adolfo Gómez Tellado<sup>a,c</sup>
- <sup>a</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España
- <sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Unidad de Mama, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, España
- <sup>c</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad de Anomalías Vasculares, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, España
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [isabelcasalbe@gmail.com](mailto:isabelcasalbe@gmail.com) (I. Casal-Beloy).
- <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2021.01.011>  
0009-739X/  
© 2021 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.