



Valoración de masa cervical. ¿Motivo de preocupación?

Loreto Serrano Costa^a, Carmen Patricia Jenkins Sánchez^b,
Helcymar Arvelo Senior^b, Áurea Redondo Sendino^c, Olga Cortés Rico^d

Publicado en Internet:
11-diciembre-2024

Loreto Serrano Costa:
Loreto-sc@hotmail.com

^aMIR-Pediatría. CS Canillejas. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España

• ^bMIR-Medicina Familiar y Comunitaria. CS Canillejas. Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

Alcalá de Henares. Madrid. España • ^cMédico de Medicina Familiar y Comunitaria.

CS Canillejas. Madrid. España • ^dPediatra. CS Canillejas. Madrid. España.

Resumen

Las malformaciones linfáticas (ML) son malformaciones vasculares derivadas de errores congénitos en el desarrollo vascular. Son benignas en su mayor parte y su diagnóstico suele realizarse al nacimiento o en los primeros dos años de vida. Se pueden observar en cualquier parte del cuerpo, aunque su localización más frecuente son las regiones de cabeza y cuello. Se clasifican en macroquísticas, microquísticas y mixtas, según su anatomía. En cuanto al diagnóstico, la mayoría de las lesiones son detectables mediante la exploración física. Las pruebas de imagen, fundamentalmente la ecografía y la resonancia magnética nuclear, permiten completar y orientar el diagnóstico. Respecto al tratamiento, no existen protocolos establecidos para el abordaje terapéutico de este tipo de lesiones. Generalmente se realizan tratamientos individualizados con terapias como láser, radioterapia local, escleroterapia local, cirugía o farmacoterapia, aunque cada vez se aboga más por un tratamiento conservador, especialmente en lesiones asintomáticas.

Palabras clave:

- Anomalías vasculares
 - Ecografía
- Malformación linfática

Assessment of a cervical mass. Is it a matter of concern?

Abstract

Lymphatic malformations (LMs) are vascular malformations resulting from prenatal errors in vascular development. Most are benign, and they are usually diagnosis at birth or before age 2 years. They can be located anywhere on the body, although their most common locations are the head and neck. They are classified as macrocystic, microcystic or mixed according to their anatomy. As regards diagnosis, most of these lesions can be detected through the physical examination, and imaging tests, chiefly sonography and MRI, can guide and complete the diagnosis. When it comes to treatment, there are no established protocols for the management of these malformations. The treatment is usually individualized, with methods such as laser, radiotherapy, local sclerotherapy, or surgery, although conservative treatment is increasingly recommended, especially for asymptomatic lesions.

Key words:

- Lymphatic malformation
- Ultrasound
- Vascular anomalies

CASO CLÍNICO

Paciente de 7 años sin antecedentes de interés, que consulta en Atención Primaria por aparición de bulto cervical ligeramente doloroso de dos días

de evolución, sin fiebre, pérdida de peso u otros síntomas asociados. Se realiza exploración física y se objetiva nódulo móvil de consistencia elástica en zona baja del cuello, por encima de esternocleidomastoideo, sin adenias cervicales ni a otros

Cómo citar este artículo: Serrano Costa I, Jenkins Sánchez CP, Arvelo Senior H, Redondo Sendino A, Cortés Rico O. Valoración de masa cervical. ¿Motivo de preocupación? Rev Pediatr Aten Primaria. 2024;26:413-8. <https://doi.org/10.60147/3b575017>

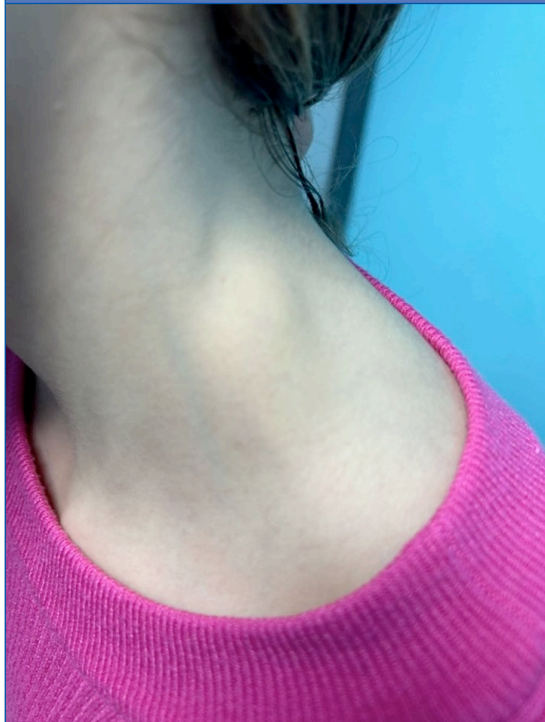
niveles (Figura 1). El resto de la exploración física por aparatos es normal.

Se realiza ecografía cervical en el centro de salud, donde se observa lesión ovalada de ecogenicidad heterogénea en región laterocervical izquierda, presentando aspecto solido-quístico con predominio del componente sólido, con escasa vascularización central, de 2,17 x 0,87 cm y sugerente en principio de adenopatía atípica (Figura 2a). Se deriva al hospital para confirmación diagnóstica.

En el hospital se solicita ecografía cervical urgente, donde se objetivan hallazgos sugestivos de quiste de segundo arco branquial complicado o una malformación linfática (ML), de tamaño 2,7 x 0,9 cm. Se decide alta con tratamiento antibiótico con cefadroxilo oral (30 mg/kg/día) y antiinflamatorio, y se cita preferente en Pediatría hospitalaria para ver evolución y valorar repetir ecografía.

A los diez días se hace seguimiento en Atención Primaria con control clínico y ecografía, objetivándose una lesión hipocogénica en región cervical izquierda

Figura 1. Paciente con masa en región laterocervical izquierda



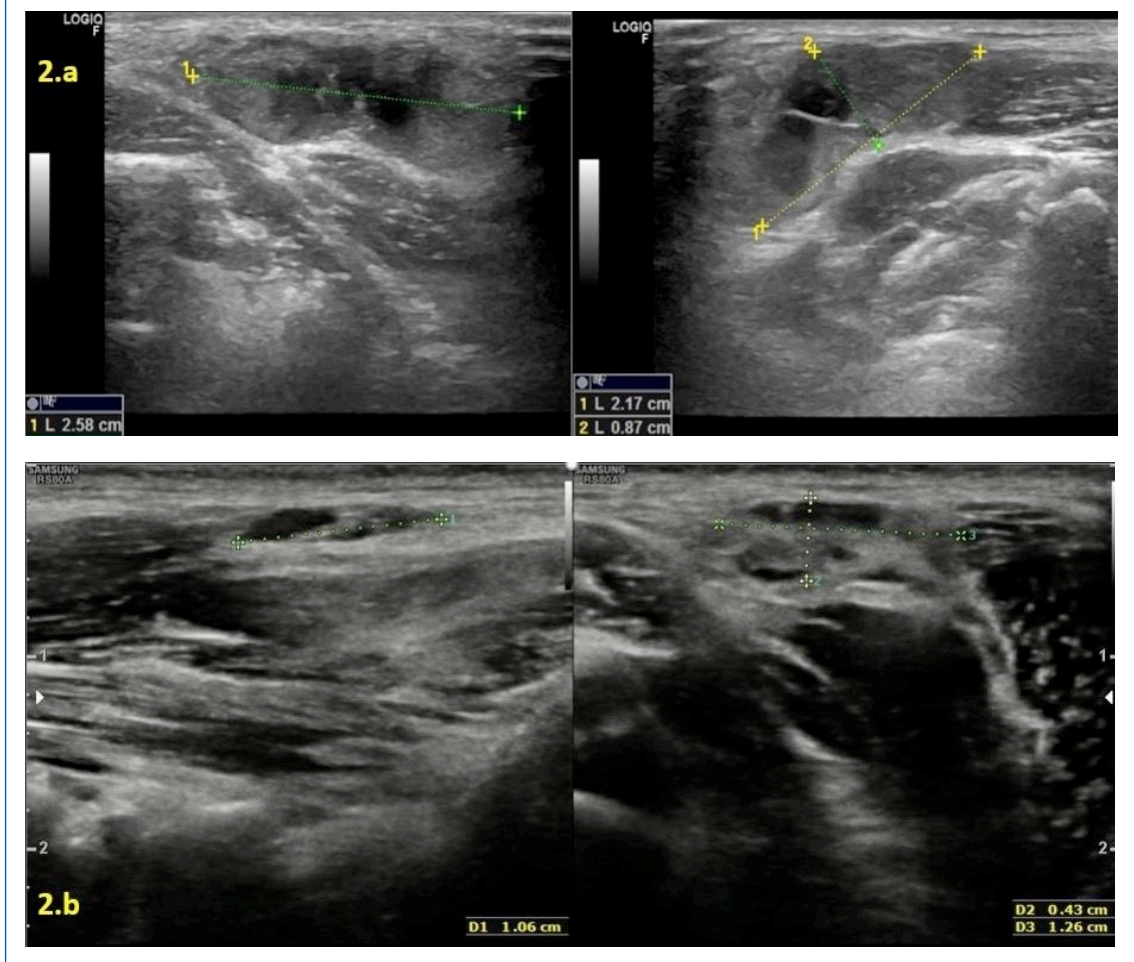
posterior de unos 2,9 cm de longitud con tabiques en su interior y sin captación doppler, informada como compatible con lesión quística tabicada.

Asimismo, se completa el estudio con analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, inmunoglobulinas, TSH y PCR, con resultados normales; serologías de citomegalovirus y toxoplasma: negativas; y de VEB: IgG positivo e IgM negativa. Clínicamente, la paciente no presentaba cambios, excepto la resolución del dolor que tenía inicialmente y un menor tamaño a la palpación.

Se realiza nuevo control ecográfico hospitalario en torno a un mes y medio tras el diagnóstico, y se añade estudio cervical completo, objetivándose una imagen de morfología ovalada y aspecto discretamente heterogéneo, con zonas anecogénicas de aspecto quístico, y otras zonas de mayor ecogenicidad. Presenta clara disminución de tamaño respecto al estudio previo (Figura 2b), con medidas aproximadas de 1,26 x 0,43 cm. Tiroides de tamaño, posición y ecoestructura homogénea normal. Glándulas parótidas y submandibulares sin alteraciones. Paquete vascular simétrico de características ecográficas normales y con líneas grasas conservadas, sin improntas de adenopatías, quistes ni masas. Se aprecian adenopatías en cadenas laterocervicales bilaterales de tamaño inferior al centímetro, que conservan morfología ovoidea e hilio central ecogénico vascular, de características benignas. La conclusión fue una imagen sugestiva de quiste de segundo arco branquial o malformación linfática con signos de complicación en el estudio previo y con mejoría actualmente.

A los tres meses se realiza control con resonancia magnética nuclear (RMN) en el hospital, donde se objetiva una pequeña lesión en el tejido celular subcutáneo de la región laterocervical posterior izquierda, de morfología redondeada, isoíntensa en T1, hiperintensa en T2, sin restricción en difusión (Figura 3). Tiene unas medidas aproximadas de 1,3 x 0,5 cm similar a la última ecografía. No se aprecian trayectos fistulosos. Los hallazgos no son específicos y sugieren que se trata de una malformación vascular tipo linfática sin signos de complicación en el estudio actual. Cabe destacar que, en

Figura 2. (a) Ecografía inicial con lesión ovalada de ecogenicidad heterogénea de 2,17 × 0,87 cm. (b) Ecografía realizada al mes del diagnóstico con disminución significativa del tamaño de la lesión



el momento de realizar dicha prueba, no se le palpaba la tumoración y, dada la evolución favorable, se decide control clínico y ecográfico cada seis meses en el hospital.

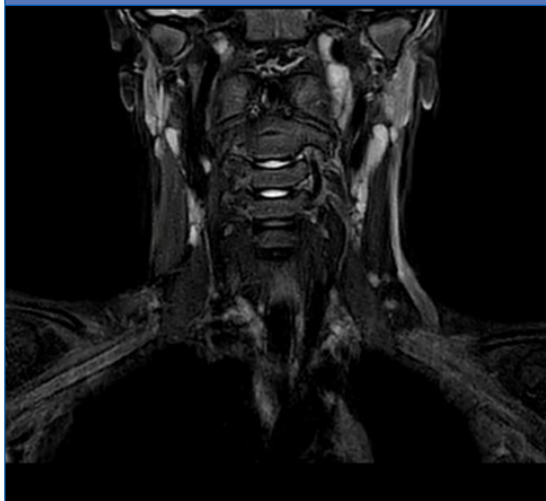
DISCUSIÓN

Las malformaciones linfáticas son malformaciones vasculares de flujo lento, derivadas de errores congénitos en el desarrollo vascular, algunos relacionados con mutaciones en genes (*PIK3CA*). La incidencia es 1 de cada 2000-16 000 nacimientos, sin existir predilección racial o sexual¹, y pueden

ocurrir de forma aislada o combinadas con otras malformaciones de capilares, venas y/o arterias.

Las malformaciones linfáticas se pueden observar en cualquier parte del cuerpo, pudiendo ser localizadas o generalizadas, aunque generalmente suceden en áreas ricas en vasos linfáticos, especialmente en la cabeza y el cuello (hasta un 75%), pero también en la axila, el mediastino, la ingle y el abdomen^{1,2}. Se pueden encontrar como hallazgo aislado o asociado a síndromes como el de Klippel-Trenaunay, el de Gorham-Stour o el CLOVES^{1,2}. Se trata de una patología generalmente benigna, que en un 50% de los casos se diagnostica al nacimiento o a los pocos años de vida, con excepciones de

Figura 3. RMN en la que se objetiva lesión de morfología redondeada en tejido celular subcutáneo, hiperintensa en T2, compatible con malformación linfática en región cervical izquierda



presentación en edades más tardías^{2,3}. La mayoría se diagnostica antes de los dos años de vida y con frecuencia el diagnóstico es propiciado por una infección concomitante o reciente, especialmente en la infancia⁴. Prenatalmente, también es posible su diagnóstico, especialmente en el segundo y tercer trimestres. En el caso de nuestra paciente, la primera detección de la patología fue a los 7 años, y posteriormente la lesión disminuyó progresivamente de tamaño, pudiendo este suceso haber estado relacionado con una infección concomitante.

Las ML se clasifican en tres categorías: macroquísticas, microquísticas y mixtas, según la Sociedad Internacional de Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA)⁵, estableciéndose generalmente el punto de corte en 2 cm. Histológicamente, se componen de canales vasculares revestidos de endotelio que están llenos de líquido rico en proteínas que contiene linfocitos y macrófagos. Las macroquísticas (>2 cm) son lesiones grandes compuestas por numerosos quistes que varían en tamaño. Las malformaciones linfáticas microquísticas (<2 cm) se componen de pequeñas vesículas claras que normalmente infiltran tejido subcutáneo y muscular^{2,5}. Nuestra paciente presentaba una lesión en el

límite de ambas divisiones que ecográficamente se asemejaba a una ML macroquística.

En cuanto al diagnóstico, la mayoría de las lesiones son detectables con una exploración física, con signos o síntomas que varían dependiendo de la localización de la lesión². Desde el punto de vista clínico se presentan como tumefacciones lobuladas y compresibles, no adheridas a planos profundos³. En áreas superficiales, encontraremos normalmente una tumefacción, mientras que si la localización de la ML es a nivel gastrointestinal, puede manifestarse como un cuadro de dolor abdominal o abdomen agudo, dependiendo de la extensión y las complicaciones. Las ML también se pueden presentar como cuadros graves cuando se dan en localizaciones que comprometan la vía aérea². En todos los casos de lesiones cervicales se debe ampliar el estudio con una radiografía de tórax para descartar afectación mediastínica³. La radiografía de nuestra paciente no mostró ninguna alteración.

Las pruebas de imagen que permiten orientar el diagnóstico son la ecografía y la RMN³. La ecografía es más ampliamente utilizada y, si bien es de gran utilidad en lesiones superficiales, presenta más limitaciones a la hora de valorar lesiones más profundas. Para este tipo de lesiones, es conveniente ampliar estudio con una RMN o un TAC⁴. Ecográficamente, presentan normalmente cavidades quísticas hipocogénicas con tabiques hiperecóticos, sin flujo doppler⁶. En la RMN observamos lesiones quísticas definidas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, aunque es variable dependiendo de otros posibles componentes intralesionales². El diagnóstico diferencial ecográfico debe establecerse con otras anomalías vasculares de bajo flujo, que pueden asemejarse, y clínicamente el resto de posibles masas o lesiones.

El diagnóstico diferencial incluye otras malformaciones venosas, arteriovenosas o capilares, hemangiomas, anomalías de los arcos branquiales como los quistes del segundo arco branquial y el quiste tirogloso (localización cervical media, movilización superior durante la deglución), tumores de partes blandas o de órganos como el tiroides (localización

cervical medial), tumores de origen fibroso o mesenquimal³ y linfomas (generalmente asocian síntomas como astenia, sudoración nocturna, pérdida de peso, etc.), entre otros. Cabe destacar el diagnóstico diferencial con los hemangiomas, por ser los tumores más frecuentes en la infancia, presentándose como lesiones rojizas en los que ecográficamente se objetiva flujo en modo doppler^{3,7}, así como con las anomalías de los arcos branquiales. Estas últimas son las segundas malformaciones congénitas más frecuentes del cuello, después de los quistes del conducto tirogloso. Entre ellas, los quistes del segundo arco branquial son los más frecuentes. Se localizan en la región anterior al músculo esternocleidomastoideo, entre el ángulo mandibular y la clavícula, y clínicamente se manifiestan como una masa blanda, móvil, compresible e indolora⁸.

Respecto al tratamiento, no existen protocolos establecidos para el abordaje terapéutico de este tipo de lesiones. Generalmente, se realizan tratamientos muy individualizados dependiendo de la localización anatómica, la clínica, el tamaño lesional, las preferencias del paciente y la posible morbilidad². Las opciones son láser, radioterapia, farmacoterapia o escleroterapia local, siendo esta última la mejor opción. Como agentes esclerosantes se han empleado el suero salino hipertónico, lipiodol, bleomicina o la doxiciclina, entre otros, con resultados variables^{2,4,9,10}. La cirugía es compleja y suele reservarse como tratamiento complementario a los anteriores, y más comúnmente en lesiones pequeñas y localizadas, cuya escisión es previsible que sea sencilla. La mortalidad de las lesiones complejas está en torno al 2-6%, y alrededor del 30% de los pacientes que se someten a una cirugía con escisión extensa no logran su remisión completa⁴. Debido a la variabilidad en los resultados de los diferentes tratamientos, a la ausencia de consenso y de evidencia entre los mismos, y a la

remisión sin tratamiento de un porcentaje considerable de las lesiones, que puede variar de un 38 a un 81%, según las publicaciones^{9,10}, se recomienda individualizar el tratamiento y, en la medida de lo posible, considerar un manejo conservador, especialmente en lesiones asintomáticas^{4,9,10}. En nuestro caso, al ser nuestra paciente asintomática, y teniendo en cuenta las características de su ML, se optó por mantener una actitud expectante, disminuyendo de tamaño la lesión sin necesidad de tratamiento específico.

CONCLUSIÓN

Las malformaciones linfáticas son malformaciones vasculares de bajo flujo, cuyo manejo resulta un reto para muchos profesionales por la falta de consenso y de evidencia acerca de los distintos tratamientos. Por ello se debe realizar un manejo individualizado con un enfoque y abordaje multidisciplinar, en el que prime el confort y la minimización de riesgos para los pacientes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

RESPONSABILIDAD DE LOS AUTORES

Todos los autores han contribuido de forma equivalente en la elaboración del manuscrito publicado.

Los autores han remitido un formulario de consentimiento de los padres/tutores para publicar información de su hijo/a.

ABREVIATURAS

ISSVA: Sociedad Internacional de Estudio de Anomalías Vasculares (por sus siglas del inglés, International Society for the Study of Vascular Anomalies) • **ML:** malformaciones linfáticas • **RMN:** resonancia magnética nuclear.

BIBLIOGRAFÍA

1. Huerta CT, Beres AL, Englum BR, Gonzalez K, Levene T, Wakeman D, *et al.* Management and Outcomes of Pediatric Lymphatic Malformations: A Systematic Review From the APSA Outcomes and Evidence-Based Practice Committee. *J Pediatr Surg.* 2024 Oct;59(10):161589. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.05.019>
2. Kulungowski AM, Patel M. Lymphatic malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2020;29(5):150971. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150971>
3. Toro Montecinos M, Plana Pla A, Barboza Guadagnini I, Rodríguez Caruncho C. Lobulated Lesions on the Fingers. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(3):245-6. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.02.018>
4. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):178-85. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.07.002>
5. ISSVA classification for vascular anomalies© (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018) [en línea] [consultado el 27/11/2024]. Disponible en www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf
6. Alfageme Roldán F, Salgüero Fernández I, Zamanta Muñoz Garza F, Roustán Gullón G. Update on the Use of Ultrasound in Vascular Anomalies. Actualización en ecografía de las anomalías vasculares. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(4):284-93. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.11.004>
7. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, *et al.* Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics.* 2015;136(1):e203-e214. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>
8. LaRiviere CA, Waldhausen JH. Congenital cervical cysts, sinuses, and fistulae in pediatric surgery. *Surg Clin North Am.* 2012;92(3):583-97. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2012.03.015>
9. Thorburn C, Price D. Expectant management of pediatric lymphatic malformations: A 30-year chart review. *J Pediatr Surg.* 2022;57(5):883-7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.12.053>
10. Hyvönen H, Salminen P, Kyrklund K. Long-term outcomes of lymphatic malformations in children: An 11-year experience from a tertiary referral center. *J Pediatr Surg.* 2022;57(12):1005-10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.07.024>