

SOCIEDAD FRANCESA DE BENEFICENCIA



Fundada el 24 de junio de 1860

CARTA N° 097-P-SFB-2005

Lima, 27 de Junio del 2005

Señorita
KELA LEON
Secretaria Ejecutiva del
Consejo de Prensa Peruana
del Tribunal de Etica
Calle Los Angeles 211
Miraflores.-

REFERENCIA : Carta del 20.06.05, enviada al Programa TV "Hoy con Hildebrandt" sobre reportaje propalado el Miércoles 15 de los corrientes.

Estimada Srta. León,

Por la presente le hacemos llegar nuestro saludo y le adjuntamos para los fines pertinentes copia de la comunicación de la referencia con sus respectivos anexos, la que se explica por si misma y cuyo contenido está relacionado con la solicitud de rectificación formulada al Programa "Hoy con Hildebrandt"

El programa del señor Hildebrandt fue presentado el Miércoles 15 de junio y pese a nuestra inmediata solicitud para aclarar el tema, recién el Viernes 24 de junio a las 17:00 horas, recibimos la visita de la Srta. Juliana Oxenford quien se mostró sumamente agresiva, haciendo de esta aparente oportunidad de aclaración, una airada discusión en la que mantuvo un tono de voz alto y belicoso. Como grabamos este encuentro poseemos las imágenes del caso que ponemos a su disponibilidad si lo requirieran.

En nuestro Programa La Hora Médica de la Maison de Santé vamos a presentar el caso del "Linfangioma Quístico" conocido también como "Higroma Quístico", con la finalidad de ilustrar debidamente al público, ya que el programa del señor Hildebrandt ha dejado la impresión que esta malformación congénita sólo tiene solución quirúrgica, lo cual es inexacto. Con esto cumplimos nuestra razón de ser y dejamos de insistir en aclaración alguna en el programa ya referido por considerarlo innecesario.

Sin otro particular es propicia la ocasión para expresar a usted las seguridades de nuestra mayor consideración.

Atentamente,


Percy Valdivia H.
Gerente General


Antero Aspíllaga
Director Médica General


Miguel FORT B.
Presidente

CONSEJO DE LA
PRENSA PERUANA

13 JUL. 2005

RECIBIDO

Sede Lima: Miguel Aljovin 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414/6196022 Ext. 1/6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849/6196022 Ext. 2/6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379
Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233

Sede Surco: Prolongación Av. Benavides N° 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803
E-mail: mjfortb@maisondesante.org.pe

SOCIEDAD FRANCESA DE BENEFICENCIA

Fundada el 24 de junio de 1860

Lima, 20 de Junio del 2005

Señor
CESAR HILDEBRANDT
Programa de TV "Hoy con Hildebrandt"
Canal 2 - Frecuencia Latina
Presente.-

Sirva la presente para saludarlo y expresarle nuestra posición en cuanto a las atenciones brindadas al menor Wenceslao Mendiola Gonzáles, quien fue diagnosticado correctamente como portador de un Linfangioma quístico, conocido también como Higroma quístico.

Al respecto debemos precisar que el problema del paciente tiene diversas opciones de tratamiento, los padres escogieron una de las alternativas que se les planteó, lo que no invalida a las otras opciones, tal como se pretende señalar en el reportaje que difundieron en días pasados.


Desearnos también dejar establecido que al momento de la intervención quirúrgica, el paciente no se encontraba afiliado a ninguno de los programas que ofrecen las Clínicas Maison de Santé.

Sería conveniente Sr. Hildebrandt que cuando se traten temas de salud se escuche todas las partes involucradas antes de emitir sus comentarios y opiniones para mantener el prestigio de su programa, de lo contrario sólo daña el prestigio de profesionales e instituciones que trabajan honesta y esforzadamente.

Para concluir la presente queremos reiterar que en el caso que nos ha ocupado no hubo ningún error en el diagnóstico, como se manifestó en su programa. Sólo está en discusión el mejor tratamiento a ofrecer al paciente, tema cotidiano en ejercicio de una profesión en permanente cambio y progreso.

Para mayor detalle adjuntamos el documento que hemos denominada Información Detallada.

Atentamente,


José MENDOZA Z.
Director Médico
Clínica Maison de Santé del Sur


Antero ASPILLAGA P.
Director Médico General
Sociedad Francesa de Beneficencia

CLINICAS MAISON DE SANTE

Sede Lima: Miguel Aljovín 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414 / 6196022 Ext. 1 / 6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849 / 6196022 Ext. 2 / 6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379
Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233
Sede Surco: Prolongación Av. Benavides N° 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803
E-mail: mjlortb@maisondesante.org.pe

INFORMACIÓN DETALLADA

PACIENTE: WENCESLAO MENDIOLA GONZALES

DIAGNOSTICO: LINFANGIOMA QUÍSTICO

FECHA: LIMA, 20 de Junio del 2005

De acuerdo a la información disponible sobre este problema congénito del cual hemos elegido algunas referencias de diferentes fuentes, las mismas que adjuntamos en el anexo **Anexo N° 1**, acompañado de la carta que con fecha 20 de enero del año en curso redactó nuestro Cirujano Pediatra, Dr. César Samaniego Campos. En dicha comunicación el citado especialista deja transparente y claramente establecida su posición como Cirujano Pediatra, la que coincide con las mejores prácticas sobre el manejo de la malformación presentada por el bebé Wenceslao Mendiola Gonzales.

Queremos advertir que la carta del Dr. Samaniego es fechada 20/01/2005, en respuesta a la comunicación del padre del bebé Sr. Wenceslao Mendiola R. enviada nuestro entonces Director Médico de la Clínica Maison de Santé del Sur, Dr. Gustavo Salinas Sedó, con fecha 18/01/2005. (**Ver Anexo 2**).

Es necesario precisar que a la fecha del envío de la carta del Sr. Méndiola, citada en el párrafo anterior, con fecha 18 de Enero del 2005, la familia había dejado de realizar las aportaciones que le permitían ser afiliado activo, tal como lo manifiesta en la entrevista que le hacen en el programa "Hoy con Hildebrant" al declarar: *"..Mi afiliación es desde el 16 de Febrero del 2002 y estuve pagando hasta noviembre del año pasado."* (SIC).

Adicionalmente, señalaremos que el generoso programa de salud en el que él se encontraba inscrito cubre problemas congénitos sólo parcialmente, siendo éste el caso del pequeño Wenceslao.

Pese a las circunstancias expuestas, estuvimos dispuestos a atender al bebé, asumiendo un compromiso moral con su salud, por el simple hecho de que él había nacido en la Clínica Maison de Santé del Sur ya que su afiliación había sido desactivada.

Sobre la situación médica y la posición del Dr. César Samaniego de no intervenir inmediatamente al bebé Wenceslao Mendiola, queda muy en claro que la cirugía se debería recomendar para un momento posterior y sólo en caso no hubiera desaparecido la tumoración, puesto que el paciente estaba asintomático y el quiste no representaba ningún riesgo inminente para la salud del

CLINICAS MAISON DE SANTE

Sede Lima: Miguel Aljovín 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414/6196022 Ext. 1/6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849/6196022 Ext. 2/6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379

Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233

Sede Surco: Prolongación Av. Benavides N° 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803

E-mail: mjfortb@maisondesante.org.pe

SOCIEDAD FRANCESA DE BENEFICENCIA

Fundada el 24 de junio de 1860

paciente, debido a sus pequeñas dimensiones, más aún si consideramos que las intervenciones tempranas exponen al paciente a un alto riesgo de recidiva (reaparición del tumor). (**Anexo 1**).

El aporte de la señorita reportera de su programa, hubiera sido adecuado si guardando el rigor del caso, nos hubiera convocado para exponer nuestra posición médica, permitiéndonos dejar claramente establecido lo siguiente:

1. El diagnóstico se realizó en la primera consulta efectuada por el Dr. Samaniego y se documentó con una ecografía.
2. Las recomendaciones que el médico cirujano tratante hace en base a sus conocimientos y experiencia fueron:
 - a. La tumoración de naturaleza benigna no producía ninguna complicación.
 - b. Es posible de tratar esta tumoración mediante infiltraciones que conducen a su desaparición. (Bleomicina o OK-432)
 - c. La cirugía no era la primera opción por ser una tumoración pequeña y con posibilidades de reabsorción y desaparición.
 - d. La probabilidad de reaparición después de la operación es alta, además de exponer innecesariamente al paciente a complicaciones propias de la intervención tales como muerte por anestesia, infecciones, mala cicatrización, cirugías posteriores por reaparición, riesgo de daño a tejidos o elementos anatómicos nobles como nervios, vasos, etc.).
3. Los padres, en su legítimo derecho, eligieron la alternativa quirúrgica inmediata, esperamos que el resultado sea exitoso, lo que no quiere decir que la alternativa de tratamiento posterior sea errada.
4. Tal como lo presenta la reportera -Ver en el **Anexo 3** la transcripción del programa- pareciera que el solo hecho de estar inscrito en nuestra Tarjeta Dorada del Programa Club de la Salud-, de la que miles de afiliados pueden testimoniar su absoluta satisfacción de pertenecer a ella-, nos obligara a operar al bebé Wenceslao. El análisis del Dr. Samaniego es de la mayor claridad y su decisión de no intervenir quirúrgicamente reúne mayores hechos favorables que

CLINICAS MAISON DE SANTE

Sede Lima: Miguel Aljovín 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414/6196022 Ext. 1/6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849/6196022 Ext. 2/6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379

Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233

Sede Surco: Prolongación Av. Benavides N° 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803

E-mail: mjfortb@maisondesante.org.pe

SOCIEDAD FRANCESA DE BENEFICENCIA

Fundada el 24 de junio de 1860

contrarios, ciñéndose estrictamente a la ética y al conocimiento médico especializado.

Es necesario hacer mención la opinión del Dr. Zapater, neurocirujano, a quien ustedes entrevistan, quien se inclina por la cirugía inmediata. Esta opinión discrepa con la de los especialistas, quienes recomiendan una posición más conservadora por prudente y ajustada a las necesidades del paciente y a la casuística mundial.

Los Programas de Salud que las Clínicas Maison de Santé ofrecen a sus afiliados no sólo es una garantía que surge nítidamente de una Sociedad que cumple 145 años de presencia en el Perú, aportando modernidad y avances a la medicina peruana, además de Programas de Salud que lideres en el mercado nacional durante 22 años consecutivos. Sería muy ilustrativo que su programa se informe apropiadamente de nuestro Club de la Salud, estamos seguros que se convencerían que no hay en el mundo Programa alguno que ofrezca tanto por tan poca inversión. Decenas de miles de personas pueden dar fe de ello y lo confirma la alta fidelidad de nuestros afiliados.

El papá del bebé Wenceslao expresa haber pagado S/. 6,500 soles por la cirugía de su hijo. Si ésta hubiera sido la elección de nuestro especialista, el costo se hubiera reducido a una tercera parte, pues la Tarjeta Dorada, *-tratada peyorativamente por la reportera de su programa-*, absorbe muchos costos y aliviando así la economía de sus afiliados, aún tratándose de pre-existencias.

La desinformación difundida en su programa, no sólo ha perjudicado injustamente a nuestra Institución y al bien ganado prestigio de los Programas de Salud, sino que ha contribuido a malinformar a la población sobre la conducta terapéutica para los casos de LINFANGIOMAS QUISTICOS. Al respecto Sr. Hildebrandt es importante que los peruanos sepan que somos uno de los pocos Países de Latino América – sino el único- que no le ofrece a sus niños la alternativa de tratar esta Enfermedad Congénita con OK-432, producto que ha logrado curar exitosamente a mas del 90% de los pacientes que tuvieron la oportunidad de recibirlo, sin los riesgos que conlleva una cirugía, el balance de Riesgos versus Beneficios debe establecerse para cada caso en particular.

Sobre este punto es importante señalar que si el Cirujano es muy agresivo en su conducta quirúrgica, para eliminar el Tumor puede dejar graves secuelas, y si es muy conservador, eleva la probabilidad de recidivas (es decir la reaparición del tumor) con los riesgos inherentes de las nuevas cirugías. Mas aún, Sr. Hildebrandt, si consideramos que la probabilidad de éxito del tratamiento médico de inicio es

CLINICAS MAISON DE SANTE

Sede Lima: Miguel Aljovín 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414/6196022 Ext. 1/6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849/6196022 Ext. 2/6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379

Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233

Sede Surco: Prolongación Av. Benavides Nº 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803

E-mail: mjfortb@maisondesante.org.pe

SOCIEDAD FRANCESA DE BENEFICENCIA

Fundada el 24 de junio de 1860

de mas del 90%, mientras que si se realiza después de una cirugía se reduce a menos del 40% de éxito.

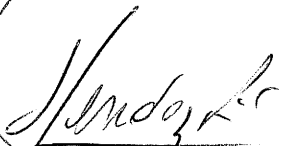
Debe usted saber que en todo este tiempo (Enero del 2005 a la fecha) el Sr. Mendiola, sin ya estar afiliado, ha sido atendido en numerosas oportunidades por nuestros ejecutivos y la opinión que se le dio finalmente fue tomada luego de una extensa discusión clínica en la que nuestros Médicos reafirmaron su convicción de tener una actitud conservadora porque el caso lo ameritaba.

Aportando mayor información, le estamos adjuntando un CD de nuestro Programa La Hora Médica de la Maison de Santé en la que el Dr. Luis Paredes, Cirujano Pediatra y Cirujano Plástico, ofrece opiniones muy precisas, fruto de su competencia y demostrada experiencia en el tema que nos ocupa, recurrimos a esta facilidad porque el material acumulado es enorme por lo que le sugerimos ver el programa donde se trata este tema en forma exhaustiva, este material será transmitido el 23 de Junio del presente en La Hora Médica. **(Ver Anexo 4)**

Sería conveniente Sr. Hildebrandt que se escuche todas las partes involucradas antes de emitir tan delicada información en la que se pone en tela de juicio el prestigio de profesionales e instituciones dedicadas a prestar servicios de salud.

Para concluir la presente queremos destacar que en el caso que nos ha ocupado no hubo ningún error en el diagnóstico, como usted manifestó. Sólo está en discusión el mejor tratamiento a ofrecer al paciente.

Atentamente,


José MENDOZA Z.
Director Médico
Clínica Maison de Santé del Sur


Antero ASPILLAGA P.
Director Médico General
Sociedad Francesa de Beneficencia

CLINICAS MAISON DE SANTE

Sede Lima: Miguel Aljovín 208-222, Lima 1, Perú, Telf.: (511) 4285414 / 6196022 Ext. 1 / 6196000 An. 1402, Fax: (511) 6196003
Sede Chorrillos: Av. Chorrillos 171 - 173, Lima 9, Perú, Telf.: (511) 2512849 / 6196022 Ext. 2 / 6196000 An. 2104 Fax: (511) 2524379
Sede San Isidro: Av. Emilio Cavenecia 112, Lima 27, Perú, Telf.: 4400233
Sede Surco: Prolongación Av. Benavides Nº 5362, Lima 33, Perú, Telf.: (511) 2750803
E-mail: mjfortb@maisondesante.org.pe



Surco, 20 de enero del 2005.

Sres.

Auditoría Médica de la CMS. Chorrillos.

Att. Dra. CELA CAROL VILLACROZ

De mi consideración:

Informo a Uds., según su solicitud telefónica del día de hoy, sobre la atención al lactante Wenceslao Mendiola Gonzáles (8m) en el mes de Noviembre del 2004. En efecto, el referido menor fue atendido por nosotros (02.11.04) por presentar tumoración blanda, con tiempo de aparición incierto, de bordes más o menos definidos, sin signos inflamatorios, que no ocasionaban ninguna molestia y sólo leve asimetría cervical; se le indicó ecografía cervical que nos confirmó el diagnóstico de Linfangioma (Higroma) quístico cervical asintomático (16.11.04). Se les informó el diagnóstico a los padres, indicándoles las controversias que existen en cuanto al manejo de este tipo de patología, explicándoles nuestra opinión y sugiriéndoles que escuchen otras opiniones, entre las cuales al especialista de cabeza y cuello de la Clínica, tal como se les indicó. Se les explicó detallada y reiterativamente, que opinábamos y opinamos que, para linfangiomas cervicales asintomáticos, el tratamiento, mientras no exista riesgo de que cree problemas, es expectante por la posibilidad de regresión espontánea (negada por algunos, aceptada por otros en un porcentaje considerable o por otros como una evolución frecuente) que en nuestra experiencia ocurre, y es más, en la Clínica del Sur tenemos experiencia clínica reciente de ello y que sustenta lo expuesto. Les explicamos, además, que en el curso de la evolución se podían observar etapas de crecimiento y disminución del tamaño del quiste; y en el posible caso que esta regresión espontánea no ocurra, la posibilidad quirúrgica probablemente no sería la escogida por nosotros por la alta incidencia de recidivas debido a la poca probabilidad de resección total y la alta morbilidad en la escisión quirúrgica de los linfangiomas cervicales y más bien consideraríamos el uso de sustancias como la Bleomicina o el OK-432 cuyos resultados reportados son significativamente buenos y sin las consecuencias cosméticas de una gran cicatriz cervical ni el riesgo de daño de estructuras cervicales en el afán de conseguir una escisión total; y que, creo estar seguro, estos padres serían los primeros en no comprenderlas y usarlas para reclamos posteriores por enojosas vías. Supongo que los médicos a los que acudieron los padres les habrán dado una información semejante, pues de otra manera los padres podrían haber tomado la opción quirúrgica inmediata con una información sesgada y ojalá no diferente entre el hospital y la clínica del hospital. Finalmente, en todo caso, es una decisión que compete a ellos; que por cierto yo no comparto por las razones expuestas. Adjunto alguna literatura resaltando lo pertinente.

Atentamente,

César Samaniego Campos
Cirujano Pediátrico.

Medline
Información de Salud para Usted

Un servicio de la
BIBLIOTECA NACIONAL DE MEDICINA DE EE.UU.
y los INSTITUTOS NACIONALES DE LA SALUD

Imprima esta página

Cierre esta ventana

Enciclopedia Médica: Higroma quístico

Dirección de esta página: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000148.htm>

Nombres alternativos

Linfangioma

Definición

Es una estructura de pared delgada semejante a un saco lleno con linfa. Los higromas quísticos ocurren mayormente en el área de la cabeza y el cuello y a menudo aparecen como una protrusión blanda debajo de la piel.

Causas, incidencia y factores de riesgo

Esta condición es una anomalía congénita (presente antes del nacimiento) causada por los tejidos linfáticos embrionarios y los higromas quísticos son tumores anormales que se originan de estos tejidos.

Síntomas

Un síntoma común es una tumoración en el cuello que se observa, ya sea en el momento de nacer o más tarde en el bebé, después de una infección del tracto respiratorio superior.

Signos y exámenes

- Radiografía de tórax
- Ultrasonido
- TC

Tratamiento

El tratamiento implica la extirpación completa del tejido anormal, cuando es posible. Sin embargo, los higromas quísticos con frecuencia invaden otras estructuras del cuello, haciendo imposible su extirpación. En estos casos, se ha intentado con otros tratamientos tales como la inyección de agentes esclerosantes, esteroides, agentes quimioterapéuticos y radioterapia, pero sin mucho éxito.

Expectativas (pronóstico)

Cuando la extirpación completa del tumor es posible, el resultado es bueno; de lo contrario, es común que se presente recurrencia, cuando no se puede realizar la extirpación debido al compromiso de vasos sanguíneos y nervios cercanos.

Complicaciones

Sangrado, infección, recurrencia del higroma y daño a la estructura del cuello causados por la cirugía.

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/print/ency/article/000148.htm>

18/01/2005

Situaciones que requieren asistencia médica

Se debe llamar al médico si se nota cualquier tumoración en el cuello en un niño o en un adulto.

Actualizado: 6/3/2001

Fecha de revisión: Robert O'Rourke, M.D., Department of Surgery, University of California, San Francisco, CA. Review provided by VeriMed Healthcare Network.



ADAM
A.D.A.M., Inc. está acreditada por la Comisión Norteamericana de Certificación de la Atención Médica (*American Accreditation HealthCare Commission, URAC: www.urac.com*). La acreditación de la URAC es la primera en su género y requiere el riguroso cumplimiento de 53 estándares de calidad e integridad, verificados por un comité auditor independiente. A.D.A.M. es una de las primeras empresas prestadoras de información y servicios de salud en la red que ha logrado esta prestigiosa distinción. Para conocer más sobre el comité de editores de A.D.A.M., diríjase <http://www.adam.com/urac/edrev.htm>. A.D.A.M. es también uno de los miembros fundadores de la Junta Ética de Salud en Internet (*Health Internet Ethics, o Hi-Ethics: www.hiethics.com*) y cumple con los principios de la Fundación de Salud en la Red (*Health on the Net Foundation: www.hon.ch*).

La información que aquí se presenta no debe utilizarse para casos de emergencia médica ni para realizar diagnósticos o tratamientos de enfermedad o condición médica alguna. Se debe consultar a un médico calificado para el diagnóstico y tratamiento de cualquiera y de todos los problemas médicos. Si vive en los Estados Unidos, llame al 911 para todas las emergencias médicas. A.D.A.M. no se responsabiliza ni garantiza la exactitud, fiabilidad, integridad, actualidad o puntualidad del contenido, texto o gráficos. Se proporcionan hipervínculos hacia otros sitios web para información solamente, mas no como respaldo o estrategia de promoción de dichos sitios. Derechos de autor 2002, A.D.A.M., Inc. Cualquier reproducción o distribución de la información aquí presentada está estrictamente prohibida.

P618

EFFICACY AND SAFETY OF ETANERCEPT IN PATIENTS WITH PSORIASIS: RESULTS OF A GLOBAL PHASE III STUDY

Boni E. Elewski, MD, University of Alabama at Birmingham, Birmingham, AL, United States, Erin Boh, MD, Tulane University Medical School, New Orleans, LA, United States, Kim Papp, MD, Probiy Medical Research, Waterloo, ON, Canada, Ralph Zitnik, MD, Amgen Inc., Thousand Oaks, CA, United States

In previous psoriasis and psoriatic arthritis studies including a US phase III study, etanercept produced significant improvement in psoriatic skin disease. This second global phase III study was performed to confirm the efficacy and safety of etanercept monotherapy in patients with psoriasis. In this multicenter, blinded, randomized study, patients received either etanercept at 25 mg twice weekly (25BIW) or 50 mg twice weekly (50BIW), or placebo, by SC injection for 12 weeks. The primary endpoint was the proportion of patients achieving at least a 75% improvement in Psoriasis Area and Severity Index (PASI) at 12 weeks. 583 patients were randomized and dosed in the study. Groups ($n = 196$ and 194 for etanercept 25BIW, and 50BIW, respectively; $n = 193$ for placebo) were balanced for patient age, psoriasis duration, and disease severity. The percent of patients achieving the primary endpoint of PASI 75 at 12 weeks was significantly higher in the etanercept groups (25BIW, 50BIW) vs. the placebo group (34%, and 49% vs. 3%, respectively; p -value < 0.0001 vs. placebo for both doses). The percent of patients achieving clear or almost clear status on physician's static global assessment at 12 weeks was also significantly higher in the etanercept groups vs. the placebo group (39%, and 57% vs. 4%, respectively; p -value < 0.0001 vs. placebo for both doses). Statistically significant improvements in patient static global assessment and Dermatology Life Quality Index also confirmed efficacy of etanercept therapy. Etanercept was well tolerated. Numbers of patients reporting adverse events and infections were similar between etanercept and placebo groups at 12 weeks. In this second phase III study, etanercept monotherapy was efficacious and well tolerated in the treatment of psoriasis.

Dr Elewski has done clinical research for Amgen, and also have served as a consultant. Drs Boh and Papp are investigators on Amgen sponsored trials.

Supported by Immunex Corporation, a wholly owned subsidiary of Amgen Inc., and Wyeth.

P619

A LITERATURE REVIEW OF THE USE OF INFILIXIMAB IN DERMATOLOGICAL DISEASES

Aditya K Gupta, MD, PhD, University of Toronto, London, ON, Canada

Background: Infliximab is a chimeric monoclonal antibody that binds specifically to human tumor necrosis factor- α (TNF- α), decreasing the effect of the cytokine in inflammatory diseases.

Objective: To review the efficacy and safety of infliximab in the treatment of dermatological diseases.

Methods: A MEDLINE search (1966-Jul 2003) was performed to find relevant articles pertaining to the use of infliximab in dermatology using the keyword "infliximab".

Results: Infliximab has been used in the following dermatological diseases: psoriasis, Behçet's disease, graft versus host disease, hidradenitis suppurativa, panniculitis, pyoderma gangrenosum, SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis) syndrome, sarcoidosis, subcorneal pustular dermatosis, Sweet's syndrome, toxic epidermal necrolysis, and Wegener's granulomatosis. There is a generally good safety profile for infliximab, which is similar to that when it is used to treat Crohn's disease and rheumatoid arthritis.

Conclusion: Although not approved for use in dermatological diseases, there have been numerous reports of the efficacy of infliximab in cutaneous inflammatory diseases. The most promise lies in those diseases that have increased amounts of TNF- α in the cutaneous lesions, such as psoriasis.

Dr Gupta has conducted clinical trials for Centocor.

100% is sponsored by Centocor.

Skin Anatomy, Embryology & Physiology

P620

LYMPHANGIOMAS: A 10 YEARS REVIEW

Teresa Martínez-Menchón, MD, Hospital General Universitario, Valencia, Spain, Laura Mahiques Santos, MD, Hospital General Universitario, Valencia, Spain, Isabel Febrer-Bosch, MD, PhD, Hospital General Universitario, Valencia, Spain, José Miguel Fortea Baixauli, MD, PhD, Hospital General Universitario, Valencia, Spain

The lymphatic system is an extensive unidirectional system of blunt-ending vessels that retrieve excess fluid from the interstitium, transport it to regional lymph nodes, and return it to the venous system by way of the thoracic duct. In addition, the lymphatics serve a special function in the absorption of protein and lipid from the liver and small intestine. Lymphangioma is a hamartomatous malformation of lymphatic vessels. Most cases are categorized into four types of lymphangiomas (lymphangioma circumscriptum, cavernous lymphangioma, cystic hygroma and diffuse lymphangiectasia). We review our lymphangioma-patients from 1994-2003 and two specially cases are reported; lymphangioma circumscriptum that spreads to muscles and even fat adjacent to the left kidney and a diffuse lymphangiectasia (lymphangiomatosis) of both legs and scrotum with diffuse warts (face and hands).

There is no financial interest nor other relationship with the manufactures of any commercial products and/or providers of commercial services discussed in their presentations.

P621

MOISTURIZER EFFICACY: A KINETIC APPROACH

Ronald I. Rizer, PhD, TJ Stephens & Associates, Colorado Springs, CO, United States, Karl Beutner, MD, PhD, Dow Pharmaceutical Sciences, Petaluma, CA, United States, Otto Mills, PhD, UMDNJ-Robert Wood Johnson Medical School, New Brunswick, NJ, United States

Maintaining adequate hydration of the stratum corneum is central to promoting a healthy skin barrier. A kinetic dry skin method was applied to evaluate the effectiveness of moisturizer formulas to deliver moisture after a single application to clinically dry skin. The method depends on the effect of water on electrical conductance through the stratum corneum. An instrument that applies high frequency electrical current to the skin via a dry electrode was used to measure the relative hydration of the stratum corneum as a function of time after a single application of topically applied moisturizer lotion formulas. The instrument quantifies moisture content of the stratum corneum by an electrical capacitance method. The measurement is proportional to the dielectric constant of the surface layers of the skin, and increases as the skin becomes hydrated. The measurement is directly related to the skin's electrical capacitance (picoFarads).

The study included 25 female subjects with mild to moderate dry skin on the lateral aspect of the lower leg (1 to 3 on a 5-point dryness scale). Up to 4 test sites on each leg were marked using a template. After subjects equilibrated to the ambient temperature and humidity, triplicate capacitance measurements were made of each site to record baseline values. Seven test formulas were applied (approximately 2 mg/cm²), one to each site with one site serving as an untreated control. Approximately 2, 4, 8 and 12 hours after test formula application, each site was graded for dryness and triplicate capacitance measurements made.

Mean clinical scores and capacitance measurements at each time point were compared to mean baseline values, and statistical significance determined. In addition, comparisons were made among the eight test sites using analysis of variance with paired comparisons (Fisher's LSD).

The results will be presented in terms of rank ordering effectiveness of moisturizers for delivering and retaining water in the stratum corneum. The relevance of this approach for effective treatment of xerosis and adjunct care for other desquamation disorders will be discussed.

Karl Beutner, MD, PhD, Employee of Dow Pharmaceutical Sciences.

100% is Sponsored by Dow Pharmaceutical Sciences.

MARCH 2004

J AM ACAD DERMATOL P159

Title Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial.

Authors Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, Kelley P, Georgeson K, Smith RJ

Source Archives of Otolaryngology – Head & Neck Surgery

Date of publication 2002 Oct

Volume 128

Issue 10

Pages 1137-44

Abstract **OBJECTIVE:** To describe and to determine the robustness of our study evaluating the efficacy of OK-432 (Picibanil) as a therapeutic modality for lymphangiomas. **DESIGN AND SETTING:** Prospective, randomized trial and parallel-case series at 13 US tertiary care referral centers. **SUBJECTS:** Thirty patients diagnosed as having lymphangioma. Ages in 25 ranged from 6 months to 18 years. Twenty-nine had lesions located in the head-and-neck area. **INTERVENTION:** Every patient received a 4-dose injection series of OK-432 scheduled 6 to 8 weeks apart unless a contraindication existed or a complete response was observed before completion of all injections. A control group was observed for 6 months. **OUTCOME MEASURES:** Successful outcome of therapy was defined as a complete or a substantial (>60%) reduction in lymphangioma size as determined by calculated lesion volumes on computed tomographic or magnetic resonance imaging scans. **RESULTS:** Overall, 19 (86%) of the 22 patients with predominantly macrocystic lymphangiomas had a successful outcome. **CONCLUSIONS:** OK-432 should be efficacious in the treatment of lymphangiomas. Our study design is well structured to clearly define the role of this treatment agent.

Medical Subject Headings (MeSH) Adolescent; Adult; Aged; Aged, 80 and over; Antineoplastic Agents [Administration & Dosage]; *Antineoplastic Agents [Adverse Effects]; *Antineoplastic Agents [Therapeutic Use]; Child; Child, Preschool; Head and Neck Neoplasms [Pathology]; Head and Neck Neoplasms [Radiography]; *Head and Neck Neoplasms [Therapy]; Infant; Lymphangioma [Pathology]; Lymphangioma [Radiography]; *Lymphangioma [Therapy]; Magnetic Resonance Imaging; Middle Aged; Picibanil [Administration & Dosage]; Picibanil [Adverse Effects]; *Picibanil [Therapeutic Use]; Prospective Studies; *Sclerotherapy [Adverse Effects]; Tomography, X-Ray Computed; Treatment Outcome

Mesh check words: * Female * Human * Male * Support, U.S. Gov't, Non-P.H.S.

Correspondence address Department of Otolaryngology, The University of Iowa, Iowa City 52242, USA.

Accession Number PUBMED 12365884

Publication type Clinical Trial; Journal Article; Multicenter Study; Randomized Controlled Trial

Cochrane Group Code SR-ENT

HIGROMA QUÍSTICO, A PROPÓSITO DE UN CASO

Dr. E.A. Brunori.

Dr. G. Caratozzolo.

Dr. M. Martínez.

Dr. N.A. Dinerstein.

División Neonatología. Hospital Materno Infantil Ramón Sardá.

Resumen

Se presenta un recién nacido con diagnóstico postnatal de higroma quístico, sospechándose el mismo por la presencia de una tumoración de 6 x 8 cm ubicada en la región lateral izquierda del cuello.

Se describen los hallazgos clínicos, ecográficos y los diagnósticos diferenciales con el propósito de analizar el cuadro clínico de esta patología infrecuente.

Se resalta el rol del diagnóstico prenatal y la importancia del asesoramiento genético.

Introducción

El higroma quístico es una malformación congénita, que consiste en uno o más espacios linfáticos llenos de líquido, pudiéndose observar en recién nacidos sanos y con trastornos de tipo genéticos.

Caso clínico

Hijo de madre de 26 años, sin antecedentes familiares ni personales de importancia, fumadora de 7 cigarrillos diarios, con antecedentes obstétricos de G2 Ab₁ P₁, embarazo controlado, sin patología en el mismo, presentando VDRL no reactiva del último trimestre. Recién nacido de cesárea por sufrimiento fetal agudo, presentación pelviana, con ruptura artificial de membrana y líquido amniótico meconical espeso, peso al nacer de 3.930 g, con edad gestacional por método de Capurro de 41 semanas, Apgar de 6/8, necesiéndose máscara y bolseo con oxígeno para su reanimación. Presenta al examen físico una tumoración de 6 x 8 cm en la región lateral izquierda del cuello y además comienza con dificultad respiratoria, por lo que requiere oxígeno por el término de 36 hs, asumiéndose el cuadro como un síndrome de distress respiratorio. Se médica con ampicilina y gentamicina durante 7 días, realizándose hemocultivo por duplicado, los cuales dieron negativos. Tanto el ecocardiograma como la ecografía cerebral son normales. La ecografía de la masa tumoral revela una imagen quística multiloculada ausente de latidos. (Foto)

De destacar es que desde mayo de 1995 se han

diagnosticado cinco casos de higroma quístico en el Hospital Materno Infantil "Ramón Sardá", de los cuales sólo uno de ellos se detectó prenatalmente por ecografía, resultando ser un feto muerto.

Comentarios

El higroma quístico es una malformación inespecífica de los canales linfáticos. De *incidencia variable*, se encuentra en un número dispar de *desórdenes genéticos* y no genéticos. Entre los desórdenes genéticos podemos mencionar la trisomía del par 18, 21 y 13, pterygium múltiple letal, monosomía X (síndrome de Turner), síndrome de Noonan, Cowchock, Cunning y Roberts. Respecto a los *desórdenes no genéticos* se encuentran los síndromes de alcoholismo fetal, aminopterina fetal y trimetadiona fetal.

Los quistes pueden exceder los 5 cm de diámetro, comunicados unos con otros o permanecer aislados, tendiendo a ser bilaterales, situados lateralmente a las venas yugulares internas y penetrantes al músculo esternocleidomastoideo, extendiéndose al tejido celular subcutáneo del triángulo posterior de la nuca. Además se pueden encontrar en las regiones axilar, torácica, retroperitoneal e inguinal. Dichas ubicaciones guardan relación con la embriogénesis, ya que en el final de la 9ª semana comienza a desarrollarse el sistema linfático, análogamente al sistema venoso, para luego separarse del mismo y formar 5 sacos linfáticos: uno retroperitoneal simple y 2 pares cerca de la vena yugular y ciática respectivamente. *El higroma quístico resul-*

ta de la obstrucción del drenaje de los sacos linfáticos.

El higroma quístico puede diagnosticarse con seguridad por ecografía en el 2º trimestre del embarazo. Se identifica como una masa surgiendo del cuello posterior o lateral (Foto) y puede diferenciarse de otras causas (encefalocele posterior o meningocele occipital, mielomeningocele, teratoma quístico benigno, quiste subcoriónico placentario, edema de la nuca, hemangioma, teratoma o cordón umbilical) por un cráneo y columna íntegra, falta de componente sólido, posición constante respecto a la cabeza fetal y presencia de cavidad y septum dentro de la masa.

bros), síndrome de Cowchock (paladar hueco, asplenia) o síndrome de Cumming (quistes renales, poli-plesnia).

El higroma quístico también se asoció con linfedema (69%), hidrops (46%), oligoamnios (68%) y otras anomalías como retardo de crecimiento intrauterino, cardíacas, polihidramnios, etc. En todos los casos hay disminución o ausencia de movimientos fetales.

No hay *tratamiento fetal* para el higroma quístico, y el mejor método de investigación citogénica es la biopsia del vello coriónico, y estaría indicado, si es permitido, la interrupción del embarazo en los ca-

Foto: La ecografía muestra una gran masa quística (flechas) posterior al cuello fetal. La masa es anecoica y contiene un tabique (flecha).



Esta patología puede ser un marcador de *mal pronóstico* cuando se diagnostica en el 2º trimestre de embarazo. El higroma simple en el 1º trimestre aparenta tener mejor pronóstico; los fetos con *higroma del primer trimestre* tienen alto riesgo de aneuploidia cromosómica y se les debería ofrecer estudio prenatal citogenético. Aquellos que presentan cariotipo normal y no van al hidrops es esperable que resuelvan su higroma sin secuelas.

Cuando un higroma quístico es detectado por *ecografía fetal*, está indicado un estudio ecográfico cuidadoso para anomalías asociadas; así, deberían pensarse en características sugestivas de síndrome de Turner (síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, coartación de aorta, riñón en herradura), síndrome de Down (atresia duodenal, canal AV), síndrome de Roberts (defecto de reducción de miem-

pos de síndrome con desarrollo letal conocido. La presencia del higroma quístico, aún sin complicaciones severas, implica una supervisión ecográfica cuidadosa y de pronóstico reservado. Una supervisión multidisciplinaria integrada por obstetras, radiólogos, neonatólogos, genetistas, cirujanos y asistentes sociales, está indicado cuando la historia natural es incierta.

El *tratamiento en el período posnatal* es quirúrgico, y está indicado entre los 4 a 12 meses de vida; la compresión de las vías aéreas o las infecciones recurrentes pueden obligar a realizar la intervención en una edad más temprana. No es necesario sacrificar nervios o estructuras vasculares para lograr la escisión total de esta lesión benigna y son preferibles las intervenciones repetidas múltiples del higroma residual.

Actualmente, Ogita y col. (1996) han reportado el uso de OK 432 para el tratamiento del higroma quístico. El OK 432 es una mezcla incubada liofilizada de streptococo pyogenes del grupo A de origen humano, que produce un aumento en el número de neutrófilos, macrófagos y leucocitos en el fluido del higroma quístico, además aumenta el número de células "killer" y linfocitos T con mayor concentración de factor de necrosis tumoral y de interleukina 6. Todos estos fenómenos aumentarían la permeabilidad del endotelio, y así el drenaje acelerado del contenido, llevando a la contracción de los espacios quísticos.

Por último, debemos destacar la importancia del consejo genético en embarazos futuros.

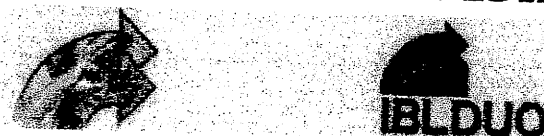
Agradecimientos

A Mariela Gironacci por la búsqueda bibliográfica por Internet.

Bibliografía

- Ogita S et al. OK-432 Therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg* 1996; 31: 477-480.
- Edwards MJ, Graham JM. Posterior nuchal cystic hygroma. *Clinics in Perinatology* 1990; 17: 611-635.
- Kalousek DK, Sellar MJ. Differential diagnosis of posterior cervical hygroma in previable fetuses. *Am J Med Genet Suppl* 1987; 3: 83-92.
- Feldman DS, Nevelon-Chevalier A, Degrolard M, Harran MH, Jahier J. Retrocervical cystic hygroma: diagnosis, prognosis and management. A series of 13 cases. *J Gynecol Obst Biol Reprod* 1991; 20: 183-90.
- Van Zalen RM, Van Vugt JM, Van Geijn HP. First trimester diagnosis of cystic hygroma-course and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 94-8.
- Johnson MP, Johnson A, Holzgreve W, Isada NB, Wapner RJ, Treadwell MC, Heeger S, Evans MI. First trimester simple hygroma: cause and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168: 156-61.
- Neonatología de Avery, 3ª edición, 1993, editorial Panamericana.

SOCIEDAD BOLIVIANA DE PEDIATRÍA



COMUNICACIÓN BREVE

Higroma quístico, a propósito de un caso

Cystic higroma

Drs.: Jorge Barriga O.*, Consuelo Murillo S.*, Julio A. Agreda G.**

Resumen

Se presenta un caso de higroma quístico en un niño de cuatro meses de edad, que ingresó al servicio de pediatría del hospital Daniel Bracamonte de Potosí, por presentar una tumoración cervical derecha y bronconeumonía asociada. Aprovechamos el caso para hacer una descripción de una anomalía congénita del sistema linfático sumamente rara en nuestro medio.

Palabras claves: Linfangioma, malformación linfática congénita quística. Higroma quístico

Abstract

A case of cystic higroma is described in a four month-old patient admitted to the Pediatric Ward of the "Hospital Daniel Bracamonte" of the city of Potosí. We take advantage of the case to make a description of this rare congenital anomaly in our city.

Key words: Linphangioma, cystic linphatic congenital malformation, cystic higroma.

Presentación del caso clínico

Paciente masculino de 4 meses de edad que consultó en el hospital Daniel Bracamonte de Potosí por dificultad respiratoria, tos productiva, fiebre de 5 días de evolución y una tumoración en la región lateral derecha de cuello presente desde el nacimiento y que aumentó de tamaño en los últimos meses. Al examen físico se destacó una palidez mucocutánea, disnea, aleteo nasal, cianosis perioral y la presencia de una masa tumoral gigante de más o menos 10 a 12 cm de diámetro en la región cervical derecha que a la palpación fue suave, blanda, fluctuante, indolora, multilobulada, sin signos de flogosis y no adherida a planos profundos. Figuras # 1, 2 y 3.

La ecografía de región cervical y la tomografía axial computarizada del cuello fueron compatibles con un higroma quístico cervical derecho.

* Médico Pediatra. Hospital Daniel Bracamonte. Potosí

** Médico Residente I de Pediatría. Hospital Daniel Bracamonte. Potosí

Figuras # 1, 2 y 3 Diferentes imágenes del paciente, donde apreciamos el higroma quístico gigante de la región cervical derecha.



Discusión

El higroma quístico o linfangioma es una anomalía congénita de los vasos linfáticos yugulares que impide el correcto drenaje de la linfa. Higroma significa tumor líquido y linfático transparente, limpio o claro. Se desarrolla a partir de los sacos linfáticos secundarios cuando son secuestrados por los primarios durante la vida embrionaria.

Embriológicamente esta malformación deriva del saco venolinfático primitivo embrionario yugular y se produce como resultado de una deformidad en el desarrollo de los canales linfáticos. Posiblemente esta malformación sea resultado de porciones del saco linfático yugular que están fuera de sitio o falla de los espacios linfáticos para conectar con los principales canales linfáticos.

La incidencia es de aproximadamente un caso por cada 50,000 recién nacidos vivos, con frecuencia similar tanto en hombres como en mujeres.

El diagnóstico es clínico por la presencia de una tumoración llena de líquido ubicada en el cuello o nuca. Se manifiesta al nacimiento y ocasionalmente su presentación ocurre hasta los tres años de edad con aumento progresivo de tamaño durante una infección respiratoria la que puede causar una insuficiencia respiratoria por compresión de la vía aérea.

Cerca del 90% de estos quistes se desarrollan en la región lateral del cuello, detrás del músculo esternocleidomastoideo. Ocasionalmente la masa ocupa la región submaxilar o la área subglótica y excepcionalmente se localiza en la región inguinal, axilar, nuca y mediastino.

Esta malformación se asocia con frecuencia a anomalías cromosómicas siendo más frecuente en el síndrome de Turner y con menor frecuencia en la trisomías 21, 18 y 13 y síndrome de Klinefelter.

Clínicamente estos tumores se presentan como una masa cervical quística única o múltiple de tamaño variable, consistencia blanda, indolora, mal delimitada, fluctuante, lobulada, multitabacada, translúcida, no adherida a tejidos profundos y la piel que lo cubre puede ser delgada y de color azul. Su crecimiento es lento y progresivo a lo largo del primer año de vida. Cuando no hay infección, las paredes de los quistes son delgadas de color perlado, casi transparentes, que contienen líquido claro. En ocasiones sucede ruptura de algunos quistes con hemorragia y se confunde con un linfohemangioma.

En general los síntomas están relacionados con las localización del quiste y su tamaño. Si la masa quística comprime la vía aérea, ocasiona síndrome de dificultad respiratoria y trastornos de la deglución. Cuando está localizado en la región perifaringea puede ocasionar alteraciones en la función de la articulación temporo-mandibular. La masa supraclavicular se puede evidenciar al realizar la maniobra de Valsalva y en estos casos el higroma está asociado a una localización mediastínica.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, la transiluminación orienta hacia el contenido líquido del tumor. La ecografía cervical, radiografía de tórax y tomografía axial computarizada ayudan a evaluar la extensión y características. Prenatalmente se puede encontrar una disminución de los niveles de alfa feto proteína y aumento de la fosfatasa alcalina en suero materno.

El diagnóstico diferencial durante el periodo neonatal se lo realiza con: teratoma quístico benigno, hemangiomas, anomalías del arco braquial y del conducto tirogloso, tortícolis congénita y en el niño mayor con linfadenitis, neurofibromas, tumores salivales, tumores de tiroides, linfoma de Hodgking, neuroblastoma cervical, rdbdomiosarcoma, leucemia, histiocitosis X.

Las complicaciones más frecuentes son la hemorragia e infección sobre agregada. El pronóstico es bueno cuando se practica la resección total de la masa tumoral y no existe compromiso de otros órganos ni asociación con otras malformaciones.

El tratamiento de elección es la resección total del tumor, que a veces no es posible, porque infiltra estructuras como la lengua y faringe o está adherido a estructuras vitales como el plexo cervical, nervio frénico, nervio vago, vena yugular, arteria carótida. En estas situaciones se puede intentar tratamiento con radioterapia, inyección de corticoides, agentes esclerosantes o bleomicina sin que ninguno de ellos sean totalmente efectivos.

La cirugía está recomendada entre los 4 a 12 meses de edad en pacientes asintomáticos y antes en caso complicados.

Referencias

1. Guzmán T. Defectos Congénitos del Recién Nacido. 1era ed. México: editorial Trillas; 1986.
2. Polin R. Secretos de la Pediatría. 2da ed. México: Mcgraw-Hill Interamericana; 1998.
3. Pantoja M, Mazzi E. Higroma quístico cervical (linfangioma). Rev Soc Bol Ped 1999;38:11/8-9.

Rev. Soc. Bol. Ped - 2002; Vol 41 No.(2)

Ultima actualización, Octubre 2002, cyberbago@bago.com.bo
Copyright © 2001 www.Bago.com.bo, Derechos reservados.

Management of lymphatic malformations

David C. Bloom, Jonathan A. Perkins and Scott C. Manning

Purpose of review

Innovative otolaryngologists, plastic surgeons, craniofacial surgeons, pediatric surgeons, radiologists, anesthesiologists, neonatologists, obstetricians, and scientists have continued to advance our understanding of the etiology, diagnosis, and treatment of lymphatic malformations. This article reviews the publications over the past 2 years with respect to these advances.

Recent findings

Fast-sequence MRI limits motion artifacts and allows prenatal MR to be used as a complementary study to ultrasound in the evaluation of large congenital neck masses. Three-dimensional ultrasonography may also be helpful in evaluating prenatal lymphatic malformations. Fluorescence *in situ* hybridization techniques can be used to evaluate lymphatic malformations for prenatal chromosomal analysis with emphasis on chromosomes 13, 18, 21, X, and Y. The sclerosing agent OK-432 is effective for macrocystic lymphatic malformations but showed less promise for microcystic lesions, mixed lesions, and lesions outside the head and neck region. Somnoplasty shows promise for reduction of tongue lymphatic malformations. Surgical excision, staged when necessary, continues to be integral to management in many cases.

Summary

Basic science research has furthered understanding of lymphatic malformations. Clinical research has expanded and refined our diagnostic and therapeutic options for patients with these lesions. Further identification of genes selectively expressed by lymphatic endothelium should facilitate identification of usable vascular markers that can enable analysis of the underlying biology, physiology, pathology, and treatment of the lymphatic system and its malformations.

Keywords

lymphangioma, lymphatic malformation, cystic hygroma, OK-432, sclerotherapy

Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 12:500-504. © 2004 Lippincott Williams & Wilkins.

Department of Otolaryngology/Head and Neck Surgery, University of Washington, Division of Pediatric Otolaryngology, Children's Hospital and Regional Medical Center, Seattle, Washington

Correspondence to Scott C. Manning, MD, Department of Otolaryngology/Head and Neck Surgery, University of Washington, Division of Pediatric Otolaryngology, Children's Hospital and Regional Medical Center, 4800 Sand Point Way NE, Seattle, WA 98105, USA
E-mail: scottmanning@seattlechildrens.org

Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery 2004, 12:500-504

Abbreviations

LM lymphatic malformation
VEGF vascular endothelial growth factor

© 2004 Lippincott Williams & Wilkins
1068-9508

Introduction

Lymphatic malformations (LMs; lymphangioma and cystic hygroma) are localized areas of abnormal development of the lymphatic system that most commonly occur in the head and neck. The precise embryonic origin of LMs remains unknown. Likely etiologies include failure of the lymphatic system to connect with or separate from the venous system, abnormal budding of lymphatic structures from the cardinal vein, abnormal sequestration of lymphatic tissue in early embryogenesis, and acquired processes including trauma, infection, chronic inflammation, or lymphatic obstruction [1].

Multiple staging systems have been developed for LMs. Traditionally, they have been divided into three categories based on histologic appearance: capillary lymphangiomas, cavernous lymphangiomas, and cystic hygromas. However, histologic categories do not correlate with clinical behavior or therapeutic response. Smith *et al.* [2] categorized lymphangiomas as macrocystic, microcystic, or mixed based on response to sclerotherapy. de Serres *et al.* [3] demonstrated that staging based on anatomic location of the LM predicted prognosis and surgical outcome. In their study, stage I patients with unilateral infrahyoid disease had a 17% complication rate, stage II patients with unilateral suprahyoid disease had a 41% complication rate, stage III patients with unilateral suprahyoid and infrahyoid disease had a 67% complication rate, stage IV patients with bilateral suprahyoid disease had an 80% complication rate, and stage V patients with bilateral suprahyoid and infrahyoid disease had a 100% complication rate. In addition, patients with lower stage disease required fewer surgeries and had a better cosmetic outcome [3]. Hamoir *et al.* [4] confirmed the findings of de Serres *et al.* [3] in their retrospective review of 22 patients with LMs.

Historically, 50% of LMs were diagnosed at birth, with 90% diagnosed by 2 years of age [5,6]. With the increasing prevalence of routine prenatal ultrasonography, many LMs are diagnosed before birth. Symptoms are determined by size and location, with the majority presenting as slow-growing cystic cervical masses. The most signifi-

cant symptom is respiratory compromise, especially with suprahyoid involvement.

Basic science

The lymphatic system returns fluid and macromolecules from the tissue back to the blood circulation. Recent study of lymphatic endothelium has shed light on how the lymphatic system is formed and grows. In the future this will form the basis for new LM treatment options.

Podgrabinska *et al.* [7] demonstrated in human skin that lymphatic vessel endothelial hyaluronan receptor-1 distinguishes lymphatic from blood vascular endothelium. Lymphatic capillaries lack mural cells, have incomplete or absent basement membranes, have characteristic overlapping intercellular junctions, and have anchoring filaments to extracellular matrix.

Further identification of genes only expressed by lymphatic endothelium should facilitate identification of usable markers that can enable analysis of the underlying biology, physiology, pathology, and treatment of the lymphatic system and its malformations.

Hirakawa *et al.* [8•] demonstrated that lymphatic endothelial cells and blood vascular endothelial cells maintain distinct expression of lineage-specific genes. They specifically found that endothelial cells express unique markers, including Prox1, lymphatic vessel endothelial hyaluronan receptor-1, vascular endothelial growth factor (VEGF) receptor-3, podoplanin, and CCL21 in the lymphatic system, and that VEGF-C and VEGF-D are primarily involved in lymphangiogenesis. Hong *et al.* [9] further showed, using transcription profiling combined with reverse transcription polymerase chain reaction and Western blot analysis, that Prox1 expression upregulated the lymphatic endothelial cell markers podoplanin and VEGF receptor-3 and is a key player in the molecular pathway leading to separation of lymphatic channels from the cardinal vein.

Huang *et al.* [10] characterized the expression of VEGF and VEGF receptors in 29 LMs using RNA *in situ* hybridization and found that endothelial cells in LMs express transcripts of VEGF-C, VEGF receptor-3, and VEGF receptor-2 that are not expressed in the surrounding tissues, normal lymphatic tissue, or other vascular malformations. This suggests that VEGF-C and its receptors may play an important role in the formation of LMs.

Fetal diagnosis and the *ex utero* intrapartum treatment procedure

With the increasing use of antenatal ultrasound for routine scans and evaluation of women presenting with polyhydramnios, lesions obstructing the fetus' airway are more frequently diagnosed [11•]. Polyhydramnios is as-

sociated with congenital airway obstruction, and IT occurs when the fetus cannot swallow amniotic fluid. Causes of polyhydramnios include gastrointestinal obstruction, neurologic lesions, and neck masses. The masses causing airway obstruction are usually LMs, teratomas, hemangiomas, branchial cleft cysts, and fetal goiters. LMs that present at the time of antenatal ultrasound are frequently associated with chromosomal abnormalities, usually Turner syndrome (45,X: 31%), trisomy 21 (15%), trisomy 18 (7%), trisomy 13 (2.5%), and other chromosomal abnormalities (3.5%) [12]. Fujita *et al.* [13] evaluated the natural course of LMs diagnosed via prenatal ultrasonography and determined that only 5 of 39 cases resulted in a live birth. Two of these cases had chromosomal abnormalities, a third had mucopolysaccharidosis, and three of the five had severe developmental delay. LMs in combination with hydrops fetalis had a dismal prognosis, with only 1 of 22 resulting in a live birth [5,13]. Paoloni-Giacobino *et al.* [14•], in a review of 30 fetuses diagnosed with septated LMs during the first 15 weeks of pregnancy, found abnormal karyotype in 17 cases (61%), three fetuses were born alive, and only one was physically normal. Conversely, LMs diagnosed on ultrasound after 30 weeks gestational age or after birth are usually associated with a good prognosis [5]. Once a lesion is detected, antenatal MRI provides a detailed evaluation of the airway anatomy and is helpful in determining whether airway obstruction is likely at birth [15,16]. Ruano *et al.* [17•] reported a case in which three-dimensional ultrasonography delineated the extent of fetal LMs, and they propose it as an additional imaging option. Kang *et al.* [18] reviewed 23 cases of prenatal three-dimensional ultrasonography of LMs and stated that the imaging modality added valuable information to the decision process, but few details were given in their paper. Chromosomal analysis of the fetus via amniocentesis or aspiration of cystic fluid can provide a rapid diagnosis and should be recommended in cases of maternal polyhydramnios, fetal hydrops, or fetal LMs [12,19].

With prenatal diagnosis of airway compromise and planning for the *ex utero* intrapartum treatment procedure, most infants with prenatal airway obstruction can survive birth [20]. Caesarean section under general anesthesia early enough to avoid spontaneous labor while allowing maximal fetal maturation is the preferred method of delivering a child with an LM obstructing the airway [11•]. A two-team approach is required for the procedure, with one team performing the caesarean section (anesthesiologist, obstetrician, and support staff) and another team managing the neonatal airway (pediatric anesthesiologist, otolaryngologist, pediatric surgeon, neonatologist, and support staff). Maintaining maternal-fetal circulation via delaying placental separation and promoting fetal circulation pattern is the key to successful management of neonates with airway obstruction. Techniques to secure the airway include direct laryngoscopy or bronchoscopy

followed by intubation and/or tracheostomy. Rigid bronchoscopy is preferred because it allows visualization of the airway with a means to displace obstructing tissue while providing an airway and ventilation. In some cases, decompression of the LM with a 20-gauge spinal needle before delivery can assist in establishing an airway during the *ex utero* intrapartum treatment procedure [20]. After successful bronchoscopy, a fine bougie can be used to facilitate exchange from bronchoscope to an endotracheal tube. If necessary, tracheostomy can be performed with the rigid bronchoscope in place.

Infection

Sudden enlargement from infection of the malformation or the upper respiratory tract, or hemorrhage into the malformation can result in rapid respiratory compromise [1,2]. Localized LMs can also have an indolent course that results in airway compromise. In both of these situations, abscess is rare and pathogens are rarely identified [21]. Patients are usually placed on parenteral Gram-positive coverage for 2 to 3 weeks, followed by a long course of oral antibiotics. Lakshman and Finn [22] suggested the need for immunologic investigation of children with LMs after reporting persistent severe lymphopenia with low levels of all lymphocyte subsets in a child with a massive LM of the neck. Sires *et al.* [23] demonstrated in four cases of orbital LMs that short-duration systemic corticosteroids reduce symptoms with inflammation, and swelling decreased with as little as 1 day of prednisone use. They proposed that systemic corticosteroids alter LMs by reducing lymphoid hypertrophy, stabilizing vasculature to decrease hemorrhage and fluid osmosis into the tissues and causing LM channels to involute. Further research into the underlying pathology of this infectious and/or reactive process needs to be undertaken to determine better treatment for this often difficult problem.

Skeletal distortion and hypertrophy

Skeletal distortion, dental malocclusion, mandibular overgrowth, anterior open bite, and lateral cross-bite almost always accompany large cervicofacial LMs. Skeletal overgrowth begins as a neonate and progresses through skeletal maturation despite surgical debulking processes [21]. Early debulking has not been shown to decrease mandibular overgrowth [21]. Massive osteolysis has also been demonstrated as a consequence of cervicofacial LMs [24•]. The etiology of this difficult problem is incompletely understood, but is probably related to intrasosseous lymphatic components [21]. Optimal treatment of this condition is being defined.

Sclerotherapy

Percutaneous sclerotherapy involves the injection of sclerosing substances intravascularly to eliminate abnormal blood vessels. Sclerotherapy is an established method for the treatment venous malformations. Balanc-

ing maximal contact of the sclerosant with the vascular endothelium while minimizing extravasation into the surrounding tissues is necessary to achieve a satisfactory result. During the past few years, sclerosants and sclerotherapy techniques have been developed to use on LMs. Sclerosants commonly used for this purpose include pure ethanol and OK-432.

Puig *et al.* [25••] reported developing a simple technique to inject and drain ethanol while treating vascular malformations (venous, lymphatic, and arteriovenous malformations). With the double-needle technique, the flow of ethanol is controlled locally by fluoroscopic visualization of a mixture of contrast material and ethanol injected with one needle, and is drained with a second needle located in a distal section of the malformation. They successfully (partial or total reduction in size of the lesion) treated 15 pediatric patients with LMs without extravasation of ethanol or other complications.

OK-432 is a biologic preparation of lyophilized powder containing *Streptococcus pyogenes* Su strain cells (group A, type 3) treated with benzylpenicillin potassium. In the United States it is available in a research capacity. Several recent reports have described success with few complications using OK-432 to treat LMs [2,26•,27,28•]. A recent multiinstitutional, prospective, randomized trial and parallel case series reported that 19 of 22 patients (86%) with predominantly macrocystic LMs had a complete or substantial (>60%) response to a four-dose injection series of OK-432 scheduled 6 to 8 weeks apart [6]. The five patients with microcystic disease failed to show any response to OK-432 therapy. Minor adverse effects, including erythema, swelling, pain, and fever, were reported by most patients. Three major adverse effects were reported: left-side proptosis after intracystic hemorrhage 4 weeks after therapy of an LM adjacent to the left orbit, cervical cellulitis 4 weeks after therapy that required intravenous antibiotics, and respiratory compromise requiring emergent tracheostomy immediately after treatment of a large cervical LM with an intrathoracic extension [6]. Baniaghbal and Davies [29•] prospectively treated 35 patients with OK-432 sclerotherapy and demonstrated a complete regression in 22 of 23 patients (96%) with macrocystic lesions and poor or no response in 12 patients with microcystic lesions. They recommend the use of OK-432 sclerotherapy in patients with one to four large LM cysts as first-line therapy. Hall *et al.* [30••] treated 19 patients with OK-432 sclerotherapy, with a third of the LMs responding favorably to treatment. They found that lesions larger than 5 cm and outside the head and neck region did not respond well to OK-432 therapy [30••]. Additional concerns applicable to sclerotherapy include the need for multiple treatments, the risks associated with the associated postinjection swelling, and the lack of long-term outcome data.

Fujino *et al.* [31] prospectively evaluated the changes in cytokine levels in LMs for several weeks after OK-432 therapy to understand better the process of tumor regression. They found marked elevation in interleukin-6, interleukin-8, VEGF, and transforming growth factor- β 1 levels for several weeks after injection of OK-432. No significant elevation in interleukin-12, tumor necrosis factor- α , and interferon- γ was seen 1 week after injection of OK-432. These elevations may be nonspecific indicators of inflammation and may not be unique to OK-432. Alternatively, Fujino *et al.* [31] suggest that a cytotoxic action against endothelial cells in the LMs is an inadequate explanation for the mechanism of action of OK-432, and that fibrotic changes related to cytokine action also play a role.

Other types of sclerosants have been described in small case series. Sanlialp *et al.* [26•] prospectively treated LMs in 15 patients with bleomycin (n = 8), OK-432 (n = 5), and bleomycin alternating with OK-432 (n = 2) with 6 to 36 months of follow-up, with 53% showing total disappearance of the lesion and 27% showing more than 50% regression of the malformation. No details delineating response by treatment and macrocystic versus microcystic disease were reported in their study. The concern with bleomycin is pulmonary toxicity with a total dose exceeding 500 mg.

Surgical treatment

The historic treatment of LMs has been surgical excision [1,21,32]. This is an excellent option if complete excision is possible without sacrificing adjacent structures. In clinical practice, many LMs are intimately involved with adjacent structures, and surgery has resulted in high complication rates. Padwa *et al.* [21], in a retrospective review of 17 patients with large cervicofacial LMs treated exclusively with surgery, had the following complications: facial nerve injury (76%), infection (71%), airway compromise requiring tracheostomy (65%), dental caries (53%), episodic bleeding (35%), hypoglossal nerve injury (24%), and significant functional and cosmetic deformity. Similar results have occurred at other institutions [1,3,4,33]. de Serres *et al.* [3] and Hamoir *et al.* [4] demonstrated that infrahyoid LMs without mediastinal involvement had favorable outcomes with few complications when complete surgical excision was the first treatment undertaken [1]. Both studies also demonstrated that extensive cervicofacial LMs had high complication rates. Kennedy *et al.* [32], in a review of 46 cases of cervicofacial LMs, demonstrated that posterior cervical LMs and well-localized parotid or submaxillary LMs have an excellent outcome with surgery. Twelve patients were followed clinically without treatment. Eight of these patients demonstrated complete resolution and an additional three showed reduction in size and clinical improvement with time. Patients with mucosal involvement, extensive suprahyoid LMs, and incomplete exci-

sion at primary surgery fared poorly [32]. Raveh *et al.* [34] found that LMs involving the oral cavity had a higher recurrence rate (60%), better results when complete surgical excision was obtained, and no correlation between prognosis and interval to treatment. However, they did find that the younger the patient, the more severe the LMs and the worse the prognosis [34]. Riechelmann *et al.* [35], in a retrospective study of 21 patients with LMs, sought to compare the results obtained with complete and partial excision of the lesions. Excellent outcomes occurred in 13 of 14 patients (93%) with total or subtotal excision and only one of seven (14%) with partial excision [35]. They recommended complete excision with total parotidectomy, submandibulectomy, and/or neck dissection when feasible; subtotal removal in cases when total removal would result in function deficits resulting from tumor size, growth pattern, or localization; and partial removal only in situations in which the LMs involve the tongue, pharynx, or larynx [35]. Hartle *et al.* [33] reviewed 18 cases of extensive pediatric cervicofacial LMs with dyspnea from encroachment on the base of the tongue (n = 11), parapharyngeal space (n = 12), and/or larynx (n = 8) that had at least 4 years of follow-up. They performed a neck dissection in all cases, tracheotomy in 9 patients (50%), and partial glossectomy in 6 patients (33%). Residual disease was found in 94% with 10 patients having persistent symptoms. However, decannulation occurred in 89%, and 33% of patients were asymptomatic. They suggest that less aggressive, symptomatic therapy would be better in patients with extensive disease that involves the airway [33]. An adjunctive surgical modality that has shown promise in reducing the lateral and base of tongue with few complications is radiofrequency ablation [1,36].

Treatment recommendations

Staging systems combined with prenatal diagnosis and chromosomal analysis are important for best treatment planning. The timing for treatment is debated. Surgical intervention is indicated for life-threatening symptoms. In an emergent situation, needle drainage may assist in establishing an airway. A mass without other symptoms should be observed for 18 to 24 months to allow for spontaneous resolution. If the lesion is decreasing in size, additional time should be allowed before intervention. Macrocystic lesions in all locations may respond to sclerosing agents, with the current trend toward use of OK-432. However, complete surgical excision of macrocystic lesions is equally effective. Complete eradication of disease should be made during the first operation using the techniques of functional neck dissection and/or total parotidectomy. Nerves and large vessels should be preserved. Staged surgical excision is frequently necessary for extensive, bilateral suprahyoid LMs. LMs involving the larynx, pharynx, and base of tongue may allow only partial resection. Consider radiofrequency ablation for

symptomatic treatment of tongue lesions in these situations.

Conclusion

LMs involving the head and neck continue to pose a therapeutic challenge. New insights have improved treatment planning. Prenatal diagnosis, imaging, and planning for a two-team *ex utero* intrapartum treatment procedure if necessary are the first priority. For the neonate or infant, establishment of an airway and adequate nutrition are the next priority. The use of complete surgical excision, staged surgical excision, sclerosing agents, or other therapeutic modalities are then determined by the size, location, and characteristics of the LM. Prevention and treatment of bony overgrowth, dental infections, local trauma, or infections are necessary. Advances have been made in understanding the etiology, diagnosis, and treatment of LMs. However, further research is necessary to apply this knowledge to improving treatment of LMs.

References and recommended reading

Papers of particular interest, published within the annual period of review, are highlighted as:

- Of special interest
 - ** Of outstanding interest
- 1 Giguere CM, Bauman NM, Smith RJ: New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002, 111:1066-1075.
 - 2 Smith RJ, Burke DK, Sato Y, et al.: OK-432 therapy for lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996, 122:1195-1199.
 - 3 de Sarrès LM, Sie KC, Richardson MA: Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995, 121:577-582.
 - 4 Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaix P, et al.: Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. *Head Neck* 2001, 23:326-337.
 - 5 Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR: Cystic hygroma in the fetus and newborn. *Semin Perinatol* 1999, 23:341-356.
 - 6 Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, et al.: Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002, 128:1137-1144.
 - 7 Podgrabinska S, Braun P, Velasco P, et al.: Molecular characterization of lymphatic endothelial cells. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2002, 99:16069-16074. [Published erratum appears in *Proc Natl Acad Sci U S A* 2003, 100:4970.]
 - 8 Hirakawa S, Hong YK, Harvey N, et al.: Identification of vascular lineage-specific genes by transcriptional profiling of isolated blood vascular and lymphatic endothelial cells. *Am J Pathol* 2003, 162:575-586.
This paper discusses basic science research on lymphatic markers.
 - 9 Hong YK, Harvey N, Noh YH, et al.: Prox1 is a master control gene in the program specifying lymphatic endothelial cell fate. *Dev Dyn* 2002, 225:351-357.
 - 10 Huang HY, Ho CC, Huang PH, et al.: Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine or paracrine regulation of lymphangioma. *Lab Invest* 2001, 81:1729-1734.
 - 11 Farrell PT: Prenatal diagnosis and intrapartum management of neck masses causing airway obstruction. *Paediatr Anaesth* 2004, 14:48-52.
This article provides a good review of fetal airway obstruction with an emphasis on two-team approach and anesthetic management.
 - 12 Xu J, Freeman V, Smith PA, et al.: Fluorescence in situ hybridization of uncultured lymphocytes from cystic hygroma fluid: a potential approach for rapid prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 2002, 22:81-82.
 - 13 Fujita Y, Satoh S, Nakayama H, et al.: In utero evaluation and the long-term prognosis of living infants with cystic hygroma. *Fetal Diagn Ther* 2001, 16:402-406.
 - 14 Paoloni-Giacobino A, Extermann D, Extermann P, et al.: Pregnancy outcome of 30 fetuses with cystic hygroma diagnosed during the first 15 weeks of gestation. *Genet Couns* 2003, 14:413-418.
The outcome of fetal LMs diagnosed before 15 weeks' gestational age is poor.
 - 15 Dell'Acqua A, Mengozzi E, Rizzo F, et al.: Ultrafast MR imaging of the foetus: a study of 25 non-central nervous system anomalies. *Radiol Med (Torino)* 2002, 104:75-86.
 - 16 Kathary N, Bulas DI, Newman KD, et al.: MRI imaging of fetal neck masses with airway compromise: utility in delivery planning. *Pediatr Radiol* 2001, 31:727-731.
 - 17 Ruano R, Aubry JP, Simon I, et al.: Prenatal diagnosis of a large axillary cystic lymphangioma by three-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging. *J Ultrasound Med* 2003, 22:419-423.
This is a case report using three-dimensional ultrasound to evaluate the extent of fetal LM.
 - 18 Kang L, Chang CH, Yu CH, et al.: Prenatal depiction of cystic hygroma using three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Med Biol* 2002, 28:719-723.
 - 19 Donnerfeld AE, Lockwood D, Lamb AN: Prenatal diagnosis from cystic hygroma fluid: the value of fluorescence in situ hybridization. *Am J Obstet Gynecol* 2001, 185:1004-1008.
 - 20 Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, et al.: The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002, 37:418-426.
 - 21 Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, et al.: Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995, 95:951-960.
 - 22 Lakshman R, Finn A: Lymphopenia in lymphatic malformations [comment]. *Arch Dis Child* 2000, 83:276.
 - 23 Sires BS, Goins CR, Anderson RL, et al.: Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2001, 17:85-90.
 - 24 Lee S, Finn L, Sze RW, et al.: Gorham Stout syndrome (disappearing bone disease): two additional case reports and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, 129:1340-1343.
Two cases show massive osteolysis of the mandibular, occipital, parietal, and temporal bones as a complication of LM.
 - 25 Puig S, Arel H, Brunelle F: Double-needle sclerotherapy of lymphangiomas and venous angiomas in children: a simple technique to prevent complications. *AJR Am J Roentgenol* 2003, 180:1399-1401.
Fifteen patients with LMs were treated with ethanol and the double-needle technique to minimize risk of complications.
 - 26 Sankalp I, Kamak I, Tanyel FC, et al.: Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, 67:795-800.
This prospective trial used bleomycin and OK-432 as sclerosing agents.
 - 27 Claesson G, Kuylenstierna R: OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002, 65:1-6.
 - 28 Rautio R, Keski-Nisula L, Laranne J, et al.: Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). *Cardiovasc Intervent Radiol* 2003, 26:31-36.
Fourteen patients treated with OK-432 sclerotherapy with best response documented in patients with macrocystic lesions without previous treatment.
 - 29 Bankeghbal B, Davies MR: Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Pediatr Surg* 2003, 13:103-107.
OK-432 is recommended as first-line therapy in patients with macrocystic LM based on a complete response rate of 96% in the largest prospective series published to date.
 - 30 Hall N, Ade-Ajayi N, Brewis C, et al.: Is intralesional injection of OK-432 effective in the treatment of lymphangioma in children? *Surgery* 2003, 133:238-242.
This review of 19 children with LMs treated with OK-432 sclerotherapy with lesions larger than 5 cm and outside the head and neck region showed a poor response.
 - 31 Fujino A, Moriya Y, Morikawa Y, et al.: A role of cytokines in OK-432 injection therapy for cystic lymphangioma: an approach to the mechanism. *J Pediatr Surg* 2003, 38:1806-1809.
 - 32 Kennedy TL, Whitaker M, Pelletteri P, et al.: Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope* 2001, 111:1929-1937.
 - 33 Hartl DM, Roger G, Denoyelle F, et al.: Extensive lymphangioma presenting with upper airway obstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000, 126:1378-1382.
 - 34 Raveh E, de Jong AL, Taylor GP, et al.: Prognostic factors in the treatment of lymphatic malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997, 123:1061-1065.
 - 35 Riechelmann H, Muehlhail G, Keck T, et al.: Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999, 125:643-648.
 - 36 Cable BJ, Mair EA: Radiofrequency ablation of lymphangiomatous macroglossia. *Laryngoscope* 2001, 111:1859-1861.

ID CN-00410385

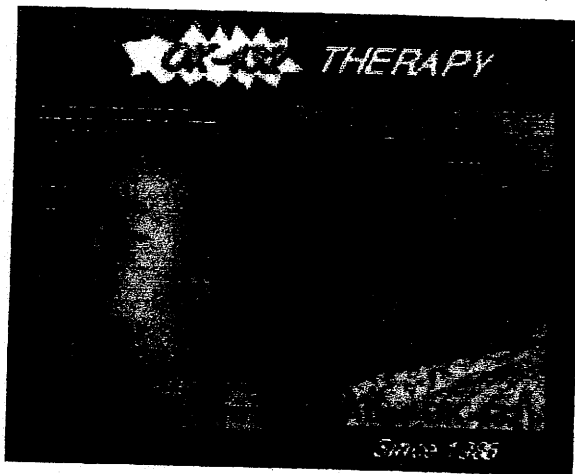
Available Links PubMed

Linfangioma

Linfangioma Cervical	Derivar cuando se diagnostica	Requiere Ecografía y tratamiento según localización.
----------------------	-------------------------------	--

El linfangioma es un hamartoma del tejido linfático, cuya principal ubicación es el cuello pero puede estar ubicado en cualquier segmento u órgano a excepción del cerebro y la médula osea. 60% se presentan durante el período prenatal y del RN. y 90% se diagnostica antes de los 2 años de edad. Se clasifican como quísticos (higroma quístico), cavernosos, mixtos (elementos quísticos y cavernosos en el mismo tumor) y simplex. Suelen asociarse a hemangiomas. Su tratamiento es quirúrgico si se pueden reseca en un 100% sin morbilidad, lo que suele ser poco probable especialmente en el cuello. Buenos resultados se han obtenido con dos sustancias intralesionales el OK-432 (vacuna de streptococo) y la bleomicina. Al diagnóstico debe enviarse al cirujano pediatra, si existe duda una ecografía puede aclarar mucho el diagnóstico y al cirujano plástico pediatra en ubicaciones faciales o hemifaciales que requieran cirugía reparadora y si es con doppler mejor ya que permite cuantificar el componente hemangiomaso.

LYMPHANGIOMA: OK-432 THERAPY AS AN ALTERNATIVE



- OK-432 therapy is an alternative non-surgical therapy for lymphangioma.
- OK-432 therapy was developed in Kyoto, Japan in 1986.
- OK-432 therapy has been accepted as a safe and effective therapy for lymphangiomas by most of pediatric surgeons in Japan since then.
- OK-432 therapy showed excellent or good results in 93% of cystic type lymphangioma and in 47% of cavernous type lymphangioma.
- OK-432 (Picibanil; Chugai Pharmaceutical Co, Tokyo, Japan) is, however, marketed only in Japan as a biological response modifier (BMR).

If you have an interest in this therapy (Yes or No), please do not hesitate to contact me by following address:



Shuhei Ogita, M.D., Ph.D.
Division of Surgery, Children's Research Hospital,
Kyoto Prefectural University of Medicine, Kyoto,
602-8566 Japan

Phone : 81-75-251-5836

Fax : 81-75-251-5828

E-mail: s-ogita@koto.kpu-m.ac.jp

Los correos electronicos en espanol se enviarian
a mi colaboradora
Sra. Midori Ohgi, interprete de espanol-japones.

Su direccion electronica es: mohgi@green.ocn.ne.jp

Note: If there is no frame on the left hand side,
please move to the following URL (Press here!)

Since: December 16, 1995

Revised: 02/11/7; 00/12/29; 99/12/04; 98/07/16; 97/08/30;
97/01/12; 96/10/28; 96/07/14; 96/05/28; 96/05/08; 96/03/03;
96/02/19; 96/01/29; 96/01/02; 95/12/29; 95/12/25.



Contacted since 1997/01/12

Mejía SMR, Sánchez NJ, Duarte VJA et al

Linfangiomas tratados con OK-432 intratumoral en niños

Experiencia con 12 casos

Acta Pediatr Mex 1998; 19(4): 143-147.

RESUMEN

Antecedentes: los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático que consisten en espacios recubiertos de endotelio; varían en tamaño, desde canales microscópicos (linfangioma cavernoso) hasta grandes quistes (higroma quístico). No obstante su carácter benigno, pueden expandirse alrededor de los tejidos, o infiltrar estructuras vitales de manera similar a las neoplasias malignas, causando complicaciones que amenazan la vida.

Objetivo: informar los resultados obtenidos en el tratamiento de linfangiomas con OK-432 en la clínica de linfangiomas del Hospital Torre Médica y del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Material y métodos: se trataron 12 pacientes con linfangioma con un nuevo agente esclerosante dentro de los linfáticos, el OK-432 (picibanil).

Resultado: si diez de los linfangiomas se hallaban en la cabeza y el cuello, uno en una extremidad y uno en el tórax. Se logró curación o una marcada disminución del volumen del linfangioma sólo en diez de los pacientes. La mayor respuesta se observó entre la segunda y la cuarta dosis. La mayoría de los pacientes tuvieron fiebre o reacción inflamatoria local al medicamento manifestada por dolor, edema, eritema e hipersensibilidad que respondió bien a los analgésicos o a los antiinflamatorios. No se formó cicatriz de la piel suprayacente. En un seguimiento de seis a doce meses no hubo recurrencias.

Conclusión: la inyección de OK-432 en los linfáticos es una alternativa segura, fácil y eficaz para el tratamiento de linfangiomas.

Palabras clave: Linfangioma, agentes esclerosantes, OK-432, sistema linfático, quistes.



**The Bobby R. Alford
Department of Otorhinolaryngology
and Communicative Sciences**

Grand Rounds Archives



****** DISCLAIMER ******

The information contained within the Grand Rounds Archive is intended for use by doctors and other health care professionals. These documents were prepared by resident physicians for presentation and discussion at a conference held at The Baylor College of Medicine in Houston, Texas. No guarantees are made with respect to accuracy or timeliness of this material. This material should not be used as a basis for treatment decisions, and is not a substitute for professional consultation and/or peer-reviewed medical literature.

LYMPHATIC MALFORMATIONS OF THE HEAD AND NECK

June 16, 1994

Philip A. Matorin, M.D.

The nature of lymphatic malformations (LM) has sparked great interest since they were first described by Redenbacher in 1828. Many of the early researchers believed that lymphatic malformations were neoplasms. Currently, most researchers agree that LM are not neoplastic and have adopted the term "lymphatic malformation" to emphasize this fact.

Two major theories of the development of the lymphatic system have been proposed to explain the origin of LM. Sabin proposed that the lymphatic system develops from five primitive sacs which sprout from the venous system. In the head and neck, endothelial outbuddings from the jugular sac spread centrifugally to form the lymphatic system. McClure and Huntington proposed that the lymphatic system develops from mesenchymal clefts in the venous plexus reticulum and spread centripetally toward the jugular sac. LM develop from sequestration or congenital blockage of the primitive lymphatic anlage.

The most popular classification system was proposed by Landing and Farber in 1956. Lymphangioma simplex is composed of three walled lymphatic channels. Cavernous lymphangioma consists of dilated lymphatic spaces with increased fibrous advance. They also tend to invade surrounding tissue. Cystic lymphangioma is made up of endothelial lined cysts varying in size from mm to several cm. Histologically, there is no significant difference between the various clinically described types of lymphatic malformations according to Batsakis.

LM are considered rare entities. Bill and Sumner reported 5 new cases per 3000 first admissions per year. Gupta reported 1 in 4000 live births. TCH had 137 cases over a 13 year period from 1972-1985. In general, 50-60% of LM present at birth and 80-90% present by 2 years of age. In the adult

population 45% cervical LM occur in the 40-60 year age range.

In most series, the head and neck are the most common sites for LM followed by the trunk, axilla, and extremities. In the head, the oral cavity and face area are the most common sites. In the neck, the posterior triangle is often quoted as the most common site. However, many series including that at TCH, have reported no difference between the anterior and posterior triangles. There does seem to be a predominance of right sided lesions. Laryngeal involvement is not uncommon.

The site of the lesion determines the symptomology. Many patients have no symptoms other than a soft tumor mass. Oral cavity and laryngeal involvement can produce stridor, dyspnea, and feeding difficulties.

Rapid expansion can occur with hemorrhage into the cyst or infection. Trauma can be associated with rapid development of cellulitis, and significant swelling of the LM. In cervicofacial LM, this can lead to life threatening airway obstruction.

Diagnosis in the case of large cervical LM is straightforward. The mass is soft, flaccid, fluctuant, with a multilobulated consistency. Imaging studies such as USG, CT, and MRI can be useful in treatment planning. In particular, CT and MRI are most useful in determining proximity to vital structures and mediastinal involvement preoperatively.

Many clinical entities have been reported to be associated with LM, including congenital glaucoma Klippel-Trenauny syndrome. In addition, Garden et al, reported on antenatal diagnoses using USG. Ten of 24 patients were diagnosed with Turner's syndrome.

LM represents <5% of all congenital neck masses and an even smaller number of neck masses in the adult. The differential diagnosis includes branchial cleft cyst, thyroglossal duct cyst, congenital retention cysts, dermal cyst, foregut cysts, deep hemangiomas, lymphadenitis, lipoma, malignancy and ranula.

Many alternative treatments have been proposed for LM. Most authors feel that spontaneous regression only rarely occurs. Broomhead reported a 15% spontaneous regression rate, but most authors do not report this experience. Steroids have been shown to cause regression in selected cases. Aspiration of the cystic contents was used as a temporizing measure in the past to relieve airway obstruction. Most authors discourage this practice because of the risk of infection. Sclerosing agents have been used in the past, but have fallen into disfavor due to the close proximity of major vascular structures and the brachial plexus. Ogita et al in Japan have described using OK-432 an immune modulator derived for low virulence strep pyogenes to stimulate an inflammatory response in the LM with resulting regression. Radiation therapy was used in the past, but is characterized by a high failure rate, and risk of lymphangitis, lymphedema, and lymphangiosarcoma.

Laser treatment is popular for the treatment of oral cavity and airway lesions. The advantages are less post-op edema, less tissue trauma and less bleeding. In these areas conservative therapy may result in frequent recurrence, while aggressive resection may lead to unacceptably high morbidity. The use of the CO₂, Nd:YAG, and the Argon laser has been described. Multiple treatments are often necessary.

Surgical extirpation is usually the treatment of choice in cervical and facial LM. Complete exam is desirable, but can be difficult to achieve. Current mortality rates are about 3%. Incomplete resection is associated with higher recurrence rates. In the TCH series, the recurrence rate after complete exam was 6%; after incomplete exam, the rate was 35%. Ricciardeli and Richardson looked at recurrence rates of cervico-facial LM. They found that extraparotid, suprahyoid were associated with the highest recurrence rates. Lesions involving more than one site also had significantly higher recurrence rates. No infrahyoid lesions caused feeding difficulties or airway compromise, whereas

suprahyoid lesions were associated with delayed feeding and respiratory difficulty. Children with infrahyoid or posterior cervical lesions can expect to have a low surgical complication rate and low recurrence. Patients with suprahyoid or tongue involvement are at severe risk for sudden swelling, airway obstruction, and feeding difficulties. When diagnosed at birth, surgical treatment of suprahyoid LM should be carefully considered. Tracheotomy and gastrostomy should be performed if needed. Attempts at surgical extirpation should be delayed until adequate growth occurs to allow good anatomic dissection with less subsequent morbidity.

Case Presentation

A 2-year-old Latin American boy presented with a 2 to 3 month history of a slowly enlarging, non-tender, right neck mass. His birth history was unremarkable. He had no prior history of significant medical illness or hospitalizations. Physical exam revealed a 3.5cm x 3.5cm discrete mass anterior to the right sternocleidomastoid and inferior to the mandible. A CT of the neck confirmed the clinical impression of a cystic lesion of the anterior right neck consistent with a lymphatic malformation. Subsequently, the patient was taken to the operating room where the mass was excised without difficulty. Microscopic examination confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma. Postoperatively, the patient was noted to have slight weakness of the right lower lip depressor. At his one month follow-up visit, the patient had resolution of the weakness. His incision was well healed, without evidence of recurrent disease.

Bibliography

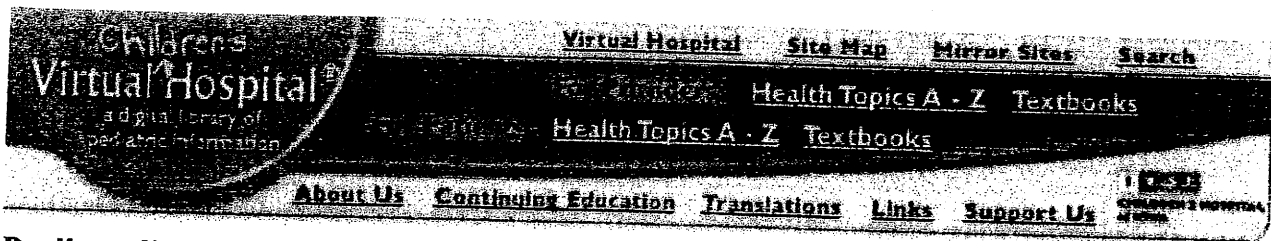
- April MM, Rebeiz EE, Friedman EM, Healy GB, Shapshay SM. Laser therapy for lymphatic malformations of the upper aerodigestive tract. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:205-208.
- Balakrishnan A, Bailey CM. Lymphangioma of the tongue: a review of pathogenesis, treatment and the use of surface laser photocoagulation. *J Laryngol Otol* 1991;105:924-930.
- Batsakis JG. *Tumors of the Head and Neck: Clinical and Pathological Considerations*, 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1979:301-304.
- Bill AH, Sumner DS. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg Gynecol Obstet* 1965;120:79-81.
- Brock MR, Smith RJH, Parey SE, Mobley DL. Lymphangioma: an otolaryngologic perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1987;14:133-140.
- Brooks JE. Cystic hygroma of the neck. *Laryngoscope* 1973;83:117-128.
- Broomhead IW. Cystic hygroma of the neck. *Br J Plast Surg* 1964;17:225-244.
- Cohen SR, Thompson JW. Lymphangiomas of the larynx in infants and children: a survey of pediatric lymphangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1986;127:1-20.
- Dixon JA, Davis RK, Gilbertson JJ. Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue. *Laryngoscope* 1986;96:537-541.
- Emery PJ, Bailey CM, Evans JNG. Cystic hygroma of the head and neck: a review of 37 cases. *J Laryngol Otol* 1984;98:613-619.
- Evans DA, Baugh RF, Gilsdorf JR, Heidelberger KP, Niparko JK. Lymphangiomatosis of skull manifesting with recurrent meningitis and cerebrospinal fluid otorrhea. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;103:642-646.

- Garden AS, Benzie RJ, Miskin M, Gardner HA. Fetal cystic hygroma colli: antenatal diagnosis, significance, and management. *Am J Obstet Gynecol* 1986;154:221-225.
- Goodman P, Yeung CS, Batsakis JG. Retropharyngeal lymphangioma presenting in an adult. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;103:476-479.
- Goshen S, Ophir D. Cystic hygroma of the parotid gland. *J Laryngol Otol* 1993;107:855-857.
- Hamoir M, Remacle M, Youssif A, Moulin D, Francois G, Claus D, et al. Surgical management of parapharyngeal cystic hygroma causing sudden airway obstruction. *Head Neck Surg* 1988;10:406-410.
- Karmody CS, Fortson JK, Calcaterra VE. Lymphangiomas of the head and neck in adults. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1982;90:283-288.
- Kennedy TL. Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 1989;99:1-5.
- Mahboubi S, Potsic WP. Computed tomography of cervical cystic hygroma in the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1989;18:47-51.
- Marentette LJ. Craniofacial surgery for congenital and acquired deformities. In: Cummings CW, Krause CJ. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. St. Louis: Mosby: 242-245.
- Ninh TN, Ninh TX. Cystic hygroma in children: a report of 126 cases. *J Pediatr Surg* 1974;9:191-195.
- Ricciardelli EJ, Richardson MA. Cervicofacial cystic hygroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;117:546-553.
- Scheffter RP, Osen KD, Gaffey TA. Cervical lymphangioma in the adult. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:65-69.
- Singh S, Baboo ML, Pathak IC. Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions at rare sites. *Surgery* 1971;69:947-951.
- Stal S, Hamilton S, Spira M. Hemangiomas, lymphangiomas, and vascular malformations of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986;19:769-796.
- Suen JY, Waner M. Treatment of oral cavity vascular malformations using the neodymium:YAG laser. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;115:1329-1333.
- Ward PH, Harris PF, Downey W. Surgical approach to cystic hygroma of the neck. *Arch Otolaryngol* 1970;91:508-518.
- White B, Adkins WY. The use of the carbon dioxide laser in head and neck lymphangioma. *Lasers Surg Med* 1986;6:293-295.
- Wright GL, Smith RJH, Katz CD, Atkins JH Jr. Benign parotid diseases of childhood. *Laryngoscope* 1985;95:915-920.
- Yuh WTC, Buehner SL, Kao SCS, Robinson RA, Dolan DK, Phillips JJ. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991;100:737-742.

[Return Grand Rounds Archive Index](#)

[Return to BCOM Otolaryngology Home Page](#)

© Copyright, 1996. All Rights Reserved.
Baylor College of Medicine. Bobby R. Alford Department of Otorhinolaryngology and Communicative Sciences.



Paediapaedia: Chest and Airway Diseases

Cystic Hygroma (Lymphangioma)

Michael P. D'Alessandro, M.D.

Peer Review Status: Internally Peer Reviewed

Clinical Presentation:

Fifty percent present in the first year and 90% present by two years of age. Usually the lesion is just cosmetically annoying but they can compress the airway and esophagus if they invade the mediastinum. The clinical course is characterized by intermittent or progressive growth, spontaneous regression, hemorrhage, and infection.

Etiology/Pathophysiology:

The lesion spreads and engulfs adjacent tissues without invading them.

Pathology:

Multilobular, multiloculated mass composed of cysts measuring 1 mm to 5 cm in diameter that contain serous fluid and are lined by lymphoendothelial tissue.

Imaging Findings:

Seventy five percent are in the neck, 20% in the axilla, and 5% in the retroperitoneum. Two to three percent of the cervical and axillary masses extend into the mediastinum.

DDX:

- Hemangioma - often calcified, causes skeletal abnormalities, see cardiomegaly and increased pulmonary blood flow if there is AV shunting.
- Thyroglossal duct cyst
- Bronchial cleft cyst
- Bronchogenic cyst
- Thymic teratoma
- Lymphoma

References:

- [Correlapedia](#)

[Section Top](#) | [Title Page](#)

This information is written primarily for providers.

See related Provider Textbooks about [Radiology](#).

See related Provider Topics [Diagnostic Imaging](#), [Procedures and Therapies](#) or [Radiology](#).

<http://www.vh.org/pediatric/provider/radiology/PAP/ChestDiseases/CysHygroma.html> 20/01/2005

See related Patient Textbooks about Radiology.

See related Patient Topics Diagnostic Imaging, Procedures and Therapies or Radiology.

Virtual Children's Hospital Home | Virtual Hospital Home | Site Map | Mirror Sites | Search
Provider Health Topics A-Z | Provider Textbooks | Patient Health Topics A-Z | Patient Textbooks
About Us | Continuing Education | Translations | Links | Support Us
Policies | Contact Us - Comments and Questions | E-mail This Page | UI Health Care Home

All contents copyright © 1992-2004 the Author(s) and The University of Iowa. All rights reserved.

<http://www.vh.org/pediatric/provider/radiology/PAP/ChestDiseases/CysHygroma.html>

tenderse a la profundidad de los músculos y del tejido periférico. Estos linfangiomas se presentan con más frecuencia en la lengua, mejillas, tórax, extremidades y retroperitoneo. Casi siempre están presentes al momento del nacimiento o durante la lactancia, pero pueden manifestarse en una etapa posterior de la vida. El crecimiento del linfangioma puede seguir a la infección y traumatismo. El linfedema puede asociarse con las grandes lesiones.

Las complicaciones se relacionan con infección e interferencia funcional por la presión sobre los tejidos adyacentes. También pueden representar un problema el aspecto cosmético y el escape de linfa. La hemorragia hacia el linfangioma quizá provoque crecimiento y un color azulado anormal; por tanto, es factible establecer un diagnóstico erróneo de hemangioma. La macroglosia secundaria al linfangioma de la lengua puede provocar obstrucción respiratoria y problemas con la deglución. La remoción completa del linfangioma es el tratamiento de elección, pero muchas veces es imposible.⁷³

Existen documentos acerca de resolución espontánea de linfangiomas cavernosos;^{90,91} por esta razón algunos médicos recomiendan tratamiento expectante en los casos asintomáticos.^{86,92} Los niños con macroglosia deben observarse con cuidado por si desarrollan complicaciones. Es posible que se necesite la traqueostomía cuando hay obstrucción de la vía respiratoria. Puede ser necesaria la glosectomía.⁷⁶

El láser de CO₂ se ha usado con éxito en el tratamiento de linfangiomas de la cabeza y el cuello y lesiones que afectan a las vías respiratorias.^{93,94} El tratamiento pronto y de apoyo para la infección con antibióticos tiene importancia extrema. La biopsia para excluir la malignidad se indica cuando el diagnóstico es incierto.

Higroma quístico

El higroma quístico tiene espacios quísticos multiloculares recubiertos con células endoteliales. Se separan por me-

dio de paredes finas que contienen numerosas células musculares lisas junto con tejido fibroso.⁸⁶ Su incidencia es cercana a 1 en 12 000 nacimientos.⁷⁶ Alrededor del 50 al 65% está presente al momento del nacimiento, y el 80 al 90% aparece hacia el segundo año de vida.⁹⁵ Al examen clínico se presentan como grandes masas quísticas blandas con distorsión del área anatómica afectada (fig. 65-15). Cerca del 75% se presenta en el cuello con predilección por el lado izquierdo, sobre todo en el triángulo posterior; el 20% se desarrollan en la región axilar. El resto casi siempre se distribuye entre el mediastino, área retroperitoneal, pelvis e ingule.^{73,78,87}

Se piensa que los higromas quísticos provienen de un mal desarrollo de los sacos linfáticos yugulares, con una falla en la conexión de estas estructuras o su drenaje hacia el sistema venoso. Por lo regular, el diagnóstico se establece por el examen físico. La transiluminación puede ayudar a establecer la diferencia entre higromas quísticos y masas sólidas, excepto en algunos casos en los que la hemorragia dentro de los espacios quísticos puede impedir la transiluminación. Las radiografías simples tienen valor escaso porque sólo muestran una gran masa de tejido blando. El ultrasonido muestra una masa multilocular de predominio quístico, que contiene tabiques de espesor variable. Este estudio es útil para confirmar el diagnóstico, en especial en las lesiones superficiales. La ultrasonografía es menos valiosa para demostrar la extensión hacia las estructuras profundas del cuello, cavidad torácica y retroperitoneo.⁹⁶ La tomografía computadorizada, sobre todo con aplicación de un medio de contraste, puede identificar la lesión y muestra su relación con los vasos que la rodean. La resonancia magnética es menos invasiva; no se requiere administración de material de contraste. Puede demostrar con claridad la relación del linfangioma con los tejidos blandos, músculo y estructuras vasculares. Tiene utilidad especial para el diagnóstico de linfangiomas orbitarios.⁹⁷

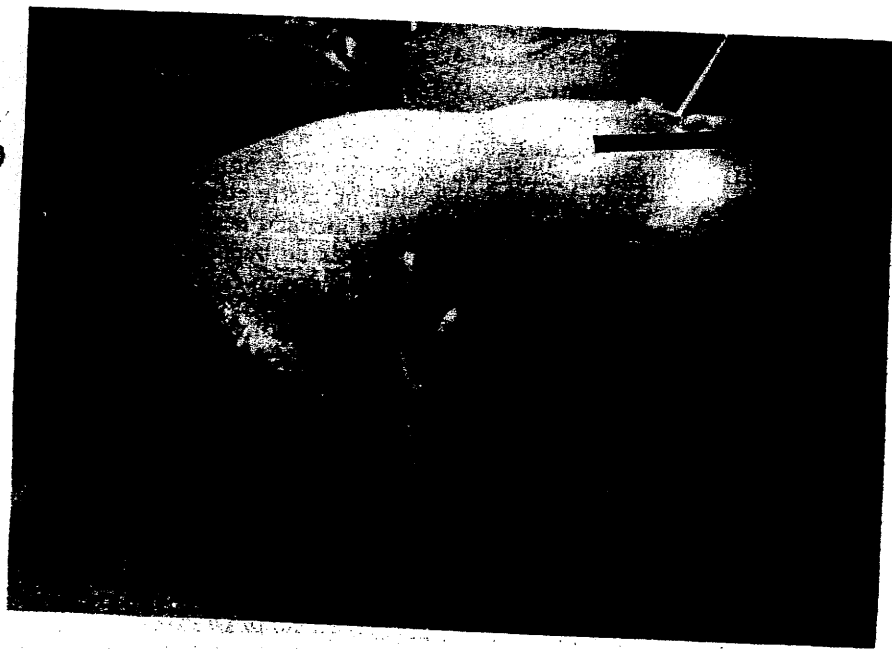


Fig. 65-15. Higroma quístico grande del cuello en un lactante recién nacido. (Cortesía de Sterling Blocker, M.D.)

La aspiración del linfangioma se indica en raras ocasiones, pero de ser así, se encuentra líquido seroso, claro, de color pajizo, con aumento de la cuenta linfocítica. Si existe infección o hemorragia, el líquido puede ser café, oscuro, sanguinolento o purulento.

COMPLICACIONES

Existe controversia acerca de si los higromas quísticos aumentan su tamaño por el mayor llenado de los espacios quísticos o por un crecimiento potencial verdadero con proliferación endotelial. La mayoría de los higromas quísticos muestra un crecimiento proporcional al del niño. Sin embargo, a menudo incrementan su tamaño con rapidez sin causa precipitante aparente. También pueden aumentar de tamaño después del traumatismo, infección o hemorragia hacia los espacios quísticos.

Además de la presencia de una gran masa, la obstrucción espiratoria es la complicación más importante (fig. 65-16). Los grandes higromas pueden comprometer a la bucofaringe y tráquea. Cerca del 3 al 5% se extiende hacia el mediastino. La disfagia se origina por el compromiso de la hipofaringe y el esófago. Otras complicaciones son la inflamación y la infección. La hemorragia hacia el quiste y la compresión nerviosa pueden originar parestesias y dolor. Las erosiones de algún vaso importante con hemorragia devastadora son raras, pero existen informes de éstas. También existen informes de maloclusión dentaria y anomalías mandibulares secundarias a higromas quísticos cervicales grandes.^{9*}

TRATAMIENTO

El tratamiento del higroma quístico depende de la presentación clínica, el tamaño de la lesión, la localización anatómica y las complicaciones. El mejor tratamiento es la excisión completa y meticulosa de la lesión, pero a menudo

es imposible. La remoción de ciertos higromas quísticos es una tarea formidable. Pueden presentarse muchas complicaciones como la recurrencia, formación de fistulas, infección, daño a estructuras vasculares, daño a los nervios y deformidad cosmética. Existen informes de daño nervioso de los pares craneales séptimo, noveno, décimo, undécimo y duodécimo, así como al sistema simpático y el plexo braquial. El índice de mortalidad varía desde el 2 al 6 por ciento.^{73,76,87}

La mayoría de los cirujanos está de acuerdo en que la remoción del higroma quístico es el tratamiento de elección, pero el mejor momento para la intervención aún no se responde. Algunos recomiendan la excisión inmediata por el peligro de complicaciones graves. Otros prefieren esperar hasta que el niño tenga entre dos y seis meses de edad.

Algunos cirujanos recomendaron el manejo conservador con observación, en los pacientes asintomáticos, sobre todo por las regresiones que se han informado de algunos higromas y porque es más probable que la lesión presente un crecimiento proporcional con el crecimiento del lactante.

Estas malformaciones no son tumores neoplásicos. No se indica la intervención quirúrgica radical, la resección en bloque y la remoción de vasos importantes y nervios. Cuando muestran un crecimiento progresivo con síntomas asociados, no debe retrasarse el tratamiento. Debido a la dificultad para extraer algunas lesiones se han intentado métodos terapéuticos alternativos con éxito variable. La aspiración no es efectiva por los espacios multiloculados y la reacumulación rápida de líquido. Sin embargo, la aspiración puede ser útil en el caso de un gran quiste unilocular y una descompresión urgente. Pueden sobrevenir hemorragia e infección. La incisión y el drenaje no se indican, excepto en los casos infectados, para drenar las colecciones de líquido purulento y aliviar en forma temporal la obstrucción respiratoria en los casos urgentes. La radioterapia es controversial por el éxito limitado y el potencial de complicaciones. Como regla gene-



Fig. 65-16. Gran higroma quístico cervical que complicó con obstrucción respiratoria. (Cortesía de Sterling Blocker, M.D.)

ral no debe usarse la radiación, a menos que otros métodos terapéuticos fallaran o se contraindiquen.

Como alternativa a la excisión quirúrgica, los agentes esclerosantes se aceptan con cierto escepticismo; la inyección de agua hirviendo y de morruato de sodio tuvieron resultados decepcionantes. Los dos agentes esclerosantes que se usan en la actualidad son la bleomicina y el OK-432.

Quienes proponen a la bleomicina recomiendan esta forma de tratamiento en casos selectos de linfangiomas.^{99,100} Las microesferas de emulsiones grasas de bleomicina oleosa parecen más efectivas que otros preparados de esta sustancia. Se recomienda la inyección de 0.3 a 0.6 mg/kg por medio de una aguja de calibre 21 hacia la cavidad del linfangioma, después de aspirar tanto líquido linfático como sea posible. Es necesario internar a los pacientes en el hospital para su observación, debido a las complicaciones potenciales. La inyección de bleomicina es más efectiva en el higroma quístico que en el linfangioma cavernoso. Siempre existe un riesgo de fibrosis pulmonar. No se conocen los efectos tardíos, como las mutaciones. Este fármaco se contraindica en lactantes menores de seis meses de edad y en aquéllos con compromiso del mediastino. Los efectos colaterales incluyen fiebre, diarrea, vómito, infección, hemorragia y disnea.

La sustancia esclerosante OK-432 se produce al incubar el *Streptococcus pyogenes* de origen humano con penicilina G potásica.¹⁰¹ El tratamiento que se recomienda es la inyección intraquística de 0.1 mg de OK-432 en 10 ml de solución salina, justo después de aspirar tanta linfa como sea posible. Casi siempre, una inyección es suficiente, pero puede aplicarse una segunda en tres a cuatro semanas. Los efectos colaterales son fiebre durante dos a tres días e induración del higroma. Son necesarias pruebas con un mejor control para valorar en realidad este modo de tratamiento.

Existen informes de que la tecnología láser fue efectiva en el tratamiento del linfangioma, sobre todo con el láser de vaporización de dióxido de carbono.

El diagnóstico sonográfico prenatal de higromas quísticos cervicales posteriores tiene implicaciones importantes ya que esta lesión se asocia con otras anomalías congénitas, en especial con anormalidades cromosómicas.^{102,103} Conlleva un alto índice de mortalidad, en particular con hidropesía y linfedema. El diagnóstico prenatal ultrasonográfico del higroma quístico fetal requiere una búsqueda cuidadosa para excluir otras anomalías. Debe realizarse una amniocentesis y análisis cromosómico con la asesoría genética y familiar subsecuentes (capítulo 82).

Linfangioma intrabdominal

Los linfangiomas quísticos y cavernosos intrabdominales son raros. Casi siempre se encuentran de manera incidental durante una intervención quirúrgica abdominal, a través de una linfangiografía o en una necropsia. A menudo es difícil diferenciar las lesiones retroperitoneales de las mesentéricas. Por lo general aparecen al principio de la lactancia; el 90% se detecta antes que el niño cumpla dos años de edad. La mayoría de las veces los pacientes pediátricos están asintomáticos, pero los linfangiomas pueden detectarse como masas palpables, blandas y quísticas en el abdomen.¹⁰⁴

La masa en crecimiento puede provocar obstrucción intestinal parcial y desplazamiento de los riñones, uréteres y otros órganos. Es posible que se presenten como una urgencia abdominal aguda y simulan una apendicitis. Otras complicaciones informadas incluyen hemorragia hacia el quiste después de un traumatismo, infección, perforación, vólvulo y rotura.^{76,104}

El ultrasonido y la tomografía computadorizada son las mejores modalidades diagnósticas.¹⁰⁵ El mejor tratamiento es la remoción quirúrgica completa del linfangioma, si es posible. Si la lesión no es susceptible de excisión quirúrgica completa, debe realizarse una remoción parcial; se extrae tanto tejido como sea posible sin sacrificar a las estructuras vitales. Los quistes sin posibilidad de resección se destapan o se les forma una marsupia hacia la cavidad peritoneal. El paciente se trata con antibióticos para prevenir la infección. Si el linfangioma no se extrae por completo se indica el seguimiento cuidadoso debido a la posibilidad de recurrencia.

Linfangiectasia

INTESTINAL

La linfangiectasia intestinal es un trastorno raro que se caracteriza por la presencia de canales linfáticos dilatados en todas las capas intestinales y el mesenterio. Puede ser congénito o secundario a otros trastornos.¹⁰⁶ Casi siempre es una alteración linfática generalizada que puede asociarse con linfedema de las extremidades y derrames quilosos en el peritoneo y pleura (véase también capítulo 38). Las manifestaciones clínicas son secundarias a enteropatía perdedora de proteínas, hipoalbuminemia y edema.¹⁰⁷ Otras anormalidades incluyen linfopenia, función anormal de los neutrófilos con alteración de la inmunidad celular, atrofia esplénica, diarrea, esteatorrea, falta de progreso y retraso en el crecimiento.¹⁰⁸ Las linfangiectasias intestinales pueden aparecer con dolor abdominal, náusea, vómito y convulsiones hipocalcémicas. El diagnóstico puede sugerirse por los estudios radiológicos, pero se confirma por los hallazgos de la biopsia intestinal endoscópica. Las linfangiectasias intestinales pueden asociarse con linfoma; a veces es necesario excluirlo del diagnóstico diferencial.

El tratamiento principal de la linfangiectasia intestinal es de apoyo, con corrección del desequilibrio hidroelectrolítico y manejo dietético. Se recomienda una dieta baja en grasas e hiperproteica, con complementos de triglicéridos de cadena mediana para establecer un puente con los linfáticos intestinales. Es raro que se indique la intervención quirúrgica. Los intentos para realizar anastomosis linfovenosas han dado pobres resultados. Se informó mejoría en un paciente que se trató con tratamiento antiplasmina.¹⁰⁹

PULMONARES

La linfangiectasia pulmonar congénita es una anomalía rara que se manifiesta por dificultad respiratoria intratable en el recién nacido. Puede provenir de una displasia difusa de la red linfática. Esta anomalía se caracteriza por dilatación generalizada de los linfáticos pulmonares.¹¹⁰ A menudo, la linfangiectasia pulmonar se clasifica en tres grupos



Callao, 18 de Enero del 2005.

Señores,
CLINICA DE MAISON DE SANTE.
 Presente.-

Atención.
 Sr. Director General.
 Dr. Gustavo Salinas.

Referencia : DA028510.

Estimados Señor.

Por medio del presente le brindo un cordial saludo y a la vez pongo en manifiesto ante usted mi mayor molestia y malestar por los diagnósticos ofrecidos a mi menor hijo en la clínica la cual usted representa.

Mi menor hijo Wenceslao Alfonso Mendiola Gonzáles identificado con el numero de carné de la referencia nació el 15/03/2004 en las instalaciones de la clínica en Chorrillos.

Posteriormente le detectaron un Hidroma Quístico o Linfagioma el cual fue diagnosticado por el Dr. Cesar Samaniego Campos (Cirujano Pediátrico) el 16/11/2004, con la ayuda de la Ecografía realizada a mi menor hijo.

Cabe señalar que en dicha consulta el Dr. Cesar Samaniego Campos me informa que ese Hidroma Quístico debería desaparecer con el tiempo y que únicamente hay que llevarle un control en relación del crecimiento del mismo. La mejor alternativa para controlar dicho mal era tomándole sus respectivas ecografías cada 06 meses.

En busca de otra opinión profesional solicitamos una cita el día 26/11/2004 con la especialidad de Cirugía de Cabeza y Cuello con el Dr. Allan Avello Perigallo, quien nos informo que efectivamente era un Hidroma Quístico y que no iba a desaparecer como nos había mencionado el Dr. Samaniego sino que teníamos que esperar que el bebe tenga 08 años de edad aproximadamente a fin de poder operarlo y solucionar su problema.

No muy convencido por ambos diagnósticos totalmente diferentes en relación a la solución del mal que aqueja mi hijo, nos dirigimos a las instalaciones del Hospital del Niño (HC : 757956) donde el Dr. Alfredo Broggi (Jefe de la Unidad Medica de Cirugía Cabeza y Cuello) nos indica que mi menor hijo debe ser intervenido quirúrgicamente inmediatamente antes de que el Tumor de Agua se asiente en su organismo y sea mucho mas complicado operarlo posteriormente.

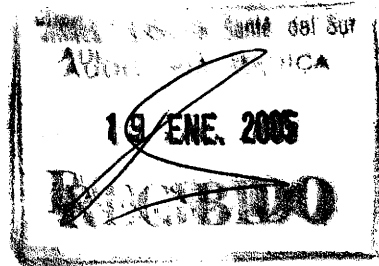
Es inaceptable que ambos médicos de su clínica la cual usted representa me informen diagnósticos idénticos pero con diferente solución las cuales están totalmente erradas y fuera del manejo normal ya que si mi familia no se apersona a dicho Hospital del Estado la situación de mi hijo seguiría agravándose cada día mas.

Mi hijo necesita ser operado inmediatamente , el Hospital tiene copadas las fechas de operación hasta el mes de Mayo del presente año , por consiguiente la operación debe realizarse a la brevedad posible en la clínica de dicho Hospital la cual se estima en un monto de S/ 4,000 aproximadamente según información proporcionada por la clínica del Hospital del Niño.

Por lo tanto le solicito me puedan otorgar una audiencia a la brevedad posible a fin de poder llegar a una solución ya que no es dable que debido a que ustedes no cuentan con especialistas en su clínica para este tipo de enfermedades en niños el perjudicado sea mi persona ya que siendo cliente de su clínica y teniendo mas de 03 años de aportación en su Programa Tarjeta Dorada necesite contratar los servicios de otra clínica y desembolsar una fuerte suma de dinero para poder solucionar el problema de salud de mi menor hijo.

Sin otro particular y agradeciendo la atención prestada a la presente quedo a la espera de sus comentarios.

Atentamente,



C. Dr. Samaniego

Callao, 18 de Enero del 2005.

Señores,
CLINICA DE MAISON DE SANTE.
Presente.-

Atención.
Sr. Director General.
Dr. Gustavo Salinas.

Referencia : DA028510.

Estimados Señor.

Por medio del presente le brindo un cordial saludo y a la vez pongo en manifiesto ante usted mi mayor molestia y malestar por los diagnósticos ofrecidos a mi menor hijo en la clínica la cual usted representa.

Mi menor hijo Wenceslao Alfonso Mendiola Gonzáles identificado con el numero de carné de la referencia nació el 15/03/2004 en las instalaciones de la clínica en Chorrillos.

Posteriormente le detectaron un Hidroma Quístico o Linfagioma el cual fue diagnosticado por el Dr. Cesar Samaniego Campos (Cirujano Pediátrico) el 16/11/2004, con la ayuda de la Ecografía realizada a mi menor hijo.

Cabe señalar que en dicha consulta el Dr. Cesar Samaniego Campos me informa que ese Hidroma Quístico debería desaparecer con el tiempo y que únicamente hay que llevarle un control en relación del crecimiento del mismo. La mejor alternativa para controlar dicho mal era tomándole sus respectivas ecografías cada 06 meses.

En busca de otra opinión profesional solicitamos una cita el día 26/11/2004 con la especialidad de Cirugía de Cabeza y Cuello con el Dr. Allan Avello Perigallo, quien nos informo que efectivamente era un Hidroma Quístico y que no iba a desaparecer como nos había mencionado el Dr. Samaniego sino que teníamos que esperar que el bebe tenga 08 años de edad aproximadamente a fin de poder operarlo y solucionar su problema.

No muy convencido por ambos diagnósticos totalmente diferentes en relación a la solución del mal que aqueja mi hijo, nos dirigimos a las instalaciones del Hospital del Niño (HC : 757956) donde el Dr. Alfredo Broggi (Jefe de la Unidad Medica de Cirugía Cabeza y Cuello) nos indica que mi menor hijo debe ser intervenido quirúrgicamente inmediatamente antes de que el Tumor de Agua se asiente en su organismo y sea mucho mas complicado operarlo posteriormente.

Es inaceptable que ambos médicos de su clínica la cual usted representa me informen diagnósticos idénticos pero con diferente solución las cuales están totalmente erradas y fuera del manejo normal ya que si mi familia no se apersona a dicho Hospital del Estado la situación de mi hijo seguiría agravándose cada día mas.

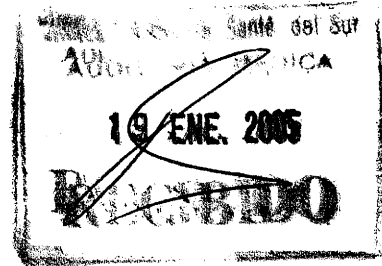
Mi hijo necesita ser operado inmediatamente, el Hospital tiene copadas las fechas de operación hasta el mes de Mayo del presente año, por consiguiente la operación debe realizarse a la brevedad posible en la clínica de dicho Hospital la cual se estima en un monto de S/ 4,000 aproximadamente según información proporcionada por la clínica del Hospital del Niño.

Por lo tanto le solicito me puedan otorgar una audiencia a la brevedad posible a fin de poder llegar a una solución ya que no es dable que debido a que ustedes no cuentan con especialistas en su clínica para este tipo de enfermedades en niños el perjudicado sea mi persona ya que siendo cliente de su clínica y teniendo mas de 03 años de aportación en su Programa Tarjeta Dorada necesite contratar los servicios de otra clínica y desembolsar una fuerte suma de dinero para poder solucionar el problema de salud de mi menor hijo.

Sin otro particular y agradeciendo la atención prestada a la presente quedo a la espera de sus comentarios.

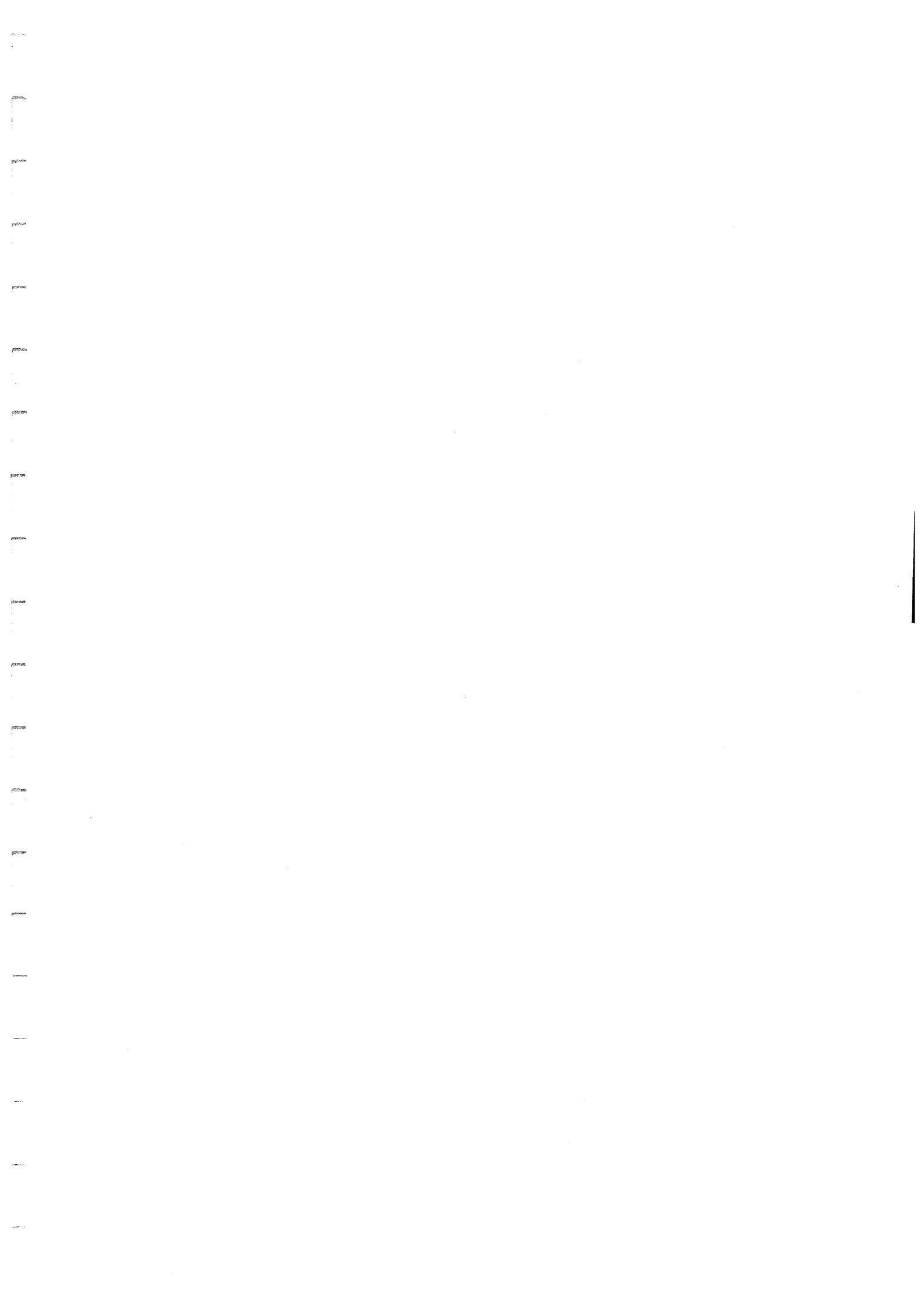
Atentamente,

Wenceslao Mendiola R.
DNI: 25793506
Carné: DA0285101
Teléfono: 452-5992.
Nextel : 9814-3860



*cc. Dr Samaniego
Dr Avello:*

*Pasa a Médico Asesor
para informe médico a
dirección médica*



PROGRAMA "HOY CON HILDEBRANT"

FECHA: 15/06/2005

TRANSCRIPCIÓN DE DENUNCIA :

REPORTERA:

El pequeño Wenceslao Mendiola, fue operado hace cuatro meses de Linfagioma Quistico. ¿qué es un Linfagioma Quistico?
Es un tumor benigno que aparece un 75% en el cuello y un 25% en la axila. Wenceslao (su padre) y Jennifer (su madre) están muy preocupados, porque cuando se dieron cuenta que el Pequeño tenía un tumor en el cuello, acudieron a las Clínicas Maison de Santé, porque ellos tenían esto que tengo en mis manos, que es la famosa tarjeta dorada. Con esto uno puede acceder a las consultas y veces a las medicinas son gratis y las operaciones también, en caso que trate una enfermedad pre-existente. La Junta de Médicos evalúan, pero hay muchos beneficios que uno supuestamente puede obtener en la Clínica Maison de Santé. Pues ellos no. Ellos nos van a contar por qué.

¿Qué fue lo que exactamente paso, Ves que Tú hijo tiene un tumor lo llevas a la Clínica Maison de Santé y qué te dicen?

PADRE

En primer lugar, el Cirujano Pediátrico el Dr. Samaniego me indica que ese tumor iba a desaparecer con el tiempo, que espere y si no estaba de acuerdo con su opinión que vaya a consultar con el especialista de cabeza y cuello, el Dr. Abeló, que me dijo que ese Linfagioma no desaparecería y que debía de operarlo a los 8 años.

REPORTERA

Tenemos fotos de Pequeño Wenceslao.

¿Qué haces? ¿escuchas una tercera opinión?

PADRE

Ante esta situación de mi menor hijo fui a donde otros doctores. El Dr. Luis Paredes me recomendó el Hospital del Niño y llegue al Dr. Alfredo Broya, especialista en cabeza y cuello, que me dijo que mi hijo necesitaba una operación al brevedad posible, una intervención quirúrgica.

REPORTERA

Vamos a hablar con el Dr. Zapatear . En el caso de Pequeño Wenceslao ¿por qué se le tiene que operar con suma urgencia?

DR. ZAPATEAR.

Porque cuando existe este problema de los Vasos Linfáticos de características congénitas se acumula Linfa dentro de ello y comienza a crecer y al crecer esto va a producir trastornos en la deglución, trastornos en la respiración, con presión en los Vasos Sanguíneos, esto va a provocar deformación y trastorno funcional, para poder movilizar el cuello, y siendo tan Pequeño el niño puede ser un problema grande de respiración o de problemas vasculares. Esos casos crecen abruptamente o se infectan son quirúrgicos técnicamente.

REPORTERA:

¿Al final donde lo operas?

PADRE:

En la Clínica de los Andes, con el Dr. Alfredo Roy y personal del Hospital de Niño.

REPORTERA:

¿Cuánto te costo la operación?

PADRE:

Esa operación me costo entre 6 mil y 6 mil 500 soles al costo.

REPORTERA:

¿cuánto tiempo estuviste pagando a la tarjeta dorada?

PADRE:

Mi afiliación es desde el 16 de febrero del 2002 y estuve pagando hasta noviembre del año pasado

REPORTERA:

Esta historia es realmente increíble . Antes de terminar quiero mostrarles unos correos electrónicos que Wenceslao estuvo mando a la Clínica y no obtuvo respuesta ,despues le dijeron que los médicos no lo tenían que

operar y esta era la última respuesta. Imagínense que hubiese pasado si no hubiese sido operado el Pequeño Wenceslao.