

Malformaciones linfáticas



¿Qué es una malformación linfática?

Las malformaciones linfáticas (LM, sus siglas en inglés) son acumulaciones esponjosas de conductos anormales llenos de un líquido claro. El sistema linfático mantiene los líquidos del cuerpo en equilibrio y ayuda a combatir las infecciones junto con el sistema inmunológico. Este recolecta el exceso de líquido en los tejidos y lo transporta de regreso al torrente sanguíneo a través de una serie de pequeños vasos sanguíneos. En el caso de una malformación linfática (LM), el paso de este líquido se vuelve lento o se detiene. El líquido adicional se acumula y dilata los vasos sanguíneos. Esto causa inflamación del área afectada y, a veces, agrandamiento de los tejidos blandos y los huesos.

¿Dónde se presentan las malformaciones linfáticas?

Se ven más a menudo en el cuello y la axila pero pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. En algunas zonas, los conductos dilatados tienden a ser pequeños (microquisticos) mientras que en otras áreas tienden a ser grandes (macroquisticos). Las malformaciones micro y macroquisticas pueden causar agrandamiento en cualquier parte del cuerpo (por ejemplo: labio, mejilla, oreja, lengua, extremidades, dedos de la mano o del pie). La malformación puede aparecer solo por debajo de la piel (superficial) o en mayor profundidad. Pueden ser en un solo sitio (localizada) o extendida (difusa). Si la condición es de las que se extiende a huesos o tejidos blandos, se le llama linfangiomatosis.

¿Qué causa una ML?

No se sabe exactamente qué la causa. Se piensa que la causa puede ser debido a errores durante la formación de los vasos linfáticos durante el desarrollo del bebé en el útero. No se relaciona con ningún fármaco conocido o medicina que pueda haberse tomado durante el embarazo ni por exposición a factores ambientales durante el embarazo.

Se cree que en algunos casos las malformaciones linfáticas están relacionadas a un cambio genético llamado PIK3CA. Este cambio es mosaico. Es decir, que solo las células de la malformación se ven afectadas. El cambio no afecta ninguna otra parte del cuerpo.

¿Cómo crece una ML?

Una ML puede aumentar de tamaño o crecer conforme crece su niño. Cuando el niño se enferma tiende a hincharse rápidamente y doler, pero a medida que mejora, poco a poco baja la hinchazón. A veces la ML baja por su cuenta sin necesidad de tratamiento.

¿Cómo se diagnostica una ML?

La historia clínica y un examen físico a menudo es todo lo que necesita el doctor de su hijo para diagnosticar una ML. Para confirmar el diagnóstico, el tamaño y la extensión de la lesión, puede que necesite una resonancia magnética (MRI), un ultrasonido (US) o una tomografía computarizada (CT Scan).

¿Puede ser dañina una ML?

Algunas ML son propensas a contraer infecciones ya que están conectadas al sistema inmunológico. Las ML también pueden causar estos problemas:

- Fuga de líquido en la piel. Esto puede causar una infección en y por debajo de la piel llamada celulitis.
- Una celulitis recurrente puede causar dolor, cambios en la apariencia de la piel y el cuerpo como también conducir a una infección grave. Si esto sucede, su niño necesitará un tratamiento agresivo con antibióticos. También se puede tratar con esteroides. Esta terapia puede desinflamar la malformación linfática.
- Sangrado dentro de la ML que puede causar dolor e hinchazón.

Dependiendo de la zona del cuerpo que se vea afectada por la malformación, puede haber otros problemas. Las malformaciones linfáticas ubicadas en:

- La tráquea, lengua o pecho pueden dificultar la respiración.
- El tubo gastrointestinal (estómago e intestinos), pueden causar pérdida de proteína.
- El pecho (tórax) pueden causar un quilotórax, que es un derrame del líquido linfático en la cavidad del pecho, además de afectar también al corazón y los pulmones.
- El estómago (abdomen) pueden causar ascitis quílosa que es un derrame de líquido linfático en el estómago.

- En los huesos pueden causar dolor y destrucción ósea. Cuando una malformación linfática afecta a un hueso cercano se le llama Gorham-Stout disease.

Una ML puede causar que los tejidos, como piel, músculo, grasa o hueso, se desarrollen de más.

¿Cómo prevenir una infección?

La buena higiene bucal puede evitar infecciones en ML de la cabeza o el cuello. Su hijo debe cepillarse los dientes entre 2 y 3 veces al día y usar el hilo dental una vez al día. Debe hacerse una limpieza dental con un higienista cada 6 meses. También se le puede recomendar un protector dental mientras duerme para evitar traumas en la lengua o las mejillas.

Estar al día con todas sus vacunas también ayuda a prevenir infecciones.

¿Cuál es el tratamiento?

Las opciones de tratamiento para su niño dependerán de la ubicación y tamaño de su malformación linfática. Entre los tratamientos más usados se encuentran:

Cirugía

Algunas ML, especialmente si están localizadas, se pueden quitar con cirugía. La cirugía se puede usar junto con otras opciones de tratamiento que se mencionan más adelante. Si la ML es de tipo generalizado y rodea órganos o partes importantes del cuerpo, puede que no sea posible la cirugía.

La cirugía no se puede hacer sin dejar cicatriz y años más tarde pueden volver a aparecer vesículas linfáticas alrededor de la cicatriz. La cirugía también puede dañar las partes del cuerpo afectadas por la malformación linfática.

Escleroterapia

Durante este procedimiento el doctor drena el líquido de la ML, a veces con un drenaje, y luego inyecta una solución que produce una reacción inflamatoria que reduce su tamaño. En las ML macroquísticas la escleroterapia puede causar una reducción total o casi total. Este tratamiento no es tan efectivo en las ML microquísticas.

La escleroterapia puede dejar cicatrices en los tejidos a nivel superficial o profundo. También, en algunos casos, puede que no se pueda reducir o que regrese.

Terapia con rayo láser

La terapia de láser quirúrgico podría ser utilizada, según el tipo de ML y a menudo se usa en conjunto con otros tratamientos. Esto requiere varios tratamientos distribuidos a lo largo de varios meses y bajo anestesia general (el niño estará dormido y no sentirá nada).

Esto puede causar cicatrices en el tejido y/o cambios de color en la piel, lo que algunas veces se puede corregir con otros procedimientos cosméticos.

Para obtener más información

- Anomalías Vasculares
206-987-2105
- Consulte con la enfermera o el doctor de su niño
- seattlechildrens.org

Servicio gratuito de intérprete

- En el hospital, solicíteselo a la enfermera de su hijo.
- Fuera del hospital, llame a la línea gratuita de interpretación 1-866-583-1527. Dígame al intérprete el nombre de la persona o la extensión que necesita.

Medicamentos

A veces, la ML se trata con medicinas. Algunas se usan para tratar síntomas como dolor o sangrado causados por la ML. Otras medicinas se usan para tratar la ML en sí. Entre ellas están los antibióticos, esteroides, Propranolol, Sildenafil o rapamicina. Su grupo médico llevará el control de su hijo mientras tome estos medicamentos y le explicará los beneficios y riesgos de cada una.

¿Cuándo debo llamar al médico?

Llame a la clínica si el tamaño de la malformación aumenta rápidamente o si tiene signos de infección tales como: fiebre, hinchazón, dolor localizado, enrojecimiento y sangrado.

Adaptado con autorización de Cincinnati Children's Hospital.

Seattle Children's ofrece servicio de interpretación gratuito para los pacientes, sus familiares y representantes legales sordos, con problemas de audición o con inglés limitado. Seattle Children's tendrá disponible esta información en formatos alternativos bajo solicitud. Llame al Centro de Recursos para Familias al 206-987-2201.

Este volante ha sido revisado por personal clínico de Seattle Children's. Sin embargo, como las necesidades de su niño son únicas, antes de actuar o depender de esta información, por favor consulte con el médico de su hijo.

© 2008 - 2018 Seattle Children's, Seattle, Washington. Todos los derechos reservados.

10/18
Tr (lv/jw)
PE755S



Lymphatic Malformations



What is a lymphatic malformation?

Lymphatic malformations are sponge-like collections of abnormal vessels filled with clear fluid. The lymphatic system keeps fluids in balance and helps fight infections, along with the immune system. It collects extra fluid from the tissues and transports it through a series of small vessels back into the bloodstream.

With a lymphatic malformation (LM), the transfer of this fluid through these vessels is slowed or stopped. The extra fluid collects and widens (dilates) the vessels. This causes swelling of the affected area and sometimes enlargement of soft tissues and bones.

Where are LMs found?

They are most often seen in the neck and armpit (axilla), but they can be found in any area of the body. In some areas the dilated vessels tend to be small (microcystic), while in other areas, they tend to be large (macrocytic). Both microcystic and macrocystic malformations may cause enlargement of any part of the body (for example, the lip, cheek, ear, tongue, limb, finger or toe). LMs may be found just under the skin (superficial) or deep. They can be in one place (localized) or widespread (diffuse). When LMs are widespread in bone and soft tissue, the condition may be called lymphangiomatosis.

What causes a LM?

We do not know the exact cause of LMs. They are thought to be caused by errors in the formation of lymph vessels while a baby is developing in the womb. The cause is not related to any known drug or medicine that may have been taken during pregnancy or to any environmental exposures during pregnancy.

We think some LMs are related to a change (mutation) in a gene called PIK3CA. This change is mosaic. It means only cells in the malformation are affected. The change is not seen in other cells elsewhere in the body.

How does a LM grow?

LMs can increase in size or grow as your child grows. They may swell quickly and be painful if your child is sick. When your child is feeling better, the swelling usually goes down slowly. Occasionally, LMs decrease on their own without any treatment.

How is a LM diagnosed?

Doctors will use your child's medical history and a physical exam to diagnose LMs. Your child may also need an MRI (magnetic resonance imaging), US (ultrasound), or CT scan (computed tomography). This is to confirm the diagnosis or to find out the size and how widespread the lesion is.

Is a LM harmful?

A LM can be prone to infection since it is connected to the immune system. LMs can also cause these problems:

- Fluid leakage from the skin. This can cause cellulitis, an infection of tissue in and beneath the skin.
- If cellulitis keeps coming back, it can cause pain, changes in how the skin and body looks, and may lead to serious infection. If this happens, your child will need aggressive antibiotic therapy. They may also be treated with steroid therapy. Steroid therapy can help to decrease inflammation in the malformation.
- Bleeding into the LM which may cause pain and swelling.

There may be other problems depending on the area of the body that is affected by the LM. LMs in the:

- Trachea (windpipe), tongue or chest can make it hard to breathe.
- Gastrointestinal tract (stomach and intestines) can cause protein loss.
- Chest (thorax) can cause chylothorax, which is a leakage of lymphatic fluid into the chest cavity. It can also cause heart and lung problems.
- Stomach (abdomen) can cause chylous ascites, which is a leakage of lymphatic fluid into the stomach.

- Bone can cause bony destruction and pain. When a lymphatic malformation affects nearby bone, it is called Gorham-Stout Disease.

LMs may cause nearby tissues, like skin, muscle, fat or bone to overgrow.

How can we prevent an infection?

Good oral hygiene can help prevent an infection in a LM in the head or neck area. Your child should brush their teeth 2 to 3 times a day and floss once a day. Your child's teeth should be cleaned by a dental hygienist every 6 months. A mouth guard may be recommended to help reduce trauma to the tongue or cheek while sleeping.

Being up-to-date with vaccines can also prevent infection.

How is a LM treated?

Which therapy is offered for your child depends on the location and size of the LM. The methods most often used to treat a LM include:

Surgery

Some LMs, especially those that are localized, can be removed during surgery. Surgery may be used along with some of the other treatment options listed below. Surgery may not be possible if the LM is widespread and surrounds important body parts and organs.

Surgery cannot be done without some scarring. Years after the surgery, lymphatic vesicles may return at the site of a scar. Also, surgery may cause damage to body parts affected by the LM.

Sclerotherapy

During this procedure pronounced SCLAIR-oh-THAIR-uh-pee, a doctor removes the fluid, sometimes with a drain, from the LM then injects a solution to reduce its size by creating an inflammatory response. For macrocystic LMs, sclerotherapy can cause total or near-total shrinkage. This treatment has limited effect on microcystic LMs.

Sclerotherapy may cause superficial or deep tissue scarring. Also, in some cases, the LM may not shrink or it may come back.

Laser therapy

Surgical laser therapy may be used depending on the type of LM. It is often used along with other treatment options. It requires multiple treatments that are spaced over several months. It is done under general anesthesia (a medicine given to make your child sleep without pain during the treatment).

This may cause some tissue scarring and/or changes in the color of the skin. These can sometimes be improved by additional cosmetic procedures.

Medicine

LMs are sometimes managed with medicines. Some medicines are used to treat symptoms, like pain or bleeding, that are related to the LM. Other medicines are used to treat LMs directly. Your healthcare team will watch

To Learn More

- Vascular Anomalies Clinic 206-987-2105
- Ask your child's nurse or doctor
- www.seattlechildrens.org

Free Interpreter Services

- In the hospital, ask your child's nurse.
- From outside the hospital, call the toll-free Family Interpreting Line 1-866-583-1527. Tell the interpreter the name or extension you need.

your child closely while they are taking these medicines. Your doctor will discuss the benefits and risks of each medicine.

When do I call the doctor?

Call the clinic if your child has a rapid increase in the size of their LM or the warning signs of an infection, including fever, swelling, local pain, redness and bleeding.

Adapted with permission from Cincinnati Children's Hospital.

Seattle Children's offers interpreter services for Deaf, hard of hearing or non-English speaking patients, family members and legal representatives free of charge. Seattle Children's will make this information available in alternate formats upon request. Call the Family Resource Center at 206-987-2201.

This handout has been reviewed by clinical staff at Seattle Children's. However, your child's needs are unique. Before you act or rely upon this information, please talk with your child's healthcare provider.

© 2008-2018 Seattle Children's, Seattle, Washington. All rights reserved.
