

# CASO CLÍNICO: MALFORMACIÓN VASCULAR LINFÁTICA CON COMPROMISO LINGUAL

## Introducción

Las malformaciones vasculares linfáticas aparecen en la infancia a modo de grandes masas a nivel de partes blandas. Se localizan en región axilar, cabeza y cuello, donde aparecen el 75% de los casos y cuando existe compromiso intraoral, la lengua es la más afectada. Siendo sus principales complicaciones: macroglosia, obstrucción respiratoria e infecciones. Este aumento de tamaño es generalmente indoloro, progresivo y de buen pronóstico. La mayor parte de las malformaciones vasculares linfáticas se presentan al nacimiento (65-75 %) y están presentes a los dos años en el 80-90 % de los casos.

## Caso clínico

Recién nacido con macroglosia y estridor, ingresa a quirófano con sospecha diagnóstica de ránula. El informe histopatológico reveló malformación vascular linfática.

A los 3 meses de vida se realiza endoscopía alta en la cual se evidenció obstrucción supraglótica. Por lo que se realizó una traqueostomía preventiva. Luego de un mes, se realiza la primera glosectomía dada la persistencia de cianosis y estridor.

Durante los dos siguientes años se realizaron cuatro escleroterapias con bleomicina intralesional y dos glosectomías. Luego de lo cual es derivado a nuestro servicio para valorar inicio de tratamiento con rapamicina.

### Evolución

Se inicia tratamiento con rapamicina a 0,1mg/kg/día dividida en dos tomas.

Actualmente el paciente se encuentra en su tercer mes de tratamiento, y presenta dosajes de rapamicina dentro del rango óptimo (10-15ng/dl). La lesión disminuyó de manera importante, mejorando la **deglución, apetito y lenguaje del paciente.**



Figura 1. Masa en la región del piso de boca, de aproximadamente 4x2cm, de coloración azulada, que impide la visualización del paladar.

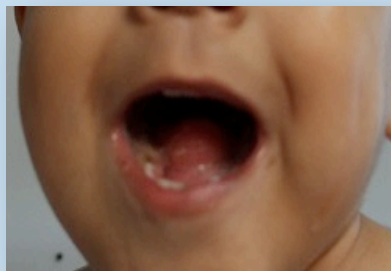


Figura 2. Notoria mejoría de la masa luego de 3 meses de tratamiento.

## Conclusión

Las malformaciones vasculares linfáticas, son entidades poco frecuentes. Su manejo debe ser multidisciplinario para poder garantizar la mejor calidad de vida al paciente. El advenimiento de la rapamicina para el tratamiento de estas lesiones parece ser una alternativa efectiva y segura como coadyuvante de la cirugía.

## Bibliografía

- Adams DM, Trenor CC, Hammill AM, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2016;137(2):e20153257. doi:10.1542/peds.2015-3257.
- Jahnke MN. [Vascular Lesions](#). *Pediatr Ann*. 2016 Aug 1;45(8):e299-305.
- Sierre S, Teplisky D, Lipsich J. [Vascular malformations: an update on imaging and management](#). *Arch Argent Pediatr*. 2016 Apr;114(2):167-76.