

México D.F., a 15 de diciembre de 2009

Dr. Jorge Espino Vela
Editor en Jefe
Acta Pediátrica de México

PRESENTE

Estimado Dr. Espino:

En relación al artículo "*Linfangiomomas de la lengua tratados con picibanil (OK-432). Experiencia en niños mexicanos*", publicado en el volumen 30, número 6, noviembre-diciembre del 2009 en Acta Pediátrica de México, tengo los siguientes comentarios:

Leímos con mucho interés el artículo, ya que ciertamente representa la serie más grande de pacientes con malformaciones linfáticas de lengua, tratados con sustancias esclerosantes en nuestro país ¹.

Las anomalías vasculares son en efecto una de las patologías más frecuentes vistas en nuestro medio, con incidencia general de 0.3 a 12% de la población general, e incrementando hasta un 23% en prematuros ². En el Instituto Nacional de Pediatría (INP), revisamos en la consulta externa entre 60 y 80 pacientes mensualmente con estas entidades nosológicas (datos no publicados).

El término linfangioma es incorrecto desde el punto de vista semiológico y semántico, y no debe de ser utilizado, ya que no refleja las características de la enfermedad. Una nomenclatura confusa favorece diagnósticos inadecuados y como consecuencia, tratamientos incorrectos. "*Linfa*" se refiere al líquido claro, alcalino, transparente u opalescente que llena los vasos linfáticos. Al igual que la sangre, puede coagularse y está constituido por agua, albúmina, fibrina y sales, aunque en proporciones muy diferentes (mayor cantidad de agua y menor cantidad de albúmina). "*Angio*" significa vaso y "*oma*" es el sufijo para tumor o neoformación ³. Por lo tanto, linfangioma se refiere al tumor o neoformación originado en las células de los vasos linfáticos. En realidad, estos pacientes no tienen verdaderos tumores originados de los vasos linfáticos, sino malformaciones (dilataciones saculares y tortuosas) derivadas de una embriogénesis imperfecta en dichas estructuras.

Desde la publicación de Mülliken y Glowacki en 1982 ⁴, se sugiere omitir el término linfangioma y se describe un sistema de clasificación para las anomalías vasculares, el cual las cataloga en dos grandes grupos: Tumores y malformaciones vasculares. Los primeros, son verdaderos procesos neoplásicos vasculares, originados en vasos sanguíneos sanos, cuyo endotelio prolifera generando tumores benignos que siguen una historia natural de la enfermedad hacia la involución espontánea. El caso específico de algunos hemangiomas que ameritan tratamiento escapa de la visión de esta carta, pero en general son neoplasias autolimitadas, que responden a factores antiangiogénicos y que comparten características histológicas y biomoleculares específicas. Ninguno de los procesos en este grupo involucra vasos linfáticos. Por otro lado, las malformaciones, como su nombre lo dice, son procesos dismorfogénicos, ocurridos durante las semanas cuarta a la séptima de gestación, cuando se desarrolla todo el sistema vascular de la economía, por lo que siempre están presentes al nacimiento, crecen con el paciente pero no muestran fase proliferativa, no involucionan espontáneamente y ciertamente no responden a factores antiangiogénicos. Pueden conformarse de arterias, venas, capilares o linfáticos, o cualquier combinación de los mismos. Esta clasificación ha sido internacionalmente utilizada durante más de 27 años, ya que puede ser reproducible de manera clínica, celular, radiológica y bioquímica. Además genera un lenguaje común y estandarizado que permite los estudios comparativos y favorece la investigación.

Está ampliamente demostrado que una buena semiología y una exploración física metódica, permiten establecer el diagnóstico diferencial en 93% de los casos (sin ayuda de estudios de gabinete). A pesar de ello, el 69% de las ocasiones, los médicos diagnosticamos incorrectamente estas anomalías ⁵, lo cual confirma que el diagnóstico correcto depende de la experiencia y del interés del médico tratante.

En síntesis, estas anomalías deben llamarse MALFORMACIONES VASCULARES DE TIPO LINFÁTICO, que a su vez pueden subdividirse en macroquísticas y microquísticas.

Nuestra observación clínica en el manejo de estos enfermos en el INP, es que existe una mayor respuesta a este esclerosante en lesiones macroquísticas de cuello. Con menor o nula respuesta en lesiones microquísticas y de otras áreas anatómicas.

Se menciona en el artículo que la dosis utilizada es de 0.03 mL por sesión, utilizando una dosis subsecuente al séptimo día. Consideramos que esta dosis es insuficiente para el tratamiento adecuado, sobre todo para lesiones macroquísticas con grandes volúmenes intralesionales. Probablemente los autores se refieren al uso de 0.03 mg, que equivalen a 3 mL, dosis más adecuada en lesiones pequeñas o microquísticas. Nos gustaría preguntar el porcentaje de reducción de volumen de la malformación, en relación a la dosis administrada y al tiempo de evolución. Nos interesaría también conocer la experiencia del cirujano en cuanto a la diferencia técnica que implica reseca lesiones linfáticas con o sin esclerosis previa. Nosotros valoramos la necesidad de dosis subsecuentes a las seis semanas de la primera aplicación, para dar oportunidad a que el proceso inflamatorio generado por el esclerosante alcance su efecto máximo para reducir el volumen de las cavidades. Entonces decidimos la aplicación de dosis subsecuentes y/o resección quirúrgica. No hemos encontrado diferencia significativa entre el grado de reducción de volumen con tres dosis versus pacientes que recibieron hasta 8 aplicaciones, por lo tanto, utilizamos actualmente un máximo de tres aplicaciones de esclerosante por paciente. Tratamos de evitar al máximo las intervenciones quirúrgicas ya que están conllevan un mayor riesgo de complicaciones como lesión nerviosa, sangrado y recurrencia ⁶. Las lesiones microquísticas de lengua tienen

una tasa particularmente alta de riesgos operatorios ⁷. En ellos, hemos comenzado a probar distintos esclerosantes, incluyendo alcohol, doxiciclina, bleomicina. Estos pacientes deben ser manejados por grupos interdisciplinarios con experiencia.

Dr. Jaime Shalkow-K

Jefe de Cirugía Oncológica

Coordinador de la Clínica de Anomalías Vasculares

Dr. José Ignacio Guzmán-Mejía

Adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica y a la

Clínica de Anomalías Vasculares

Instituto Nacional de Pediatría

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez NJ, Mejía SR, Sánchez MVJ, Jiménez UPS y cols. Linfangiomas de la lengua tratados con picibanil (OK432). Experiencia en niños mexicanos. *Acta Pediatr Mex.* 2009;30(6):312-6.
2. Jason Lee, Rui Fernandes. Neck Masses: Evaluation and Diagnostic Approach. *Oral Maxillofacial Surg Clin North Am.* 2008;20: 321-37.
3. Mascaró y Porcar. *Diccionario Terminológico de Ciencias Médicas.* 11ª Ed. Salvat. 1981.
4. Mulliken JB, Glowacki J. Haemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification base don endotelial characteristics. *Plast Reconst Surg.* 1982;69:411-23.
5. MacFie CC, Jeffrey SL. Diagnosis of vascular skin lesions in children: an audit and review. *Ped Dermatol.* 2008;25(1):7-12.
6. Dasgupta R, Adams D, Elluru R, et al. Noninterventional treatment of selected head and neck lymphatic malformations. *J Pediatr Surg.* 2008;43:869-73.
7. Lei MD. Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children. *Oral Surg, Oral Med, Oral Path, Oral Radiol, Endodon.* 2007;104(3):337-44.