

ARTÍCULO ORIGINAL

Epidemiología y tratamiento quirúrgico de pacientes con malformaciones linfáticas

Juan Francisco Oré Acevedo¹, Rosmery Urteaga Quiroga²

¹ Centro de Medicina Multidisciplinaria, Lima, Perú

² Sub Unidad de Atención Integral Especializada de Especialidades Quirúrgicas, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima, Perú

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones vasculares linfáticas, denominadas anteriormente linfangiomas, corresponden a alteraciones en la formación de los conductos linfáticos.

Objetivo: Determinar la epidemiología y tratamiento quirúrgico de los pacientes con malformaciones linfáticas atendidos en un hospital pediátrico de alta complejidad en el periodo del 2017-2022.

Métodos: El estudio es una revisión de historias clínicas, donde se identificaron pacientes con malformaciones vasculares linfáticas con resección quirúrgica del 2017 al 2022 en la institución.

Resultados: Incluimos 53 pacientes pediátricos, 52,8 % fueron del sexo masculino (n=28). El tumor fue el signo predominante en 96,2% de los casos (n=51), seguido del estridor respiratorio asociado con disnea en 7,6 % de los casos (n=4). En cuanto al tamaño de las malformaciones, 41,5 % de los casos tuvieron un tamaño entre 11 a 15 cm (n=22). La región cervical fue donde se localizan la mayoría de los casos (n=47; 88,7 %). Además, 7 casos requirieron traqueostomía preoperatoria (13,2 %) y 2 casos necesitaron traqueostomía postoperatoria (3,8 %). No se presentaron complicaciones en 79 % de los pacientes (n=42).

Conclusión: Las malformaciones linfáticas tienen diversas localizaciones en las diferentes etapas pediátricas con tamaños que varían desde unos centímetros hasta tumores gigantes que deforman la región de la cabeza, el cuello, el tórax, llegando incluso a presentar obstrucción de la vía aérea y digestiva.

Palabras clave: Linfangioma; Anomalías Linfáticas; Pediatría; Cabeza; Cuello (Fuente: DeCS)

Citar como:

Oré Acevedo JF, Urteaga Quiroga R. Epidemiología y tratamiento quirúrgico de pacientes con malformaciones linfáticas. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2023;1(2):20-5. doi:10.59594/iicqp.2023.v1n2.59

Autor corresponsal:

Juan Francisco Oré Acevedo
Dirección: Calle 24 N°188 Dpto. 303, San Borja, Lima, Perú
Teléfono: +51993464995
Correo electrónico: juanfcoore@yahoo.com

ORCID iDs

Juan Francisco Oré Acevedo
 <https://orcid.org/0000-0002-5823-8316>
Rosmery Urteaga Quiroga
 <https://orcid.org/0000-0001-5741-7331>

Recibido: 3/11/2023

Aprobado: 22/11/2023

Publicado: 29/12/2023



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

Epidemiology and surgical treatment in patients with lymphatic malformations

ABSTRACT

Background: Lymphatic vascular malformations, formerly known as lymphangiomas, are alterations in the formation of lymphatic channels.

Objective: To determine the epidemiology and surgical management of patients with lymphatic malformations seen in a high-complexity pediatric hospital between 2017-2022.

Methods: The study reviews medical records in which patients with lymphatic vascular malformations with surgical resection were identified in the institution from 2017 to 2022.

Results: We included 53 pediatric patients; 52,8% were male (n=28). The tumor was the predominant sign in 96.2 % of cases (n=51), followed by respiratory stridor with dyspnoea in 7.6% (n=4). Regarding the size of the malformations, 41.5 % of cases had a size between 11 and 15 cm (n=22). The most common site was the cervical region (n=47; 88.7 %). In addition, 7 cases required preoperative tracheostomy (13,2 %), and 2 cases required postoperative tracheostomy (3,8 %). There were no complications in 79% of patients (n=42).

Conclusions: Lymphatic malformations can occur in various locations at different stages in pediatric patients, ranging in size from small masses to large tumors that can cause deformities in the head, neck, and thorax. In some cases, these malformations can obstruct the airway and digestive tract, leading to significant complications.

Keyword: Lymphangioma; Lymphatic Abnormalities; Pediatrics; Head; Neck (Source: MeSH)

INTRODUCCIÓN

Denominados anteriormente linfangiomas, las malformaciones vasculares linfáticas son alteraciones en la formación de los conductos linfáticos. Las malformaciones vasculares linfáticas o linfangiomas se presentan primordialmente en edad pediátrica. Generalmente se

diagnostica en la segunda mitad del embarazo y en el 50% de los casos pueden estar presentes desde el nacimiento, así como también aparecer y desarrollarse durante el crecimiento del paciente (1-3).

Las regiones corporales de mayor localización son el cuello y la cabeza; siendo el signo más característico la presencia de un tumor blando, subcutáneo, indoloro, de crecimiento lento. Pero de acuerdo a ciertas peculiaridades como su ubicación o tamaño pueden producir también dificultad respiratoria, disfagia, macroglosia, sangrado oral, exoftalmos e incluso son susceptibles de presentar una infección local. La obstrucción de la vía aérea es por compresión o desplazamiento debido a un tumor adyacente o envolvente, así como también por localización en el piso de la boca, la base de la lengua o hipofaringe (2).

La ecografía, tomografía o resonancia nos muestran las características de los quistes y su extensión para así determinar un plan de trabajo. Sjogren reporta de acuerdo a estudios de imágenes que las malformaciones en la región de la cara y cavidad oral son microquísticas, en la parótida y región submandibular son mixtas; y en la región del cuello predominan las macroquísticas y mixtas (4-5).

Actualmente existen más opciones de tratamiento aparte de la cirugía, como la escleroterapia o la administración de sirolimus, uso de láser en presentaciones mucosas en cavidad oral. Sin embargo, no hay estudios comparativos, sino más bien reportes individuales sobre una de las modalidades de tratamiento. Además, faltan publicaciones para comparar los resultados de una cirugía con varias sesiones de escleroterapia en pacientes con lesiones de similares características y poder verificar las diferencias en la recurrencia de ambas modalidades (2).

Las lesiones macroquísticas responden muy bien tanto a la cirugía como a la escleroterapia con resultados estadísticamente similares; mientras que las lesiones mixtas y sobre todo las microquísticas son las más difíciles de extirpar y esclerosar, con tasas de recurrencia altas de hasta 25,3%. La combinación de tratamientos es realizable de acuerdo a la decisión de los padres, la cirugía puede realizar el retiro de tumoraciones grandes y las residuales recibir escleroterapia como también realizar sesiones de escleroterapia para así disminuir el tamaño de la malformación y posterior resección de una masa de menor tamaño (4-9).

Existen diversos protocolos para escleroterapia, principalmente para lesiones macroquísticas, con diversas sustancias con resultados similares independiente del número de sesiones de aplicación y dosis. Con complicaciones más frecuentemente reportadas, independiente del fármaco, de dolor y extravasación local entre 3-22% (10-12).

Existen casos en los cuales las malformaciones requieren de una traqueostomía posterior a la cirugía, ya sea por su localización, por el proceso inflamatorio post quirúrgico que disminuye la vía aérea o no se les puede retirar el tubo endotraqueal en la unidad de cuidados intensivos durante los días postoperatorios (9).

Otra localización de difícil manejo es la órbita, puesto que la resección total no es posible o la escleroterapia tiene limitación

en su aplicación por presentar lesiones microquísticas; en ambos casos también se debe a la íntima relación con el contenido orbitario, teniendo así altas tasas de recurrencia en el manejo en esta ubicación. Optando por la resección subtotal como medida segura para aliviar la clínica del paciente (13), mientras que, en otras series, se reporta que la escleroterapia es la primera elección para la localización orbitaria debido a su seguridad y alta efectividad con disminución en más del 50% del tamaño en todos los casos y mejoría de la agudeza visual en un 78,2% sin compromiso de la agudeza visual según Barnacle *et al.* (14) o si existe compromiso de la visión con aspiración de hematoma, escleroterapia como reporta Woo *et al.* (15).

Debido a que es una patología frecuente en la edad pediátrica, siendo uno de los centros nacionales de referencia que dan tratamiento para la patología, realizamos el estudio para determinar la epidemiología y tratamiento quirúrgico de los pacientes con malformaciones linfáticas en pacientes que no recibieron escleroterapia en la institución.

Postulamos que la patología no diferencia sexo y la presentación es primordialmente en edad preescolar, además no todos los pacientes son tributarios para escleroterapia, siendo la resección quirúrgica el tratamiento a realizar en estos casos. Por lo tanto, nuestro objetivo fue determinar la epidemiología y tratamiento quirúrgico de los pacientes con malformaciones linfáticas atendidos en un hospital pediátrico de alta complejidad en el periodo 2017-2022.

MÉTODO

Diseño

El presente es un estudio transversal.

Participantes

En base a revisión de historias clínicas. Se identificaron los pacientes con malformaciones vasculares linfáticas en un hospital pediátrico de alta complejidad, de los cuales, se incluyeron a todos los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico desde enero del 2017 a diciembre del 2022 con resultado anatomopatológico de malformación linfática, linfangioma quístico, higroma quístico, linfangiohemangioma o hemangiolinfangioma.

Se excluyeron 44 historias clínicas de pacientes: 6 cuya patología no correspondía con la del estudio, 04 con datos insuficientes para el registro de los casos y 34 que fueron sometidos a escleroterapia como único tratamiento.

Variables de interés

Se identificaron las variables de edad, sexo, localización de la malformación, signos y síntomas, tamaño de la malformación, tratamiento realizado, complicaciones, recidivas y secuelas presentadas.

Plan de análisis

Para realizar el análisis estadístico se empleó el programa SPSS (Statistical Package for Social Science) versión 25. Para

el análisis descriptivo se analizaron la media, el mínimo, el máximo, la mediana y las frecuencias absolutas y relativas.

Aspectos éticos

El estudio está basado en los principios éticos fundamentales de acuerdo a la declaración de Helsinki, como es la no maleficencia y la confidencialidad. La información recolectada fue absolutamente confidencial y exclusivamente para el estudio. Se contó con la autorización de revisión de datos de la historia clínica y consentimientos. Adicionalmente, el estudio fue aprobado por el Comité de ética del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

RESULTADOS

Se identificaron 87 pacientes con malformaciones vasculares linfáticas en el periodo en estudio, de los cuales 53 (60,9%) casos recibieron tratamiento quirúrgico en la institución, los otros 34 (39,1%) casos recibieron tratamiento de escleroterapia. Se realizó el tratamiento quirúrgico a aquellos pacientes que no eran candidatos para escleroterapia por ser microquísticos o mixtos, a pacientes que no desearon tratamiento de escleroterapia o pacientes menores de 1 año de edad.

En total, se recolectó la información de 53 pacientes pediátricos operados. Hubo una distribución homogénea con 28 (52,8%) hombres y 25 (47,2%) mujeres; el grupo etario con más casos fue entre 1 a 5 años con 25 (47,2%) pacientes, seguido del grupo entre 1 a 11 meses con 15 (28,3%) casos, teniendo un promedio de 2,9 años y un rango de 6 días a 15 años para todos los pacientes.

Es importante mencionar que el 94,3% de los pacientes no tenían antecedentes terapéuticos salvo dos pacientes que tuvieron una cirugía anterior y otro caso que recibió tanto escleroterapia y traqueostomía en otra institución (ver Tabla 1).

El signo más llamativo y prevalente entre los pacientes fue la tumoración visible y palpable en 51 (96,2%) casos, seguido del estridor respiratorio asociado con disnea en 4 (7,6%) pacientes (ver Figura 1).

En base al tamaño, tomamos como referencia el diámetro mayor de las malformaciones evaluado de acuerdo a la escala gráfica de 5 cm y su progresión cada 5 cm, en las imágenes por tomografía o resonancia, teniendo principalmente 22 (41,5%) casos entre 11 a 15 cm; con un valor promedio en el tamaño de 10,9 cm para el total del estudio. En base a los estudios de imágenes, 35 (66%) casos presentaban lesiones mixtas (macro y microquísticos), 11 (20,8%) casos sólo macroquísticos y 7 (13,2%) casos tenían imágenes microquísticas. En cuanto a su localización, la región cervical fue donde se presentó en la gran mayoría de los pacientes, 47 (88,7%) casos. En la presentación extracervical, hubo 4 (7,5%) casos con extensión al mediastino y cuatro también con compromiso del piso de boca y 3 (5,7%) casos con compromiso lingual y también tres a nivel parotídeo.

Tabla 1. Características de los pacientes (n=53)

Características	Grupo	n	%	
Del paciente	Sexo *	Femenino	25	47,2
		Masculino	28	52,8
	Edad *	Neonato	6	11,3
		1 – 11 meses	15	28,3
		1 – 5 años	25	47,2
		6 – 10 años	2	3,8
		11-15 años	5	9,4
	Antecedentes Terapéuticos *	Ninguno	50	94,3
		Cirugía anterior misma institución	1	1,9
		Cirugía anterior otra institución	1	1,9
Escleroterapia y traqueostomía		1	1,9	
De las malformaciones	Clínica *	Tumor	51	96,2
		Disnea y estridor respiratorio	4	7,6
		Disfagia	2	3,8
		Sangrado lingual	1	1,9
	Tamaño *	Menor de 6 cm	4	7,5
		6 – 10 cm	18	34,0
		11 – 15 cm	22	41,5
		16 – 20 cm	6	11,3
		21 – 25 cm	1	1,9
		25 – 30 cm	1	1,9
	Localización *	Cuello	47	88,7
		Mediastino	4	7,5
		Piso de boca	4	7,5
		Lengua	3	5,7
		Parótida	3	5,7
		Axila	1	1,9
		Fronto orbitario	1	1,9
		Geniano	1	1,9
		Occipital	1	1,9
		Torácico	1	1,9
Clasificación de Serres**	Supra e infrahioideo unilateral	21	44,7	
	Suprahioideo unilateral	12	22,5	
	Infrahioideo unilateral	7	14,9	
	Supra e infrahioideo bilateral	5	10,6	
	Infrahioideo bilateral	1	2,1	
	Suprahioideo bilateral	1	2,1	

Nota: * n=53 ** n=47



Figura 1. Linfangioma supra e infra hioideo unilateral, foto pre y post operatoria.

Nota: Paciente con tumoración cervical correspondiente a malformación linfática supra e infra hioidea unilateral, imagen pre (izquierda) y post operatoria (derecha)

De acuerdo a la clasificación de Serres para malformaciones linfáticas cervicales, fue la ubicación supra e infra hioideo unilateral con 21 (44,7%) casos el de mayor presentación, seguido del supra hioideo unilateral con 12 (25,5%) casos.

Si bien en la mayoría de pacientes no fue necesario realizar la traqueostomía, en siete casos (13,2%) se requirió de traqueostomía pre operatoria y en dos casos (3,8%) se necesitó traqueostomía postoperatoria, siendo realizadas en un periodo entre los 15 a 30 días por extubación con estridor respiratorio y tiraje que fue aumentando de frecuencia e intensidad (ver Tabla 2).

Tabla 2. Características de las traqueostomías realizadas

Traqueostomía preoperatoria	N°	Edad	Localización	Tamaño
Retiro de traqueostomía	1	11 años	Lengua	9 cm
		08 días	Supra e infra hioideo bilateral	22 cm
		08 días	Supra e infra hioideo unilateral	20 cm
		10 días	Supra e infra hioideo bilateral y lengua	14 cm
Continúa con traqueostomía	6	06 meses	Supra e infra hioideo bilateral, lengua y piso de boca	12 cm
		08 meses	Supra e infra hioideo unilateral	11 cm
		01 año	Supra e infra hioideo unilateral y torácico	35 cm
Traqueostomía postoperatoria	N°	Edad	Localización	Tamaño
Intubación prolongada	1	02 meses	Supra e infra hioideo unilateral y mediastinal	15 cm
Parálisis de cuerda vocal unilateral por lesión nervio recurrente	1	03 meses	Infra hioideo bilateral	30 cm

Se realizó una resección amplia sin evidencia de tejido residual en 44 (83%) casos y parcial en 9 (17%) casos debido a la ubicación de la malformación en áreas de estructuras importantes. Es de destacar que 42 (79,2%) pacientes no tuvieron complicaciones; sin embargo, la paresia labial, la fístula del conducto torácico y la presentación de un seroma (que requirió drenaje y vendaje compresivo) se presentaron en 3 (5,7%) casos para cada uno. Sin embargo, se presentó una parálisis de una cuerda vocal por lesión del nervio recurrente en otro caso diferente. Un paciente falleció por shock séptico por Pseudomona aeruginosa como complicación en el postoperatorio (ver Tabla 3).

Tabla 3. Características de las complicaciones presentadas (n=53)

Complicaciones	Nº	%	Edad	Localización	Tamaño	Tratamiento
Ninguna	42	79,2				
Paresia labial	3	5,7	08 días	Supra e infrahioideo	20 cm	Nutrición parenteral, Medicina física por 10 días, Curación
			01 año	Supra e infrahioideo y torácico	35 cm	Nutrición parenteral, Medicina física por 10 días, Curación
Fistula conducto torácico	3	5,7	14 años	Supra e infrahioideo y geniano	10 cm	Nutrición parenteral, Medicina física por 10 días, Curación
			06 días	Supra e infrahioideo	12 cm	Ondansetron 10 días
			10 días	Supra e infrahioideo y mediastino	16 cm	Ondansetron 15 días
Seroma	3	5,7	06 meses	Supra e infrahioideo y mediastino	14 cm	Ondansetron 10 días
			01 mes	Supra e infrahioideo unilateral	15 cm	Limpieza quirúrgica, curación y compresión
			01 año	Infrahioideo unilateral	9 cm	Limpieza quirúrgica, curación y compresión
Shock séptico, muerte	1	1,9	02 meses	Supra e infrahioideo unilateral y mediastinal	20 cm	Cobertura antibiótica, traqueostomía, drenaje torácico y cervical
Parálisis nervio recurrente	1	1,9	03 meses	Infrahioideo bilateral	12 cm	Traqueostomía

DISCUSIÓN

Las malformaciones linfáticas tienen su presentación principalmente en la edad pediátrica, nuestro estudio muestra que el 86,8% de los casos se presentó en menores de cinco años de edad; con 13,2% en mayores de 6 años de edad y sin encontrar diferencia estadísticamente significativa en cuanto a la presentación según el sexo, resultados similares a lo descrito por Waner et al. (2). Además, Sjogren et al. (4) menciona que el 90% de los casos son en menores de 5 años de edad y 75% de los casos son en la región de la cabeza y cuello.

El tumor visible y palpable fue el signo predominante en la población, y de acuerdo a mayor tamaño de la malformación junto a la menor edad del paciente la disnea con estridor respiratorio es otro signo llamativo en el 7,5% de los casos. Con diversos tamaños, el 75,5% de los casos presentaba malformaciones con diámetro mayor entre 6 a 15 cm, sin dejar de lado diámetros entre 16 a 20 cm (11,3%). El 20,8% de las malformaciones eran de arquitectura macroquística, sin embargo, por la edad, clínica del paciente, localización de la malformación o elección de los padres se determinó el tratamiento quirúrgico. Además, la presentación cervical unilateral es la predominante, con el 85,1% de los casos. De acuerdo a publicaciones internacionales (1-3), las localizaciones son de lo más diversas, usualmente con componentes macro y microquísticos, que se presentan como tumoraciones asintomáticas como característica principal. Sjogren et al. (4) manifiesta que no hay un consenso en la lateralidad; aun así, hay series con incidencia entre el 52-70% de los casos en el lado izquierdo.

No siempre es posible la resección total de la malformación linfática, en nuestro estudio, el 17% de los casos tuvieron una resección parcial de la tumoración, debido a la cercanía y compromiso de las estructuras adyacentes ya

que la posibilidad de su extirpación incrementa el riesgo de morbilidad. Waner et al. (2) indica que las macroquísticas responden bien a la cirugía, mientras que las microquísticas tienen alta posibilidad de recurrencia, mientras que García et al. (3) menciona que la localización orofacial frente a la cervical presenta significativamente mayor tasa de recurrencia. En nuestra serie, sólo 3 (5,7%) casos tuvieron antecedentes de intervenciones quirúrgicas previas, mientras que el 94,3% tuvieron seguimiento a los 6, 12 y 24 meses sin presentar recurrencias.

En el 50% de los neonatos operados se requirió de traqueostomía, por la dificultad en la intubación oro-traqueal, mientras que sólo se requirió en el 20% de los casos menores a un año de edad, todos ellos con malformaciones mayores a los 10 cm de diámetro mayor. El otro caso con traqueostomía preoperatoria correspondió a una macroglosia, la cual imposibilitaba la intubación, y ya en el décimo día postoperatorio con la disminución del edema local, se retiró la traqueostomía. Bagrodia et al. (6) menciona que la traqueostomía temprana para alivio de la obstrucción en la vía aérea es en ocasiones necesaria, aún sin resección quirúrgica completa.

El compromiso de la vía respiratoria por las malformaciones linfáticas es por obstrucción mecánica cuando hay compromiso de la lengua y en la región del cuello por desplazamiento o compresión extrínseca de la laringe o tráquea, mientras que en los pacientes neonatos o lactantes pueden llegar incluso a presentar laringomalacia o traqueomalacia.

Debido a esto, suelen ser pacientes catalogados como intubación difícil, motivo por el cual la traqueostomía debe estar siempre como alternativa final a la falla de la intubación oro-traqueal con apoyo de equipos o incluso con fibroscopia flexible.

Ya en el postoperatorio se describen en la literatura, tanto el edema postoperatorio, el riesgo de lesión de los nervios laríngeo inferior o neumogástrico y la laringomalacia o traqueomalacia como factores que influyen en la integridad de la vía respiratoria, motivo por el cual nuestros dos casos que requirieron traqueostomía fueron por una intubación prolongada en el paciente con sepsis y por parálisis de cuerda vocal con estridor y distrés respiratorio.

De acuerdo a García et al. (3), las complicaciones alcanzan hasta el 35%, con infecciones del sitio operatorio seguida de alteraciones funcionales en los nervios VII, IX, X, XI, XII, laríngeos o frénicos. En nuestra serie, el 79,2% no presentó complicaciones postoperatorias; y en los pacientes que las presentaron un caso falleció (1.9%), debido a un shock séptico persistente, el caso desarrolló una mediastinitis, que necesitó tratamiento antibiótico de amplio espectro y procedimientos de drenaje tanto cervical como torácico. Respecto a la paresia labial recibió terapia física, recuperándose con terapia física, se presentó en tumoraciones de más de 10 cm de diámetro mayor. La fístula del conducto torácico requirió tratamiento con ondansetrón endovenoso, nutrición parenteral total, curaciones y vendaje solucionándose entre 10-15 días. Los seromas presentados, requirieron drenaje en sala de operaciones y también curaciones y vendaje para resolverse completamente entre 8-10 días. La parálisis del nervio recurrente se evidenció en el postoperatorio, y luego de 1 mes de control y con estridor audible distrés respiratorio, se realizó una laringoscopia evidenciando la parálisis de la cuerda vocal, siendo uno de éstos los casos que requirieron traqueostomía posterior al procedimiento.

Tanto la cirugía como la escleroterapia se presentan en series de casos, con predilección de una técnica como tratamiento de primera elección de acuerdo al autor. Sin embargo, aún no se ha definido una modalidad de tratamiento superior entre cirugía y escleroterapia para lesiones macroquísticas, siendo menos eficaz para las microquísticas (5-8). La recomendación para estudios futuros es confrontar dos grupos uno quirúrgico y el otro con escleroterapia ya completa, para así evaluar la tasa de éxito y recurrencia entre el uso de escleroterapia y recomendar estudios para valorar la tasa de éxito mediante estas técnicas en un futuro.

Conclusión

Las malformaciones linfáticas presentan una variedad de localizaciones y tamaños en la población pediátrica, variando desde pequeñas lesiones hasta tumores gigantes que pueden deformar áreas como la cabeza, el cuello y el tórax, y en algunos casos, provocar obstrucción de las vías aéreas y digestivas. Aunque la escleroterapia, que requiere múltiples sesiones de infiltración, se ha establecido como un tratamiento efectivo, la cirugía sigue siendo una opción vital, especialmente para aquellos pacientes con contraindicaciones para la escleroterapia o cuyos padres optan por no utilizarla. Los autores sugieren la cirugía como tratamiento preferente en pacientes con compromiso respiratorio menores de un año, mientras que, en otros casos, recomiendan posponer la intervención quirúrgica a menos que la sintomatología del paciente se intensifique significativamente.

Contribuciones de autoría: JFOA conceptualizó, diseñó y condujo la metodología de investigación del estudio. JFOA y RUQ redactaron, revisaron y aprobaron la versión final del manuscrito.

Financiamiento: Autofinanciado

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. North PE. Classification and Pathology of Congenital and Perinatal Vascular Anomalies of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018;51(1):1-39. doi: 10.1016/j.otc.2017.09.020
2. Waner M, Min O T. Multidisciplinary Approach to the Management of Lymphatic Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018;51(1):159-72. doi: 10.1016/j.otc.2017.09.012
3. García CK, Reyes SG, Petit-Breuilh SV, Alvo VA. Malformaciones vasculares linfáticas de cabeza y cuello en pacientes pediátricos: revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2020;80(4):554-61. doi:10.4067/s0718-48162020000400554
4. Sjogren PP, Arnold RW, Skirko JR, Grimmer JF. Anatomic distribution of cervicofacial lymphatic malformations based on lymph node groups. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:72-5. doi:10.1016/j.ijporl.2017.02.030
5. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(4):178-85. doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.07.002
6. Bagrodia N, Defnet AM, Kandel JJ. Management of lymphatic malformations in children. *Curr Opin Pediatr.* 2015;27(3):356-63. doi:10.1097/MOP.0000000000000209
7. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;147(4):627-39. doi:10.1177/0194599812453552
8. Lerat J, Mounayer C, Scomparin A, Orsel S, Bessede JP, Aubry K. Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133(6):393-6. doi:10.1016/j.anorl.2016.07.004
9. Kim H, Choi IH, Lee DY, Byeon JH, Jung KY. Surgical excision and hyoid suspension without tracheostomy for large cervical lymphatic malformation. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2018;31:23-5. doi:10.1016/j.epsc.2017.12.001
10. Gallego Herrero C, Navarro Cutillas V. Tratamiento percutáneo de las malformaciones linfáticas en edad pediátrica: experiencia y resultados según el esclerosante empleado. *Radiología.* 2017;59(5):401-13. doi:10.1016/j.rx.2017.04.010
11. Efe N, Altas E, Mazlumoglu MR, Aktan B, Ucuncu H, Eren S, et al. Excellent Result With the Use of Single-Dose OK-432 in Cervical Macrocystic Lymphangioma. *J Craniofac Surg.* 2016;27(7):1802-3. doi: 10.1097/SCS.0000000000002983
12. Acord M, Srinivasan AS, Cahill AM. Percutaneous Treatment of Lymphatic Malformations. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2016;19(4):305-11. doi:10.1053/j.tvir.2016.10.001
13. Russin JJ, Rangel-Castilla L, Kalani MY, Spetzler RF. Surgical management, outcomes, and recurrence rate of orbital lymphangiomas. *J Clin Neurosci.* 2015;22(5):877-82. doi:10.1016/j.jocn.2014.11.002
14. Barnacle AM, Theodorou M, Maling SJ, Abou-Rayyah Y. Sclerotherapy treatment of orbital lymphatic malformations: a large single-centre experience. *Br J Ophthalmol.* 2016;100(2):204-8. doi:10.1136/bjophthalmol-2015-306657
15. Woo YJ, Kim CY, Sgrignoli B, Yoon JS. Orbital Lymphangioma: Characteristics and Treatment Outcomes of 12 Cases. *Korean J Ophthalmol.* 2017;31(3):194-201. doi: 10.3341/kjo.2016.0034