

Patología urológica de origen linfático

A. Domènech¹, A Serrano², I. Forner-Cordero³, F. Gómez⁴, D. Maldonado³, C. Domínguez²

¹Servicio de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Urología Infantil, ³Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, ⁴Servicio de Radiología Intervencionista. Hospital Universitari i Politènic La Fe. Valencia.

RESUMEN

Objetivos. La patología linfática es infrecuente como causa de manifestaciones genitourinarias inespecíficas, suponiendo un reto diagnóstico en la mayoría de los casos. El objetivo de este trabajo es advertir sobre la posible etiología linfática de estas presentaciones urológicas y discutir su manejo.

Material y métodos. Revisión retrospectiva de los datos clínicos de los pacientes pediátricos con patología urológica de origen linfático entre el año 2008-2014. Se incluyeron 3 pacientes, dos niños y una niña. Todos ellos se evaluaron para obtener un diagnóstico fiable. Los motivos de consulta fueron: prepucio redundante, tumoración inguino-escrotal e incontinencia urinaria. Se describe la clínica, el protocolo diagnóstico y el tratamiento de los mismos.

Casos clínicos. El primer caso se trata de un lactante varón con linfedema genital que presentaba un prepucio redundante congénito y la aparición posterior de linfedema en el miembro inferior que es tratado con vendajes compresivos. El siguiente, un linfangioma inguinal que debutó con una tumoración inguinal indolora de aparición súbita simulando un quiste de cordón y tratado mediante esclerosis con OK-432. Por último, una preadolescente que consultó por escapes involuntarios de orina diagnosticada de linfedema genital de probable causa primaria (linfodisplasia) o malformativa que mejoró con dos embolizaciones de Lipiodol®.

Conclusiones. Las manifestaciones genitourinarias pueden ser el debut de una patología linfática más compleja, por ello es necesario tener presente esta etiología infrecuente e inespecífica. Su manejo inicialmente debe ser conservador, mediante vendajes compresivos, OK-432 o embolización con Lipiodol®.

PALABRAS CLAVE: Linfedema; Linfangioma; Linfodisplasia; Niños.

UROLOGICAL PATHOLOGY OF LYMPHATIC ORIGIN

ABSTRACT

Objectives. Lymphatic disease is a rarely cause of some very unspecific genitourinary manifestations, assuming a diagnostic challenge in

Correspondencia: Dra. Anna Domènech Tàrrega. Hospital Universitari i Politènic La Fe. Servicio de Cirugía Pediátrica. Avda. de Fernando Abril Martorell Sur, 106. 46026 Valencia.

E-mail: annadomenechtarrega@gmail.com

Recibido: Abril 2016

Aceptado: Septiembre 2016

most cases. The aim of this paper is to warn about the possible etiology of these urological lymphatic presentations and discuss its management.

Methods. Retrospective review of clinical data in pediatric patients with urological pathology of lymphatic origin between 2008-2014. Three patients, two boys and a girl, were included. The complaints were: redundant prepuce, inguinal scrotal tumor and urinary incontinence. Clinical, diagnosis and treatment protocol is described.

Results. The first case is a male with genital lymphedema presented at birth as a redundant prepuce and the subsequent emergence of lower limb lymphedema, treated with compression bandages. The second case, a groin lymphangioma which debuted as a sudden painless inguinal tumor simulating a cord cyst, it was sclerosed and treated with OK-432. Finally, a preteen who consulted for involuntary leakage of urine, genital lymphedema likely primary cause (lymphodisplasia) or malformation was diagnosed, which improved with two Lipiodol® embolization.

Conclusions. Genitourinary manifestations can be the debut of more complex lymphatic pathology, so it is necessary to consider this cause, uncommon and nonspecific. Its management must be conservative initially by compression bandages, OK-432 or embolization with Lipiodol®.

KEY WORDS: Lymphedema; Lymphangioma; Lymphodysplasia; Children.

INTRODUCCIÓN

El linfedema y el linfangioma clásico se encuentran dentro de las malformaciones vasculares simples (Tabla I), donde se incluyen: el linfangioma clásico o común, las anomalías linfáticas generalizadas, la enfermedad de Gorham-Stout y el linfedema primario, entre otros⁽¹⁾.

El **linfedema** es el acúmulo anómalo de linfa a nivel extracelular, especialmente en el tejido subcutáneo, por la obstrucción o disfunción del sistema linfático. Ocasiona un edema progresivo e indoloro de una parte del cuerpo⁽²⁾. El primario, es muy heterogéneo^(3,4), se debe al desarrollo anormal del sistema linfático subcutáneo, también conocido como linfodisplasia⁽⁵⁾; puede manifestarse en la infancia, adolescencia o en la edad adulta⁽⁶⁾. Las causas más comunes de linfedema secundario⁽⁴⁾ se deben a agentes que crean incompetencia linfática e incluyen infecciones como filariasis, causa más frecuente en el mundo pero extremadamente rara en nuestro

Tabla I. Clasificación de las malformaciones vasculares.

<i>Anomalías vasculares</i>				
<i>Tumores vsculares</i>	<i>Malformaciones vasculares</i>			
	<i>Simples</i>	<i>Combinados*</i>	<i>Engloban grandes vasos</i>	<i>Asociado a otras anomalías</i>
Benignos	Capilares	MC + MV	Afectando:	Sd. Klippel-Trenaunay
Localmente agresivos	Linfáticas	MC + ML	- Linfáticos	Sd. Parkes Weber
Malignos	Venosas	MC + MAV	- Venas	Sd. Servelle-Martorell
	Arterio-venosas	ML + MV	- Arterias	Sd. Sturge-Weber
	Fístula arterio-venosa	MC + ML + MV		MC extremidades + hipertrofia congénita de extremidades no progresiva
		MC + ML + MAV		Macrocefalia + MC
		MC + MV + MAV		Microcefalia + MC
		MC + ML + MV + MAV		Sd. CLOVES
				Sd. Proteus
				Sd. Bannayan-Riley-Ruvalcaba

*Dos o más malformaciones vasculares dentro de una lesión.

MC: malformación capilar; MV: malformación venosa; ML: malformación linfática; MAV: malformación arterio-venosa.

medio; intervenciones quirúrgicas; neoplasias; irradiación; traumatismos⁽³⁾; u obesidad⁽⁷⁾.

El **linfedema genital** conduce a una gran alteración funcional y estética, se da en 100 casos/100.000 personas-año. Aparece aislado o combinado con linfedema generalizado^(2,8). La linfoscintigrafía con Tc-99m inyectado subcutáneamente⁽⁹⁾ es una herramienta fundamental en el diagnóstico de cualquier tipo de linfedema. La linfografía transnodal⁽¹⁰⁾ también es útil en su diagnóstico y tratamiento, mediante la inyección de Lipiodol® en los ganglios inguinales.

El **linfangioma** es una lesión benigna caracterizada por la proliferación de vasos linfáticos. Aproximadamente el 50% están presentes al nacimiento y el 90% se diagnostican antes de los dos años de edad⁽¹¹⁾. Consisten en canales y quistes linfáticos de tamaño variable. La cabeza y el cuello son las regiones más frecuentemente afectadas, pero pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo como en el mediastino o el retroperitoneo⁽¹²⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan 3 pacientes pediátricos con patología urológica de origen linfático, diagnosticados entre el año 2008-2014. Se trata de 2 casos de linfedema genital y 1 caso de linfangioma quístico inguino-escrotal.

RESULTADOS

Caso 1

Lactante con prepucio redundante (Fig. 1A) y fimosis, circuncidado al año de vida (Fig. 1B) y con signos de linfedema en el estudio anatomopatológico.

A la edad de 15 meses, consultó por asimetría de miembros inferiores, con acortamiento del miembro inferior izquierdo (Fig. 1C). Tras descartar displasia de cadera, la ecografía y la resonancia magnética (RM) (Fig. 1C) sólo detectaron aumento de partes blandas sin anomalías vasculares. Todo ello sugestivo de afectación linfática de forma exclusiva.

La linfoescintigrafía nos acercó al diagnóstico de **linfodisplasia primaria** (Fig. 1D), al mostrar disminución de la captación en los ganglios inguinales derechos y captación en el ganglio poplíteo derecho, indicativo de un déficit en el sistema superficial.

Se realizó el diagnóstico diferencial con síndromes asociados a hemihiperplasia como el Síndrome de Klippel-Trenaunay, Proteus o Beckwith-Wiedemann.

Actualmente, a los 6 años, está diagnosticado de hemihipertrófia en el miembro inferior derecho (MID) con una disimetría no significativa que le permite deambular sin dificultad y sin necesidad de alzas ni tratamiento ortopédico. Únicamente precisa vendajes compresivos del MID y controles por la Unidad de Linfedemas.

Caso 2

Niño de 20 meses que acude a Urgencias por tumoración repentina a nivel inguinal izquierdo (Fig. 2A), indolora e irreductible, con un hematoma en región escrotal. Sin alteraciones testiculares asociadas.

La ecografía descartó un escroto agudo. El estudio posterior con RM (Fig. 2B) muestra una lesión quística multilobulada con captación de contraste, sugiriendo un **linfangioma complicado**.

A los 15 días se esclerosaron percutáneamente las 3 cavidades quísticas bajo anestesia, inyectando un total de 8 cc de Picibani® (OK-432) (Fig. 2C). El control ecográfico a los 6 días mostró una resolución prácticamente completa de las

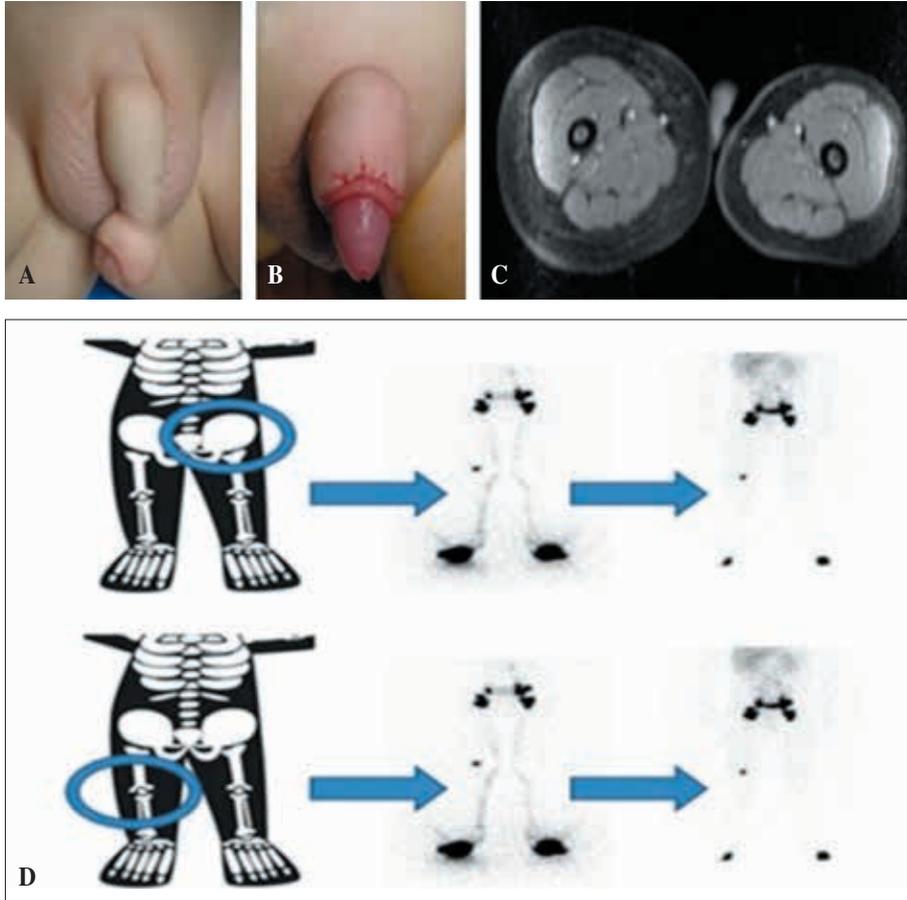


Figura 1. Imágenes representativas del Caso Clínico 1. A) Prepucio redundante. B) Tras la circuncisión. C) En la RM se puede apreciar la asimetría de los miembros inferiores. D) Linfoscintigrafía muestra una clara asimetría a nivel de los ganglios ilíacos, con disminución de la captación a nivel de los ganglios inguinales derechos. Además se observa captación en la región del ganglio poplíteo derecho que se disipa a nivel precoz, siendo indicativo de un déficit en el sistema superficial, precisando de la ayuda del sistema profundo para el drenaje linfático. Diagnóstico de linfodisplasia primaria.

cavidades quísticas esclerosadas. Con resolución completa a las 10 semanas.

Caso 3

Niña de 8 años remitida por incontinencia urinaria en forma de escapes masivos diurnos de días de duración, sin enuresis, alternados con periodos secos de aproximadamente un mes.

Continente desde los 2 años, a pesar de cierto hábito retencionista. Relata como antecedente un viaje a Indonesia donde presentó edematización vulvar (Fig. 3A) con emisión vaginal de líquido lechoso (Fig. 3B), provocando una linforragia vaginal incapacitante que le obliga a llevar pañal.

La secreción vaginal era rica en triglicéridos, propio de la linfa. Se descartó filarisis dado el antecedente de estancia en países tropicales, y también otras posibilidades como enfermedades de transmisión sexual o abuso. A los 10 años, volvió a consultar por linforragia vaginal incoercible e intermitente y linfedema vulvar grado II (Tabla II) que aumentaba a lo largo del día.

La uretroscopia resultó ser normal; en cambio, en la vaginoscopia tras la inyección de azul de metileno a nivel del primer espacio interdigital mostró edematización vulvar, con leve coloración azulada pero sin secreción.

La linfoscintigrafía con Tc-99m mostró hiperplasia de los vasos linfáticos (Fig. 3C) y emisión vaginal durante la

Tabla II. Los linfedemas genitales se clasifican en los siguientes estadios según el sexo.

	Hombre	Mujer
I	Edema prepucial con tejido redundante	I Linfangiectasias sin piel redundante
II	A Piel redundante en el pene B Piel redundante en el escroto C Piel redundante en pene y escroto	II A Piel redundante en labios menores B Piel redundante en labios menores y mayores C Características de A y B
III	Pene enterrado y oculto	III Piel redundante en labios y en pubis

exploración (Fig. 3D). Mediante punción eco-guiada se inyectaron 2,5 cc de Lipiodol® en ambos ganglios inguinales, mejorando sustancialmente la linforrea vaginal. En el TC del día siguiente a esta exploración se apreciaba Lipiodol® en el parénquima renal derecho sugiriendo la presencia de una fístula linfaticopélvica (Fig. 3E).

15 meses más tarde, se encuentra asintomática sin linforragia ni linfedema, sigue controles periódicos en la Unidad de

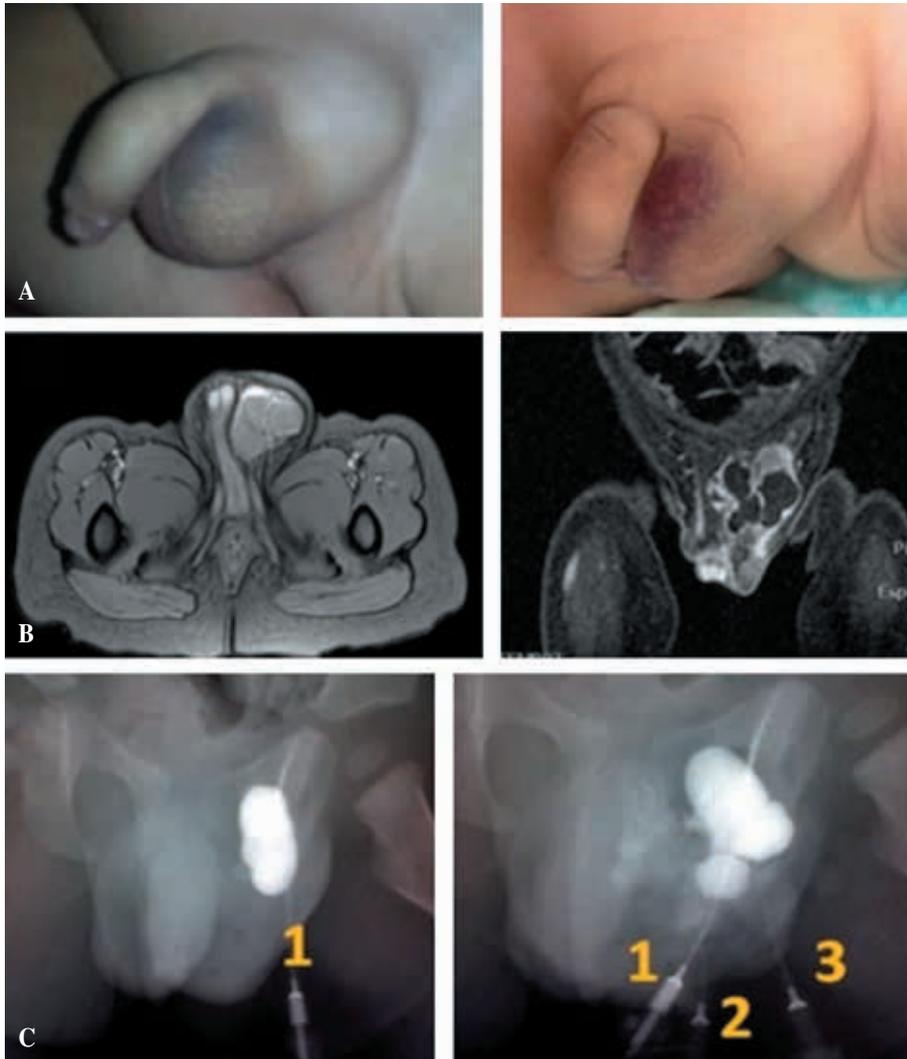


Figura 2. Imágenes representativas del Caso Clínico 2. A) Tumoración inguinal de aparición súbita. B) Resonancia magnética que muestra una lesión quística multilobulada en canal inguinal izquierdo con captación de contraste en sus paredes. Sugestivo de linfangioma complicado. C) Esclerosis del linfangioma quístico con OK-432. Punción y aspiración del contenido quiste a quiste. A continuación se inyecta el contraste para definir los contornos de cada cavidad, tras extraer el contraste inyectado se procede a la inyección de Picibanil (el mismo volumen que el extraído en un primer momento. Nunca superando los 20 ml de OK-432 por sesión).

linfedemas y metabolopatías, portando prendas de compresión y una dieta pobre en grasas y rica en triglicéridos de cadena media como único tratamiento.

DISCUSIÓN

En el linfedema se produce una dilatación variable de los vasos linfáticos de los tejidos, con aumento de las proteínas en el líquido intersticial. A medida que se cronifica, se incrementa el tejido fibroso que se advierte más fácilmente en el tejido celular subcutáneo, acumulándose grasa. Un signo patognomónico de ello es el signo de Stemmer, que consiste en la dificultad que ofrece la piel para pellizcarla en el dorso del segundo dedo del pie o de la mano, según si se trata de un linfedema del miembro inferior o superior, respectivamente⁽¹³⁾.

La parte afectada es más susceptible de infectarse, ulcerarse³ o sufrir una transformación maligna⁽⁴⁾. El linfedema es una condición crónica e irreversible, de manejo difícil, con la cual el paciente debe aprender a convivir⁽¹⁴⁾.

Se estima una incidencia de linfedema primario en torno a 1/6.000 y el linfedema crónico afecta a 1,33/1.000 habitantes en el Reino Unido^(4,15).

El manejo del linfedema genital (Tabla II) primeramente debe enfocarse en el tratamiento de las causas subyacentes (enfermedades de transmisión sexual, enfermedades inflamatorias, desequilibrios hidroelectrolíticos, infecciones parasitarias o neoplasias⁽²⁾).

El tratamiento inicial es conservador⁽¹⁶⁾, mediante la denominada Terapia Descongestiva de Linfedema, que incluye el drenaje linfático manual junto con la administración de antibióticos para prevenir infecciones recurrentes. Por supuesto, el éxito del manejo conservador se basa en un diagnóstico precoz.

La cirugía únicamente se reserva para casos seleccionados en los que las medidas conservadoras han fracasado, especialmente cuando la movilidad del paciente se ve reducida⁽¹⁵⁾.

El primer caso presentaba un linfedema prepucial con posterior linfodisplasia primaria del MID. Sabiendo que la cirugía puede alterar el drenaje linfático y ser causa de linfedema secundario, cabe plantearse si la indicación de circuncisión

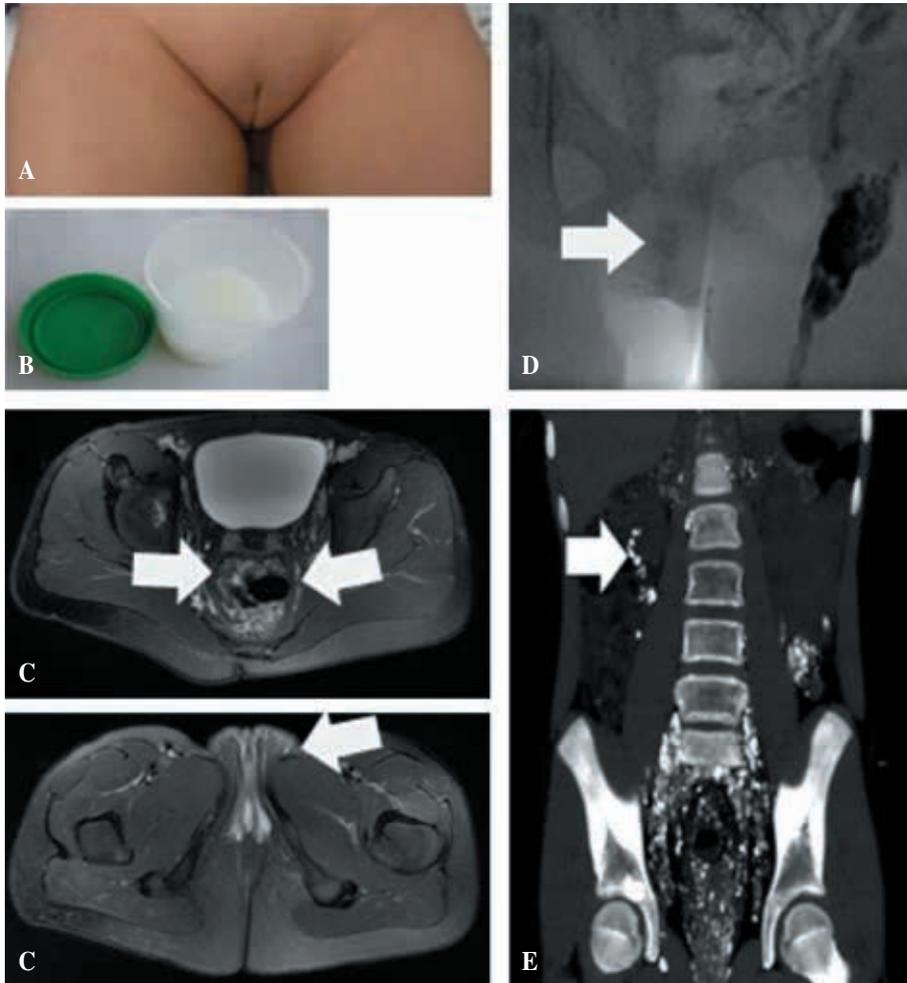


Figura 3. Imágenes representativas del Caso Clínico 3. A) Linfedema genital. B) Muestra de linforrea vaginal. C) Linfografía transnodal para el diagnóstico y tratamiento del linfedema genital. Mediante la inyección de Lipiodol se observa una hiperplasia de los vasos linfáticos en pelvis y vulva (flechas). D) Emisión vaginal durante la exploración. E) Se puede apreciar Lipiodol en el parénquima renal derecho, sugestivo de una fístula linfaticopélvica a nivel del riñón derecho (flecha blanca), e hiperplasia linfática en los órganos pélvicos.

era correcta o si esta pudo precipitar el linfedema. Puesto que la cirugía está indicada únicamente en zonas muy distales en este caso no se contraindica. Además, sabemos que la cirugía no ocasionó el linfedema pues existía una clara relación temporal entre el linfedema y el inicio de la deambulación.

El linfangioma quístico no produce un cuadro clínico típico. A veces los síntomas se deben a la compresión de estructuras adyacentes, o a las complicaciones derivadas como sangrado, infección, torsión del quiste o ruptura. El procedimiento más utilizado es la inyección de esclerosantes como el Picibanil® dentro de lesión. La escisión quirúrgica se reserva para casos excepcionales. Se han descrito diferencias en cuanto a la efectividad de la infiltración de OK-432 en función del tipo de linfangioma, siendo muy efectiva en las lesiones macroquísticas y mixtas, mientras que en las de tipo microquístico es necesario además la exéresis quirúrgica⁽¹²⁾.

El OK-432 es un agente inmunomodulador, producto de **liofilización** del cultivo mixto de la cepa *Su* de baja virulencia del *Streptococcus pyogenes*, grupo A, tipo III B de origen humano, que ha perdido su antigenicidad al haberse incubado con penicilina G potásica. Se vuelve esclerosante por actividad inmunomoduladora.

En general no hay problemas en la administración del OK-432, pero se requiere prudencia en la dosis y realizar previamente un test de hipersensibilidad a la penicilina. La cantidad de inyección varía según el tamaño de la lesión. Sabemos que la cantidad total de inyección no debe superar los 20 ml por sesión. Para confirmar el éxito de la punción es útil la linfangiografía durante la cirugía. Tras la inyección el paciente suele presentar fiebre, eritema y dolor, que cede con tratamiento antiinflamatorio, sin precisar tratamiento antibiótico. El intervalo de cada tratamiento debe ser de 5 a 6 semanas.

CONCLUSIONES

Las manifestaciones genitourinarias pueden ser el debut de patología linfática compleja. Hay que tenerlas presentes pues son infrecuentes e inespecíficas. Siempre se debe optar en un primer momento por un manejo conservador mediante vendajes compresivos, esclerosis con Picibanil® o embolización con Lipiodol®.

El tratamiento quirúrgico ante estas patologías debe reservarse para casos excepcionales.

Ante todo paciente con clínica sugestiva de linfedema es obligatorio realizar una exploración encaminada al despistaje del linfedema (hinchazón de miembros inferiores, signo de Stemmer, ...), cuanto más distal más indicativo de linfedema primario. El diagnóstico temprano de una linfodisplasia puede mejorar su evolución y pronóstico si se derivan a tiempo a un especialista, evitando complicaciones serias como una linfangitis aguda, que en la zona genital puede ser severa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clasificación ISSVA de anomalías vasculares © 2014 Sociedad Internacional para el Estudio de las anomalías vasculares. Disponible en: http://www.issva.org/content.aspx?page_id=22&club_id=298433&module_id=152904
2. Garaffa G, Christopher N, Ralph DJ. The management of genital lymphoedema. *BJU Int.* 2008; 102: 480-4.
3. Anderson BB, Cadogan CA. Scrotal lymphedema praecox: disease and treatment. *J Natl Med Assoc.* 1982; 74: 387-9.
4. Connell FC, Gordon K, Brice G, Keeley V, Jeffery S, Mortimer PS, et al. The classification and diagnostic algorithm for primary lymphatic dysplasia: an update from 2010 to include molecular findings. *Clin Genet.* 2013; 84: 303-14.
5. Lee BB, Andrade M, Antignani PL, Boccardo F, Bunke N, Campisi C, et al. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013. *Int Angiol.* 2013; 32: 541-74.
6. Szuba A, Rockson SG. Lymphedema: classification, diagnosis and therapy. *Vasc Med* 1998; 3: 145-56.
7. Brewer MB, Singh DP. Massive localized lymphedema: review of an emerging problem and report of a complex case in the mons pubis. *Ann Plast Surg.* 2012; 68: 101-4.
8. Felmerer G, Tobbia D, Zvonik M. A new classification of genital lymphoedema and its surgical treatment. Proceedings of the 23rd International Congress of Lymphology; 2011 Sept 19-23; Malmö, Sweden.
9. Sukan A, Yaycioglu O, Aydin M, Yapar AF, Kizilkilic O, Reyhan M. Lymphoscintigraphic appearance of scrotal lymphatic reflux in a patient with idiopathic genital lymphedema. *Clin Nucl Med.* 2005; 30: 835-7.
10. Gómez FM, Martínez-Rodrigo J, Martí-Bonmatí L, Santos E, Forner I, Lloret M, et al. Transnodal lymphangiography in the diagnosis and treatment of genital lymphedema. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2012; 35: 1488-91.
11. J. Rodríguez, F. Cáceres, P. Vargas. Manejo del linfangioma con infiltración de OK-432. *Cir Pediatr.* 2012; 25: 201-4.
12. Molino JA, Guillén G, Peiró JL, García-Vaquero JA, Marhuenda C, Carreras E, et al. Linfangioma quístico cervical: todavía un reto. *Cir Pediatr.* 2010; 23: 147-52.
13. Lawenda BD, Mondry TE, Johnstone P. Lymphedema: A primer on the identification and management of a chronic condition in oncologic treatment. *CA Cancer J Clin.* 2009; 59: 8-24.
14. Allevato MA, Bilevich E. Linfedema. *Act Terap Dermatol.* 2008; 31: 294-301.
15. Ogunbiyi SO, Modarai B, Smith A, Burnand KG. Quality of life after surgical reduction for severe primary lymphoedema of the limbs and genitalia. *Br J Surg.* 2009; 96: 1274-9.
16. Forner Cordero I, Rel Monzó P. Linfedema genital. En: Puigdemívol C, Alonso B. *Guía de Práctica Clínica. Orientación diagnóstica y terapéutica del linfedema.* Edimsa, 2014. p 109-12.