

CONTRIBUCIONES ORIGINALES

LINFANGIOMAS DE LOS ANEXOS DEL GLOBO OCULAR *

SADÍ DE BUEN ‡ § y GABRIEL GONZÁLEZ-ALMARAZ § ¶

Se presenta el estudio clínico y anatomopatológico de seis linfangiomas de los anexos del globo ocular. Se hace énfasis en la rareza de estos procesos patológicos y se da el criterio histológico para su diagnóstico y diferenciación de las linfangiectasias.

Los linfangiomas son neoplasias congénitas benignas del sistema vascular linfático, de crecimiento lento y progresivo.

Sus localizaciones más frecuentes son la lengua, boca, tejido celular subcutáneo, dedos y otras partes de las extremidades, cuello, mediastino, región inguinal, epiplón y mesenterio.

En los anexos del globo ocular son raros, aunque han sido reconocidos desde hace casi un siglo ¹ y existen pu-

* Trabajo presentado en la sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina, celebrada el 31 de mayo de 1972.

‡ Académico numerario.

§ Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México y Hospital General de México, Secretaría de Salubridad y Asistencia.

¶ Becado por el CONACYT.

Cuadro 1 Linfangiomas de los anexos del globo ocular. Frecuencia

Autores	Año	País	Casuística	Localización	No. linfangiomas
Jones	1961	E.U.A.	9 000	Material oftálmico general	62
Porterfield	1962	E.U.A.	214	Orbita	5
Mortada	1962	Egipto	120	Orbita	3
Silva	1968	México	300	Orbita	3
Peachey y col	1970	Inglaterra	65 *	Piel	1
					Párpado sup. O.I.
Singh	1970	?	32 **	Diversas	Ninguno en anexos oculares
De Buen y González-Almaraz	1972	México	361	Orbita, párpado y conjuntiva bulbar	6

* Revisión de linfangiomas cutáneos.

** Revisión de linfangiomas quísticos en niños.

blicaciones aisladas en la literatura especializada.

Porterfield ² en un estudio de 214 tumores orbitarios en niños, de los archivos del Registro de Patología Oftálmica del AFIP, encuentra sólo 5 linfangiomas.

Silva ³ en una revisión de 300 tumores orbitarios procedentes de la Asociación para Evitar la Ceguera en México, del Hospital de Oncología del Instituto Mexicano del Seguro Social y de su práctica privada, encuentra sólo 3 linfangiomas, todos en menores de 9 años.

Mortada ⁴ en 120 tumores intraorbitarios primarios, diagnosticados histológicamente, encuentra únicamente tres linfangiomas.

El estudio más extenso que conocemos de linfangiomas de los anexos oculares es el de Jones, ⁵ quien hace un análisis de 62 casos y estima que su frecuencia en el área de Nueva York es de 3.4 por 100 000 habitantes.

Peachey y colaboradores ⁶ en una revisión de 65 linfangiomas cutáneos sólo encontraron un caso, circunscrito en la piel del párpado superior izquierdo.

Por su parte, Singh y colaboradores ⁷ no encuentran ningún linfangioma de los anexos oculares en un estudio de 32 linfangiomas quísticos en niños, pese a que hacen referencia a localizaciones poco frecuentes (cuadro 1).

Afectan la conjuntiva bulbar, párpados y órbita, en forma aislada o conjunta y, a veces, se asocian también con linfangiomas localizados en la mejilla, labios y paladar.

Los linfangiomas de la conjuntiva bulbar ¹ se manifiestan clínicamente como un aumento de volumen multilobulado o de límites imprecisos, a través de cuya pared semitransparente pueden verse con la lámpara de hendedura vasos tortuosos llenos de líquido claro. Con frecuencia, la conjuntiva circunvecina está roja y congestionada, temporal o permanentemente.

El tumor puede estar bien localizado, por lo general en la conjuntiva bulbar, a veces en el limbo o en el canto interno, asociado con el pliegue semilunar. Ocasionalmente es extenso y hasta involucra toda la conjuntiva. Otras veces, el tumor conjuntival forma parte de un linfangio-

ma de mayor tamaño que afecta el párpado, la órbita, o ambos, en cuyo caso puede hacer protrusión a través de la abertura palpebral, o estar asociado con formaciones angiomasas similares de la cara o de la mucosa bucal.

Su crecimiento es más lento y sostenido que el de los hemangiomas, pero al contrario de éstos, no muestra tendencia a la esclerosis o a la regresión espontánea.

Pueden complicarse con hemorragia, con o sin antecedente de traumatismo, en cuyo caso el tumor aumenta repentinamente de tamaño y se llena de sangre hasta semejar un hemangioma, o bien puede agregarse una infección crónica.

Los linfangiomas palpebrales,⁸ cuando son de la variedad capilar, se presentan como lesiones cutáneas superficiales, planas o con la superficie ligeramente nodular, de color rojizo y con pequeñas vesículas superficiales. Los de tipo cavernoso son subcutáneos, frecuentemente nodulares, blandos y translúcidos y pueden reducirse por presión. Crecen lentamente, tanto en la superficie como hacia la profundidad, pudiendo llegar a invadir todo el párpado, conjuntiva, órbita y región frontoparietal, causando a veces una gran deformación. También llegan a extenderse sobre la cara y el cuello.

Los linfangiomas orbitarios⁸ suelen asociarse con linfangiomas localizados en otras regiones, tales como párpados, conjuntiva, mejilla, labios o paladar. El tumor se localiza en el cono muscular o en la periferia orbitaria, particularmente en el lado interno. Puede haber exoftalmos desde el nacimiento, pero el crecimiento es tan lento que por lo general el paciente no solicita consulta médica sino hasta la edad adulta. El exoftalmos progresa lentamente, es indoloro y depresible y a

veces es intermitente. Cuando el tumor durante su crecimiento ejerce presión sobre el nervio óptico se presenta disminución de la visión. La complicación más frecuente en la serie de Jones⁵ fue el desequilibrio muscular (estrabismo).

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica ya que no son radiosensibles, aun cuando hay publicaciones que señalan lo contrario. Sin embargo, lo más probable es que los casos que mejoran mediante la radioterapia sean los que presentan un componente linfocitario importante y que una vez que éste disminuye la mejoría se detiene.⁵ Además, la radioterapia está contraindicada por la posibilidad de malignización.⁹ Tampoco responden a la cauterización ni a la crioterapia.¹⁰

Cuando el linfangioma orbitario se complica con hemorragia en los espacios linfáticos, puede presentarse exoftalmos agudo. Está entonces indicado hacer la aspiración del quiste hemático seguida de vendaje compresivo. Si la hemorragia se repite, como sucede con frecuencia, podrá ser necesario hacer varias aspiraciones.¹¹

Los linfangiomas se caracterizan microscópicamente (fig. 1) por la presencia de canales o fisuras que en ocasiones se dilatan, formando verdaderas lagunas, revestidos por células aplanadas, de núcleo prominente, fusiforme, de cromatina condensada y cuyo citoplasma está representado por una delgada banda eosinófila. El endotelio descansa sobre una delgada membrana reticular, formada por la condensación de fibrillas reticulares que muestran marcada argirofilia, se entrelazan entre sí y se asocian con frecuencia a conglomerados de linfocitos que pueden desarrollar centros germinativos. La luz de estos conductos vasculares ge-



1 Nótese los numerosos canales vasculares revestidos por endotelio, algunos de ellos muy dilatados. En el centro hay algunas fibras musculares estriadas (H-E; X80) (B-70-23).

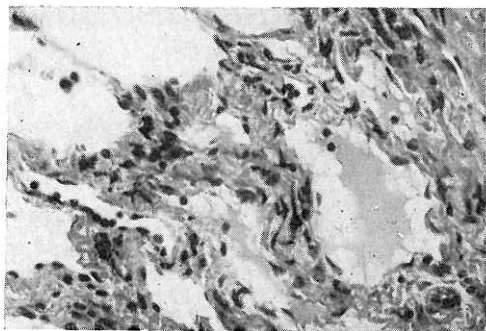
neralmente se encuentra ópticamente vacía, aunque a veces puede contener un material eosinófilo anhisto que corresponde a un líquido coagulado rico en proteínas; no es raro encontrar elementos linfocitarios atrapados en él y en ocasiones se observan algunos eritrocitos. Esta neoplasia no presenta límites definidos, es difusa y suele insinuarse entre las estructuras regionales. Dependiendo de las dimensiones de los conductos vasculares se reconocen dos variedades, la capilar o simple y la quística (higroma), aunque es muy difícil reconocer formas puras,

pues predominan las mixtas. Otra variedad es el *linfangioma cutis circumscriptum* que se caracteriza por presentar además hiperplasia epitelial por lo que se ha designado también con el nombre de linfangioqueratoma.¹²

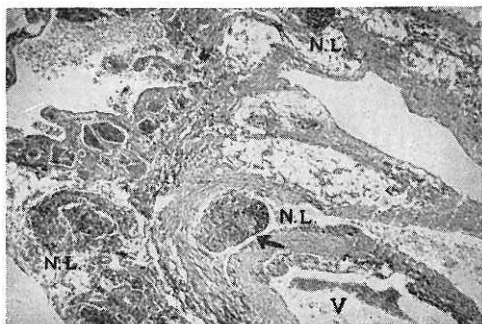
Otros autores reconocen el linfangioma cavernoso que Stout no separa de la variedad capilar, ya que considera que es el resultado de la dilatación capilar.

Así mismo se han descrito algunas variedades celulares, tales como linfangioendotelioma y linfangiopericitoma, que serían la contrapartida de las mismas va-

2 Muestra varios conductos linfáticos dilatados, tapizados por células endoteliales aplanadas, ópticamente vacíos o conteniendo material eosinófilo anhisto con algunos linfocitos (H-E; X400) (B-71-195).



3 Se aprecian canales linfáticos dilatados. Los situados en el ángulo superior izquierdo contienen abundantes eritrocitos; hay además varios nódulos linfáticos (N. L.), uno de ellos con centro germinal (flecha). En el ángulo inferior derecho hay una vena (V) (H-E; X32) (B-71-135).



riedades mejor conocidas de los hemangiomas.

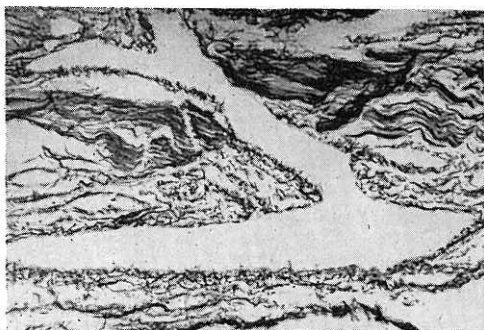
El linfangioma es un tumor que prácticamente nunca se maligniza. Sin embargo, Royer y colaboradores⁹ señalan la transformación de un linfangioma orbitopalpebral, con extensión a nariz y ceja, en un sarcoma angioblástico. Los autores atribuyen la malignización a la radioterapia recibida por el tumor en varias sesiones semanales hasta alcanzar un total de 3 300 r.

Los linfangiomas deben diferenciarse histológicamente del hemangioma y de

las linfangiectasias inflamatorias, postraumáticas y por otras causas.

El motivo de esta comunicación es presentar el estudio de 6 casos de linfangioma de los anexos del globo ocular vistos en nuestro laboratorio desde el primero de enero de 1970 hasta el 15 de mayo de 1972.

En ese lapso se hizo el estudio anatómopatológico de 361 biopsias y piezas quirúrgicas de órbita, párpados y conjuntiva bulbar, de las cuales 45 fueron de órbita, encontrándose 3 linfangiomas; 87 correspondieron a párpados, con 3 linfan-



4 Obsérvese la malla reticular rodeando a las lagunas linfáticas (modificación de Wilder para retículo; X150) (B-72-191).

gomas y 229 a conjuntiva bulbar, con un linfangioma. Un caso afectó simultáneamente a la órbita, el párpado superior, la región superciliar y la mejilla (cuadro 2).

En el cuadro 3 se resumen los datos clínicos principales y se señala que de los 6 casos, 4 fueron enviados en consulta desde diversas instituciones. Todos ocurrieron en personas jóvenes y en la mayoría se presentaron desde el nacimiento o a los pocos años. Sólo en uno se hizo el diagnóstico clínico correcto.

Las alteraciones histológicas generales de los casos en estudio fueron la presencia de lagunas y conductos vasculares de dimensiones variables, revestidos por un endotelio, ópticamente vacíos o con un

Cuadro 2 Linfangiomas de los anexos del globo ocular

Material quirúrgico estudiado	Linfangiomas	
Órbita	45	3
Párpados	87	3
Conjuntiva bulbar	229	1
Total	361	7 *

* Un caso afectó la órbita y el párpado (y a la región superciliar y mejilla).

material anhisto eosinófilo con algunos linfocitos atrapados (fig. 2). Cuatro de los 6 casos mostraron además lagunas y conductos vasculares de paredes más gruesas y ocupada su luz con eritrocitos (figu-

Cuadro 3 Linfangiomas de los anexos del globo ocular

Caso	Edad y sexo	Comienzo del padecimiento	Localización	Diagnóstico clínico	Diagnóstico anatomopatológico
B-70-23 Unidad de Oftal. H.G. S.S.A.	7a/M	Desde el nacimiento	Región superciliar izq. párpado sup. y órbita izquierda	Probable enf. Von Recklinghausen, neurofibroma ple. xiforme	Linfangioma mixto
B-71-155 Unidad de Oftal. H.G. S.S.A.	17a/M	Desde el nacimiento	Órbita derecha	Angioma (linfangioma, heman-gioma)	Linfangioma mixto
B-71-191 * Dr. David Lozano I. Inst. Nal. Neurología	25a/M	Desde los 22 años	Órbita izq.	Exotropía Exoftalmos Orbitomiositis izq.	Linfangioma mixto
B-71-135 * Dr. Quiroga, Sanatorio Español	34a/M	?	Conjuntiva párpado inf.	Lesión quística	Linfangioma mixto
B-72-57 ** Dr. Ba-bayan	28a/F	Desde los 24 años	Párpado inf. izquierdo	Hemangioma	Linfangioma simple
B-71-195 * Dr. Reyes Mota H. Juárez	13a/F	Desde los 2 años	Conjuntiva bulbar	Tenonitis crónica	Linfangioma cavernoso

* Casos enviados a consulta.

** Caso privado.

Cuadro 4 Linfangiomas de los anexos del globo ocular

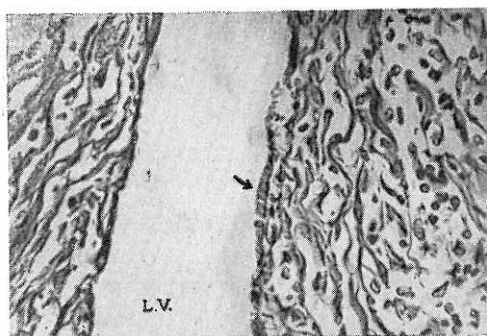
Caso	Simple	Mixto	Reticulo	Manguitos linfocita- rios	Folículos linfáticos asociados	
					Con centro germinal	Sin centro germinal
B-70-23		Sí	Sí	Sí	Sí	—
B-71-155		Sí	Sí	Sí	No	No
B-71-191		Sí	Sí	Sí	No	No
B-71-135		Sí	Sí	Sí	Sí	—
B-72-57	Sí		Sí	Sí	No	No
B-71-195	Sí		Sí	Sí	Sí	—

ra 3). Las características especiales que facilitan el diagnóstico diferencial con otras lesiones con las que frecuentemente se confunden y que sirven de criterio para la clasificación de estas neoplasias se ilustran a continuación.

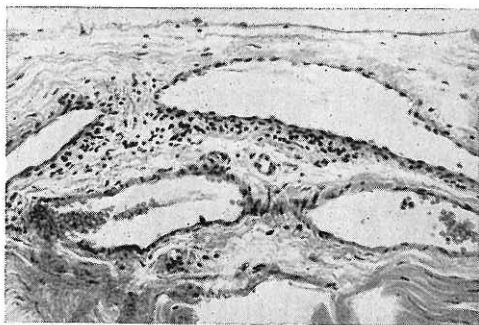
En los 6 casos se identificó la malla reticular condensada, con numerosas fibras orientadas perpendicularmente a la pared vascular (figs. 4 y 5). Todos mostraron manguitos linfocitarios perivasculares (figura 6) y tres presentaron folículos linfáticos, con varios centros germinativos (fig. 7).

Por su importancia consideramos de interés presentar con más detalle el caso primero (B-70-23) (cuadro 3).

Enfermo del sexo masculino de 7 años de edad que fue visto en la Unidad de Oftalmología por primera vez en febrero de 1970. Desde el nacimiento presenta tumoración en el párpado superior izquierdo y región superciliar izquierda, que se extiende a cavidad orbitaria, de crecimiento lento y progresivo (fig. 8). Con el diagnóstico clínico de probable neurofibroma se tomó biopsia de la región superciliar el 13 de febrero de 1970.



5 Se aprecia la malla reticular con numerosos linfocitos y la orientación perpendicular de las fibras (flecha) a la luz del vaso (LV) (modificación de Wilder para retículo; X500) (B-70-23).



6 Manguito linfocitario perivascular (H-E; X135) (B-71-191).

El estudio anatomopatológico reveló un linfangioma. La tumoración orbitopalpebral se extirpó quirúrgicamente. En el estudio macroscópico se comprobó que tenía aspecto abollonado y quístico.

Histológicamente, tanto en el párpado como en el tejido orbitario se encuentran numerosas formaciones vasculares limitadas por un endotelio y rodeadas de conglomerados linfocitarios que en ocasiones forman nódulos linfáticos, algunos con centros germinativos (figs. 6 y 7).

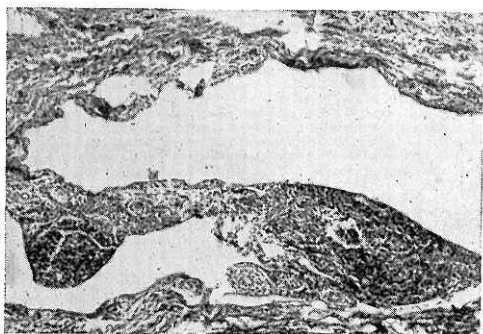
Con la modificación de Wilder para retículo se aprecia un armazón reticular,

entre cuyas mallas quedan retenidos los linfocitos (fig. 5).

En la mejilla izquierda había una tumoración que presentó crecimiento lento y progresivo (fig. 9). Fue extirpada el 29 de mayo de 1970 y el estudio histológico demostró igualmente un linfangioma.

Comentario

Basados en los datos anteriores se pueden hacer algunas consideraciones que juzgamos de interés clínico y anatomopatológico.



7 Nódulos linfáticos perivasculares con centro germinativo uno de ellos (H-E; X80) (B-71-135).



8 Linfangioma palpebral y orbitario (B-70-23).

De los 2 casos estudiados en la Unidad de Oftalmología, el primero no fue diagnosticado clínicamente; en cambio el subsecuente fue reconocido sin dificultad.

Los otros 4 casos se recibieron en consulta anatomopatológica procedentes de diversas instituciones, sin diagnóstico clínico ni histopatológico previo de linfangioma, aunque en uno de ellos (B-72-57) se hizo el diagnóstico clínico de hemangioma, que es un proceso patológico de gran semejanza, en el que a veces aun histológicamente puede ser muy difícil establecer el diagnóstico preciso.

Por lo tanto, nos parece evidente que la rareza de estos procesos dificulta su diagnóstico, tanto clínico como histopatológico, cuando no se dispone de información previa.

En concordancia con la literatura, los 6 casos se manifestaron desde temprana edad, dos de ellos desde el nacimiento y su crecimiento fue lento y progresivo.

Un caso (B-71-191) presentó en el transcurso de su evolución exotropía del ojo izquierdo con diplopía, debido a que el linfangioma afectaba al músculo recto

externo. Este hallazgo es importante, porque demuestra cómo los linfangiomas orbitarios pueden ser causa de un desequilibrio muscular (estrabismo).

Es bien sabido que la histogénesis del sistema linfopoyético está en estrecha relación con el desarrollo y formación de los vasos sanguíneos.¹³ Las células mesenquimatosas indiferenciadas dan origen a un sinnúmero de células del tejido conjuntivo entre éstas, y en relación con el tema que nos ocupa, a aquellas células madre indiferenciadas, que se encuentran diseminadas en todo el organismo y que por diferenciación darán origen a los linfocitos a través de una vía aún no bien



9 Se aprecia la tumoración de la mejilla izquierda cuyo estudio histológico demostró igualmente un linfangioma.

conocida, a los histiocitos ameboides, a los histiocitos fijos incluyendo las células "litorales" del bazo, ganglio y medula ósea y a las células endoteliales del revestimiento vascular. La diferenciación de las células reticulares da origen a células endoteliales, que al ahuecarse forman lagunas vasculares que corresponden a los primordios del sistema linfático. Estas lagunas, según ha comprobado Godart,¹⁴ a medida que avanza el desarrollo embrionario se estrechan para formar los colectores principales del sistema linfático. Los vasos linfáticos afluentes se forman del crecimiento y diferenciación de estas células reticulares madre que han colonizado todos los tejidos y darán origen a los linfangioblastos y a los blastos formadores del tejido linfopoyético. De tal suerte, la situación del tejido linfoide en la vecindad de los vasos se explica por un origen común.

Según ha propuesto Godart¹⁴ la histogénesis de los linfangiomas quísticos se basa en la atresia de los colectores principales que condiciona la falta de comunicación entre los sacos linfáticos y el sistema venoso.

Los datos histológicos que nos han permitido la identificación y clasificación de los linfangiomas, tal como los hemos descrito en el presente trabajo, tienen un firme apoyo en los precedentes datos embriológicos, ya que la presencia de manguitos linfocitarios, la formación de nódulos linfáticos con o sin centro germinativo, la presencia del retículo y su condensación perivascular se explican por la existencia de las células reticulares indiferenciadas, situadas en la vecindad de los vasos sanguíneos, que por diferenciación pueden dar origen a todos estos elementos, siendo además bien conocida la relación tan es-

trecha existente entre las fibrillas argirófilas y las células reticulares.

En nuestra opinión, esta información es también valiosa para la diferenciación entre el linfangioma y las simples ectasias linfáticas, que algunos autores encuentran muy difícil de establecer. Las linfangiectasias consisten únicamente en la dilatación de los vasos linfáticos, cuya pared está representada por un revestimiento endotelial que descansa sobre una delgada membrana basal, sin los elementos reticulolinfocitarios, aunque a veces puedan acompañarse de infiltración difusa de linfocitos y leucocitos neutrófilos, pero por lo general no es difícil reconocer que estos elementos sólo representan una reacción inflamatoria.

Por ello, deseamos insistir en la conveniencia de hacer tinciones para retículo que al poner en evidencia el retículo o al demostrar su ausencia facilitan el diagnóstico diferencial entre el linfangioma y la linfangiectasia.

REFERENCIAS

1. Duke-Elder, S.: *System of ophthalmology*. Vol. VIII, parte 2, Londres, Henry-Kimpton 1965, Vol. VIII, parte 2, p. 1203.
2. Porterfield, J. F.: *Orbital tumors in children: A report of 214 cases*. Internat. Ophthalm. Clinics. 2:319, 1962.
3. Silva, D.: *Orbital tumors*. Amer. J. Ophth. 65:318, 1968.
4. Mortada, A.: *Cystic lymphangioma of the orbit*. Brit. J. Ophthal. 46:45, 1962.
5. Jones, I. S.: *Lymphangiomas of the ocular adnexa. An analysis of sixty-two cases*. Amer. J. Ophth. 51:481, 1961.
6. Peachey, R. D. G.; Lim, C. C., y Whimster, W. I.: *Lymphangioma of skin. A review of 65 cases*. Brit. J. Dermatol. 83:519, 1970.
7. Singh, S.; Baboo, M. L., y Pathak, I. C.: *Cystic lymphangioma in children: Report of 32 cases, including lesions at rare sites*. Surgery 69:947, 1970.
8. Duke-Elder, S.: *Textbook of Ophthalmology*. Londres, Henry-Kimpton, 1952, Vol. V, p. 5099 y 5577.
9. Royer, J.; Pageaut, J. P., y Gainet, R. E.: *Transformation maligne d'un lymphangiome*

- de l'enfant en sarcome angioblastique.* Bull. Soc. Ophtal. Fr. 69:472, 1969.
10. Landing, H. B., y Farber, S.: *Tumors of the cardiovascular system.* En: *Atlas of tumor pathology.* Washington, AFIP, 1956. Fasc. 7.
 11. Reese, A. B.: *The treatment of ocular and orbital tumors in children.* Actas XXI Concilium Ophthalmologicum, México 1970. Amsterdam, Excerpta Medica, 1971, p. 317.
 12. Stout, P. A., y Lattes, R.: *Tumors of the soft tissues.* En: *Atlas of tumor pathology,* Washington, AFIP, 1966. Fasc. 1, II serie.
 13. Rappaport, H.: *Tumors of the hematopoietic system.* En: *Atlas of tumor pathology.* Washington, AFIP, 1966. Fasc. 8.
 14. Godart, S.: *Embryological significance of lymphangioma.* Arch. Dis. Child. 41:204, 1966.