

## CASO CLÍNICO

1. Instituto Nacional de Salud del Niño, Lima, Perú
  - a. Servicio de Ginecología
  - b. ORCID iD: 0000-0002-6928-4377
  - c. ORCID iD: n0000-0003-1076-4111
  - d. ORCID iD: 0000-0002-9362-8504
  - e. Departamento de Diagnóstico por Imágenes, ORCID iD: 0000-0002-3802-8063
  - f. Servicio de Anatomía Patológica, ORCID iD: 0000-0003-4955-2466

**Conflictos de interés:** los autores declaran que el presente trabajo no ha sido publicado o enviado a otra revista biomédica, tiene el consentimiento de la institución mencionada y no existe conflicto de interés de algún tipo

**Financiamiento:** propio de los autores

**Recibido:** 9 abril 2020

**Aceptado:** 3 junio 2020

**Publicación anticipada:**

**Correspondencia:**

Claudia Araceli Urbina Alvarez  
📍 Av. Perú 1372 San Martín de Porres  
☎ 997361822  
✉ claudiaurbina\_alvarez@yahoo.es

**Citar como:** Urbina C, Aquino N, Corimanya J, Laurente M, Pérez F. Linfangioma superficial vulvar en una adolescente. A propósito de un caso. *Rev Peru Ginecol Obstet.* 2020;66(3). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2268>

# Linfangioma superficial vulvar en una adolescente. Reporte de caso

## Vulvar lymphangioma circumscriptum in an adolescent. A case report

Claudia Urbina<sup>1,a,b</sup>, Noemi Aquino<sup>1,a,c</sup>, Jorge Corimanya<sup>1,a,d</sup>, Magno Laurente<sup>1,e</sup>, Fabio Pérez<sup>1,f</sup>

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v66i2268>

### RESUMEN

Reportamos el caso de una paciente de 13 años de edad, sin antecedentes de relevancia, que mostró lesiones múltiples en los labios mayores de la vulva, de aspecto verrucoso, papular e hiperqueratósico, algunas sangrantes, con hiperpigmentación y de un año de evolución. La histopatología de la muestra de biopsia vulvar confirmó el diagnóstico de linfangioma circunscrito. Esta entidad es mencionada en la literatura como una alteración benigna y poco frecuente de los vasos linfáticos y, aunque puede ocurrir en cualquier sitio de la superficie cutánea, se presenta de manera más frecuente en tórax, muslos y glúteos, siendo poco frecuente la localización en vulva. Se considera que representa menos del 6% de los tumores benignos de la infancia. **Palabras clave.** Linfangioma superficial, Vulva, Adolescente.

### ABSTRACT

We report the case of a 13-year-old patient with no previous medical history who presented with one year multiple verrucous, papular and hyperkeratotic lesions on the labia majora of the vulva, occasional bleeding and skin hyperpigmentation. Histopathology of the vulvar biopsy confirmed the diagnosis of vulvar lymphangioma. This entity is a benign and rare alteration of lymph vessels and, although it can occur anywhere on the skin surface, it is most commonly found in chest, thighs and buttocks. Vulvar presentation is rare. It is considered to account for less than 6% of benign childhood tumors.

**Key words:** Superficial lymphangioma, Vulva, Adolescent.

### INTRODUCCIÓN

Los tumores vasculares benignos del tracto genital femenino son infrecuentes. Su diagnóstico es usualmente incidental debido a que estas lesiones suelen asintomáticas y de tamaño pequeño<sup>(1)</sup>. El linfangioma circunscrito (LC) surge por un defecto en el desarrollo de los vasos linfáticos en la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones verrucosas agrupadas. Presentamos el caso de una paciente adolescente con diagnóstico de LC vulvar, además de una revisión de la literatura actual.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Una paciente de sexo femenino de 13 años de edad fue derivada al consultorio de ginecología de la adolescente por presentar lesiones en vulva, ocasionalmente pruriginosas, de un año de evolución. La paciente había sido tenido diagnóstico presuntivo de verrugas genitales, habiendo recibido tratamiento con tricloroacético en hospital local de su comunidad, sin mejoría. La paciente no presentaba historia previa significativa.

Al examen físico, había ligero edema de labio mayor derecho, con múltiples lesiones de aspecto verrucoso, pápulas aisladas hiperqueratósicas sangrantes, localizadas en labios mayores, bilateralmente (figura 1). Había presencia de adenopatías. En la ecografía de partes blandas de vulva se encontró tumoración de componente vascular con trayectos tubulares tortuosos, de flujo bajo en su interior. La velocidad de sístole (VS) fue



FIGURA 1. MÚLTIPLES LESIONES DE ASPECTO VERRUCOSO TRANSLÚCIDAS LOCALIZADAS EN AMBOS LABIOS MAYORES, PÁPULAS AISLADAS COLOR PIEL NORMAL HIPERQUERATÓSICAS.



18,6 cm/seg, y el índice de resistencia (IR) 0,28. Algunos trayectos anecoicos no captaban flujo vascular al Doppler color. La lesión medía 49,7 x 1,8 mm y abarcaba el plano graso y dérmico en los labios mayores derecho e izquierdo, a predominio izquierdo. Se concluyó que eran signos de malformación venosa o posible linfangio-hemangioma vulvar.

La biopsia de estas lesiones mostró proliferación de estructuras vasculares linfáticas, circunscritas por crestas interpapilares epidérmicas. Estos hallazgos eran compatibles con el diagnóstico de linfangioma (figuras 2 y 3). Se realizó escleroterapia bajo punción directa (figura 4), con buena respuesta terapéutica. Actualmente se encuentra en control en consulta ambulatoria (figura 5).

## DISCUSIÓN

El linfangioma circunscrito es una alteración benigna de vasos linfáticos, que puede ocurrir en cualquier sitio de la superficie cutánea, aunque es más frecuente a nivel de tórax, muslos y glúteos<sup>(2)</sup>. La localización en vulva es infrecuente<sup>(1-3)</sup>. Fue descrito por Fox en 1879. El término 'linfangioma circunscrito' fue acuñado en 1889 por Malcom Morris<sup>(4)</sup>. La etiología de los LC aún no ha sido establecida. Es dividido en congénita y adquirida. En los LC congénitos existe un defecto en el desarrollo de los vasos linfáticos, con múltiples cisternas en la profundidad del tejido celular subcutáneo, sin comunicación con el sistema linfático general. Una de las etio-

FIGURA 2. DERMIS PAPILAR CON DILATACIÓN LINFÁTICA, ADELGAZAMIENTO DE LA EPIDERMIS SUPRAYACENTE, CON AUSENCIA DE CRESTAS PAPILARES. LEVE INFILTRADO INFLAMATORIO CRÓNICO SUPERFICIAL Y PERIVASCULAR.

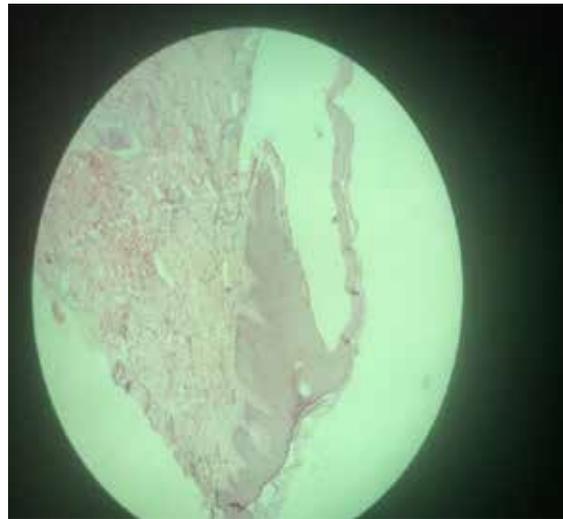
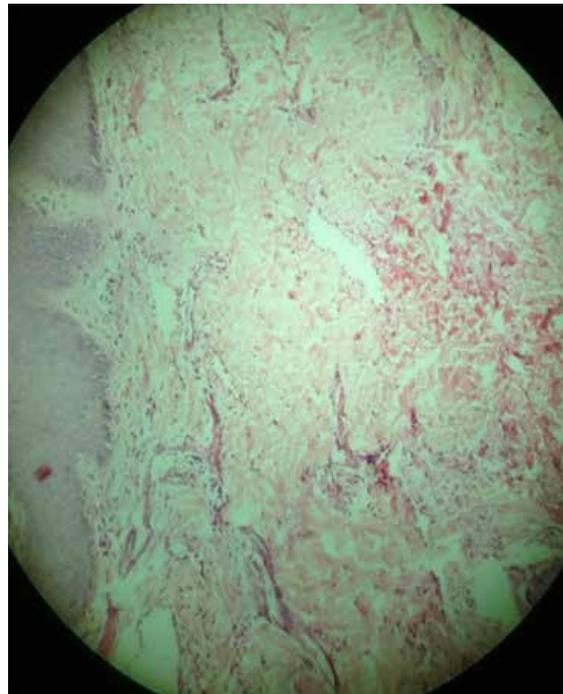


FIGURA 3. PROLIFERACIÓN DE VASOS LINFÁTICOS EN EL RESTO DE LA DERMIS. HIPERQUEARTOSIS ORTOQUERATÓSICA, ACANTOSIS IRREGULAR.



logías propuestas para LC adquiridos es la interrupción de los canales linfáticos normales que llevan al secuestro y posterior dilatación de los mismos<sup>(2)</sup>.

El principal factor predisponente para la forma adquirida de LC vulvar es la cirugía radical y/o la terapia radiante de neoplasias de cérvix<sup>(5)</sup>. Otros factores etiológicos incluyen tuberculosis genital, enfermedad de Crohn con fístula vulvar, infecciones (celulitis, erisipela, linfogranuloma



FIGURA 4. ESCLEROTERAPIA CON ALCOHOL ABSOLUTO BAJO PUNCIÓN DIRECTA.



FIGURA 5. CONTROL POST ESCLEROTERAPIA



venéreo, filariasis), traumatismos, queloides, escleroderma, rabdomiosarcoma y embarazo, entre otros<sup>(6,7)</sup>. Clínicamente, el LC se caracteriza por la presencia de lesiones vesiculosas aisladas o agrupadas como 'huevos de rana'. Estas lesiones presentan paredes delgadas, con líquido claro, con diámetro que varía entre 1 y 5 mm y, cuando las mismas contienen sangre, aparecen rosadas, purpúricas o negras. La presencia de hiperqueratosis le otorga un aspecto verrucoso, simulando verrugas genitales.

Aunque usualmente asintomáticos, los LC pueden asociarse a prurito, quemazón, dolor o dispareunia<sup>(12)</sup>.

Histológicamente, el LC se caracteriza por múltiples canales vasculares dilatados en la dermis papilar, conteniendo escasos eritrocitos y abundante fibrina, rodeados de una fina pared compuesta por células endoteliales. En la epidermis puede observarse hiperqueratosis con disminución del espesor del estrato de Malpighi<sup>(3)</sup>.

Entre los diagnósticos diferenciales de los LC vulvares destacan las verrugas genitales, el herpes zoster y el molusco contagioso. Otras entidades a descartar incluyen leiomioma, angiofibroma celular, angiomiofibroblastoma, angiomixoma, tuberculosis verrugosa, linfogranuloma venéreo, filariasis<sup>(7,13)</sup>.

Las complicaciones más frecuentes son edema vulvar, dolor, celulitis recurrente y disfunción sexual. Una complicación infrecuente, pero grave, es el linfangiosarcoma, que en algunas ocasiones aparece luego de un tratamiento radiante<sup>(2,9)</sup>.

El tratamiento para el LC congénito y adquirido es el mismo. Las opciones terapéuticas incluyen crioterapia, electrocoagulación, escleroterapia, láser con CO<sub>2</sub>, 5-fluorouracilo y escisión quirúrgica. El tratamiento de elección es el quirúrgico. La terapia con láser, anastomosis linfovenosa y angioplastia linfática han mostrado buenos resultados, pero el número de casos es aún limitado<sup>(8,9,14)</sup>. Se ha descrito recurrencias del LC luego de una vulvectomía radical. Browse y col.<sup>(15)</sup> comunicaron una alta tasa de recurrencia en lesiones mayores a 7 cm.

Presentamos el caso de LC vulvar en una paciente adolescente, entidad poco frecuente, que puede llevar a diagnóstico diferencial erróneo, con la consecuente instauración de tratamientos incorrectos. En el presente caso, se utilizó una alternativa de tratamiento de escleroterapia bajo punción directa, para no realizar vulvectomía radical o reducir la lesión, con buenos resultados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Naud P, De Matos JE, Opermann-Rocha ML, Oliveira-Galao A, Magno VA, Hammes L. Lymphangioma of the vulva. *Revista HCPA. Porto Alegre.* 2009;29(3):270. <https://seer.ufrgs.br/hcpa/article/download/9077/7019>
2. Romero-Costas L, Meik S, Rothlin A, López K, Kien MC, Abeldaño A. Linfangioma circunscripto adquirido de la vulva. A propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol.* 2011;61:101-4.
3. Gupta S, Singh S, Nigam S, Khurana N. Benign vascular tu-



- mors of female genital tract. *Int J Gynecol Ca.* 2006;16:1195-200. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1438.2006.00523.x>
4. Martínez-Cardoso B, Casa de Valle-Castro M, Falcón L. Linfangioma circunscrito. *Folia dermatol cubana.* 2012;6(3). <https://www.medigraphic.com/pdfs/fofia/fd-2012/fd123c.pdf>
  5. Goldblum J, Weiss ES, Golpe JAW. Tumors and malformation of the lymphatic vessels. En: Enzinger and Weiss's (Ed). *Soft tissue tumor.* 6th edition. Saunders 2014.
  6. Lindberg MR. Lymphangioma. En: *Diagnostic Pathology: Soft tissue tumors.* 2nd edition. Elsevier. 2015. <https://www.elsevier.com/books/diagnostic-pathology-soft-tissue-tumors/lindberg/978-0-323-37675-4>
  7. Ghaemmaghami F, Karimi Zarchi M, Mousavi A. Surgical management of primary vulvar lymphangioma circunscriptum and postradiation: case series and review of literature. *J Minim Invasive Gynecol.* 2008 Mar-Apr;15(2):205-8. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2007.09.005>
  8. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circunscriptum of the vulva: a review of literature. *Obstet Gynecol* 2003May;101(5 Pt 1):946-54. [https://doi.org/10.1016/s0029-7844\(03\)00048-6](https://doi.org/10.1016/s0029-7844(03)00048-6)
  9. Ghaemmaghami F, Karimi Zarchi M Mousavi A. Major labiaectomy as surgical management of vulvar lymphangioma circunscriptum: three cases and a review of the literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2008;278:57-60. <https://doi.org/10.1007/s00404-007-0440-3>
  10. Peachey RD, Limm C, Whimster IW. Lymphangioma of skin. A review of 65 cases. *Br J Dermatol.* 1970 Nov;83(5):519-27. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1970.tb15735.x>
  11. Patel GA, Siperstein RD, Ragi G, And RA. Schwartz Zosteriform Lymphoma Circunscriptum. *Acta Dermatoven APA.* 2009;18(4):179-81. <https://www.dlib.si/stream/URN:NBN:SI-DOC-VVI2FJBS/0d4051a2-8acf-4e7e-9387-f29e80fd3645/PDF>
  12. Pinheiro Borges AM, Balsamo F, Lopes JM, De Carvalho RB, Pincinato AL, Sitonio Formiga GJ. Linfangioma perineal: Relato de caso. *Rev bras Coloproct.* 2008;28(2):234-7. <https://doi.org/10.1590/S0101-98802008000200013>
  13. Torres-Palomino G, Juárez-Domínguez G, Méndez-Sánchez L. Escleroterapia en malformaciones linfáticas infantiles: Revisión sistemática de la literatura. *An Med (Mex).* 2014;59(2):127-32. <https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2014/bc142j.pdf>
  14. Vendana M, Sudhyr N, Balanchandran C. Extensive congenital vulvar lymphangioma mimicking genital warts. *Indian J Dermatol.* 2010;55(1):121-2. <https://dx.doi.org/10.4103%2F0019-5154.60372>
  15. Browse NL, Whimster the Late I, Stewart G, Helmm CW, Wood JJ. Surgical management of lymphangioma circunscriptum. *BJSS.* July 1986:585-8. <https://doi.org/10.1002/bjs.1800730724>