

Malformación linfática cervical complicada al nacimiento: tratamiento escalonado y esclerosis con bleomicina

Cervical lymphatic malformation complicated at birth: staged management and bleomycin sclerotherapy
doi: [10.61997/bjm.v15i2.504](https://doi.org/10.61997/bjm.v15i2.504)

Enrique Raúl Loret de Mola Pino¹, Maria Lina de Menezes Antunes², Fortunato Silva³, Miguel Ángel Rodríguez Marrero⁴

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones linfáticas cervicales son anomalías congénitas que pueden presentar complicaciones perinatales, lo cual representa un reto terapéutico, especialmente en casos con ruptura de la lesión. **Presentación del caso:** Recién nacida de 38 semanas con lesión cervical izquierda de aproximadamente 5 cm, con ruptura y drenaje de contenido seroso al nacimiento. Se realizó tratamiento escalonado mediante necrectomía y cierre del defecto para lograr la hermeticidad de los quistes, seguido de escleroterapia con bleomicina. La paciente presentó evolución clínica favorable, con disminución progresiva de la lesión y resolución completa tras una única intervención, sin complicaciones. **Conclusiones:** La ruptura neonatal constituye una presentación infrecuente que requiere manejo individualizado. El abordaje escalonado permite un tratamiento seguro y la bleomicina es una opción terapéutica eficaz.

Palabras clave: malformación vascular; linfangioma; bleomicina.

ABSTRACT

Introduction: Cervical lymphatic malformations are congenital anomalies that may present perinatal complications, posing a therapeutic challenge, particularly in cases of lesion rupture. **Case presentation:** A full-term newborn (38 weeks) presented with a left cervical lesion of approximately 5 cm, with rupture and serous drainage at birth. A staged treatment approach was performed, including necrosectomy and defect closure to achieve cyst sealing, followed by bleomycin sclerotherapy. The patient showed favorable clinical evolution, with progressive reduction of the lesion and complete resolution after a single intervention, without complications. **Conclusions:** Neonatal rupture represents an uncommon presentation requiring individualized management. A staged approach allows safe treatment, and bleomycin is an effective therapeutic option.

Keywords: vascular malformation; lymphangioma; bleomycin.

¹Especialista en Cirugía Pediátrica. Hospital Central “Agostinho Neto”. Lubango, Angola. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3657-8608>

Correspondencia: enriqueraulloreto@gmail.com

²Hospital Central “Agostinho Neto”. Lubango, Angola. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3231-3162>

³Hospital Central “Agostinho Neto”. Lubango, Angola. ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0975-7339>

⁴Especialista en Anestesiología y Reanimación. Hospital Central “Agostinho Neto”. Lubango, Angola. ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-9093-645X>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones linfáticas son anomalías congénitas del desarrollo del sistema linfático, originadas por alteraciones en la linfangiogénesis. Con frecuencia pueden diagnosticarse en la etapa prenatal mediante ecografía obstétrica y resonancia magnética fetal. Su incidencia se estima entre 1 por cada 2000 a 4000 nacidos vivos, sin predilección por el sexo.¹

La región cervicofacial es la localización más frecuente, y representa entre el 75 y el 80 % de los casos. Aunque se trata de lesiones histológicamente benignas, su comportamiento puede ser localmente agresivo; en el cuello, esto se traduce en un riesgo potencial de compromiso de la vía aérea y de estructuras neurovasculares adyacentes.²

El diagnóstico prenatal permite evaluar la extensión de la lesión y planificar el manejo perinatal, especialmente en casos voluminosos, donde existe riesgo de obstrucción de la vía aérea, sangrado o ruptura durante el parto. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran los fenómenos compresivos sobre la vía aérea y el esófago, así como hemorragias, infecciones intraquísticas y deformidades estéticas.^{1,2}

Entre los estudios de imagen utilizados en el período posnatal, la ecografía Doppler constituye una herramienta inicial útil para la evaluación de estas lesiones, ya que permite diferenciarlas de otras malformaciones vasculares. La resonancia magnética es el método de referencia, pues aporta una adecuada caracterización de los tejidos blandos, así como la extensión de la lesión y su relación con estructuras adyacentes. La tomografía computarizada presenta menor sensibilidad para tejidos blandos, aunque puede ser útil en la evaluación de compromiso óseo o calcificaciones.³

En cuanto al tratamiento, la escleroterapia es una de las modalidades más empleadas, con agentes como Picibanil (OK-432), bleomicina, doxiciclina y etanol al 95 %. Este tratamiento muestra mejores resultados en malformaciones macroquísticas, mientras que las microquísticas suelen requerir un abordaje multimodal. El tratamiento quirúrgico mediante exéresis se reserva para lesiones seleccionadas o con respuesta insuficiente a la escleroterapia. La elección terapéutica debe individualizarse según las características clínicas y anatómicas de la lesión.^{1,3,4}

Se presenta un caso infrecuente de malformación linfática cervical complicada al nacimiento, con ruptura de la lesión, lo

que representó un desafío para su manejo inicial y tratamiento definitivo, y resalta la importancia del diagnóstico prenatal y la planificación perinatal en este tipo de pacientes.

PRESENTACION DE CASO

Recién nacida de menos de 24 horas de vida, producto de una gestación de 38 semanas y parto eutócico, presentación cefálica, con puntaje de Apgar de 7/9 y peso al nacer de 2590 gramos. Fue recibida en el Hospital Central de Lubango “Agostinho Neto”, remitida desde su área de salud por presentar una lesión cervical izquierda de aproximadamente 5 cm de diámetro, con salida de contenido seroamarillento y exposición de estructuras compatibles con lesiones quísticas.



Figura 1. Aspecto de la lesión inmediatamente después del nacimiento.

Por la localización y características clínicas, se sospechó una malformación vascular linfática cervical complicada. No fue posible precisar en la referencia si la ruptura ocurrió durante el parto o de forma iatrogénica posterior. En el interrogatorio se recogió que la madre acudió a tres consultas prenatales y que en la ecografía no se reportaron alteraciones.

Se decidió ingreso hospitalario con el diagnóstico de malformación linfática cervical complicada, iniciándose cobertura local con nitrofurazona y tratamiento antimicrobiano sistémico.

Durante la hospitalización, la paciente mantuvo evolución clínica estable, con persistencia del drenaje seroamarillento. Por tal motivo, se decidió intervención quirúrgica para realizar necrectomía del tejido expuesto y cierre del defecto, con el objetivo de lograr cubrir con piel las lesiones

quísticas y facilitar el tratamiento esclerosante posterior. El procedimiento se realizó sin complicaciones.

Posteriormente, al constatarse ausencia de drenaje activo, se programó tratamiento esclerosante con bleomicina. Previamente se realizó ecografía Doppler para evaluar las características de la lesión y descartar flujo sanguíneo, permitiendo excluir otros diagnósticos diferenciales.

Procedimiento de escleroterapia

En el salón de operaciones, bajo anestesia general endovenosa, se administró profilaxis con betametasona para prevenir complicaciones respiratorias asociadas al uso de bleomicina. El fármaco fue diluido hasta obtener una concentración de 1 mg/mL, administrándose a dosis de 0,5 mg/kg de peso corporal.



Figura 2. A: Previa al procedimiento. B: Inmediatamente posterior al procedimiento.

Con la paciente en decúbito supino, se realizó aspiración del contenido quístico, seguida de la inyección de aproximadamente 1 mL de solución esclerosante en cada cavidad. Posteriormente, se efectuó compresión local.

Evolución

A partir del día siguiente se observó disminución progresiva del tamaño de la lesión, sin evidenciarse complicaciones asociadas al procedimiento. La paciente fue egresada a los seis días, con evolución favorable y seguimiento por consulta externa. (Fig. 2)

En controles posteriores se constató involución completa macroscópica de las lesiones al mes del tratamiento (Fig. 3). La ecografía de partes blandas evolutiva no evidenció persistencia de quistes, por lo que no fue necesario realizar una segunda sesión de escleroterapia.



Figura 3. Aspecto externo de la lesión, un mes después del procedimiento.

DISCUSIÓN

Las malformaciones linfáticas son anomalías congénitas benignas del sistema linfático, que aunque pueden presentarse en diversas localizaciones, predominan en la región cervical y facial, donde se reporta aproximadamente el 70 % de los casos, seguida de la región axilar. Otras localizaciones, como el mesenterio, son menos frecuentes. La mayoría de los casos se diagnostican en los primeros años de vida, siendo un porcentaje significativo identificado desde el nacimiento.^{3,5}

Desde el punto de vista morfológico, estas malformaciones se clasifican en macroquísticas, cuando presentan cavidades mayores de 2 cm bien delimitadas; microquísticas,

caracterizadas por lesiones de menor tamaño con tendencia a infiltrar tejidos adyacentes; mixtas, cuando combinan ambos patrones; y formas difusas o linfangiomatosis, que afectan múltiples órganos y estructuras.^{4,5}

Estudios recientes han demostrado la implicación de alteraciones genéticas en el origen de las malformaciones linfáticas, particularmente relacionadas con la activación de la vía PI3K/AKT/mTOR. Estas alteraciones conducen a una proliferación anómala del sistema linfático y a un crecimiento tisular desorganizado. El reconocimiento de estos mecanismos moleculares ha permitido el desarrollo de terapias dirigidas, como los inhibidores de mTOR, que han mostrado resultados prometedores, especialmente en malformaciones microquísticas y en casos complejos o difusos.⁵⁻⁷

La presentación clínica de las malformaciones linfáticas depende fundamentalmente de su localización, tamaño y extensión. En la mayoría de los casos, se manifiestan como masas indoloras de crecimiento progresivo, aunque su evolución puede verse influida por episodios de infección o hemorragia intraquística. Estas lesiones pueden permanecer asintomáticas hasta que alcanzan un tamaño suficiente para comprimir estructuras adyacentes. En la región cervical, pueden ocasionar disfagia, compromiso de la vía aérea o, en casos severos, síndrome de la vena cava superior. Por su parte, las malformaciones localizadas en el abdomen o retroperitoneo pueden manifestarse con dolor abdominal, obstrucción intestinal, vólvulo, hipertensión portal o alteraciones urinarias.⁸

En las malformaciones linfáticas simples, el diagnóstico puede establecerse clínicamente mediante el examen físico, sin necesidad de estudios de imagen. No obstante, la ecografía Doppler constituye el estudio inicial de elección, ya que permite evaluar el tamaño de la lesión y sus características hemodinámicas, siendo especialmente útil en las formas macroquísticas. En casos con extensión difusa, localización profunda o presentación atípica, la resonancia magnética es el método de referencia, al proporcionar una mejor caracterización de los tejidos blandos, así como de la extensión de la lesión y su relación con estructuras adyacentes. Por su parte, la tomografía computarizada se utiliza con menor frecuencia, reservándose principalmente para la evaluación de compromiso óseo o de lesiones localizadas en cavidades como la abdominal.^{9,10}

La escleroterapia consiste en la inyección intralesional de un agente esclerosante con el objetivo de inducir una reacción inflamatoria controlada que conduzca a la fibrosis y reducción del tamaño de la malformación. Diversos estudios^{11,12} han demostrado su eficacia, especialmente en las malformaciones macroquísticas, donde puede ofrecer mejores resultados y menor morbilidad en comparación con el tratamiento quirúrgico. No obstante, las malformaciones microquísticas suelen presentar una respuesta más limitada a este tipo de tratamiento.

La administración de agentes esclerosantes generalmente requiere anestesia general, lo que implica un riesgo adicional, particularmente en pacientes menores de seis meses. Por este motivo, siempre que la condición clínica lo permita, se prefiere diferir estos procedimientos hasta después de esa edad, valorando de forma individualizada el balance riesgo-beneficio en cada caso.^{4,11,12}

En relación con los agentes esclerosantes, Peters et al.¹³ reportaron una resolución completa de las malformaciones linfáticas macroquísticas tratadas con OK-432; sin embargo, este efecto no fue comparable en las formas microquísticas. Entre los efectos adversos descritos se incluyen fiebre, inflamación local y trombocitosis.

Por su parte, la bleomicina, un agente con propiedades citotóxicas que inhibe la proliferación celular, ha demostrado una alta eficacia en el tratamiento de las malformaciones linfáticas. En un metaanálisis reciente, Sun J et al.¹⁴ reportaron tasas de respuesta globales cercanas al 80-90 %, con mejores resultados en las formas macroquísticas y un perfil de seguridad favorable, caracterizado por una baja incidencia de efectos adversos significativos. Estos hallazgos respaldan el uso de la bleomicina como una opción terapéutica efectiva y segura, particularmente en lesiones cérvicofaciales.

El tratamiento quirúrgico constituye otra opción terapéutica, particularmente en malformaciones linfáticas de gran tamaño y sintomáticas, especialmente cuando generan compromiso compresivo de la vía aérea o cuando existe fracaso del tratamiento esclerosante. En estos casos, la cirugía puede emplearse como medida de reducción urgente o como complemento terapéutico en lesiones seleccionadas. No obstante, este abordaje se asocia a un mayor riesgo de complicaciones, entre las que se incluyen lesiones nerviosas, deformidades estéticas y tasas de recurrencia elevadas, que en algunas series pueden alcanzar hasta el 40 %.¹⁵

Los avances recientes en el conocimiento de la biología molecular de las malformaciones linfáticas han permitido el desarrollo de terapias dirigidas, como el sirolimus (rapamicina), un inhibidor de la vía mTOR que actúa modulando la linfangiogénesis y reduciendo el crecimiento de la lesión. Este fármaco se administra principalmente por vía sistémica y ha demostrado resultados favorables en malformaciones complejas, especialmente en aquellas de gran tamaño o de comportamiento difuso.¹⁶

Estudios recientes, incluyendo revisiones sistemáticas, han reportado altas tasas de respuesta clínica, con mejoría significativa del tamaño y los síntomas. Entre los efectos adversos más frecuentes se describen úlceras orales, hiperlipidemia y neutropenia, generalmente de carácter manejable.¹⁷

En el caso presentado, la ruptura de la lesión al nacimiento constituye un evento poco frecuente, que condicionó la exposición de los quistes y dificultó el manejo inicial. Este escenario no se describe comúnmente en la literatura, donde el diagnóstico suele realizarse en lesiones intactas. La decisión de realizar un tratamiento escalonado, iniciando con la necrectomía y cierre del defecto para lograr la hermeticidad de la lesión, permitió posteriormente la aplicación segura del tratamiento esclerosante. Este enfoque resulta coherente con las recomendaciones actuales, que priorizan la escleroterapia como tratamiento de primera línea, especialmente en malformaciones macroquísticas.

En relación con el agente utilizado, la bleomicina ha demostrado altas tasas de respuesta en lesiones cervicofaciales, con un perfil de seguridad favorable, lo que justifica su elección en este caso. La evolución clínica favorable observada, con resolución completa de la lesión tras una única sesión de escleroterapia, coincide con lo reportado en la literatura para este tipo de malformaciones.

Este caso resalta la importancia del manejo individualizado y la necesidad de adaptar la estrategia terapéutica ante presentaciones atípicas, así como el valor de un enfoque multidisciplinario en el tratamiento de estas lesiones.

CONCLUSIONES

La ruptura de una malformación linfática cervical en el período neonatal constituye una presentación poco frecuente que puede dificultar el manejo inicial. En estos casos, el

abordaje escalonado orientado a lograr la hermeticidad de la lesión previo a la escleroterapia puede ser una estrategia efectiva. La respuesta favorable obtenida con bleomicina en este caso refuerza su utilidad como opción terapéutica en malformaciones cervicofaciales, incluso en escenarios clínicos atípicos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldenberg DC, Vikkula M, Penington A, Blei F, Kool LS, Wassef M, Frieden IJ; ISSVA Vascular Anomalies Classification Group. Updated Classification of Vascular Anomalies. A living document from the International Society for the Study of Vascular Anomalies Classification Group. *J Vasc Anom (Phila)*. 2025; 6(2):e113. doi: [10.1097/JOVA.0000000000000113](https://doi.org/10.1097/JOVA.0000000000000113).
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982; (3):412-22. doi: [10.1097/00006534-198203000-00002](https://doi.org/10.1097/00006534-198203000-00002)
3. Gupta R, Bhandari A, Navarro OM. Pediatric Vascular Anomalies: A Clinical and Radiological Perspective. *Indian J Radiol Imaging*. 2023; 34(1):103-127. doi: [10.1055/s-0043-1774391](https://doi.org/10.1055/s-0043-1774391)
4. Adams DM, Ricci KW, Hammill AM, Mobberley – Schuman OS. Targeted therapies in the management of complex lymphatic anomalies: A 2025 update. *J Pediatr Surg*. 2025;60(1): 12-24.
5. IFransén J, Frisk S, Ghaffarpour N. Lymphatic malformations revisited: Genetics, clinics and future directions. *Presse Med*. 2025;54(3):104293. doi: [10.1016/j.lpm.2025.104293](https://doi.org/10.1016/j.lpm.2025.104293)
6. Nguyen HL, Boon LM, Vikkula M. Genetics of vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg*. 2020; 29(5):150967. doi: [10.1016/j.sempedsurg.2020.150967](https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150967)
7. Ghaffarpour N, Claesson G, Wester T, Boman KK. Long-term health-related quality of life in children with lymphatic malformations treated with sclerotherapy generally matched age-appropriate standardised population norms. *Acta Paediatr*. 2019; 108(8):1499-1506. doi: [10.1111/apa.14700](https://doi.org/10.1111/apa.14700)
8. Wiegand S, Wichmann G, Dietz A, Werner JA. Association between malformation type, location and functional deficits in lymphatic malformations of the head and neck in children. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2023 May;280(5):2535-2540. doi: [10.1007/s00405-023-07844-x](https://doi.org/10.1007/s00405-023-07844-x)
9. Chen W, Luan J, Xu H, Chen J, Xu R, Sun G, Li X.

Ultrasonography findings of pediatric head and neck lymphatic malformations: A 10-year experience of 140 surgical cases. *J Clin Ultrasound*. 2024 Nov-Dec;52(9):1288-1295. doi: [10.1002/jcu.23787](https://doi.org/10.1002/jcu.23787)

10. Zhang M, Li L, Huo M, Sun L, Zhang C, Sun Y, Wang R. Imaging and Clinical Features of Primary Thoracic Lymphangioma. *Curr Med Imaging*. 2025;21:e15734056346925. doi: [10.2174/0115734056346925241226125948](https://doi.org/10.2174/0115734056346925241226125948)
11. Bochor N, Gera P. Exploring Lymphangioma: A Synthesis of the literature and Clinical Perspectives. *Lymphatics*. 2025; 3(1):4. doi: [10.3390/lymphatics3010004](https://doi.org/10.3390/lymphatics3010004)
12. Sarsosa-Salazar A, Caceres-Autocoma F. Malformaciones vasculares linfáticas en pediatría: evaluación retrospectiva del tratamiento en pacientes pediátricos de 0 a 18 años. *CAMBios*. 2025; 24(1):e1061. doi: [10.36015/cambios.v24.n1.2025.1061](https://doi.org/10.36015/cambios.v24.n1.2025.1061)
13. Peters DA, Courtemanche DJ, Heran MKS, Ludemann JP, Prendiville JS. Treatment of cystic lymphatic vascular malformations with OK-432 sclerotherapy. *Plast Reconstr Surg*. 2006;118(6):1441-6. doi: [10.1097/01.prs.0000239503.10964.11](https://doi.org/10.1097/01.prs.0000239503.10964.11)
14. Sun J, Wang C, Li J, Song D, Guo L. The efficacy of bleomycin sclerotherapy in the treatment of lymphatic malformations: a review and meta-analysis. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2023 Jul-Aug;89(4):101285. doi: [10.1016/j.bjorl.2023.101285](https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2023.101285)
15. Poget M, Fresa M, El Ezzi O, Saliou G, Doan MT, de Buys Roessingh A. Lymphatic malformations in children: retrospective review of surgical and interventional management. *Pediatr Surg Int*. 2022; 39(1):36. doi: [10.1007/s00383-022-05320-x](https://doi.org/10.1007/s00383-022-05320-x)
16. Gao Q, Chen H, Sun B, Cui J, Shen W. Intermittent Administration Regimen of Sirolimus for Refractory Cervicofacial Lymphatic Malformation. *J Craniofac Surg*. 2022; 33(3):850-4. doi: [10.1097/SCS.00000000000008063](https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000008063)
17. Hollman D, Cheema H, Yu AC, Mahinpey N, AlZahrani F. Medical Therapies for Pediatric Lymphatic Malformations: A Systematic Review. *J Cutan Med Surg*. 2025: 12034754251386785. doi: [10.1177/12034754251386785](https://doi.org/10.1177/12034754251386785)

Conflicto de intereses

Ninguno declarado por los autores.

Autoría

- Enrique Raúl Loret de Mola Pino: Conceptualización y curación de datos, investigación, recursos, programación, supervisión, validación.
- Maria Lina de Menezes Antunes: Redacción, revisión y edición.
- Fortunato Silva: Metodología.
- Miguel Ángel Rodríguez Marrero: Conceptualización, curación de datos, análisis formal.

Recibido: 18 febrero 2026

Aceptado: 12 marzo 2026

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial

Los autores utilizaron Google Gemini 3 (fecha de acceso: 22-01-2026) exclusivamente para la corrección del idioma y mejora de la redacción. Todo el contenido científico y las conclusiones fueron desarrollados y validados por los autores.