

Presentación de caso

Higroma quístico congénito. Presentación de un caso.

Congenital cystid hygroma. A case report.

Dra. Sidelsy Careaga Morales¹, Dra. Marleny Alonso Clavo², Dr. Geosbanys Gregorich Fonseca³, Dra. Yara Lydia Morgado Bode⁴, Lic. Anrey Hernández Pereira⁵.

1. Policlínico Centro. Sancti Spíritus. Cuba.
2. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.
3. Hospital Ginecobstétrico Ramón González Coro. Ciudad de la Habana. Cuba.
4. Universidad de Ciencias Médicas. Sancti Spíritus. Cuba.
5. Hospital General Docente Joaquin Paneca Consuegra. Yaguajay. Sancti Spíritus. Cuba.

RESUMEN

Fundamento: Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, se clasifican en quísticos, cavernosos y mixtos o macro y microquísticos. Se caracterizan por espacios dilatados limitados por endotelio, que varían en tamaño desde canales microscópicos hasta grandes quistes. El linfangioma quístico es una anomalía congénita del sistema linfático muy infrecuente.

Presentación de caso: Se presenta un caso de higroma quístico en un niño de cinco días de nacido que fue remitido al servicio de pediatría del Hospital General de Benguela, Angola, por presentar una tumoración que interesa desde la región lateral izquierda del cuello y se extiende a la axila del mismo lado. Se analizaron algunos datos embriológicos del sistema linfático y también la localización de los quistes y su frecuencia. **Conclusiones:** En la medida que casos como este se divulguen entre los profesionales de la salud se puede lograr el rápido diagnóstico de esta enfermedad para el tratamiento y profilaxis de las complicaciones.

DeCS: LINFANGIOMA QUÍSTICO/congénito; ANOMALÍAS LINFÁTICAS.

Palabras clave: Linfangioma, malformación linfática quística, higroma quístico congénito.

ABSTRACT

Background: The lymphangioma are congenital malformations of the lymphatic system which are classified into: Cystid, cavernous, mixed, macro, microcystid, characterized by dilated spaces that are limited by the endothelium, which vary in size from the microscopic channels to big cysts.

Case Presentation: A case of Cystid hygroma is presented in a boy of 5 days of birth and who was sent to the pediatrician in the General Hospital of Benguela, Angola, having a tumor that interests since the lateral left region of the neck to the armpit of the same part. Were analyzed some embryological data of the lymphatic system and also the place of the cyst and its frequency.

Conclusions: As far as cases like this are reported among health professionals, a rapid diagnose can be obtained of this disease for a treatment and prophylaxis of the complications.

MeSH: LYMPHANGIOMA, CYSTI/congenital; LYMPHATIC ABNORMALITIES.

Keywords: Lymphangioma, cystid lymphatic malformation, congenital cystid hygroma.

INTRODUCCIÓN

El higroma quístico o linfangioma es una anomalía congénita de los vasos linfáticos yugulares que impide el correcto drenaje de la linfa. Higroma significa tumor líquido y *linfatin* transparente, limpio o claro. Se desarrolla a partir de los sacos linfáticos secundarios cuando son secuestrados por los primarios durante la vida embrionaria. Otro punto de vista es que los linfangiomas representan el tejido linfático secuestrado que no puede comunicarse normalmente con el sistema linfático¹. La incidencia es de aproximadamente un caso por cada 50 000 recién nacidos vivos. Su localización en orden de frecuencia es en las regiones cervical, axilar, intraperitoneal e inguinal, y muy raro como alteración única en el mediastino anterior. La localización más frecuente de linfangioma quístico es en el sitio cervical en el 80 % y con una extensión mediastinal del 2-3 %, apareciendo solo un 5 % en retroperitoneo comprobado una mayor afectación en varones². Estas enfermedades son muy infrecuentes por lo que es importante la presentación de un caso clínico y su inclusión en la literatura médica para realizar un diagnóstico temprano de esta enfermedad que permita el tratamiento y profilaxis de las complicaciones.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de cinco días de nacido, masculino, natural de Bocoio, Benguela, Angola, que nació a las 41.5 semanas, de parto eutócico intrahospitalario, pesó al nacer de 3000 g, apgar 7/8, buena vitalidad, reflejos presentes, fue remitido desde su área de salud al Hospital General de Benguela por presentar un aumento de volumen que interesa desde la región lateral izquierda del cuello y se extiende a la axila del mismo lado, de consistencia blanda e irregular, movable, no adherida a planos profundos, no impresiona dolor a la palpación y causa cierta limitación del movimiento de las estructuras antes mencionadas por su tamaño.

Al examen físico: Piel y mucosas húmedas e hipocoloreadas, con discreto tinte icterico en piel y escleróticas.

Aparato respiratorio: Murmullo vesicular conservado, no estertores FR 42 x min

Aparato cardiovascular: Ruidos rítmicos, con buena intensidad, no soplos. Buen llene capilar, pulsos periféricos presentes FC 136 x min.

Sistema nervioso: Fontanela anterior amplia y normotensa, fontanela posterior puntiforme, reflejos primarios presentes.

Sistema osteomioarticular: se palpa de aproximadamente de 8x10 cm en región lateral izquierda del cuello y se extiende a la axila del mismo lado, tiene consistencia blanda e irregular, movable, no adherida a planos profundos, no impresiona dolorosa a la palpación y causa cierta limitación del movimiento de las estructuras antes mencionadas por su tamaño.



Foto 1. Recién nacido con linfangioma quístico en la región cervical y axilar izquierda.



Foto 2 y 3. Tumoración cervical y axilar en el recién nacido.

Se le realizaron estudios de imágenes; el ultrasonido evidenció lesiones lobuladas, heterogéneas, ecolúcidas. La tumoración cervical se extendía en el cuello comprometiendo hasta la porción superior del tórax y región axilar izquierda, en algunas áreas era difícil diferenciar los límites entre el tumor y los tejidos normales.

En la tomografía axial computarizada se confirmó la tumoración cervical con abundantes quistes en su interior, se realizó ecocardiograma para descartar otras malformaciones cardiovasculares el cual fue negativo.

Se recomienda la extirpación quirúrgica completa temprana, para lo cual el paciente fue evaluado por un equipo multidisciplinario del Hospital de Huambo, entre los que se encontraban cirujanos especialistas en lesiones de cabeza y cuello, determinando que por el peso de menos de 7 kg y la sospecha de compromiso de estructuras importantes del cuello, se debía evolucionar el caso hasta la edad de cuatro meses en ausencia de complicaciones.

DISCUSIÓN

El desarrollo del sistema linfático se inicia en la sexta semana gestacional y lo constituye un par de sacos endoteliales que se localizan en las venas yugulares y subclavias, con extensión a los miembros superiores. El saco retroperitoneal lo forma un plexo de capilares cerca de la raíz del mesenterio y al mismo tiempo aparecen unas pequeñas cisternas, las cuales al ir creciendo se unen y forman el conducto torácico derecho e izquierdo. También existen otros sacos cercanos a las venas ciáticas y todas se unen para crear las vías linfáticas hacia la semana 30 de gestación. El desarrollo anormal del sistema linfático se caracteriza por la obstrucción de algunos canales del drenaje que impide la libre circulación de la linfa, creándose lo que se denomina linfangioma o higroma quístico. Al menos el 90 % de todos los linfangiomas son asintomáticos en su presentación y la mayor parte se localizan en el cuello y la axila (aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo) en pacientes menores de dos años de edad y con diagnóstico radiográfico fortuito en la edad adulta^{3,4}.

La presencia de síntomas asociados depende de su localización. El linfangioma cervical puede comprometer gravemente al feto en el momento del parto, es la enfermedad más frecuente entre las que producen compromiso congénito de la vía aérea alta, pudiendo comportarse como una emergencia obstétrica y neonatal⁵⁻⁷.

Generalmente se manifiesta al nacimiento y ocasionalmente su presentación ocurre hasta los tres años de edad con aumento progresivo de tamaño durante una infección respiratoria la que puede causar una insuficiencia respiratoria por compresión de la vía aérea.

Cerca del 90 % de estos quistes se desarrollan en la región lateral del cuello, detrás del músculo esternocleidomastoideo. Esporádicamente la masa ocupa la región submaxilar o el área subglótica y excepcionalmente se localiza en la región inguinal, axilar, nuca y mediastino.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico por la presencia de una tumoración llena de líquido ubicada en el cuello o nuca, la transluminación orienta hacia el contenido líquido del tumor. La ecografía cervical, radiografía de tórax y tomografía axial computarizada ayudan a evaluar la extensión y características. Prenatalmente se puede encontrar una disminución de los niveles de alfa feto proteína y aumento de la fosfatasa alcalina en suero materno.

El diagnóstico diferencial durante el periodo neonatal se lo realiza con: teratoma quístico benigno, hemangiomas, anomalías del arco braquial y del conducto tirogloso, tortícolis congénita y en el

niño mayor con linfadenitis, neurofibromas, tumores salivales, tumores de tiroides, linfoma de Hodgking, neuroblastoma cervical, rabdomiosarcoma, leucemia, histiocitosis X.

Las complicaciones más frecuentes son la hemorragia e infección sobre agregada. El pronóstico es bueno cuando se practica la resección total de la masa tumoral y no existe compromiso de otros órganos ni asociación con otras malformaciones.

Su reconocimiento precoz permite una iniciación apropiada de tratamiento y evita posibles complicaciones. Los tratamientos de elección incluyen: cirugía, radiación, terapia con láser, y escleroterapia. Recientemente se está utilizando la técnica de ablación de tejidos por radiofrecuencia como un enfoque quirúrgico nuevo y más conservador para esta lesión ⁸.

La quimioterapia sistémica y el interferón alfa se han indicado a pacientes con lesiones extensas inoperables, con resultados limitados. La radioterapia también ha sido probada con buenos resultados.

La cirugía está recomendada entre los cuatro y 12 meses de edad en pacientes asintomáticos, y antes, en caso complicados. Esta puede ser técnicamente compleja debido a las estructuras que puede rodear el tumor.

En 1997 se creó el procedimiento EXIT (ex-utero intrapartum therapy), inicialmente para permitir el nacimiento de los fetos en que se realizó cirugía con balón intratraqueal para la hernia diafragmática, pero luego el EXIT se utilizó con ventaja para los casos de obstrucción congénita de la vía aérea, lo cual puede ser causado por el linfangioma cervical ⁶.

CONCLUSIONES

El higroma quístico es una enfermedad sumamente infrecuente, cuyo diagnóstico debe realizarse precozmente para tratarlos y evitar las complicaciones que puedan provocar, por lo que es importante la divulgación de esta enfermedad poco común.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vargas Hernández VM, Tovar Rodríguez JM, Moreno Eutimio MA, Acosta Altamirano G. Linfangioma quístico gigante de mama. Reporte de un caso con seguimiento de 20 años y revisión de la bibliografía. *Cir Cir* [Internet]. 2014 [citado: 2014 Feb]; 82:81-6. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2014/cc141k.pdf>
2. Torrealba AI, De Barbieri F. Linfangioma abdominal. Caso clínico. *Rev Chil Pediatr* [Internet]. 2012 [Citado: 2014 feb];83(1):68-72. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062012000100008
3. Marshal MB, Oliveira T. Thoracic outlet lymphangioma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* [Internet] 2009 [Cited: 2014 Apr];9(2):372-3. Available from: <http://icvts.oxfordjournals.org/content/9/2/372.long>
4. Chirino-Romo J, Bertrand-Noriega F, Benita-Bordes A. Diagnóstico inusual de un tumor intratorácico, linfangioma cavernoso. Reporte de un caso. *Cir Cir* [Internet] 2014 [Citado: 2014 feb]; 82:537-40. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2014/cc145i.pdf>
5. Bustos VJC, González CV, Olgún CF. EXIT (ex-utero intrapartum therapy) en linfangioma cervical fetal. *Rev Chil Obstet Ginecol* [Internet] 2013 [Citado: 2014 feb];78(1):55–9. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rchog/v78n1/art10.pdf>
6. Liechty KW. Ex-utero intrapartum therapy. *Semin Fetal Neonatal Med* [Internet] 2010 [Citado: 2014 feb];15(1):34-9. Available from: <http://www.sfnjournal.com/article/S1744-165X%2809%2900050-X/abstract>
7. Stefini S, Bazzana T, Smussi C, Piccioni M, Frusca T, Taddei F, et al. EXIT (Ex utero Intrapartum Treatment) in lymphatic malformations of the head and neck: discussion of three cases and proposal of an EXIT-TTP (Team Time Procedure) list. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2012 Jan Cited 2014 Apr;76(1):20-7. Available from: <http://www.ijporonline.com/article/S0165-5876%2811%2900449-6/pdf>
8. Rebuffini E, Zuccarino L, Grecchi E, Carinci F, Merulla V. Picibanil (OK432) in the treatment of head and neck lymphangiomas in children. *Dent Res J (Isfahan)* [Internet]. 2012 Dec [cited 2014 Apr];9(Suppl 2):S192-6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3692172/>

Recibido: 2015-04-10

Aprobado: 2015-07-14