

Diagnóstico y manejo perinatal del linfangioma gigante de cuello

A. Pereira Díaz, N. Martín del Campo, E. Hernández Archundia, M. Rodríguez Rabago, P. Anaya Reyes, M. Tinajero Iriarte
Servicio de Neonatología. Hospital «Ángeles del Pedregal». México DF

Resumen

Con el avance de la ecografía prenatal, se diagnostican muchas anomalías congénitas, lo que permite planificar un tratamiento temprano.

Los linfangiomas son la lesión congénita benigna más común de todas las malformaciones encontradas por ecografía prenatal, en algunas ocasiones asociadas a otras malformaciones y/o con cariotipo anormal.

La gravedad de los linfangiomas se basa en el tipo, la localización, la extensión y la infiltración a otras estructuras.

El tratamiento quirúrgico es el más aceptado, con el objetivo principal de lograr la resección completa, sin causar daño a las estructuras anexas y, aunque hay otras alternativas de tratamiento, creemos que se debe individualizar la mejor opción según la localización e infiltración del linfangioma a otras estructuras, motivo de nuestra revisión.

Palabras clave

Recién nacido, linfangioma congénito, neoplasias de cuello congénitas

Abstract

Title: Perinatal diagnosis and treatment of giant lymphangioma of the neck

With the advances in prenatal ultrasound, most congenital malformations can be diagnosed prior to birth, allowing for the planning of early treatment. Lymphangiomas are the most common benign congenital lesions observed with this technique. In some cases, they are associated with other malformations or chromosomal anomalies.

The seriousness of a lymphangioma depends on the type, location, extension and whether or not other structures are involved.

The most widespread therapeutic option is surgery, the objective of which is the complete resection of the lesion without damaging adjacent structures.

Although there are other treatment options, we think that the choice of the approach depends on each patient, on the site of the lymphangioma and on the involvement of other structures. We discuss these aspects in the present review.

Keywords

Newborn, congenital lymphangioma, head and neck neoplasms

Introducción

Con el avance de la ecografía prenatal, se diagnostican muchas anomalías congénitas que afectan al feto, lo que modifica de forma notable la perspectiva de atención del recién nacido, y permite planear al obstetra y al neonatólogo, junto a un equipo multidisciplinario, el tratamiento ideal temprano, para cada paciente, en función de la anomalía encontrada *in utero*¹⁻³.

La incidencia de malformaciones congénitas que afectan el cuello, los labios y el paladar es relativamente baja. Dentro de estas lesiones, se incluyen básicamente las congénitas, las inflamatorias y las neoplásicas; los linfangiomas son los más comunes dentro de las lesiones congénitas^{4,5}, ya que ocupan el 30% de todas las malformaciones encontradas por ecografía prenatal⁶.

Para los linfangiomas gigantes de cuello, el tratamiento quirúrgico es el más aceptado, con el objetivo principal de

lograr la resección completa sin causar daño a las estructuras anexas^{7,8} y, aunque hay otras alternativas de tratamiento, creemos que cada caso debe analizarse y decidir la mejor opción para su tratamiento, según el tamaño, el tipo y la localización. Lo más importante en el neonato es conservar su estabilidad funcional, antes, durante y después del tratamiento inmediato y tardío.

Caso clínico

Recién nacido varón, hijo de madre de 32 años de edad, producto de la segunda gestación, con cariotipo normal y sin antecedentes de relevancia. Durante el embarazo, hacia la semana 26, se detecta por ecografía una masa en la cara lateral izquierda del cuello con contenido líquido (figura 1), que aumenta paulatinamente de volumen; tenía un peso aproximado

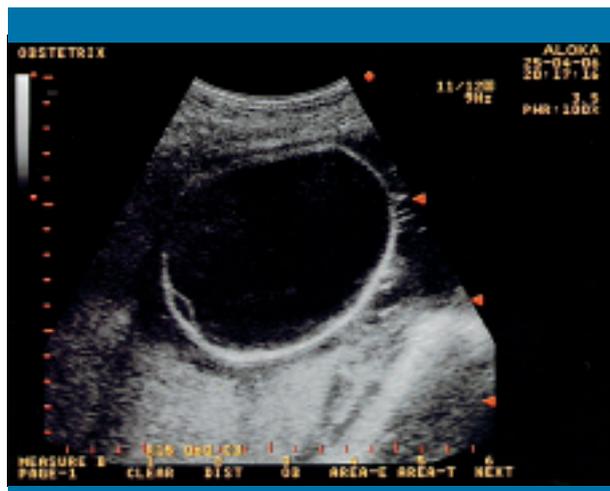


Figura 1. Ecografía realizada a las 34 semanas, que muestra una tumoración en el cuello lateral izquierdo

de 200 mL en la semana 34 de gestación, y aumentó en las siguientes 2 semanas súbitamente 300 mL más, alcanzando en la semana 36 un volumen total de 500 mL. Ante la posibilidad de que este incremento fuera ocasionado por una hemorragia intraquistica, se decide realizar cesárea.

Al nacimiento, el bebé requirió reanimación neonatal básica (Apgar 8/9, peso 3.540 g, Capurro 36 semanas de gestación). En la exploración física se detecta una masa en el cuello de 25 × 19 cm, de consistencia blanda, así como una transluminación positiva, sin invasión a la faringe ni a la base de la lengua (figura 2). El resto de la exploración física fue normal.

Se realizaron radiografías de cuello y tórax, donde la base de la tumoración no se extendía al interior del cuello ni afectaba a la vía respiratoria, y no invadía el tórax. La ecografía de cuello reveló una imagen de contenido anecoico, con ecos finos en su interior, móviles, y múltiples imágenes lineales en relación con los septos, que no presentaban vascularidad. No se obser-



Figura 2. Foto de la tumoración al nacimiento

vó ningún pedículo. Mediante ecografía Doppler se estableció la presencia de vascularidad periférica, con una impresión diagnóstica de probable linfangioma multiquístico de cuello.

Entre los exámenes preoperatorios efectuados, la biometría hemática y el coagulograma eran normales, y al cabo de 24 horas los electrolitos séricos también eran normales.

A las 48 horas de vida se decide efectuar una resección quirúrgica, una vez explicadas a los familiares todas las posibilidades de tratamiento médico o quirúrgico, con sus ventajas y desventajas. Ya que se cuenta con muy poca experiencia en el manejo médico de los neonatos, se decidió, en caso necesario, dejar el resto del linfangioma infiltrado, lo que permite utilizar menor cantidad de esclerosante y así tener menos efectos colaterales.

El procedimiento quirúrgico fue relativamente sencillo. Durante la intervención se vaciaron algunos quistes, por lo que disminuyó el contenido y el volumen de la masa. En su base sobre el cuello, se disecó sobre la aponeurosis superficial, dejándola intacta, sin prolongación o infiltración a zonas profundas; por ello, se consideró la extirpación al 100% (figuras 3 y 4). Se reconstruyó el área y se dejó una canalización durante 72 horas. Se finalizó a los 7 días de vida. La evolución del recién nacido es satisfactoria, a los 4 meses de vida, con un adecuado crecimiento y desarrollo, y sin recurrencia de la tumoración (figura 5).

El servicio de anatomía patológica informó de una pieza con un peso de 100 g, de 9 × 6 × 2 cm de tamaño, y superficie de color grisáceo. Al corte contiene un material con aspecto gelatinoso, de superficie interna lisa. La impresión diagnóstica es de un linfangioma quístico (higroma), extirpado completamente.

Discusión

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático; su origen no está definido. Se cree que se inician en la sexta semana de gestación, formándose 2 sacos yugulares



Figura 3. Liberación de linfangioma, respetando la piel para la reconstrucción



Figura 4. Linfangioma liberado hasta su pedículo

que empiezan como hendiduras en el mesénquima cervical, y de ahí derivan 3 teorías donde estas hendiduras fallan al conectarse y forman canales de linfa, ocasionándose un inadecuado drenaje al sistema venoso, lo cual los dilata. Otra teoría postula que son el resultado de depósitos de tejido linfático en áreas equivocadas durante la embriogénesis y, por tanto, una alteración en la unión hacia el sistema linfático normal. La última teoría es una construcción anormal del sistema linfático, lo que hace que no haya una conexión con los canales linfáticos centrales^{8,9}. Los linfangiomas pueden ser macroquísticos, que tienen una pared gruesa y generalmente no se infiltran a otras estructuras adyacentes, o microquísticos, que generalmente infiltran la orofaringe, la nasofaringe, la hipofaringe y la lengua¹⁰. Kennedy et al. los clasifican en linfangiomas simples, cavernosos, higroma quístico y linfangioma difuso^{6,7}. Gimeno, en su revisión de 145 casos, refiere haber encontrado áreas quísticas y cavernosas en un linfangioma.



Figura 5. Cicatriz residual a los 4 meses de edad

Los linfangiomas son de carácter benigno, pero pueden actuar como neoplasias malignas al infiltrarse a estructuras vitales e invadir tejidos. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, aunque más frecuentemente surgen en el cuello, en un 75-90% de los casos, principalmente en el lado izquierdo, con una relación 2:1^{4,5}. El 40-65% están presentes al nacimiento y un 80-90% se manifiestan antes de los 2 primeros años de vida, disminuyendo su aparición hacia los 16 años de edad¹¹⁻¹³. La incidencia es de 1/12.000 nacimientos y se observa con más frecuencia en el sexo masculino¹⁴. La detección prenatal, por lo general, se hace durante el segundo trimestre del embarazo. En este caso, el diagnóstico se estableció a las 26 semanas de gestación, en la cara lateral izquierda del cuello, una localización frecuentemente señalada en la literatura médica.

Aún se indica la extirpación completa de la lesión como el tratamiento más aceptado y de primera elección^{15,16}, aunque hay una evidencia del 10-18% de recurrencias¹⁷. La lesión en los nervios faciales se ha encontrado en un 13-33% de los casos, la muerte en un 2-6%, y se pueden encontrar infecciones dentro de las complicaciones^{18,19}.

En los últimos años, se han usado muchas sustancias para esclerosar; sin embargo, pueden aparecer efectos adversos, como lesiones pulmonares con el uso de bleomicina; con dextrosa al 50% policresuleno también han aparecido recidivas, aunque en menor medida que con el tratamiento quirúrgico. Desde 1987, con el desarrollo del OK-432 por parte de Ogita et al., ésta es la sustancia esclerosante más empleada, sobre todo porque causa pocas lesiones sobre la piel y no deja cicatriz, además de pocas recurrencias. En un estudio realizado por Mejía et al. se describen 12 casos, que requirieron entre 5 y 11 aplicaciones de OK-432; sólo 4 casos curaron, 6 mejoraron y en 2 no hubo respuesta. Dentro de las reacciones secundarias, se produjo inflamación con fiebre, eritema y edema importante durante 5-10 días²⁰.

Hasta el momento, no hemos encontrado ningún caso publicado en recién nacidos exclusivamente que indique las ventajas y desventajas del uso de OK-432 y de sus efectos colaterales, pues, como sabemos, las condiciones inmunológicas y las reacciones del neonato son muy diferentes a las de los lactantes o niños mayores.

El tratamiento ideal del linfangioma depende del grado de infiltración, el tipo de tumor y la experiencia con el tratamiento. El linfangioma gigante, o macroquístico, siempre tiene mejor pronóstico que el microquístico en cualquiera de los tratamientos, y sobre todo si su componente es quístico y no cavernoso o mixto. Tiene mejor pronóstico el que no infiltra estructuras vitales. En nuestro país, el uso de OK-432 es de momento muy controvertido, y no se ha implementado completamente.

Con el avance de la cirugía fetal ya se puede realizar la corrección *in utero* de algunas anomalías congénitas, aunque para el higroma quístico aún no hay indicaciones al respecto. ■

Bibliografía

1. Thompson DM, Kasperbauer JL. Congenital cystic hygroma involving the larynx presenting as an airway emergency. *J Natl Med Assoc.* 1994; 86(8): 629-632.
2. Chen CP. Congenital cervical cystic hygroma causing an airway emergency. *Am J Emerg Med.* 1999; 17(6): 622-624.
3. Montilla L, Petrosino P, Sotolongo A, Uzcátegui ML, Moreno F, Castillo J. Higroma quístico fetal. Reporte de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2003; 63(3).
4. Brown RL, Azizkhan RG. Pediatric head and neck lesions. *Ped Clin North Am.* 1998; 45(4): 889-905.
5. Weintraub AS, Holzman IR. Neonatal care of infants with head and neck anomalies. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000; 33(6): 1.171-1.189.
6. Filston HC. Hemangiomas, cystic hygromas, and teratomas of the head and neck. *Semin Pediatr Surg.* 1994; 3(3): 147-159.
7. Kennedy T, Whitaker M, Pellitteri P, et al. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope.* 2001; 111: 1.929-1.937.
8. Orvidas L, Kasperbauer J. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000; 109: 411-421.
9. Philips HE, McGahan JP. Intrauterine fetal cystic hygromas: sonographic detection. *Am J Roentgenol.* 1981; 136: 799-802.
10. Wetmore R. Lymphatic malformations (lymphangiomas). En: Cummings C, ed. *Otolaryngology: head & neck, 4.ª ed.* Mosby Inc., 4.212-4.217.
11. Rarmand M, Kuttnerberg J. A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1996; 81(4): 389-395.
12. Orford J, Barrer A, Thonell S, King P, Murphy J. Bleomycin therapy for cystic hygroma. *J Pediatr Surg.* 1995; 30(9): 1.282-1.287.
13. Gimeno M, Colomar P, González I, Ollero JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles. Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr.* 1996; 45(1): 25-28.
14. Fundora MI, Javech GC, Saldivar GO, Oliva RJ. Higroma quístico del cuello: correlación ultrasonográfica y hallazgos morfológicos en quince casos. *Rev Cuba Obstet Ginecol.* 1999; 15(1): 101-105.
15. Gross E, Sichel J. Congenital neck lesions. *Surg Clin North Am.* 2006; 86: 383-392.
16. Charabi B, Bretlau P, Bille M, Holmelund M. Cystic hygroma of the head and neck: a long term follow-up of 44 cases. *Acta Otolaryngol.* 2000; 543: 248-250.
17. Bracho E, Reyes R, Tovilla JM. Factores de riesgo para recidiva postquirúrgica de linfangiomas en niños. *Bol Med Hosp Infant Méx.* 2002; 59: 274-281.
18. Cystic hygroma [editorial]. *Lancet.* 1990; 335: 511-512.
19. Baniaghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13: 103-107.
20. Mejía MR, Sánchez J, Duarte JC, Reyes R, Nieto J. Linfangiomas tratados con OK-432 intratumoral en niños. Experiencia con 12 casos. *Acta Pediatr Mex.* 1998; 19(4): 143-147.