

Linfangioma cervical en un lactante

Cervical lymphangioma in an infant

Dra. Sandra Laurencio Vallina, Dra. Odalis Fuentes Figueredo y Dra. Tania Hernández Lin

Policlínico Docente "José Martí Pérez", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se describe el caso clínico de un lactante de 3 meses de edad, perteneciente a la comunidad San Pablo, Estado de Portuguesa, en la República Bolivariana de Venezuela, quien fue remitido al Hospital Universitario "Jesús María Casal Ramos", por presentar, posterior al nacimiento, aumento de volumen en la región cervical izquierda. Los resultados de los exámenes imagenológicos e histopatológico corroboraron el diagnóstico de linfangioma. Se realizó el proceder quirúrgico y la evolución fue satisfactoria.

Palabras clave: lactante, linfangioma, higroma quístico, neoplasia benigna.

ABSTRACT

The case report of a 3 months infant from the San Pablo community, Portuguesa State, in the Bolivian Republic of Venezuela is described. He was referred to "Jesús María Casal Ramos" University Hospital due to volume increase in the left cervical region after his birth. The results of the imagenologic and histopathologic exams confirmed the diagnosis of lymphangioma. The surgical procedure was carried out and the clinical course was satisfactory.

Key words: infant, lymphangioma, cystic hygroma, benign neoplasm.

INTRODUCCIÓN

El higroma quístico congénito o linfangioma es un tumor del sistema linfático, de origen embrionario, originado por la obstrucción del drenaje de los sacos linfáticos. Su incidencia es de aproximadamente un caso por cada 50 000 recién nacidos vivos y se localiza con mayor frecuencia en las regiones cervical (80 %), axilar, intraperitoneal e inguinal, en ese orden, y resulta muy raro como alteración única en el mediastino anterior;¹ asimismo, solo en 5 % de los casos aparece en el retroperitoneo, principalmente en los varones. Se puede desarrollar durante la vida intrauterina o en los primeros años de vida y en menor proporción en la vida adulta (90 % de ellos se diagnostican antes de los 2 años de edad y hasta 50 % en el momento del nacimiento).²

Por otra parte, es considerada una enfermedad prenatal, que puede afectar gravemente al feto durante el parto y la más común entre las que suelen ocasionar alteraciones congénitas en las vías aéreas superiores. Al momento del nacimiento, el neonato no puede iniciar su respiración y se produce la asfixia posparto, incluso con una masa tumoral no muy grande.³

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un lactante de 3 meses de edad, producto de parto eutócico a las 38,4 semanas, con peso de 3 600 g, perteneciente a la comunidad San Pablo, Estado de Portuguesa, en la República Bolivariana de Venezuela, quien fue remitido al Hospital Universitario "Jesús María Casal Ramos" porque comenzó a presentar aumento de volumen en la región cervical izquierda, posterior al nacimiento, por lo cual se decidió su ingreso para realizarle los estudios pertinentes.

- Examen físico
 - Piel y mucosas: húmedas y normocoloreadas.
 - Aparato respiratorio: murmullo vesicular conservado, ausencia de estertores y frecuencia respiratoria de 36 respiraciones por minuto.
 - Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos, con buena intensidad, ausencia de soplo, buen llene capilar, pulsos periféricos presentes y frecuencia cardíaca de 132 latidos por minuto.
 - Sistema nervioso: fontanela anterior normotensa, reflejos presentes y normales.

Sistema osteomioarticular: se palpó un tumor en la región lateral izquierda del cuello (figura) a lo largo de la cadena yugular (de 18-20 cm aproximadamente), de consistencia blanda, contornos regulares, no adherido a planos profundos, sin cambios en la piel que lo recubría, que no impresionaba dolor a la palpación.



Fig. Masa tumoral en la región lateral izquierda del cuello

- Exámenes imagenológicos
 - Ecografía: se observó una lesión heterogénea, ecolúcida, que diferenciaba los límites entre el tumor y el tejido normal.
 - Tomografía axial computarizada: se confirmó la presencia de un tumor cervical con abundantes quistes en su interior.
- Estudio histopatológico de la muestra: reveló la existencia de una neoplasia benigna de origen mesenquimático, constituida por proliferación de canales vasculares linfáticos de paredes delgadas y cavidades muy dilatadas. El revestimiento endotelial presentaba gran proliferación en algunas áreas y el estroma era laxo (higroma quístico).
- Diagnóstico: linfangioma o higroma quístico.

COMENTARIOS

El desarrollo del sistema linfático se inicia al final de la quinta semana de gestación por un sobrecrecimiento endotelial desde el sistema venoso; igualmente, 6 sacos linfáticos se desarrollan en estrecha proximidad al sistema venoso central y se cree que el linfangioma se origina desde estos sacos primarios, bien por secuestro de un saco o por la pérdida de la comunicación entre el saco linfático y el sistema venoso. También se ha sugerido que el linfangioma se desarrolla desde un brote del endotelio linfático, lo que puede ocurrir entre la sexta y la novena semanas de gestación.²⁻⁴

Al menos 90 % de todos los linfangiomas cursan asintomáticos y como ya se aclaró, se localizan con mayor frecuencia en la región cervical, detrás del músculo esternocleidomastoideo. Generalmente se presenta al nacimiento y en ocasiones hasta los 3 años de edad, con aumento progresivo de tamaño.⁵

En cuanto a su presentación se plantea que no existen diferencias entre uno u otro sexo, pero algunos autores refieren que 86,7 % de los afectados son del sexo masculino.²

A pesar de que el higroma se asocia frecuentemente con anomalías cromosómicas, en este paciente los resultados de dicho estudio fueron normales.

El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica, por la presencia de un tumor lleno de líquido, ubicado en el cuello o nuca. La transluminación orienta hacia el contenido líquido del tumor; asimismo, en los estudios prenatales se puede encontrar una disminución de los niveles de alfafetoproteína, aumento de la fosfatasa alcalina en el suero materno, oligohidramnio, retardo en el crecimiento intrauterino, polihidramnio y alteraciones cardíacas.^{6,7}

En la evaluación prenatal se debe realizar un diagnóstico precoz y luego delimitar, con la máxima seguridad posible, la extensión de la masa tumoral, la probable afectación de la vía aérea, así como la ausencia de otras malformaciones o aneuploidías. Como medios de diagnóstico se utilizan la ecografía seriada de alta resolución en 2D Y 3D, la resonancia magnética fetal y la ecocardiografía fetal, por citar algunos. Por otra parte, el diagnóstico diferencial durante el período neonatal se realiza con las afecciones

siguientes: teratoma quístico benigno, hemangiomas, anomalías del arco braquial y del conducto tirogloso y tortícolis congénita; en niños mayores, con linfadenitis, neurofibromas, tumores salivares y de tiroides, linfoma de Hodgkin, neuroblastoma cervical, rhabdomyosarcoma, leucemia e histiocitosis X.^{2,4}

Entre las complicaciones más frecuentes figuran las hemorragias y las infecciones sobreagregadas. El pronóstico es bueno cuando se practica la resección total de la masa tumoral y no existe daño en otros órganos ni asociación con otras malformaciones.

Los tratamientos de elección incluyen la intervención quirúrgica, la radiación, la terapia con láser y la escleroterapia. También se ha utilizado la técnica de ablación de tejidos por radiofrecuencia como un enfoque quirúrgico, así como la quimioterapia sistémica y el interferón alfa en pacientes con lesiones extensas e inoperables, con resultados limitados, además de la radioterapia; esta última con buenos resultados.⁵⁻⁷

En cuanto a la intervención quirúrgica, esta se recomienda entre los 4 y 12 meses de edad en pacientes asintomáticos; ante casos complicados, puede ser técnicamente compleja debido a las estructuras que rodean al tumor.

El higroma quístico es una enfermedad sumamente infrecuente, cuyo diagnóstico debe realizarse precozmente para evitar las complicaciones que pudieran derivarse, por lo cual es importante la divulgación de esta enfermedad tan poco común.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Careaga Morales S, Alonso Clavo M, Gregorich Fonseca G, Morgado Bode YL, Hernández Pereira A. Higroma quístico congénito. Presentación de un caso. *Gac Méd Espirit*. 2015 [citado 15 Jul 2016];17(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212015000200009
2. Montilla L, Petrosino P, Sotolongo A, Uzcátegui ML de, Moreno F, De Castillo J. Higroma quístico fetal. Reporte de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez*. 2003 [citado 15 Jul 2016];63(3). Disponible en: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322003000300005
3. Bustos Vidal JC, González Cisternas VA, Olguín Collao FJ, Bustamante T, René Hernández L, Américo Razeto W, *et al*. EXIT (ex-utero intrapartum therapy) en linfangioma cervical fetal. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2013;78(1):55-9.
4. Higroma quístico [citado 2016 May 25]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000148.htm>
5. Higroma quístico [citado 25 May 2016]. Disponible en: <https://www.clinicadam.com/salud/5/000148.htm>
6. Rodríguez J, Cáceres F, Vargas P. Manejo del linfangioma con infiltración de OK-432. *Cir Pediatr*. 2012;25(4):201-4.

7. Zapata Tarrés M, Ibarra Ríos D, Cruz Rodríguez IV, Juárez Villegas LE, Peña del Castillo H. Neoplasias malignas en el neonato. Bol Médico Hospital Infantil México 2014; 71(5), Sep-Oct: 261-270.

Recibido: 17 de septiembre de 2016.

Aprobado: 12 de enero de 2017.

Sandra Laurencio Vallina. Policlínico Docente "José Martí Pérez", bloque L, Centro Urbano "José Martí", Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico:
sandra@medired.scu.sld.cu