

Higroma quístico fetal. Reporte de un caso

Drs. Lenin Montilla, Pierina Petrosino, Asmiria Sotolongo, María Luisa de Uzcátegui, Franklin Moreno, Julieta de Castillo

Centro Clínico "El Atrium", Mérida. Departamento de Ciencias Morfológicas, Cátedra de Embriología de la Universidad de Los Andes. Departamento de Anatomía Patológica de la Universidad de Los Andes. Mérida.

RESUMEN: Se reporta el caso de una paciente con embarazo de 20 semanas a quien se le realizó ultrasonido, detectándose un feto con una tumoración quística en la región cervical izquierda. Posterior al nacimiento, el estudio histopatológico de la tumoración reveló una neoplasia benigna mesenquimatosas compatible con un higroma quístico.

Palabras clave: Higroma quístico. Linfangioma. Tumor cervical.

SUMMARY: We report a patient with 20 weeks of pregnancy, the ultrasonography study detected a fetus with a cystic mass, located at the left side of the neck. After birth, the tumor's histopathologic study revealed a benign mesenchymatic neoplasm, similar to a cystic hygroma.

Key word: Cystic hygroma. Lymphangioma. Cervical cyst.

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. En el 75 % de los casos se presenta en la región cervical (1) y en el resto, puede localizarse en la axila, en la región inguinal, o en el mediastino (1-5). Se puede desarrollar en la vida intrauterina o en los primeros años de vida y en menor proporción en la vida adulta. Se considera que su incidencia es de aproximadamente 1,7 por 10 000 nacimientos (6) algunos autores señalan que se observa con más frecuencia en el sexo masculino (3).

Los higromas quísticos clínicamente se presentan como una masa difusa, suave, bien demarcada e irregular a la palpación, que generalmente se localiza

en el triángulo posterior del cuello, con más frecuencia hacia el lado izquierdo y pueden ser pequeños, medianos o grandes. Los pequeños y medianos pueden ser asintomáticos, mientras que los grandes generalmente ocasionan complicaciones, por su rápido crecimiento invaden las zonas vecinas y pueden extenderse hacia la cara, lengua, glándula parótida, arterias, venas y nervios vecinos, la laringe o el tórax, para así involucrar las vías respiratorias y producir como consecuencia, la muerte (1,7-9).

El higroma quístico por ultrasonido, puede detectarse con certeza al 2º trimestre del embarazo, porque se aprecia una masa que sobresale en la pared posterior o lateral del cuello (10,11). Se diferencia de otras anomalías como el encefalocele posterior, mielomeningocele, teratoma quístico benigno, edema de la nuca, teratoma o hemangioma, porque en el higroma el feto presenta el cráneo y la columna íntegros, y una posición constante frente a

Recibido: 20-06-03

Aceptado para publicación: 07-10-03

la cabeza fetal; de igual modo, el tumor no es sólido y presenta cavidad y tabique.

Histológicamente y según el espacio lleno de líquido, se clasifican en: simples, si los canales linfáticos son de paredes delgadas; cuando ellos están dilatados y quísticos se denomina higroma quístico, estos quistes pueden ser de pocos milímetros hasta algunos centímetros y sus paredes son fibrosas y gruesas. Desde el punto de vista patológico se pueden clasificar en quísticos circunscritos, cuando la forma quística ocupa la mayor parte del tumor; esponjosos, cuando los vasos linfáticos están dilatados, y no enquistados o mixtos, cuando abarcan las dos variedades.

Con el avance de la ultrasonografía, el diagnóstico de esta anomalía se puede realizar en el feto. El desarrollo de equipos de alta resolución, ha convertido al ultrasonido en una herramienta indispensable durante el estudio prenatal, con el fin de poder detectar la presencia de anomalías congénitas y poder establecer así, la conducta a seguir en el momento del nacimiento. Nosotros presentamos el caso de un feto de 20 semanas al cual se le diagnosticó higroma quístico cervical.

Descripción del caso

Se trata de una paciente de 34 años de edad, con embarazo de 20 semanas, acude a nosotros por referencia de facultativo para valoración de morfología fetal, por sospecha de alteración congénita. Se realiza ultrasonido con equipo Sonoline 450 con transductor de 3,5 MHz de la casa Siemens, se observó tumoración quística tabicada en la región cervical por lo cual se sospechó la presencia de higroma quístico (Figura 1), no se vieron otras malformaciones. La edad del embarazo correspondía a la edad menstrual. El estudio cromosómico fue normal.

En la descripción externa del feto realizada después del nacimiento, se determinó que el feto tenía genitales externos masculinos, una longitud de 25 cm y un peso de 330 g, lo cual correspondía a unos cinco meses de gestación aproximadamente. Las regiones torácica, abdominal y los miembros se observaron aparentemente normales, pero en la región cervical izquierda se apreció una tumoración quística de 2,5 cm de diámetro, de paredes delgadas (Figura 2). Al realizar la disección de dicho tumor, se corroboró la tabicación del mismo y de igual modo se observó que su luz estaba ocupada por un líquido amarillento (Figura 3). Las paredes del tumor eran lisas y traslúcidas.



Figura 1. Ultrasonografía a las 20 semanas de gestación, donde la flecha indica una tumoración quística en la región cervical izquierda



Figura 2. Fotografía lateral del feto, donde se evidencia la tumoración en la región cervical izquierda, señalada por la flecha.



Figura 3. Fotografía lateral del feto, que muestra la disección de la tumoración en la región cervical izquierda con tabique y líquido en su interior.

En el encéfalo se apreció congestión de las leptomeninges y marcado reblandecimiento del parénquima cerebral, sin diferenciación neta entre la sustancia gris y la blanca, lo cual reveló inmadurez cerebral. En las cavidades torácica y abdominal, las vísceras se observaron aparentemente normales; en los pulmones se observó atelectasia neonatal pulmonar. En la placenta se observaron infartos y hemorragia y el cordón umbilical tenía una vena y dos arterias umbilicales, pero sus paredes se presentaban engrosadas; la gelatina de Wharton lucía conservada.

El estudio histopatológico del higroma quístico, 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.

DISCUSIÓN

La situación del higroma quístico observada en la región cervical y del lado izquierdo es la más

frecuente descrita en la bibliografía, ya que el 75 % de los casos referidos presentan esta localización. Sin embargo, desde el punto de vista embriológico todavía no se ha podido explicar cuál es la causa que determina la mayor incidencia del higroma quístico a este nivel.

El feto estudiado correspondió al sexo masculino, dato que coincide con el de algunos investigadores (3), quienes señalan que el 86,7 % de los casos estudiados por ellos eran del sexo masculino y tenían testículos bien definidos.

A pesar de que el higroma se asocia frecuentemente con anomalías cromosómicas, en nuestro caso el estudio cromosómico fue normal. Cuando se detecta un higroma quístico fetal, se recomienda la realización de un estudio ecográfico minucioso, con el fin de descartar otras anomalías, porque se ha descrito que puede asociarse con linfedema (69 %), hidrops (46 %), oligohidramnios (68 %), retardo en el crecimiento intrauterino, polihidramnios y alteraciones cardíacas, que traen como consecuencia disminución o ausencia de los movimientos fetales.

En la muerte fetal ocasionada al quinto mes de la gestación, puede haber influido, entre otras causas, las alteraciones placentarias presentes, ya que se observaron infartos y abundante hemorragia. Sin embargo, es importante destacar que no había alteraciones vasculares a nivel del cordón umbilical, pero sus paredes estaban engrosadas.

Ante la aparición de datos ecográficos compatibles con diagnóstico de higroma quístico, debemos realizar amniocentesis para descartar anomalías cromosómicas y efectuar el seguimiento ecográfico semanal o cada dos semanas (6).

Las características externas observadas en el tumor cervical, así como las descritas en el estudio histopatológico, permitieron corroborar el diagnóstico referido en el estudio ecosonográfico prenatal.

Con el avance de la cirugía fetal, ya se puede realizar la corrección in útero de algunas anomalías congénitas, como por ejemplo la hernia diafragmática y la estenosis uretral y en el futuro, las anomalías que podrán corregirse por este método serán mayores.

El tratamiento de elección puede ser la cirugía, en este caso se hace necesario realizar un buen estudio preoperatorio, con el fin de delimitar adecuadamente la extensión de la lesión, y permitir así un mayor éxito de la cirugía. En general, en estos casos el pronóstico es bueno, la mortalidad es baja y los riesgos de recidiva son aproximadamente del 10 %, si hay una escisión incompleta. A finales de los años 80, se comenzó a utilizar como tratamiento

exitoso, la inyección en los vasos linfáticos de OK432 (Picibanil), lo cual, ocasionó, en gran parte de los casos el encogimiento del tumor y/o la desaparición del linfangioma. El OK432 es una mezcla liofilizada del virus Su del tercer tipo de *Streptococcus* hemolítico del tipo A, el cual ha sido incubado con penicilina G. Sin embargo, es importante realizar previamente a los pacientes la prueba de hipersensibilidad a la penicilina, con el fin de evitar riesgos (12-14). En cuanto a la importancia de la terapia con OK432 después del nacimiento, se ha descrito que este producto produce un aumento de neutrófilos, macrófagos, leucocitos y linfocitos T en el fluido del higroma quístico, con mayor concentración de interleukina 6. Todos estos factores ocasionan aumento en la permeabilidad del endotelio, y el incremento de drenaje del contenido. Como consecuencia se produce la disminución del tamaño de los quistes.

En conclusión todo feto que presente un higroma quístico deben buscarse minuciosamente anomalías asociadas y realizar estudio genético.

REFERENCIAS

1. Manns DV, Rodríguez CJ. Higroma quístico cervical. Rev Chil Obstet Ginecol 1995;60(2):128-130.
2. Allende RL, Pérez M, Ramírez A, Velásquez OE. Radiología y ultrasonido en higroma quístico. Reporte de tres casos. Rev Méd Hosp Gen Méx 1988;51(1):43-48.
3. 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.
4. González AO, Sinkin D, Ries CC, Epsztein D, Serra F, Pardo H. Linfangioma de cabeza y cuello. Rev Argent Cir 1988;55(5):203-209.
5. Guerrero E, Ilka M, Esquivel V. Lesiones quísticas del cuello. Correlación clínica y de imagen. An Otorrinolaringol Méx 1996;41(3):165-171.
6. Brunori E, Caratozolo G, Martínez M, Dinerstein N. Higroma quístico. A propósito de un caso. Rev Hosp Mat Inf Manuel Sardá. 1996;15(2):35-38.
7. Morillo A, Villa A. Higroma quístico fetal, presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Colomb Radiol 1991;3(2):48-53.
8. Pantoja LM, Mazzi GE. Higroma quístico cervical (Linfangioma). Rev Soc Boliv Pediatr 1999;38(3):118-119.
9. Pérez A, Acevedo A, Aguirre F. Linfangioma gigante en el recién nacido, presentación de un enfermo. Rev Mex Radiol 1994;49(1):15-18.
10. Marín L, Pedota A, Trias J, Martínez B, Guevara F, Julian B. Manejo prenatal del higroma quístico. Ultrasonido en Medicina. 1994;10:39-41.
11. Zapata L, Cohen R. Diagnóstico ecosonográfico de higroma quístico. Rev Obstet Ginecol Venez 1988;48:203-206.
12. Ogita BS, Tsuto NK, Debuchi E, Iwain N. OK432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 1994;29:784-785.
13. Trinidad M, López A. Diagnóstico y tratamiento de las masas quísticas del cuello. Rev Sanid Mil 2000;54(4):182-187.
14. Rakotosamimanana J, Raharisolo CR, Ratovoson H, Ahmad A, Razafindramboa H. Lymphangiome Kystique cervico-médiastinal: a propos d' un cas et revue de la littérature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000;66(1):61-64.

Correspondencia a: Lenin Montilla.

Dirección: Residencias El Viaducto, Edificio Dalia, Apartamento 6-3, Mérida, estado Mérida. Venezuela. Teléfono: 0274-244-94-78.