



## CASO CLÍNICO CASE REPORT

# LINFANGIOMA CERVICAL FETAL: DIAGNÓSTICO PRENATAL Y RESULTADO PERINATAL

### Resumen

Se presenta el caso de un linfangioma cervical fetal, tumor de presentación infrecuente y potencial emergencia perinatólogica, en relación al compromiso de las vías aéreas fetales. La ecografía y la resonancia nuclear magnética (RMN) son las herramientas para establecer el diagnóstico y pronóstico perinatal de los fetos portadores de linfangioma cervical, así como de otros tumores cervicales. El procedimiento EXIT coordinado con un equipo multidisciplinario debe ser planificado en casos en que el feto presenta un riesgo alto de obstrucción de la vía aérea.

**Palabras clave:** Linfangioma cervical, obstrucción congénita de vías aéreas

### Fetal cervical lymphangioma: prenatal diagnosis and perinatal outcome

#### ABSTRACT

A case of fetal cervical lymphangioma is reported, tumor of infrequent presentation and potential perinatologic emergency in relation to superior fetal airways compromise. Ultrasound and nuclear magnetic resonance are the main tools to establish diagnosis and perinatal prognosis of fetuses carrying cervical lymphangioma as well as other cervical tumors. EXIT procedure coordinated with a multidisciplinary equipment must be planned in cases when the fetus displays a high risk of upper airway obstruction.

**Key words:** Cervical lymphangioma, upper airway obstruction.

#### INTRODUCCIÓN

Las tumoraciones cervicales fetales son hallazgos infrecuentes y en muchos casos representan un desafío diagnóstico<sup>(1)</sup>, siendo los linfangiomas los tumores cervicales más frecuentes en niños<sup>(2-4)</sup>. El linfangioma, definido como una malformación congénita del sistema linfático, se presenta en uno de cada 12 000 nacidos vivos<sup>(2,4,5)</sup> y corresponde al 0,1% de los tumores cervicofaciales. Casi la mitad de los casos es evidente al nacimiento y 80% antes de los 2 años<sup>(6)</sup>. Se

les diagnóstica por ecografía a partir del primer trimestre, haciéndose más evidente en el control morfológico a las 22 semanas. Se presenta como una imagen quística cervical irregular o tabicada<sup>(7)</sup>. La sobrevida depende del compromiso de órganos adyacentes y del manejo en el parto. La mayoría de series describe una sobrevida que no supera el 20%, sin existir aún un tratamiento efectivo.

#### CASO CLÍNICO

Una paciente primigesta de 22 años de edad, natural de Lima, sin antecedentes de importancia, fue derivada a nuestra institución con 35 semanas de gestación, por presentar trabajo de parto

IGOR HUERTA-SAENZ <sup>1,A</sup>, JOSÉ CARLOS ELÍAS <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Médico Ginecólogo Obstetra, Asistente de la Unidad de Vigilancia Fetal, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú

<sup>a</sup> Becario de la Fundación Santiago Dexeus Font, Barcelona, España

Conflicto de intereses: Ninguno

Artículo recibido el 21 de mayo de 2012 y aceptado para publicación el 9 de agosto de 2012.

Correspondencia:  
Dr. Igor Huerta Sáenz  
Jr. Claude Debussy 11-Dpto 101  
Monterrico, Surco  
Correo electrónico:  
igorhuerta@hotmail.com

*Rev peru ginecol obstet.* 2012; 58: 347-350



premature. La gestación había sido comunicada como normal hasta las 34 semanas, habiendo tenido controles ecográficos a las 12, 15 y 26 semanas.

En la ecografía de las 34 semanas fue informada como polihidramnios y la presencia de una tumoración cervical antero lateral derecha de 69 por 60 mm, que desplazaba la vía aérea y el esófago. Se detectó vascularización tanto central como periférica; asimismo, se documentó signos ecográficos de hipoplasia pulmonar. Los hallazgos de la resonancia magnética fetal (figura 1), tomada a las 34 semanas, confirmaron la naturaleza compresiva de la lesión, alcanzando a comprometer los vasos cervicales y el mediastino. Se evidenciaba además una gran desviación de la tráquea y laringe, la cual impresionaba obstruida. Al iniciar trabajo de parto prematuro, fue transferida a nuestra institución. Se intentó coordinar una evaluación conjunta con neonatología y cirugía pediátrica, pero la rotura espontánea de membranas y el progreso del trabajo de parto obligaron a programar una cesárea de urgencia, por no tener condiciones para un parto vaginal. El producto fetal fue varón de 3 050 g y los parámetros de crecimiento fetal al nacer fueron adecuados. Se evidenció una tumoración en región cervical anterior, de aspecto bociógeno (figura 2), que obstruía la vía respiratoria alta.

Se le intentó dar soporte respiratorio, pero la intubación fue frustra, por lo que se le trasladó de urgencia a la unidad de cuidados intensivos neonatales, en la que falleció a los pocos minutos con

Figura 2. Atención inmediata del recién nacido en sala de operaciones.



insuficiencia respiratoria por obstrucción severa de la vía respiratoria. La necropsia evidenció una tumoración tumoral con compromiso invasivo a todos los órganos y estructuras contiguas (figura 3).

Figura 1. La RMN confirma la naturaleza compresiva de la lesión.

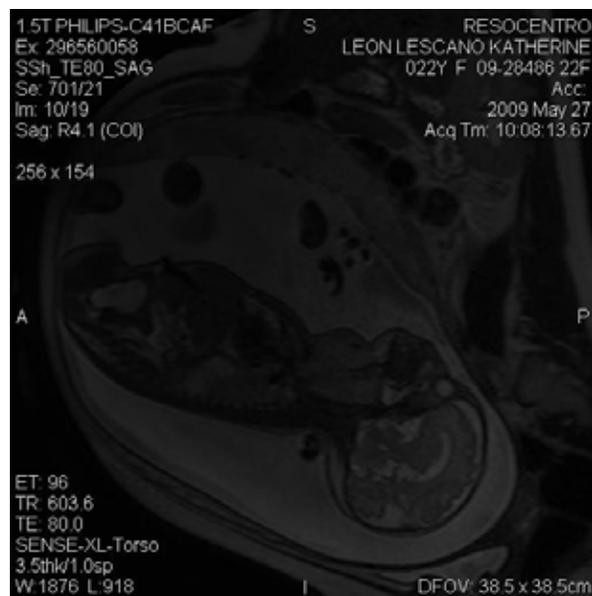
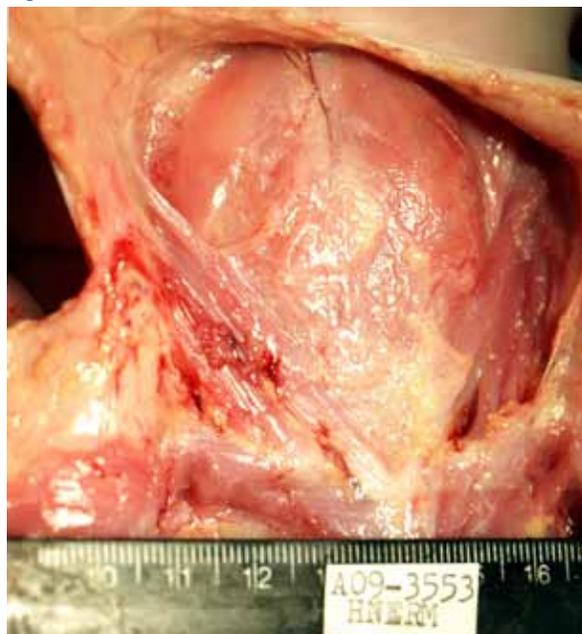


Figura 3. Extensa tumoración invasiva.

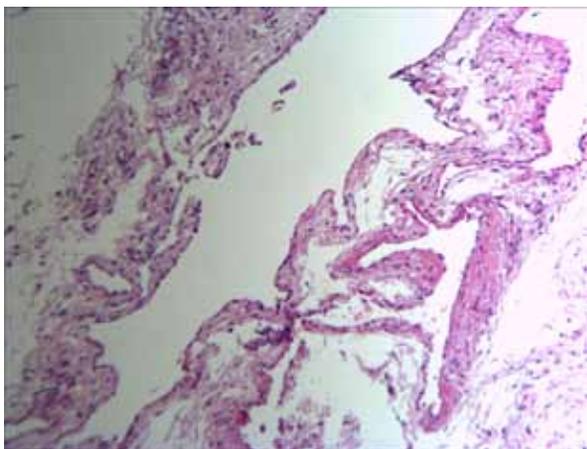




La histopatología mostró un tumor con crecimiento difuso constituido por múltiples espacios vasculares irregulares en forma de hendiduras ocupados por linfa y sangre (figura 4).

Las paredes de los vasos eran delgadas, tapizadas por células endoteliales aplanadas y fibras musculares dispuestas irregularmente.

Figura 4. Extensa tumoración invasiva.



## DISCUSIÓN

Los tumores cervicales fetales son hallazgos infrecuentes e incluyen el linfangioma o higroma quístico (el más frecuente), teratomas, bocio, quistes, tumores de glándula submandibular, entre otros. Pueden convertirse en emergencias perinatales cuando se asocian al síndrome de obstrucción congénita de vías aéreas altas (CHAOS, por sus siglas en inglés). Los linfangiomas congénitos, hoy conocidos como malformaciones vasculares linfáticas<sup>(6)</sup>, se localizan de preferencia en el cuello y cara (75 a 80%)<sup>(2,5,9,10)</sup>. Son de naturaleza benigna y tienen un crecimiento lento e infiltrativo. El 50% de los linfangiomas está presente al nacimiento, y cerca de 90% se hace evidente después de los dos años de edad. Los linfangiomas son clasificados en tres tipos, que pueden coexistir en una misma lesión<sup>(11)</sup>: linfangioma simples o capilar, linfangioma cavernoso o esponjoso y linfangioma quístico o higroma quístico. Las complicaciones están en función del sitio donde se localice la lesión y el tamaño. Excepcionalmente, puede degenerar a sarcoma de grado bajo<sup>(12)</sup>. El estudio ecográfico es la base para el diagnóstico: en corte medio sagital con cabeza extendida y en corte axial de la tiroides fetal, en donde se evalúa la extensión a órganos vecinos cervicales<sup>(9,10,13)</sup>. La asociación con polihidramnios se relaciona a obstrucción esofágica y a síndrome de obstrucción congénita de vías aéreas altas. En nuestro caso, el diagnóstico fue

tardío, asociándose el polihidramnios secundario a la compresión esofágica; asimismo, el hallazgo de probable hipoplasia pulmonar hacía suponer compresión de las vías aéreas. El uso de ecografía 3D añade la facilidad y mayor exactitud de medición de volumen mediante el análisis virtual asistido por computadora (VOCAL, por sus siglas en inglés)<sup>(5,9)</sup>. La RMN permite evaluar con más precisión la extensión de la tumoración y el compromiso de estructuras vecinas. Sin embargo, su disponibilidad y elevado costo hace que su uso sea aún limitado<sup>(14)</sup>. En el caso presentado, las imágenes en RMN prenatales permitieron constatar la extensión de la lesión y el carácter invasivo hacia órganos adyacentes.

Los linfangiomas congénitos casi no se asocian a otros defectos congénitos o cromosómicos y son de ocurrencia esporádica<sup>(9,13)</sup>. Se recomienda la culminación del embarazo a término, en casos de linfangioma cervical, así como para todo tumor cervical, para asegurar la madurez pulmonar fetal, y con una cesárea programada, por la posibilidad alta de anomalías de presentación en el trabajo de parto. La cirugía EXIT (*ex utero intrapartum treatment*) es una técnica bien estandarizada y aceptada<sup>(15-18)</sup>, que involucra un manejo multidisciplinario y debe ser planificada en toda situación en la cual un feto tenga riesgo de obstrucción de la vía aérea al momento del nacimiento. Este procedimiento está destinado a mantener el intercambio gaseoso fetal, extrayendo parcialmente el feto hasta que se haya asegurado una adecuada ventilación del neonato<sup>(11-15)</sup>; permite que se pueda realizar la intubación traqueal, efectuar laringoscopias, broncoscopias, y traqueostomías<sup>(22)</sup>. En nuestro caso, la cesárea de emergencia, lamentablemente, no permitió la planificación de dicha cirugía.

El manejo posnatal del linfangioma cervical comprende la exéresis quirúrgica, el manejo médico con radiación, agentes esclerosantes, corticoides, interferón y hasta terapia láser. El OK-432, un liofilizado del estreptococo hemolítico del grupo A o estreptococo piógenos que ha sido incubado con penicilina G, viene demostrando beneficio en la regresión del volumen tumoral<sup>(12,22,23)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Muñoz H, Contreras M. Diagnóstico antenatal de teratoma cervical. Rev Chil Obstet Ginecol. 1996;61(4):268-71.
- Gomez E, Vasquez P, Gutierrez J. Perinatal outcome in large fetal lymphangiomas diagnosis prenatally. Ultrasound Obstet Gynecol. 2004;24(3):353.



3. Escobar I, Poblete A, Becker J, Zavala A. Epignathus: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2005;70(3):173-9.
4. Villatoro Méndez, Vianney Alvarado. Linfangioma cervical gigante: revisión de la literatura y caso clínico. *Publicación del Programa de Médico Cirujano del Instituto de Ciencias Biomédicas.* 2003;2(6).
5. Schild RL, Orhan Y. Three dimensional ultrasound of a massive fetal lymphangioma involving the lower extremity. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:547-51.
6. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS, Desuter G, et al. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. *Head Neck.* 2001;23(4):326-37.
7. Gibert MJ, Albergo P. Diagnóstico prenatal de dos casos de teratoma cervical fetal. *Rev Soc Española Ginecol Obstet.* 2004;47(1):40-4
8. Duarte VJ, Calderón EC. Anomalías vasculares en pediatría. *Malformaciones vasculares: linfáticas, capilares, venosas.* *Gaceta Soc Mex Cir Pediat.* 2001;3:323-37.
9. Paladín D, Vassallo M. Cavernous lymphangioma of the face and neck: prenatal diagnosis by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26:300.
10. Goncalves LF, Muñoz MV, Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome presenting as massive lymphangiomemangioma of the thigh: prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15:537-41.
11. Regezi, Sciubba. *Patología Bucal.* 2da Edición. México: Editorial Mc Graw Hill. 1995.
12. Rautio R., Keski-Nisula L. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). *Cardiovascular and Interventional Radiology.* 2002;26:31-6.
13. Paladín D, Volve P. Ultrasound of congenital fetal anomalies. differential diagnosis and prognostic indicators. Chapter 3: Craneofacial and Neck Anomalies. 1st Edition. 2007 Informa UK Ltd.
14. Cannie M, Jani J. Editorial: Fetal magnetic resonance imaging: luxury or necessity? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27:471-6.
15. Hirose S, Farmer D, The ex utero intrapartum treatment procedure: looking back at the EXIT. *J Pediatric Surg.* 2004;39(3):375-80.
16. Murphy DJ, Kyle PhM, Cairns P, Weir P, Cusick E, Soothill PW. Case report: ex-utero intrapartum treatment for cervical teratoma. *Br J Obstet Gynecol.* 2001;108:429-30.
17. Guerra F, Rodríguez P. Linfangioma cervical cavernoso en un gemelo: análisis crítico del diagnóstico y manejo perinatal. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2007;72(5):334-41.
18. Pellicer M, Pumarola F, Peiró JL, Martínez Ibáñez V, García Vaquero JA, et al. EXIT procedure in the management of severe foetal airway obstruction. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58(10):487-90.
19. Bouchard S, Johnson M. The exit procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatric Surg.* 2002;37(3):418-26.
20. Noah NM, Norton ME, Sanberg P, Esakoff T, Farrell J, Albanese CT. Short-term maternal outcomes that are associated with the EXIT procedure, as compared with cesarean delivery. *Am J Obstetric Gynecol.* 2002;186(4):773-7.
21. Kelley D, Viscomi C. Nitroglicerín for relaxation to establish a fetal airway (EXIT procedure). *Obstet Gynecol.* 2004;103(5):1113-5.
22. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Iwai N. OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. *J Pediatr Surg.* 1994;29(6):784-5.
23. Zavala A, Maira A. Linfangiomas cérvico faciales pediátricos tratamiento con OK-432. *Rev otorrinolaringol cir cabuello.* 2001;61:37-42.