

A propósito de un caso: el higroma quístico

About a case: cystic hygroma

Alumno: CHECA BETEGÓN, ANA

Directores: ANA CISNEROS y RICARDO SAVIRÓN

Agradecimientos

Quiero dedicar este trabajo a todas aquellas personas que han hecho posible que yo llegue hasta aquí, mis padres, mis amigos y compañeros; pero me gustaría nombrar a tres personas en particular.

La primera, Ana Cisneros, no sólo por ser quien ha tutorizado mi trabajo de fin de grado sino por ser una profesora excepcional. Eres de los pocos profesores que además de enseñar se preocupa por conocer a sus alumnos, les incita a llegar más lejos, y, les aconseja sobre cualquier cosa en cualquier momento. Ha sido un placer realizar mi proyecto final contigo.

Quiero mencionar también a Juan Jiménez Cauhé, compañero de promoción, amigo y confidente que ha me ha apoyado durante estos seis años y ha estado a mi lado en los momentos más difíciles. Sin ti no habría sido capaz de convertirme en lo que soy.

Por último, mi hermano, Pablo Checa, ya médico residente, que me has facilitado mucho el trabajo, abriéndome el camino en los diferentes cursos, dejándome tus tan valiosos apuntes y estando pendiente de mí aunque yo no lo supiera.

Muchísimas gracias.

-Sé tú mismo. Los demás ya tienen dueño.- Oscar Wilde

ÍNDICE

Resumen	3
Embriología del sistema linfático.....	5
Vasos linfáticos	5
Ganglios linfáticos	8
Otros órganos y/o tejidos	10
Patología linfática	12
Linfedema congénito	12
Linfangioma simple	13
Linfangioma cavernoso.....	13
Higroma quístico.....	13
Etiopatogenia.....	14
Epidemiología	14
Diagnóstico	14
Caso clínico.....	16
Sintomatología	17
Pronóstico y tratamiento	17
Bibliografía.....	19

Resumen

El sistema linfático embrionario comienza su desarrollo a partir de la séptima semana de embarazo, partiendo de seis estructuras saculares hasta constituir una compleja red de vasos, ganglios y órganos secundarios encargados del drenaje del exceso de líquido y otros restos del organismo, así como la defensa frente a agentes patológicos y maduración de las distintas líneas celulares.

Durante este proceso puede haber una serie de alteraciones que provocan un incorrecto paso de linfa desde el sistema linfático al venoso, produciendo la acumulación de la misma en diferentes partes del cuerpo. Una de estas patologías es el higroma quístico, tumoración blanda, indolora, de contenido líquido y, a veces tabicada. Su localización más frecuente es en la parte posterior del cuello, suele asociar malformaciones cardíacas y cromosómicas, por lo que es frecuente que tenga un mal pronóstico y termine en un aborto espontáneo.

El diagnóstico del mismo se realiza hacia finales del primer trimestre a través de la translucencia nual (medición del líquido entre piel y musculo del cuello) que, en este caso, se encuentra aumentada. Alrededor de la mitad de los casos pasan inadvertidos y se diagnostican posparto.

Confirmado el diagnóstico ecográfico, es necesario informar y aconsejar a los padres proponiendo la realización de un cariotipo fetal para descartar aberraciones cromosómicas y, un control ecográfico exhaustivo durante todo el embarazo para valorar la evolución. Esta información es necesaria para que los padres puedan decidir de la manera más objetiva posible sobre la interrupción o no del embarazo.

Si la gestación termina correctamente, el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica de la lesión en los primeros meses de vida, resecaando con amplios márgenes para evitar recidivas y complicaciones.

Palabras clave: Sistema linfático. Defensa. Drenaje. Higroma quístico. Ecografía. Translucencia nual. Aborto. Síndromes cromosómicos.

Abstract

The embryonic lymphatic system begins its development at the seventh week of pregnancy from six lymphatic sacs to a complex network of vessels, lymph nodes and other complementary tissues. Its functions include the defense of the body from pathological agents, drainage of the excess of liquid, cells and waste on the body and participation in the maturation of the blood cells.

During this process some mistakes can occur and cause an incorrect flow between lymphatic and venous system which results in a collection of linfa in the body. One of these disease is called cystic hygroma which is a soft, painless mass full of liquid that can have some septums inside. Its most frequently location is the cervical región and it usually appears with cardiac malformations or chromosomal anomalies. It usually has a bad prognosis and finish with a spontaneous abortion.

The diagnosis of the cystic hygroma is done at the end of the first term through the nuchal translucency (a measurement of the fluid between the skin and muscle of the neck), which is

increased in this situation. Sometimes it goes unnoticed and it is diagnosed within the first two years of life.

Confirmed the ultrasound diagnosis, specialist should report and advise parents about fetal karyotype to rule out any chromosomal aberrations and an exhaustive control during gestation to assess the evolution. This information is necessary for parents to decide as objectively as possible if they want to keep going or not with the pregnancy.

If pregnancy ends properly, the treatment of choice is surgery to remove the lesion in the first months of life. Resection should be with wide borders to avoid recurrences and be careful with complications.

Key words: Lymphatic system. Defense. Drainage. Cystic hygroma. Ultrasound. Abortion. Nuchal translucency scan. Chromosomal anomalies.

Desarrollo embrionario del sistema linfático

El sistema linfático es una red de órganos, vasos y tejidos, encargado del transporte de la linfa al sistema venoso, así como de la defensa del organismo frente a patógenos. La linfa deriva del líquido intersticial, líquido excedente generado a partir de los procesos de intercambio celular y que no ha podido incorporarse a los capilares sanguíneos por ser excesivo. Es un líquido formado principalmente por agua, pero también linfocitos, grasas, células muertas, bacterias y otros restos que son transportados a los ganglios linfáticos donde se filtra y depura antes de reincorporarse al torrente sanguíneo. De esta manera, se consigue mantener un adecuado equilibrio de los líquidos corporales, concentración proteica y presiones (1). Constituye una vía accesoria para incorporar el líquido excedente a la sangre.

Otra de sus funciones principal, es la de participar en la activación y formación del sistema inmune a través de la maduración de células linfáticas y creación de anticuerpos.

Este sistema circula paralelo al sistema vascular. Su formación ocurre después de la del sistema cardiovascular (unas dos semanas más tarde, aproximadamente), y, comienza en torno a la semana quinta y sexta de gestación (2,3,4).

Vasos linfáticos

Se discute acerca del origen de los vasos linfáticos, pero se plantean dos posibilidades:

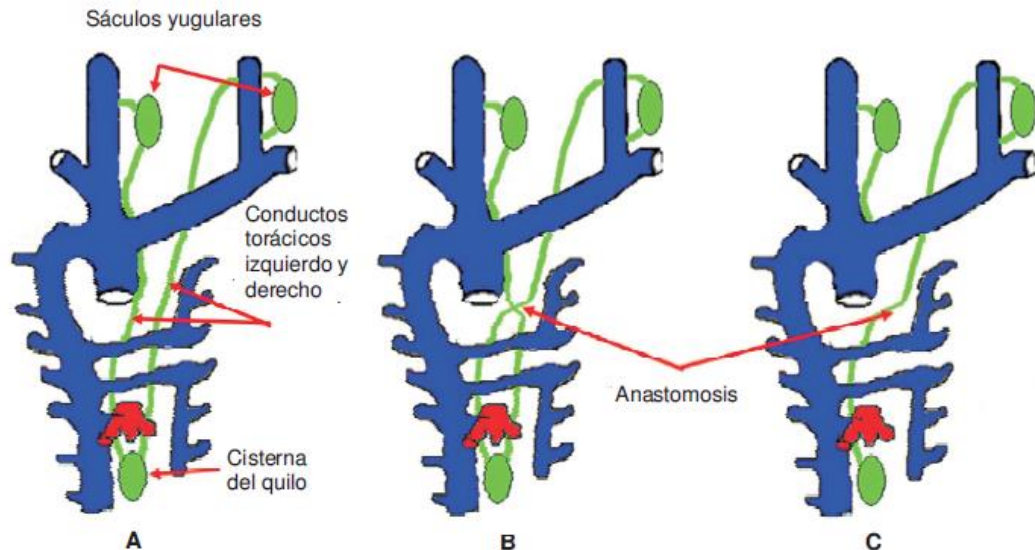
1. Formación in situ a partir del mesénquima.
2. Evaginaciones en forma de saco a partir del endotelio de las venas (1,2).

Inicialmente se forman en la parte posterior del tronco seis sacos linfáticos primarios, que constituyen la base de todo el aparato linfático. Estos seis sacos incluyen:

- Dos sacos yugulares, que se forman en la unión entre las venas subclavias y las cardinales anteriores.
- Dos sacos ilíacos a la altura de la unión de las venas ilíacas internas con la cardinales posteriores.
- Un saco retroperitoneal que está próximo a la raíz del mesenterio.
- Cisterna de quilo o cisterna de Pecquet, dorsal al saco retroperitoneal y a nivel de las glándulas adrenales o vértebra lumbar L₂ (2, 4 ,5).

Posteriormente empiezan a crecer vasos a partir de estos sacos que se dirigen hacia la cabeza, el cuello y las extremidades del feto, constituyendo un medio de comunicación entre ellos (2,4).

En torno a la semana siete - ocho del embarazo (1) destacan dos conductos principales, los conductos torácicos derecho e izquierdo, paralelos a la columna vertebral, y que permiten la comunicación entre los sacos yugulares y la cisterna de quilo. Estos conductos experimentan una serie de modificaciones que aparecen representadas en la siguiente figura (5):



A. Conductos torácicos derecho e izquierdo como conexión entre sacos yugulares y la cisterna de Quilo.
 B. Anastomosis de ambas estructuras constituyendo un conducto torácico definitivo a partir de la porción distal del conducto derecho y la porción craneal del izquierdo (2). C. Existe también, un conducto derecho constituido por la porción más craneal del conducto torácico derecho (5).

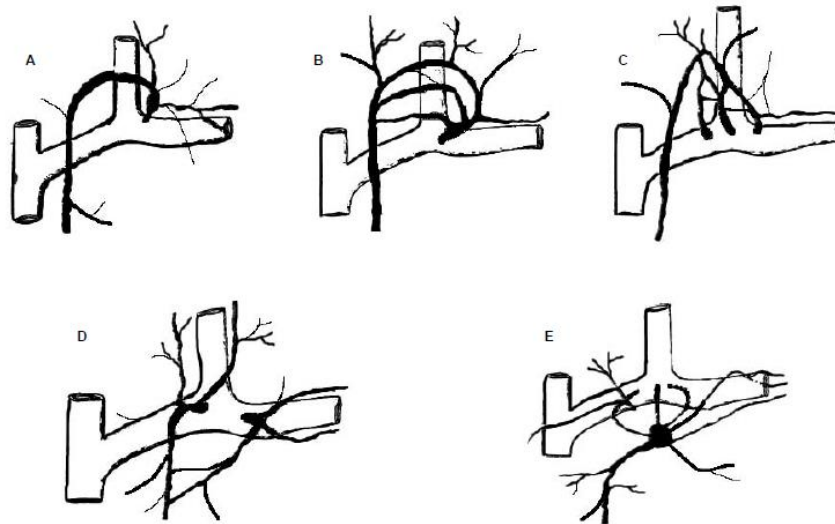
El conducto torácico principal desemboca en el ángulo yúgulo-subclavio izquierdo y, el derecho (vena linfática) desemboca en el confluente yúgulo-subclavio derecho (5).

Tiene una longitud de unos 25 – 45 cm y entre 2 – 5mm de diámetro, y recibe la linfa de todo el hemicuerpo izquierdo así como la mitad inferior derecha del cuerpo. Por otro lado, la vena linfática derecha drenará la mitad superior derecha (1,6), formada por la unión de los troncos yugular, subclavio y broncomediastínico derechos.

Este conducto torácico se divide en tres porciones:

- **Abdominal:** Se extiende desde la cisterna de quilo y termina atravesando el diafragma por el hiato aórtico. Deriva de la unión de los dos canales lumbares y el tronco intestinal.
- **Torácica:** Se divide a su vez en:
 - Porción infracigoaórtica: Se localiza en mediastino posterior, entre la aorta (a su izquierda) y la vena ácigos (a su derecha), por delante de la columna vertebral.
 - Porción supracigoaórtica: Comienza a la altura de la vértebra T5, penetrando en el mediastino superior y ascendiendo por el lado izquierdo del esófago.
- **Cervical:** Se localiza en el trígono de la arteria vertebral, sufriendo una desviación hacia la izquierda, penetrando en el cuello para terminar desembocando en el confluente venoso yúgulo-subclavio izquierdo (5).

Clásicamente la desembocadura es única y, en el lado izquierdo. Pero existen casos de drenaje en el lado derecho u otras variaciones anatómicas como las que se muestran en la siguiente figura (1):



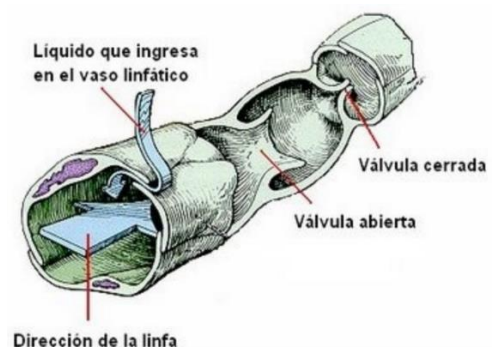
A.- Variante común. B. Terminación en varios cayados. C. Terminación en delta. D. Conducto con terminación y desembocadura doble. E. Terminación en araña (1).

Existen múltiples anastomosis entre el conducto y la vena linfática constituyendo un complejo sistema de vasos que se dividen en una red superficial y otra más profunda.

Al final del proceso de embriogénesis se pueden diferenciar vasos de distinto calibre y repartidos en una red superficial debajo de la piel y, otra profunda paralela al sistema arteriovenoso. Se dividen en:

- Canales prelinfáticos: Realmente no se consideran vasos, puesto que no tienen endotelio de revestimiento, pero conducen el líquido intersticial hacia los capilares linfáticos. Circulan entre las fibras y el tejido conectivo de los diferentes órganos.
- Capilares linfáticos: Constituyen el inicio del sistema vascular linfático. Son vasos de pequeño calibre con terminación en dedo de guante y en contacto con los diferentes tejidos y órganos. Están formados por una fina pared de células endoteliales de carácter permeable, a partir de los cuales se absorbe la linfa. Existen unos capilares en contacto con las vellosidades intestinales, denominados quilíferos y que se encargan de recoger las grasas digeridas.
- Precolectores, colectores y angiones linfáticos: Como su nombre indica, recolectan la linfa y la conducen a los vasos de mayor calibre.
- Grandes troncos: Se trata del conducto torácico y la vena linfática derecha que son los responsables de drenar este líquido al sistema venoso.

Los vasos linfáticos siguen un recorrido paralelo al sistema venoso, pero se diferencian de éste en que sus paredes son más delgadas y que contienen válvulas en su interior para evitar el retroceso de la linfa (proporcionándoles un aspecto abultado). Además, carecen de un sistema de bombeo y se ayudan de la contracción de arterias y músculos



vecinos (8) así como su propia pared muscular para la circulación unidireccional del líquido tisular.

Ganglios linfáticos

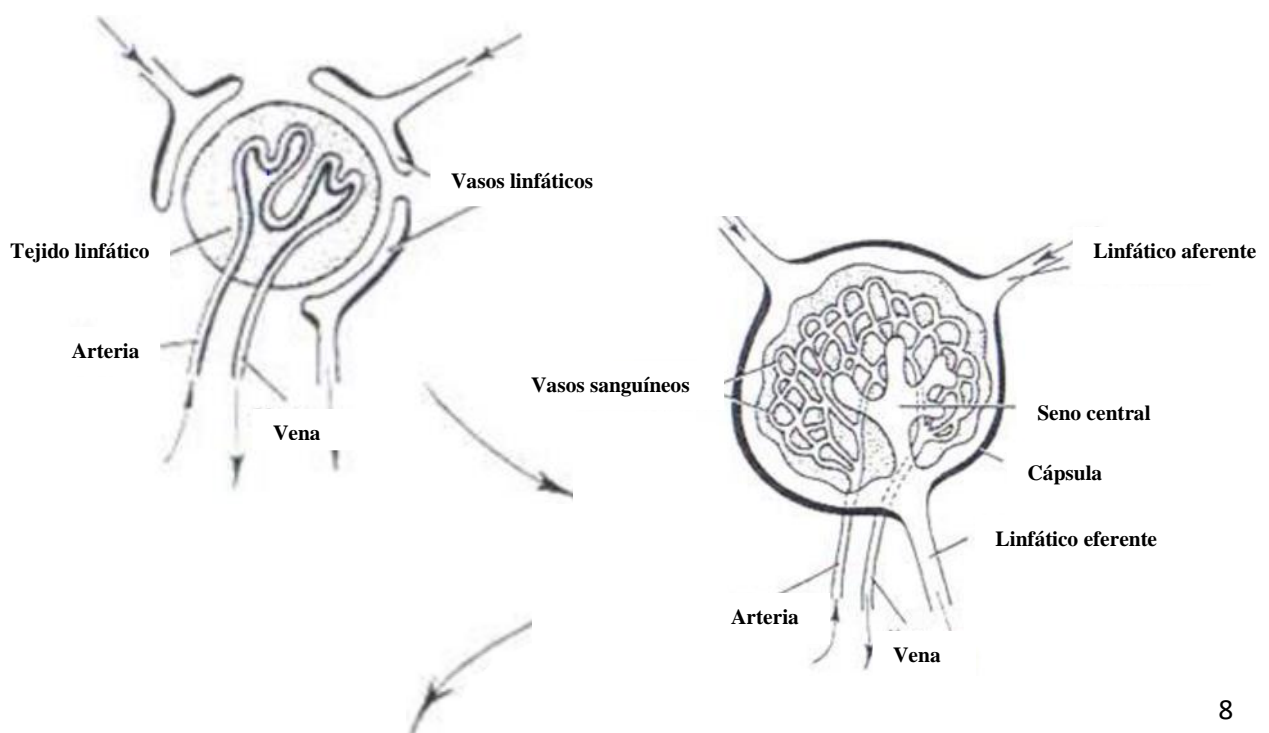
Los ganglios linfáticos son estructuras de tamaño variable y forma ovalada o aplanada, constituidos por tejido linfoide y que están intercalados entre los vasos linfáticos. Se encuentran distribuidos por todo el cuerpo, pero tienden a agruparse en ingles, axilas, regiones cervicofacial y lumbosacra. Al igual que los vasos, existe una red superficial (tejido celular subcutáneo) y otra más profunda a nivel de las fascias musculares y cavidades (8,9).

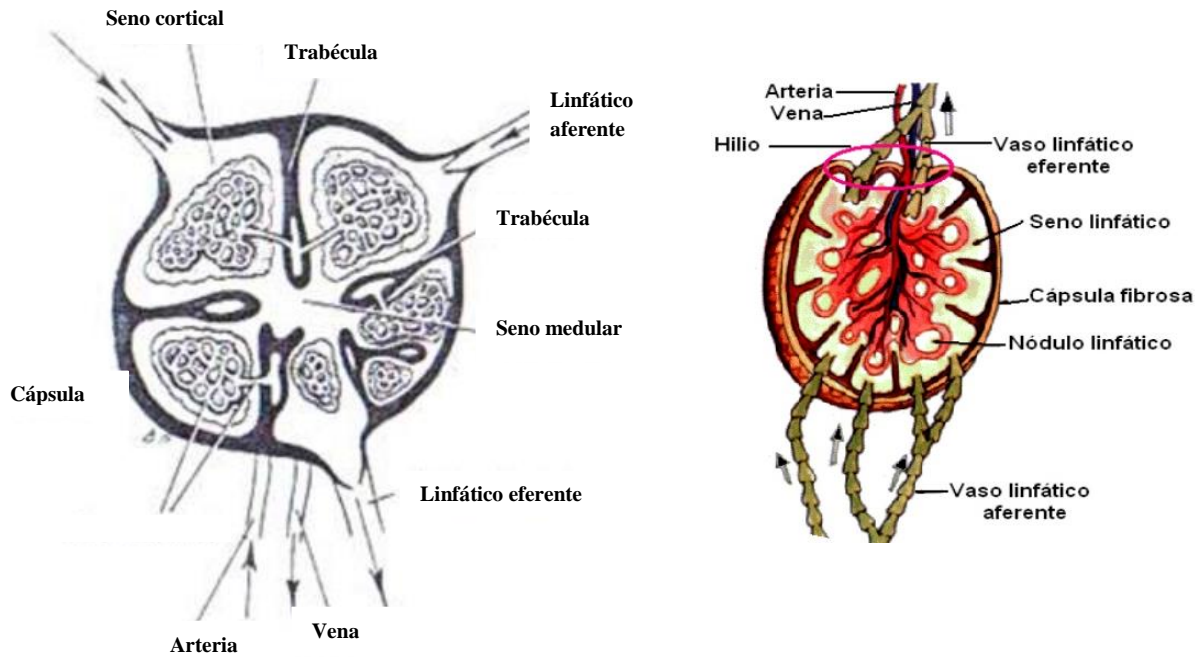
Sus principales funciones se basan en el depósito, filtración y regulación de la concentración de la linfa. Además se encargan de la presentación de antígenos y contribuyen a la maduración de linfocitos y formación anticuerpos contra ellos.

Estos linfocitos tienen su origen en la médula ósea del feto, a partir de células madre. Los linfocitos B maduran también en la médula ósea, mientras que los linfocitos T lo hacen en el timo. Una vez han madurado, se distribuyen por los ganglios linfáticos donde se pondrán en contacto con los antígenos y terminarán su madurez.

La formación de éstos es posterior a la de los vasos, y ocurre en el tercer mes de gestación. A excepción de la cisterna de quilo que persiste, el resto de sacos son invadidos por células de carácter mesenquimatoso que los fragmentan en canales, senos y/o trabéculas formando grupos ganglionares. Estas células forman una cápsula fibrosa alrededor y tejido conectivo en cada uno de los ganglios (4,7).

Pero no sólo aparecen a partir de los sacos, sino que se forman también a lo largo del sistema venoso linfático a partir del mesénquima del plexo capilar linfático. En la siguiente figura se puede apreciar el desarrollo embriológico del ganglio; aunque la maduración final ocurre antes o justo después del nacimiento (4).

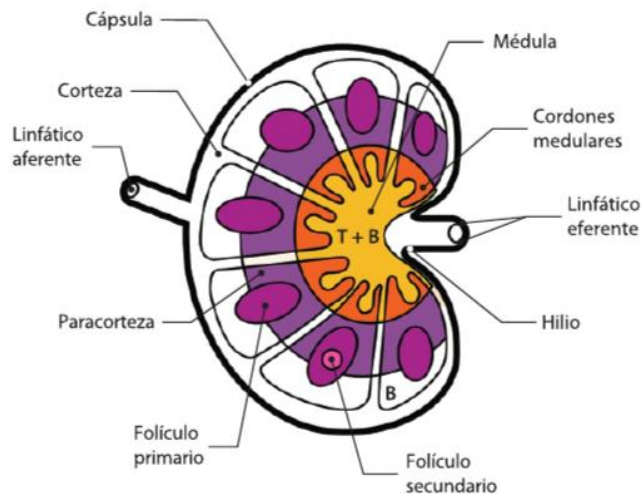




Proceso de formación del ganglio. Hay invasión y fragmentación del saco por mesénquima. Formación de la cápsula. Vascularización e inervación ganglionar (4, 9, 10).

Histológicamente el ganglio se divide en tres regiones:

- Corteza: Aquí se encuentran los linfocitos B formando folículos primarios y secundarios donde se sitúa el centro germinal; lugar donde ocurrirá la presentación del antígeno al linfocito.
- Paracorteza: Presencia de linfocitos T.
- Médula: Contiene linfocitos B y T maduros reconocedores del antígeno presentado que salen del ganglio para defender al organismo.



Ganglio maduro

Otras estructuras linfáticas

Cabe nombrar la existencia de una serie de órganos primarios o centrales encargados de la maduración y diferenciación de los linfocitos, y otras estructuras secundarias o periféricas responsables de la presentación de antígenos y activación de una respuesta inmune específica. Se diferencian:

Médula ósea

Se encuentra en el interior de los huesos, en la parte esponjosa. Como se ha mencionado anteriormente es aquí donde se originan las formas inmaduras de los linfocitos B y T a partir de una única célula madre. Los linfocitos B también maduran aquí y en hígado fetal, pero los T migrarán al timo.

Bazo

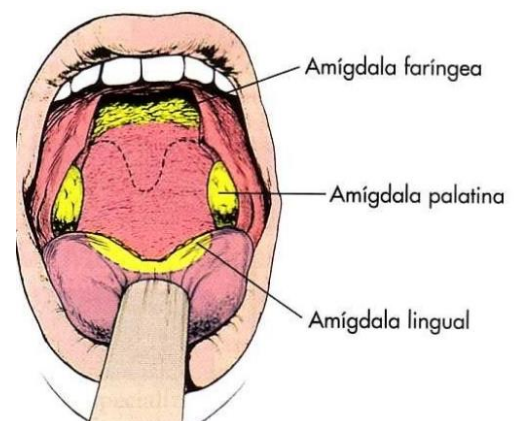
Localizado en el hipocondrio izquierdo, este órgano deriva de tejido mesenquimatoso del mesogastrio dorsal que se agrupa en diferentes capas proporcionándole la forma alargada característica en el tercer mes de gestación. Estas células se diferencian en el tiempo constituyendo cápsulas, trabéculas y toda una red reticular en el interior del bazo. Inicialmente en su interior se producen precursores de eritrocitos, linfocitos y plaquetas pero esta función desaparece en el octavo mes de gestación. La estructura final incluye una región denominada pulpa blanca con todos los componentes necesarios para la defensa del cuerpo y, otra región llamada pulpa roja donde quedarán atrapados y serán destruidos los eritrocitos viejos y/o defectuosos (4, 8, 10).

Timo

Esta estructura de vital importancia durante la vida infantil, se desarrolla como un divertículo ectodérmico a partir del tercer arco faríngeo. Hacia el tercer mes de gestación es invadido por múltiples células mesenquimatosas constituyendo también una cápsula, trabéculas que dividen al órgano en dos lóbulos y toda una red interna. Se irá llenando progresivamente de linfocitos, diferenciando una corteza más densa por mayor cantidad de células y una médula más ligera. Todo el complejo de linfocitos y células del timo es el responsable de desarrollar la denominada competencia inmunológica a través de la maduración de los linfocitos T (8). El desarrollo del timo se inicia en la etapa fetal hasta la pubertad donde, empezará a involucionar hasta atrofiarse en la edad adulta.

Amígdalas

Se trata de órganos linfoides localizados en la cavidad oral y nasal que contienen linfocitos con rápida capacidad de reacción ante la presencia de microorganismos. De esta manera forman un primer anillo protector de virus, gérmenes y otros, impidiendo su avance a estructuras más relevantes (8,11). Según su localización en la faringe, encontramos:



- Amígdalas palatinas: Se desarrollan a partir del ectodermo del segundo arco faríngeo. Son las más grandes y están situadas a ambos lados de la garganta.
- Amígdala faríngea: Se encuentran detrás de la cavidad nasal, en la parte posterior del paladar blando.
- Amígdala lingual: En la base de la lengua.
- Amígdala tubárica: Próxima a la trompa de Eustaquio.

Otros tejidos linfáticos

En este apartado se encuentra el denominado tejido linfático asociado a mucosas (MALT), es decir, folículos (carecen de cápsula) aislados y asentados en la lámina propia de diversos órganos, como el tracto respiratorio, genitourinario y digestivo.

Por otro lado, pueden agruparse y formar estructuras linfoides en otras mucosas, como las amígdalas previamente comentadas o las placas de Peyer que se encuentran en el tercio final de íleon y colon ascendente (11) constituyendo así una primera línea de defensa inmunitaria.

Patología del sistema linfático

Durante el desarrollo de esta compleja red pueden intervenir una serie de factores, tanto de carácter biológico como ambiental que alteren la morfología y función normales de este sistema.

Linfedema congénito

También denominado enfermedad de Milroy (forma hereditaria). Esta patología se debe a una anaplasia o hipoplasia de los vasos linfáticos como consecuencia de un defecto en el receptor del factor de crecimiento endotelial vascular (12). Esta situación produce una acumulación de linfa en el espacio intersticial, lo que se manifiesta con un aumento de volumen. Este edema suele aparecer desde el nacimiento y afecta más frecuentemente a las extremidades inferiores. El diagnóstico se realiza a través de linfogammagrafía donde se detectan los puntos de bloqueo, se evalúa el flujo linfático y afectación ganglionar. El tratamiento del mismo incluye: drenaje linfático manual, medidas compresivas e higiénicas, cinesiterapia y medidas posturales.

Linfangiomas

Constituyen el 6% de los tumores benignos no hereditarios. Los linfangiomas son malformaciones congénitas poco frecuentes de carácter neoplásico y vascular que suelen aparecer en los primeros años de vida. Pueden afectar a piel, mucosa así como tejido submucoso y subcutáneo de cualquier parte del cuerpo.

Disecan las estructuras de las regiones dónde se asientan lo que les proporciona un carácter ciertamente agresivo a pesar de ser tumoraciones benignas y, importante a la hora de valorar la extensión de la resección quirúrgica.

Dentro de estas dilataciones vículo-linfáticas podemos encontrar un líquido lechoso o serohemático por su contenido de linfa y/o sangre e, incluso nódulos linfáticos. Con el tiempo, puede experimentar una degeneración inflamatoria, hemorrágica o isquémica con trombosis sobreañadida incrementando el riesgo de complicaciones para la supervivencia fetal o del bebé (13).

Por regla general crecen lentamente pero cuando lo hacen manera brusca, esto suele asociarse con una infección o traumatismo que han producido un incremento de la sangre y/o linfa (14).

Según la profundidad de los mismos, su tamaño y características histológicas podemos diferenciar:

- Linfangioma simple o capilar.
- Linfangioma cavernoso.
- Linfangioma quístico o higroma.

El diagnóstico de todos ellos se puede realizar con ecografía, y el tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa.

Linfangioma simple

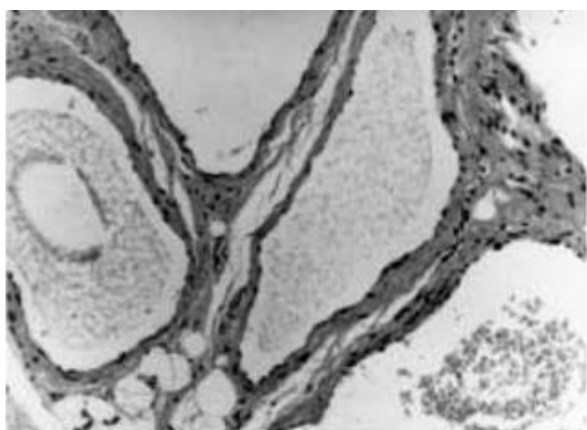
Este linfangioma, también denominado capilar, se caracteriza por la proliferación de pequeños capilares sanguíneos y vesículas linfáticas constituyendo pequeñas dilataciones revestidas por un endotelio fino. Puede localizarse en cualquier lugar pero tiene predilección por cuello, axila, hombros, lengua y parte proximal de las extremidades. Se presenta a modo de placa por la agrupación de pequeñas vesículas y que, a veces adquiere un aspecto purpúrico si contiene sangre. Están localizados en la parte más superficial de los tejidos, debajo de la epidermis,

El tratamiento de elección es quirúrgico, resecando adecuadamente la lesión, tanto en diámetro como profundidad para evitar recidivas (15).

Linfangioma cavernoso

Se debe a la dilatación de vasos linfáticos de mayor calibre, revestidos de endotelio, fibras musculares lisas y separados entre sí por capas irregulares de tejido conectivo y grasa. El linfangioma cavernoso es habitualmente grande, indoloro, blando y fijo. En su interior hay linfa, sangre e incluso coágulos. Tiende a infiltrar los planos más profundos, como dermis y tejidos subcutáneos y se puede adherir a diversas estructuras, lo que dificulta su extirpación.

Una de sus localizaciones características es la lengua (13), donde pueden coincidir con un linfangioma simple en la porción más superficial produciendo una clínica de lesiones multinodulares, indoloras de distribución difusa y macroglosia (14).



Microscopía electrónica de un linfangioma cavernoso donde se aprecian las dilataciones linfáticas, los septos de tejido fibroconectivo y el endotelio de revestimiento (13).

Higroma quístico o linfangioma quístico

El higroma quístico es una malformación congénita caracterizada por una alteración en el desarrollo de los vasos del sistema linfático. Esta anomalía ocurre durante el desarrollo embrionario de los sistemas venoso y linfático (16,17) en torno a las semanas 9 – 16 de gestación.

Etiopatogenia:

Los mecanismos fisiopatológicos que participan en su formación incluyen:

- Crecimiento anormal de los canales linfáticos impidiendo el correcto drenaje al sistema venoso.
- Dilatación de los vasos y sacos linfáticos yugulares debido a un retraso en el desarrollo de las conexiones entre sistema linfático y venoso (18).

El 75% - 80% (19) se localizan en la región cervico-facial (20) por dilatación de los sacos yugulares y, la mayoría son posteriores al músculo esternocleidomastoideo. Aunque, con menor frecuencia pueden aparecer en axilas (20% de los casos), ingles, mediastino y/o retroperitoneo (21,22).

Estos quistes pueden ser únicos o múltiples, suelen ser de carácter bilateral y pueden o no estar comunicados entre ellos (16).

Atendiendo a su tamaño se pueden clasificar en:

- Microquistes: Con un tamaño inferior a 1-2cm.
- Macroquistes: Con un tamaño superior a 2 cm (23).

Epidemiología:

Presenta una incidencia aproximada de 1 por cada 2500-6000 (24,25) nacidos vivos y representa 1 de cada 750 abortos espontáneos (26). No presenta diferencias entre ambos sexos (21,27).

Esta patología se observa en 1 de cada 3000 embarazos durante el primer trimestre (28), aunque el diagnóstico definitivo se establece en el segundo trimestre.

Entre el 50-65% de los higromas quísticos son diagnosticados en el momento del nacimiento y alrededor del 90 % (23,25) son evidentes durante los dos primeros años de vida.

El 70 % (23, 24, 29) de los higromas presentan anomalías asociadas, siendo la más frecuente el hidrops fetal (39%) que es la acumulación de líquido en al menos dos cavidades fetales. Otras anomalías incluyen la cardiopatía, onfalocele o hidronefrosis entre otras. Además, alrededor del 60 – 70% de los higromas quísticos están relacionados con aneuploidías, como el síndrome de Turner (45X), que aparece asociado en el 90% de los casos y en menor medida trisomías, como la del 21 (síndrome de Down), 18 ó 13 (19) o síndrome de Noonan (35).

Existen además, otras circunstancias que pueden incrementar el riesgo de desarrollo de esta patología como el síndrome de alcoholismo fetal, aminopterina fetal, trimetadiona fetal o infecciones víricas de transmitidas verticalmente (16).

Diagnóstico

El método diagnóstico de elección durante el embarazo es la ecografía. Esta tumoración benigna se diagnostica en 1 de cada 120 – 130 ecografías obstétricas (30). Tal como se ha comentado anteriormente el diagnóstico definitivo se establece en el segundo trimestre, entre la semana 12-16 (24, 31).

Sin embargo, en los nacidos vivos en los que no se descubrió la patología anteriormente, el diagnóstico es clínico mediante la detección de una tumoración llena de líquido, blanda, indolora, fluctuante y translúcida; y ocurre en el momento del nacimiento o en los primeros dos años de vida (23,32). También se puede recurrir a la ecografía como primera elección y, si plantea dudas el TC o RM.

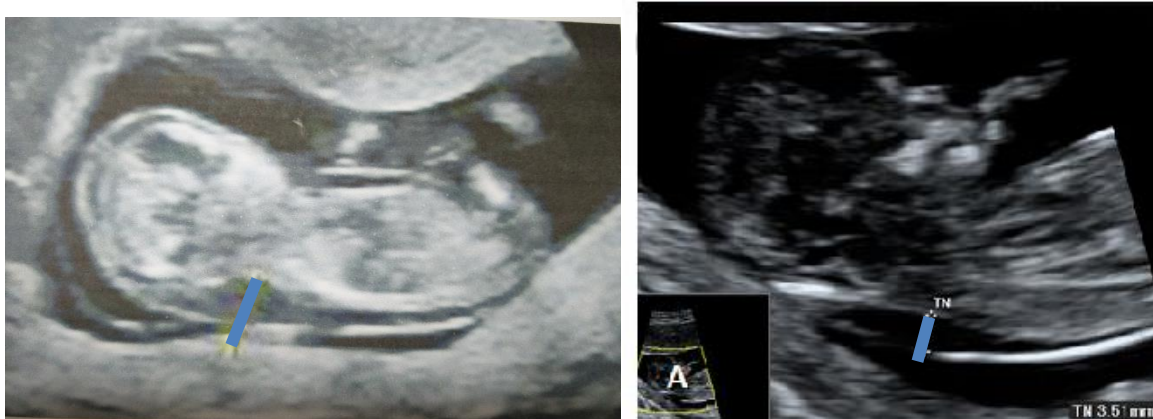
La translucencia nuchal o medición del pliegue nuchal hace referencia al espacio subcutáneo localizado entre la parte posterior del cuello fetal y la piel. En condiciones normales, durante el primer trimestre se acumula algo de líquido en este espacio que tiende a desaparecer a partir del segundo trimestre; pero cuando persiste y alcanza un grosor superior a 3 mm (28) se puede sospechar la existencia de esta patología que si persiste o aumenta confirma el diagnóstico de la tumoración. Según algunos estudios el grosor medio de los estos higromas es de 6.5mm (31,36).

En la ecografía de un higroma se ven masas/sacos revestidos de endotelio, colágeno u músculo liso y de contenido líquido, claro y transparente, con uno o varios tabiques delgados en su interior (20) lo cual suele asociarse a peor pronóstico (31) y con ausencia de flujo vascular. Pueden ser únicos o existir varios simultáneamente (22).

Caso clínico

Mujer de 25 años con un antecedente de un parto previo eutócico y actualmente gestante de 12 semanas que acude a la ecografía del primer trimestre para realizar los marcadores ecográficos de anomalías cromosómicas. Sin antecedentes familiares de interés, como antecedentes personales cabe destacar una diabetes pregestacional tipo I. Serologías negativas.

En un corte ecográfico longitudinal podemos observar la siguiente imagen:



En estas imágenes se puede apreciar un incremento de la translucencia nuchal marcado por la línea amarilla, que es la separación entre la piel y el tejido celular subcutáneo del cuello. Esta situación nos hace sospechar en el higroma quístico.

El diagnóstico diferencial cuando su localización es cervico-posterior puede plantearse con:

- Quiste tímico.
- Conducto tirogloso.
- Mielomeningocele.
- Meningocele occipital.
- Teratoma quístico benigno.
- Hemangioma (contenido líquido sanguinolento).

La presencia de un cráneo y columna íntegros. La posición constante con respecto a la cabeza fetal. El contenido líquido y la presencia de cavidades y tabiques en su interior. Así como el descenso de la alfa proteína y aumento de fosfatasa alcalina en suero materno son algunos de los criterios en los que basarse para el diagnóstico de higroma (37).

Una vez confirmado el diagnóstico ecográfico es necesario reunirse con los padres para darles asesoramiento genético (16,33). Está indicado un estudio ecográfico cuidadoso a lo largo del embarazo para valorar la evolución del quiste así como el desarrollo y estado fetal, y poder descartar otras malformaciones asociadas (16). No es raro encontrar linfedema (95%) ascitis, hidrops fetal (46%), oligohidramnios o disminución o ausencia de movimientos fetales (19, 24) Es importante realizar una ecocardiografía por la alta prevalencia de malformaciones cardíacas en fetos con higroma quístico (38). Puede plantearse también la realización de una amniocentesis a partir de la semana 14-15.

Se aconseja también la realización de un estudio prenatal citogenético para descartar la presencia de anomalías cromosómicas (16, 23).

Sintomatología

La sintomatología está íntimamente relacionada tanto con el tamaño como la localización de la masa (22). Puesto que la mayoría de los higromas se localizan en la región cervico-facial es de esperar que la sintomatología predominante sea de tipo respiratorio por compresión de las vías aéreas. También puede producir disfagia por compresión esofágica. Además se puede comprometer el correcto desarrollo de otras estructuras cervico-torácicas como consecuencia de éste.

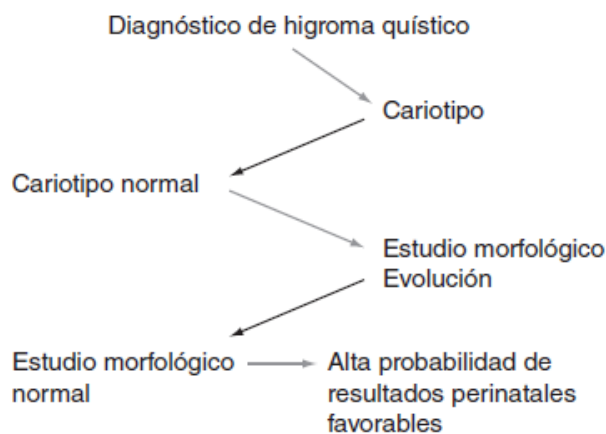
Otra localización que podemos encontrar es la mediastínica, donde puede haber un amplio compromiso del desarrollo de estructuras como la caja torácica, los pulmones y/o el corazón. En caso de que la masa se halle en región abdominal, si adquiere un gran tamaño puede producir un cuadro de obstrucción intestinal (13).

Pronóstico y tratamiento

El principal problema que plantea esta patología es que se asocia en un porcentaje alto de casos con malformaciones cromosómicas, lo que complica una correcta gestación, implica un mayor número de abortos espontáneos y constituye un conflicto ético a la hora de decidir si continuar o no con el embarazo.

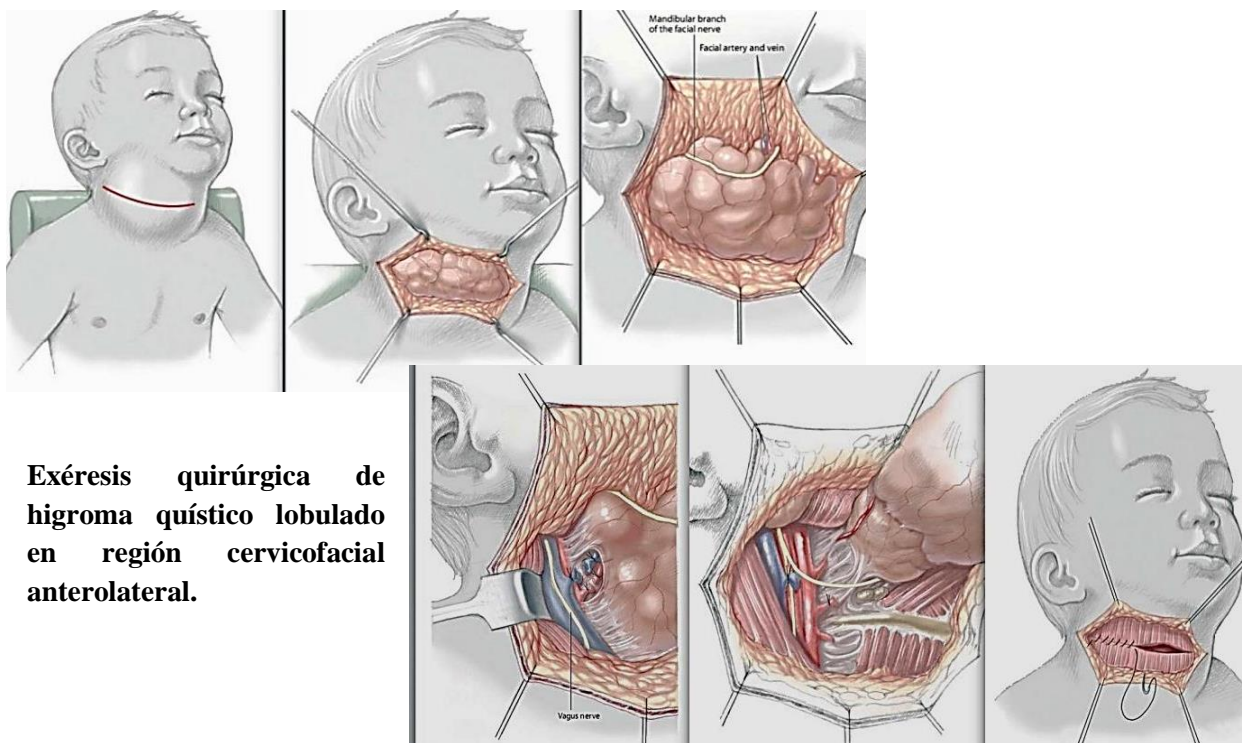
En el momento del diagnóstico de incremento del edema nucal se aconseja la realización de un estudio citogenético complejo para poder descartar otras malformaciones. Si al realizar el cariotipo fetal, éste resulta negativo y, además, el higroma se reabsorbe por sí solo a lo largo del segundo trimestre hay muy buen pronóstico (34).

En otras situaciones, puede ocurrir que no se descubra hasta el momento del nacimiento, bien por la presencia de una masa visible o por la existencia en el bebé de sintomatología asociada. En estos casos, el tratamiento de elección es realizar una intervención quirúrgica entre los primeros 4 – 12 meses de vida (16) para reseca la mayor cantidad de tejido quístico. Por su tendencia a la progresión, a las recidivas (hasta un 52%), infecciones y otras complicaciones se aconseja una resección completa de la tumoración, pero teniendo especial cuidado de no dañar las estructuras adyacentes (nervios o arterias). Aunque no es de extrañar que sean necesarias varias intervenciones para eliminar toda la masa residual.



El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica convencional una vez haya nacido el bebé; pero otros estudios avalan también la utilidad de otros procedimientos como la radioterapia, la diatermia o la escleroterapia percutánea con bleomicina (20,21). Estudios recientes han comentado sobre el empleo de OK-432 (mezcla liofilizada de *Streptococo*

Pyogenes grupo A) que produce un aumento de células de la serie blanca, consiguiendo así un incremento de la permeabilidad del endotelio y como consiguiente un drenaje acelerado del contenido y contracción de los quistes (16, 39). En los casos de alta probabilidad de obstrucción de la vía aérea por el tumor se podría recurrir a cirugía intraparto exútero (EXIT).



Exéresis quirúrgica de higroma quístico lobulado en región cervicofacial anterolateral.

El problema se plantea cuando el estudio citogenético y ecográfico confirman la presencia de otras malformaciones bien físicas y/o cromosómicas. En la mayoría de los casos, estos cuadros acaban en abortos espontáneos por la incompatibilidad con la vida.

Sin embargo, a veces, aunque puedan presentar algún síndrome cromosómico o incapacidad, estos fetos pueden sobrevivir postparto pero, en estas circunstancias, es la decisión de los padres la que determinará la interrupción o continuación de la gestación.

Algunos de los factores que implican un peor pronóstico incluyen:

- Aparición precoz de la tumoración (primer trimestre).
- Presencia de tabiques en su interior (40).
- Crecimiento progresivo a lo largo de la gestación.
- Evolución a hidropesía (34).
- Malformaciones asociadas como pies zambos, cardiopatía o ectopia umbilical.
- Aberraciones cromosómicas.
- Complicaciones secundarias como hemorragia, infección o compresión.

En un embarazo con antecedentes de higroma quístico se debería aconsejar sobre futuros embarazos a los padres.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-** Tijerina de la Garza O, Omaña R, Ruiz Fernández R, Ortegón Galindo E, Guzmán López S. Morfología del conducto torácico y su importancia clínica. *Medicina Universitaria* 2007; 9 (35): 72 – 76.
- 2.-** Langman Sadler. Embriología médica con orientación clínica. Capítulo 12: Sistema Cardiovascular. Décima edición. Chile. Editorial médica Panamericana. 2007: 165 – 201.
- 3.-** Rohen W, Lütjen Drecoll E. Embriología funcional: una perspectiva desde la biología del desarrollo. Capítulo 3: Cavidades corporales y sistemas orgánicos. Tercera edición. España. Editorial Panamericana; 2008. 63 – 110.
- 4.-** Pateen Bradley M, Carlson M. Embriología básica. Quinta edición. Madrid, España. Edit Interamericana McGraw – Hill. 1990.
- 5.-** Peña E, Zuñiga J. Una variación anatómica: la desembocadura aberrante del conducto torácico. *Biomédica* 2009; 29: 204 – 208.
- 6.-** Carlson BM. Embriología humana y biología del desarrollo. Capítulo 17: Aparato cardiovascular. Quinta edición. Barcelona. Elsevier; 2014. 408 – 437.
- 7.-** Smith Agreda V, Ferrés Torres E, Montesinos Castro M. Manual de embriología y anatomía general. Capítulo 10: Desarrollo y evolución del sistema venoso. Primera edición. Universidad de Valencia; 1992. 137 – 152.
- 8.-** Hamilton WJ. Estructura y disposición de los ganglios linfáticos. Anatomía humana. México. Editorial Interamericana; 1968. 283 – 299.
- 9.-** Armitage JO. Approach to the patient with lymphadenopathy and splenomegaly. En: Goldman L, Schafer AI, eds. *Cecil Medicine*. 24th ed .Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2011:capítulo 171.
- 10.-** Viñas F. La linfa y su drenaje manual. Cuarta edición. Barcelona. Editorial integral; 1998.
- 11.-** César E, Montalvo Arenas MV. Biología celular e histología médica. Tejido linfático y órganos linfáticos. Facultad de Medicina. UNAM.
- 12.-** Domínguez Carrillo LG, Armenta Flores R, Domínguez Gasca LG. Linfedema congénito. *Enfermedad de Milroy. Acta médica grupo Ángeles* 2011; 9 (3): 149 – 154.
- 13.-** Gimeno Aranguéz M, Colomar Palmer P, González Mediero I, Ollero Caprani JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *Anales españoles de pediatría* 1996; 45 (1): 25-28.
- 14.-** Chimenos-Kustner E, Escobar López EA, López López J, Rodríguez Campillo ME, Marques Soares MS; Viñals Iglesias H. Linfangioma capilar: Revisión de la literatura y reporte de un caso pediátrico. *Acta odontológica venezolana*. 2009; 47 (4): 1 – 9.

- 15.-** Powell J. Update on hemangiomas and vascular malformations. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11: 457 – 463.
- 16.-** Brunori E.A, Caratozzolo G, Martínez N.A. Higroma quístico, a propósito de un caso. *Rev. Hosp. Mat. Inf. Ramón Sardá*. 1996; XV (2): 92-94.
- 17.-** Mirza, B. et al. Cystic Hygroma: An Overview. *Journal of Cutaneous Aesthetic Surgery*.2010; 3(3):139-44.
- 18.-** Huamán M, Sosa A, Campanero M. Higroma quístico y translucencia nucal aumentada como marcadores de anomalías cromosómicas. *Revista peruana de Ginecología y Obstetricia* 2012; 58: 267 – 271.
- 19.-** Mena J, Córdor L. Higroma quístico. *Clin Invest Gin Obst*. 2004; 31 (3):114-116.
- 20.-** Lacunza Paredes RO, Lazo Santana EM, Alcides Carrión D. Diagnóstico ecográfico de linfangioma retroperitoneal fetal, con extensión a miembro inferior. *Revista Peruana de Ginecología y obstetricia*. 2014; XX: 163 – 167.
- 21.-** Arzo Fábregas M, Ibarz Serbio LI, Areal Calama J, González Satué C, Ruiz Domínguez J, Saladié Roig Jm. Linfangioma quístico. *Actas Urol. Esp*. 2006: 37 (7) 723 – 727.
- 22.-** Avery G, Fletcher MA, MacDonald M. Neonatología: Fisiopatología y manejo del recién nacido. Capítulo 44: Cirugía general. Quinta edición. Argentina. Panamericana; 1999. 1007 – 1023.
- 23.-** Mirza B, Ljaz L, Saleem M, Sharif M, Sheikh A. Cystic Hygroma: An overview. *J Cutan Aesthet Surg*. 2010 Sep – Dec; 3(3): 139 – 144.
- 24.-** Cortés Cros E, Medina Castellano M, Zubiría Pineda A, González Beltrán L, López Gutiérrez P, García Hernández JA. Higroma quístico cervical fetal: evolución y resultados. *Prog Obstet Ginecol*. 2007; 50(3):131 – 137.
- 25.-** Moreira Duerto W, Cabrera Marante O, Da Silva A. Higroma quístico. *Rev Cient Cienc Med*. 2011; 14 (1):46.
- 26.-** Torres Palomino G, Juárez Domínguez G, Guerrero Hernández M, Méndez Sánchez L. Obstrucción de la vía aérea por higroma quístico en un recién nacido. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2014; 71 (14): 233 – 237.
- 27.-** Barriga O. Jorge, Murillo S. Consuelo, Agreda G. Julio A. Higroma quístico, a propósito de un caso. *Rev. bol. ped.* [Internet]. 2002; 41(2): 85-86. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752002000200010&lng=es.
- 28.-** Callen WP. Ecografía en obstetricia y ginecología. Capítulo 3: Detección selectiva de aneuploidías en el primer trimestre. Quinta edición. Barcelona. Elsevier Masson; 2009. 60 – 69.

- 29.-** Gary Cnningham F, Leveno J, Bloom S, Haust J, Dwight R, Spong C. Williams obstetricia. Capítulo 16: Ecografía fetal.. Edición 23. México. Mc Graw Hill; 2010. 349 – 371.
- 30.-** Hernández Herrera JM. Evaluación de la translucencia del pliegue nuchal en la detección de aneuploidias. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica. 2010; LXVII (594): 385 – 390.
- 31.-** Malone F, Ball R, Nyberg D, Comstock C, Saade G, Gross SJ et al. First – trimester septated cystic higroma. Prevalence, Natural history and pediatric outcomes. American college of Obstetrics and Gynecology 2005; 106 (2): 288- 294.
- 32.-** García Fernández Y, Fernández Ragi RM, Russinyol Nieto JL. Higroma quístico del cuello. Rev Cubana Pediatr 2006; 78 (2).
- 33.-** Martínez VM, Llanusa Ruiz C, Sánchez Lombana R, Carrillo Bermúdez L, Rodríguez Peña L, Nodarse Rodríguez A, et al. Comparación entre el diagnóstico prenatal y anatomopatológico de las anomalías congénitas. Rev Cubana Obstet Ginecol. 2007; 33 (1): 1 – 10.
- 34.-** Jiménez Hernandez PE, Sanchez Martínez C, Cajal Lostao R, Garbayo Sesma P, Gea González et al. Higroma quístico cervical en el primer trimestre. Resultados perinatales. Programa obstetricia y ginecología 2009; 52 (5): 261-265.
- 35.-** Roberts AE, et al. Noonan síndrome. The Lancet. 2013; 381:333.
- 36.-** Souka AP, Krampfl E, Bakalis S, Heath V, Nicolaidis KH. Outcome of pregnancy in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency in the first trimester. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 9 – 17.
- 37.-** Fernández de Velasco A, Bilbao A, Gómez E, Ortiz de Artñano F. Malformaciones cervicales congénitas. Protocolos clínicos de la Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. España. 2004. 749 – 757.
- 38.-** Nicolaidis K, Falcón O. La ecografía de la 11 – 13⁺⁶ semanas. Fetal Medicine Foundation. Londres. 2004.
- 39.-** Zavala A, Maira A, Zuñiga S, Montes P, Navarrete A, Vildosola B, et al. Enfrentamiento actual del paciente pediátrico con linfangioma. Experiencia con OK – 432. Hospitales: PUC, EGC,Pto. Montt, JM, SBA.
- 40.-** Sabhal CY, Mendilcioglu I, Ozekinci M, Yakut S, Merdun Z et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic higroma. Braz J Med Biol Res. 2014; 47 (9): 799 – 803.