

Caso clínico

Higroma quístico

Miguel Alberto Rodríguez Pérez,* JR Benito Navarro*

Resumen

El higroma quístico es una malformación del sistema linfático periférico que provoca falta de drenaje al sistema venoso. El tratamiento de elección consiste en extirpación quirúrgica; pero se ha establecido la prescripción de esclerosantes. Se comunica el caso de una mujer de 15 años de edad con tumoración latero-cervical derecha de un mes de evolución, sin datos clínicos de dolor ni signos infecciosos. Entre sus antecedentes personales destacan: intervención quirúrgica a los cinco años de edad, que refirió como "quiste en el cuello" (sin informe clínico del mismo). La translucencia nual y resonancia magnética reportaron un quiste branquial. Se programó para intervención quirúrgica, pero se interrumpió por apreciarse una lesión de naturaleza vascular. En conjunto con el servicio de cirugía vascular se efectuó la exéresis de la neoformación, con evolución satisfactoria.

Abstract

Cystic hygroma is an abnormality of the peripheral lymphatic system that results in a failure of the drainage to flow into the venous one. Surgery is the most usual therapy, although plain observation or sclerosing agents may also be considered. This paper report the case of a 15-year-old girl who was referred to our ENT department for the evaluation of a cervical swelling on her right neck side, showed up 1 month ago. Fluctuant, soft, compressible. Neither infection symptoms nor pain were mentioned. Her family reports she underwent surgery when she was 5-year-old for a mass in her neck, but did not bring any paper. Aspiration of the mass was done, and bloody fluid was showed. It got refilled after 10-15 days. CT and IRM images: diagnosis of branchial cleft cyst was done. We decided surgical management, but it has to be interrupted because vascular nature of the mass is noticed in the operating room. Afterwards, with vascular surgery department, the mass was dissected.

Palabras clave:

higroma quístico, diagnóstico diferencial.

Key words:

cystic hygroma, differential diagnosis.

Introducción

El higroma o linfangioma quístico es una tumoración poco frecuente y benigna que representó un reto terapéutico desde sus primeras descripciones, a mediados del siglo XIX, por Wernher. Esta neoplasia se clasifica dentro del grupo de los linfangiomas y es una de las malformaciones congénitas vasculares más frecuentes.¹

Esta alteración se define como una aberración del sistema linfático periférico asociado con deficiencia de drenaje al sistema venoso. Entre sus diferentes tipos se encuentra el higroma cavernoso, el capilar y el quístico; este último es el más frecuente (representa 90% de los linfangiomas de la cabeza y el cuello).²

* Unidad Clínica de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España.

Correspondencia: Dr. Miguel Alberto Rodríguez Pérez. Amílcar Barca 47, 6º E, 11009, Cádiz.

Correo electrónico: otomiguel@gmail.com

Recibido: agosto, 2008. Aceptado: septiembre, 2008.

Este artículo debe citarse como: Rodríguez PMA, Benito NJR. Higroma quístico. An Orl Mex 2009;54(1):28-31.

El tratamiento de elección consiste en extirpación quirúrgica, a pesar de sus posibles dificultades y complicaciones; también se recomienda la observación y prescripción de sustancias esclerosantes.³

Caso clínico

Mujer de 15 años de edad con una tumoración latero-cervical derecha, de crecimiento progresivo en el último mes previo a su consulta. Como antecedente personal relevante refirió una intervención quirúrgica cuando tenía cinco años de edad, según ella como “un quiste en el cuello”, y de la cual no presentó informe.

Durante el tiempo de evolución ha permanecido sin síntomas clínicos de dolor, o de algún otro tipo, ni de infección.

Se realizó una punción por aspiración con aguja fina con obtención de contenido hemático, que produjo el relleno de la cavidad pasados 10 a 15 días.

El ecocardiograma, la translucencia nuchal y la resonancia magnética informaron un quiste branquial.

Se programó para intervención quirúrgica de exéresis, pero se suspendió durante la misma por apreciarse la lesión de naturaleza vascular (figura 1).

Después de esta incidencia se efectuó el estudio de angiorresonancia y ecografía Doppler, que finalmente definió los hallazgos como “higroma quístico o linfangioma cervical con sangrado interno”.

En conjunto con el servicio de cirugía vascular se efectuó la exéresis de la neoformación, con evolución satisfactoria y después de superar un evento de paresia de la rama marginal del VII par craneal derecho, que persistió durante 10 días.

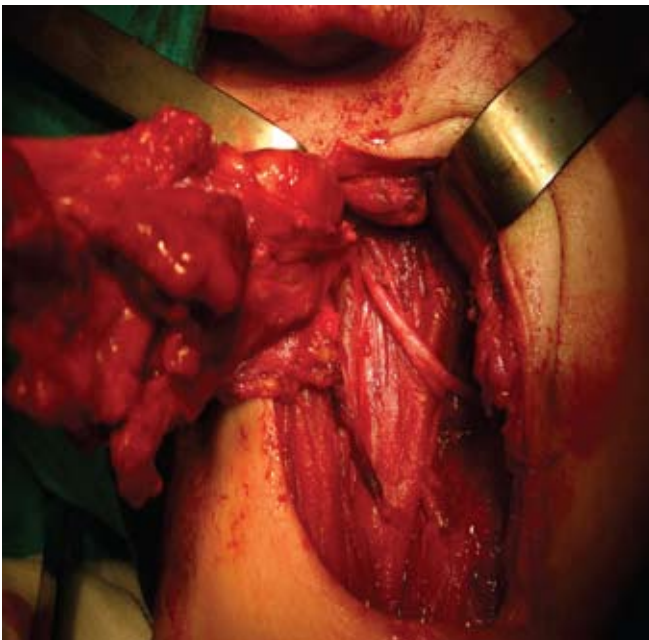


Figura 1. Lesión de naturaleza vascular.

El informe anatomopatológico fue linfangioma quístico (2.3 cm) con cuatro ganglios linfáticos, hiperplasia folicular e histiocitosis sinusal (figura 2).



Figura 2. Linfangioma quístico.

Conclusiones

El linfangioma o higroma quístico es una tumoración poco frecuente y benigna que se origina por anomalías congénitas o adquiridas de los vasos linfáticos, las cuales provocan la imposibilidad de drenaje de dichos vasos al sistema venoso por falta de conexiones; sin embargo, su fisiopatología aún se desconoce.⁴

Esta malformación proviene del saco veno-linfático yugular, quizá como resultado de porciones del saco yugular que están fuera de sitio o fallan para conectar con los principales canales linfáticos.

Algunos estudios estiman su incidencia de 1 a 3 por cada 50,000 casos al año, sin predominio de sexo.

En 75% de los casos se origina en la región cérvico-facial, con crecimiento progresivo e indoloro, aunque a veces crece súbitamente. El abdomen, las extremidades y el mediastino son otras localizaciones frecuentes.^{5,6}

En algunas ocasiones se asocia con alteraciones cromosómicas, como síndrome de Turner o de Down, o con trisomías del par 13 o 18.¹⁰

En 50 a 65% de los pacientes se encuentra presente y se detecta al nacimiento, pero en 80 a 90% se descubre antes del segundo año de vida.¹

La mayor parte de los estudios reporta la alteración en niños (es poco frecuente en adultos). En estos casos se origina por proliferación retrasada de restos celulares, posiblemente provocados por alguna infección o traumatismo.⁷

Se conocen tres diferentes tipos de linfangioma: el capilar (incluye cavidades microquísticas), el cavernoso y el quístico (higroma), este último, al igual que los anteriores, contiene cavidades de más de 1 cm de diámetro;¹ además, se compone de quistes delimitados por una capa de endotelio de

tamaño variable. Es más frecuente en planos de tejido laxo y fasciales, como el cuello, donde puede expandirse y crear planos quísticos.

Su evolución clínica comprende: crecimiento progresivo, no doloroso, mal delimitado, multilocular, multitabicado, blando, compresible, y generalmente en triángulo posterior. La disfagia y compresión de la vía aérea son más frecuentes en niños con tumoración que invade la faringe.

El diagnóstico se establece, fundamentalmente, en los hallazgos clínicos y estudios de imagen (principalmente de resonancia magnética y TAC). La punción por aspiración con aguja fina es una técnica con elevada sensibilidad, pero su uso se limita a dudas diagnósticas, sobre todo en pacientes adultos, porque en éstos es poco frecuente la alteración.

El diagnóstico diferencial se realiza en la región cérvico-facial con quiste branquial, hemangioma, quiste del conducto tirogloso, quiste dermoide, quiste tímico, laringocele, tumoración tiroidea, lipoma, etcétera.

En la mayor parte de las series, al igual que en este estudio, el error diagnóstico más frecuente es la confusión con el quiste branquial.

El estudio de las técnicas diagnósticas ha progresado considerablemente, no así el del tratamiento. Hasta el momento, el tratamiento más aceptado sigue siendo la intervención quirúrgica, aunque puede ser difícil o incompleta si el tumor afecta las estructuras vasculonerviosas del cuello. Además, las exéresis parciales frecuentemente provocan recurrencias.

La intervención quirúrgica tiene como datos significativos: 1) complicaciones en 12.5 a 44% de los casos (lesión de estructuras nerviosas, especialmente recurrencial y diafragmática; infecciones, cicatrización anómala y hemorragia), 2) recurrencia de la enfermedad en 25 a 52% de los pacientes (en 10 a 15% de los casos durante los nueve primeros meses de la operación), y 3) mortalidad de hasta 20.8%.^{4,5,8}

Una alternativa disponible consiste en sustancias esclerosantes, como sellantes de fibrina, triamcinolona, bleomicina, hidrocoloides, corticoesteroides, entre otras.

La bleomicina se prescribió inicialmente por Umezawa en 1966 y continuó por Yura y Tanigawa en la década de 1970 y 1980, respectivamente, con base en su efecto inhibitorio de la síntesis de ADN; sin embargo, provoca efectos adversos, como tumefacción e inflamación, pero el más temible es la fibrosis pulmonar.

Mathur y su grupo reportan conclusiones similares a las de Sanlialp y colaboradores en fechas cercanas, pues destacan que aunque la tasa de recidiva es superior a la de pacientes sometidos a intervención quirúrgica, consideran una ventaja sustancial no exponer al paciente a las complicaciones descritas del tratamiento quirúrgico.^{1,9}

Ogita desarrolló el tratamiento con inyecciones de OK432 (picibanil) en niños.¹⁰⁻¹² Esta sustancia se obtiene por liofilización de la cepa no virulenta *Su de Streptococcus pyogenes* grupo A, tratada con penicilina G, que inhibe la producción de estreptolisina. Se piensa que su efecto se debe al aumento de la permeabilidad del endotelio del linfangioma y al incremento del drenaje linfático mediante leucocitosis, que estimula el vaciamiento de los espacios quísticos. Además, su efecto esclerosante e inmunomodulador sugiere que la respuesta esclerosante se relaciona con el tamaño de los espacios quísticos.

Algunas investigaciones señalan que la disminución de tamaño se observa en 80% de los casos, en un plazo de semanas a meses, con variaciones en el número medio de inyecciones precisas, según el medicamento aplicado: picibanil (dos veces), bleomicina (3.5 veces), etcétera.⁸

Los estudios que reportan la prescripción de picibanil, de manera primaria, muestran resultados positivos y sin afección por localización o tamaño; sin embargo, en los pacientes que se indica escleroterapia después de un intento previo con intervención quirúrgica, se observa poca o nula respuesta.⁷

Aún no existe un tratamiento estandarizado. Aunque se trata de una alteración de características benignas, representa un reto para el cirujano otorrinolaringólogo, sobre todo por su naturaleza infiltrante, la falta de delimitación y la afección de estructuras vitales.

Con frecuencia se practica, inicialmente, la intervención quirúrgica, aunque si la exéresis no es completa (invasión perineural), existe elevada incidencia de recurrencia (hasta 50%).³

El paciente debe estar en estrecha vigilancia, ya que se han descrito situaciones de recidiva espontánea.¹³

Algunos autores opinan que los buenos resultados y la inocuidad del tratamiento con picibanil, especialmente en linfangiomas macroquísticos, son suficientes para considerar la terapia esclerosante como primera línea, en detrimento de la cirugía.^{8,14,15}

Referencias

1. Mathur N, Rana I, Bothra R, Dhawan R. Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:75-80.
2. Alonso J, Barbier L, Romo L, Martin JC. Eficacia del OK432 (picibanil) en un linfangioma cervical quístico del adulto. Caso clínico y revisión de la bibliografía. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:362-6.
3. Riechelmann H, Muehlhaff G, Keck T. Total, subtotal and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125(6):643-8.

4. Sowande OA, Adejuyigbe O, Abubakar AM. Management of cystic lymphangioma in Ile-Ige, Nigeria. *Nig J Surg Res* 2003;5:32-37.
5. Aneeshkumar MK, Kale S, Kabbani M, David VC. Cystic lymphangioma in adults. Can trauma be the trigger? *Eur Arch Otorhinolaringol* 2005;262:335-7.
6. Uba A, Chirdan F. Management of cystic lymphangioma in children: experience in Jos, Nigeria. *Pediatr Surg Int* 2006;22:353-6.
7. Wiggs WJ, Sismanis A. Cystic hygroma in the adult: two case report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110:239-41.
8. Emery PJ, Bailey CM, Evans JNG. Cystic hygroma of the head & neck: review of 37 cases. *J Laryngol Otol* 1984;98:613-9.
9. Umezawa H. Recent study on biochemistry and action of bleomicin. New York: Current Status and New Development Academic Press, 1978;pp:15-20.
10. Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, Takahashi T. Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. *Br J Surg* 1987;74:690-1.
11. Cheng LH, Wells F. A multidisciplinary approach to recurrent cervicothoracic cystic hygroma in an adult. *Br J Maxillofac Surg* 2004;42:66-68.
12. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Iwai N. OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. *J Pediatr Surg* 1994;29:784-5.
13. Kennedy T, Whitaker M, Pelliteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope*. 111: 1929-1937. 2001.
14. Sung MW, Lee DW, Kim DY, Lee SJ, et al. Sclerotherapy with picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope* 2001;111:1430-3.
15. Sichel JY, Udassin R, Gozal D, Koplewitz B, et al. OK-432 therapy for cervical lymphangioma. *Laryngoscope* 2004;114:1805-9.