

# Higroma quístico cervical *versus* glándula submaxilar. Presentación de caso quirúrgico.

Sahily Espino Otero\*, José Manuel Pose Rodríguez\*\*, María de la Paz Otero Casal\*\*\*, Blas Jorge González Manso \*\*\*\*, Lenay Jimènez Gòmez \*\*\*\*\*

## RESUMEN

El higroma quístico es una dilatación difusa de los conductos linfáticos. Puede presentarse a nivel cervical, donde aparece como grandes cavidades únicas o multiloculares, por la falta de conexión de los vasos linfáticos con los sacos linfáticos yugulares, o de estos con el sistema de drenaje venoso. Con el objetivo de enfatizar sobre esta infrecuente patología, presentamos el caso de una niña de tres años, con higroma quístico en región cervical izquierda, que provocó atrofia de la glándula submaxilar de ese lado, que recibió tratamiento quirúrgico.

Conclusiones: De acuerdo a la localización y estructuras comprometidas el tratamiento puede variar desde una conducta expectante, al uso de fármacos, que actúen como agentes esclerosantes, disminuyendo su dimensión para si es posible realizar la cirugía, y, en otros casos, la cirugía como primera opción y el uso de esclerosantes, en etapas recidivantes. En la actualidad la investigación se orienta hacia los tratamientos de antiangiogénesis y a la modulación de los factores de crecimiento.

**Palabras clave:** Higromas quísticos, linfagiomias, masas cervicales, trastornos linfáticos congénitos.

## ABSTRACT

Cystic hygroma is a diffuse dilation of the lymphatic ducts. It can present at the cervical level, where it appears as large single or multilocular cavities, due to the lack of connection of the lymphatic vessels with the jugular lymphatic sacs, or of these with the venous drainage system. With the aim of emphasizing this infrequent pathology, we present the case of a three-year-old girl with cystic hygroma in the left cervical region, which caused atrophy of the submaxillary gland on that side, which received surgical treatment.

Conclusions: Depending on the location and structures involved, treatment can vary: from an expectant management; the use of drugs that act as sclerosing agents, decreasing their size if it is possible to perform surgery; and in other cases surgery as the first option and the use of sclerosants, in recurrent stages. Currently, the research is oriented towards antiangiogenesis treatments and the modulation of growth factors.

**Key words:** Cystic hygromas, lymphomas, cervical masses, congenital lymphatic disorders.

## INTRODUCCIÓN

El higroma quístico (HQ) fetal es una malformación congénita benigna del sistema linfático que tiene su génesis en la falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso. El quiste puede ser uni o multilocular y de tamaño variable. Se detecta HQ en aproximadamente 1 de cada 120 exploraciones con ultrasonidos obstétricos, con una incidencia en nacidos vivos de 1/6,000<sup>1</sup>.

El higroma quístico se diagnostica por ecografía en el primer trimestre del embarazo, porque se aprecia una masa que sobresale en la pared posterior o lateral del cuello. Comparte imagen con otras anomalías como: el bocio, quiste branquial, meningocele cervical, encefalocele posterior, mielomeningocele, teratoma quístico, edema de la nuca, o hemangioma etc. Normalmente en el higroma el feto tiene el cráneo y la columna íntegros, el tumor no es sólido y presentan cavidades y tabiques<sup>2</sup>. Cerca del 90 % de estos quistes se desarrollan en la región lateral del cuello, detrás del músculo esternocleidomastoideo. Esporádicamente la masa ocupa la región

\* MSc en Urgencias Estomatológicas. Especialista de II Grado en Cirugía MáxiloFacial, Profesora Asistent. Hospital Clínico Quirúrgico Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. Cuba

\*\* Profesor asociado. Prácticas Tuteladas. Odontología Integrada de Adultos. Área Estomatología. Departamento de Cirugía y Especialidades médico-quirúrgicas. Facultad de Medicina y Odontología. Universidad de Santiago de Compostela (USC). Doctor en Odontología.

\*\*\* Odontólogo Atención Primaria del SERGAS (Consellería de Sanidad. Xunta de Galicia). Doctor en Odontología (USC). Tutor Clínico. Área Estomatología. Facultad Medicina y Odontología. Universidad Santiago de Compostela

\*\*\*\* MSc.En Medicina Natural y Tradicional, Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial, Profesor Asistente, Jefe de Cátedra de Estomatología. Hospital "Clínico Quirúrgico Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos, Cuba.

\*\*\*\*\* Licenciada en tecnología de la salud en estomatología, Especialista Principal de Taes y Laes, Policlínico Ernesto Guevara. Cienfuegos, Cuba.

**Correspondencia:** M<sup>o</sup>Paz Otero Casal.

Rua Restollal 28-30 Bajo. Santiago de Compostela.15702

Correo electrónico: pazoteroasal2@gmail.com

Sahily Espino Otero: sahilymy729@gmail.com

submaxilar o el área subglótica y excepcionalmente se localiza en la región inguinal, axilar, nuca y mediastino<sup>3</sup>. Dichas ubicaciones guardan una relación con la embriogénesis, ya que al final de la novena semana comienza a desarrollarse el sistema linfático. Se describen dos categorías de higroma quístico, éstas son: aquéllos diagnosticados en embarazos avanzados, los cuales llegan a ser linfangiomas aislados y aquéllos diagnosticados en embarazos tempranos, los cuales están asociados con otras malformaciones, tales como retardo de crecimiento intrauterino, cardiopatías, polihidramnios con anomalías cromosómicas como trisomía 21, trisomía 18, monosomía X y síndromes de Noonan, Ellis-Van Creveld, Biedl. Se asocia también a síndrome de alcoholismo fetal, aminopterina fetal y trimetadiona fetal<sup>4</sup>. En la evaluación prenatal se debe procurar un diagnóstico precoz y luego delimitar con la máxima seguridad posible la extensión de la masa, el probable compromiso de la vía aérea y la ausencia de otras malformaciones o aneuploidias. Se utilizan ecografía seriada de alta resolución en 2 D y 3 D, resonancia magnética fetal, ecocardiografía fetal y eventualmente cariograma. En 1997 se creó el denominado EXIT (*ex-útero intrapartum therapy*)

y se utiliza actualmente para los casos de obstrucción congénita de la vía aérea, se basa en la mantención de la circulación materno fetal (*by-pass* útero placentario) durante el parto por cesárea que sostiene la oxigenación fetal a través del cordón umbilical y la placenta, mientras se establece una vía aérea segura. Se utiliza en fetos con alto riesgo de presentar una vía aérea no permeable<sup>5</sup>.

### PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de tres años remitida al servicio de urgencias del Hospital General de St Georges Grenada W.I, por presentar aumento de volumen en región cervical izquierda, que según su madre, estuvo ahí desde que la niña tenía un año y en las tres últimas semanas había crecido y alcanzado dicha dimensión (*Figuras 1 y 2*). Se decide su ingreso en la sala de pediatría, se indica exploración con ultrasonidos de cuello, se realiza PAAF y se solicita valoración general por el servicio de pediatría. El UTS mostró tumor de 10 cm, conformado por varios quistes en su interior de mediano tamaño, ubicado en el triángulo submaxilar izquierdo, en relación íntima con la glándula submaxilar y los grandes vasos del cuello. La PAAF resultó un líquido sanguinolento, coincidiendo con

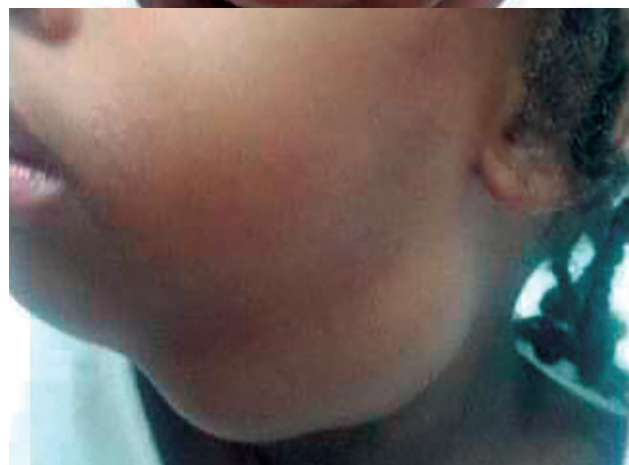


FIGURA 1 y 2. Preoperatorio.



FIGURA 3. Planificación de la incisión.

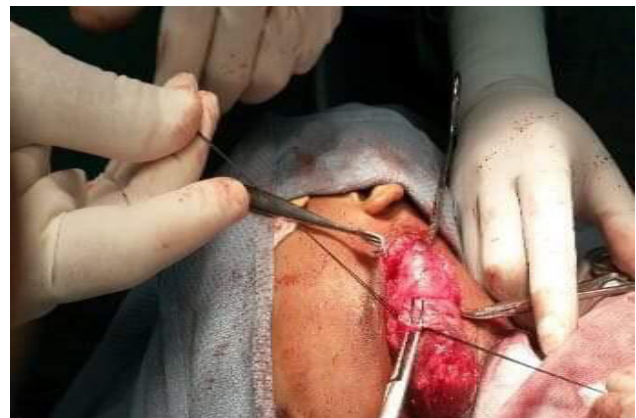


FIGURA 4. Disección del tumor previa ligadura de los vasos faciales.



FIGURA 5. Diseción del tumor previa ligadura de los vasos faciales.

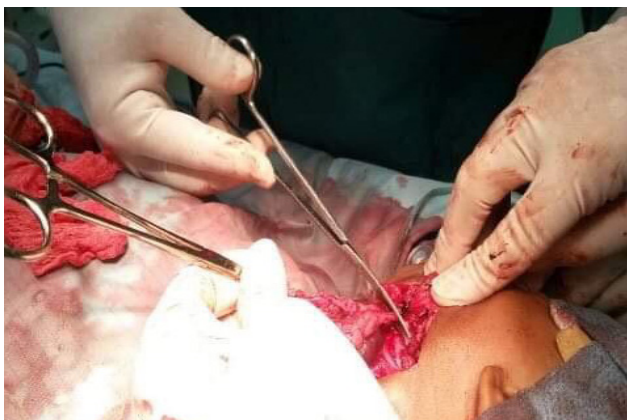


FIGURA 6. Ligadura y corte del conducto de Warthon.



FIGURA 7 y 8. Posoperatorio un año después de la cirugía.

linfa proveniente del higroma y la valoración pediátrica, informó que la paciente no presentaba ninguna afección sistémica o patología congénita asociada al tumor que impidiera el uso de anestesia general para una posible resección del tumor.

Se planifica tratamiento quirúrgico, con anestesia general, utilizando incisión de Reesdom (Figura 3) disección por planos, respetando el paso del ramo marginal del nervio facial. Durante la cirugía, cerca de los grandes vasos faciales se trabajó con cuidado, notando que un vaso de mediano calibre penetraba al tumor, se disecó, ligo y cortó el mismo, liberándolo para una mejor disección, el tumor estaba encapsulado y conformado por dos lóbulos, de contenido líquido.

Nos llamó la atención que estaba ubicado, en el espacio de la glándula submaxilar izquierda, de la cual solo encontramos algunos acinos y los vasos faciales que normalmente la envuelven, presentaban la misma distribución anatómica, pero alrededor del higroma, se realizó ligadura y corte de los mismos; otro detalle de importancia fue que encontramos el conducto de Warthon, que se ligó al final de la cirugía. (Figuras 4, 5 y 6).

Para concluir se realizó sutura por planos, después de una minuciosa hemostasia, se colocó drenaje surgivac, vendaje compresivo, se retiró el drenaje a las 48 horas y la sutura al séptimo día.

La paciente se siguió en consulta el primer mes y luego cada tres meses hasta concluir el año, sólo ocurrió el rechazo de la sutura de seda que se utilizó durante la hemostasia, aproximadamente pasados dos meses de la cirugía, no se presentó recidiva del tumor en el periodo de estudio. (Figuras 7 y 8)

### DISCUSIÓN

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático, muy poco frecuentes, que distintos autores consideran de carácter neoplásico, hamartomatoso o de displasia congénita. Estos pueden afectar piel o mucosas, así como tejidos subcutáneos o submucosos, de cualquier localización en el organismo y con una extensión variable. En base a la profundidad de asiento y al tamaño de las formaciones vasculares linfáticas, se pueden clasificar en dos grupos:

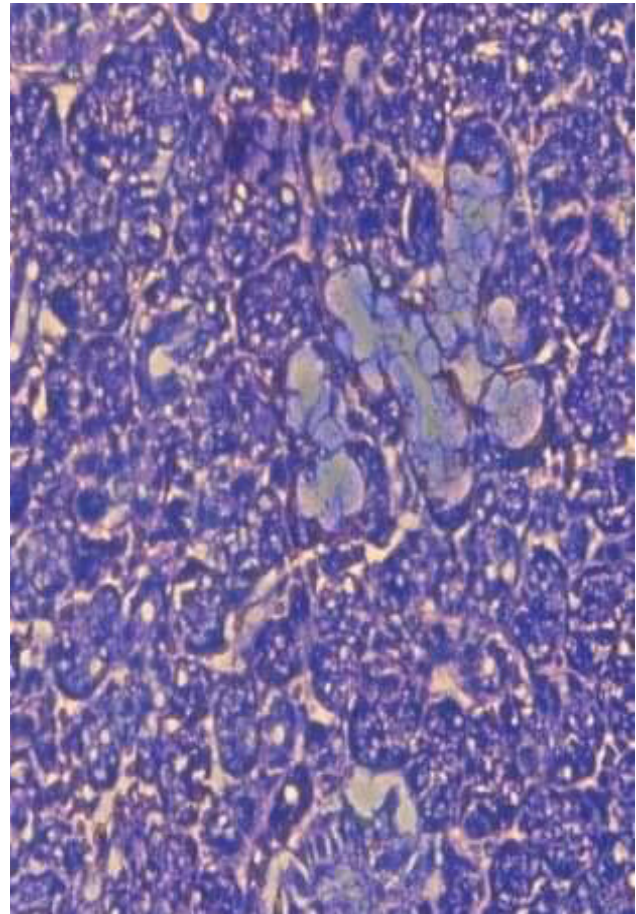
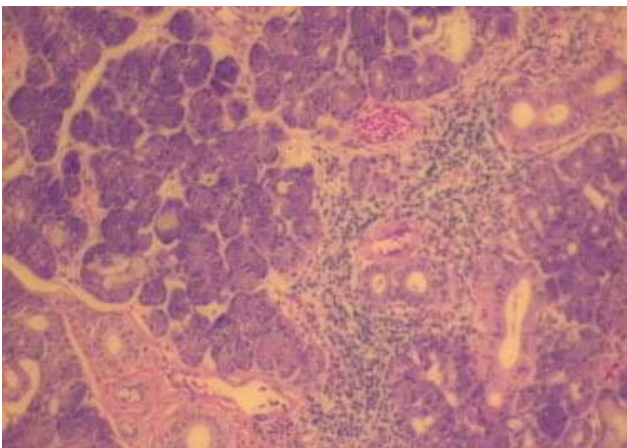
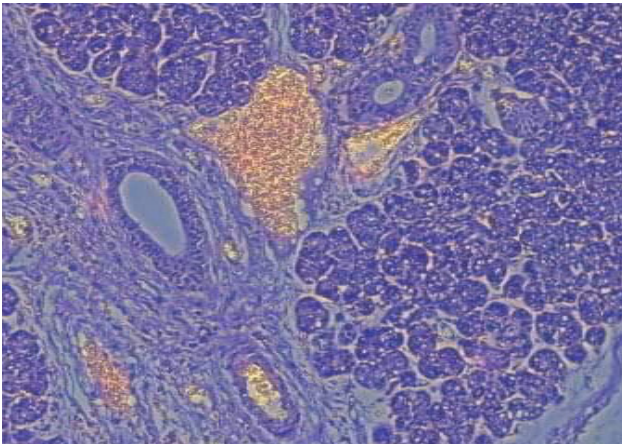


FIGURA 9, 10 y 11. Histología del higroma quístico congénito.

**Superficial:** (con afectación solo de la dermis papilar y reticular) constituido eminentemente por capilares y vesículas linfáticas, que constituyen la lesión denominada linfangioma capilar circunscrito.

**Profundo:** (extensión al tejido subcutáneo) que incluye el linfangioma cavernoso y el higroma quístico (que algunos autores consideran una variante del anterior), lesiones constituidas por estructuras vasculares muy dilatadas o formaciones quísticas, desarrolladas a partir del entramado linfático.

Sin embargo, muchas de estas lesiones clínicas tienen elementos histológicos de dos o tres categorías, y es difícil la estratificación. En nuestro caso se expone las vistas histológicas que demuestran que se trata de un higroma quístico congénito (Figuras 9, 10 y 11). Las manifestaciones clínicas de estos hamartomas son fundamentalmente de índole mecánica y dependen de las dimensiones, la localización anatómica y la repercusión a los tejidos vecinos.

Los linfangiomas con diagnóstico prenatal en su mayoría se presentan como tumoraciones fetales, 75% en cuello y cabeza, 20% en la región axilar, 2% abdominal

y retroperitoneal, 1% en extremidades y 1% en mediastino. Los infra diafragmáticos se localizan en el 63% de los casos en el hemicuerpo izquierdo<sup>6</sup>.

Es rara su presentación en el adulto, como en los casos presentados por EOP Basurto-Kuba et al, pacientes con linfangiomas en la región posterior del cuello y en la región submaxilar derecha respectivamente<sup>7</sup>, sin embargo, en ninguno de los trabajos revisados el linfangioma producía atrofia de la glándula submaxilar como en nuestro caso.

De acuerdo a la progresión de la enfermedad se ha propuesto un sistema de estadificación:

**Estadio I:** enfermedad infra hioidea unilateral.

**Estadio II:** enfermedad supra hioidea unilateral.

**Estadio III:** enfermedad supra e infra hioidea unilateral.

**Estadio IV:** enfermedad supra hioidea bilateral.

**Estadio V:** enfermedad supra hioidea e infra hioidea bilateral.

Las complicaciones están en función del sitio donde se localice la lesión y el tamaño. Excepcionalmente, puede degenerar a sarcoma de grado bajo. 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>2,8</sup>.

La localización más frecuente de los linfangiomas es a nivel de la región de cuello y axila recibiendo el nombre de Higroma Quístico. En cavidad bucal tiene predilección por dorso de la lengua, ocasionando en algunos casos macroglosia. En menor proporción se manifiesta en zonas del paladar, mucosa vestibular, encías y labio, siendo esta la segunda localización más frecuente produciendo macroquilia. El diagnóstico diferencial incluye el quiste branquial, quiste tirogloso, laringocele, masa tiroidea, lipoma, malformaciones vasculares; hemangioma, cuando la lesión posee un componente capilar significativo; lesiones versículo-ampollares, cuando son lesiones superficiales, y mucocelos, cuando se presenta en boca y son lesiones pequeñas. En cuanto a la etnia la mayor incidencia se presenta en la raza blanca y no presentan predilección por sexo. Desde el punto de vista histopatológico los vasos proliferativos del linfangioma son de pared fina y están revestidos por células endoteliales redondeadas. Sus luces contienen un coágulo proteináceo eosinófilo con algunos eritrocitos y leucocitos<sup>9</sup>.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y de confirmación histopatológica. Un método diagnóstico para linfangiomas es la técnica de la inmunohistoquímica CD31, que permite detectar mediante anticuerpos el receptor 3 del factor de crecimiento del endotelio vascular, el cual está presente en mayor proporción en los vasos linfáticos. El marcador endotelial CD31 es una fuente fidedigna para la identificación de células endoteliales linfáticas. Este marcador no es específico para vasos linfáticos, existen otros marcadores más específicos como D2-40 y podoplanin<sup>10</sup>.

En cuanto al tratamiento, para algunos autores, el drenaje simple es sinónimo de recidiva, y las sustancias esclerosantes funcionan solo en masas quísticas muy pequeñas y con loculación interior, por lo que sin lugar a dudas la resección quirúrgica de este tipo de tumoraciones constituye el tratamiento definitivo, como fue el caso de nuestra paciente. Otra alternativa de tratamiento es la resección quirúrgica video asistida, mediante abordaje de mínima invasión, reportándose adecuada exposición para la disección, que es segura y factible, con un buen efecto cosmético. Las complicaciones quirúrgicas más frecuentes reportadas son: infección, hemorragia, hematoma, seroma y lesión a nervios de la región. En nuestro caso, hubo rechazo de la seda con que se ligaron los vasos<sup>11,12</sup>.

Sin embargo, la cirugía de tumores extensos no es siempre exitosa. Se ha propuesto traqueotomía prolongada, terapia láser y resección parcial. Se ha reportado que la cirugía temprana puede reducir la duración

de la traqueotomía y mejorar los resultados. Por otro lado, la disección de cuello puede bloquear tanto los drenajes linfáticos como los venosos, e incrementar la obstrucción de las vías aéreas. Por tanto, deben evaluarse cuidadosamente los riesgos y beneficios de la cirugía de los linfangiomas. La edad, los síntomas y la extensión de la enfermedad constituyen importantes factores diagnósticos. El porcentaje de recidiva tras la intervención quirúrgica de los linfangiomas extensos es variable, con valores de hasta el 80%<sup>13</sup>.

Otros autores sugieren una conducta expectante para las malformaciones linfáticas asintomáticas, pero la mayoría concuerda en que se requiere algún tipo de tratamiento, ya que en su evolución pueden aumentar de tamaño y comprimir órganos vecinos, producir deformaciones óseas o cosméticas, o sufrir infección o sangrado en su interior. A su vez, el tratamiento quirúrgico no está exento de complicaciones y es frecuente la recurrencia de la lesión (10-53%) e incluso existe una mortalidad de 2-6%.

El uso de dos agentes esclerosantes, la bleomicina y el OK-432, han ganado popularidad mundial en el tratamiento de estas lesiones, debido a su elevada eficacia terapéutica y mínimos efectos adversos. En un estudio donde se utilizó la inyección de bleomicina intralesional, se reportó la reducción completa en el 47% de los casos, con reducción parcial en más del 50%, con morbilidad del 42.9%<sup>14,15</sup>.

Algunos hacen referencia al uso de la radioterapia (con peligro de transformación maligna, que debe ser evitada), crioterapia, cauterización, escleroterapia (isodine, tetraciclina, etanol, ciclofosfamida, etcétera). Además la administración de corticoides, interferón, embolización, ligadura, vaporización con láser de dióxido de carbono, radiofrecuencia, uso de solución salina hipertónica, individual o combinado con la cirugía, así como los resultados definitivos dependen en gran parte de la localización del tumor y el tipo histológico. Las masas macro quísticas presentan mejor respuesta a la infiltración de sustancias esclerosantes, siendo las micro quísticas las que tienen peor respuesta. De cualquier modo, no existen protocolos reconocidos para establecer la actitud terapéutica en este tipo de lesiones<sup>10,16</sup>.

En los últimos años existen avances a nivel molecular. Varios factores de crecimiento, como prox1, el factor de crecimiento endotelial vascular C (VEGFC) y su receptor VEGFR-3 son esenciales para el desarrollo del tejido linfático y probablemente estén implicados en la formación de los linfangiomas. Por tanto, la investigación se orienta hacia los tratamientos antiangiogénesis y a la modulación de los factores de crecimiento<sup>16</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Torres Palomino G, et al. Obstrucción de la vía aérea por higroma quístico en un recién nacido. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2014;71(4):233-7.
2. Rodríguez Padrón D, Rodríguez Padrón J, Cabrera Pupo M, Amat Sousa DA. Diagnóstico prenatal ultrasonográfico de higroma quístico. CCM [Internet]. 2014 Mar [citado 2017 Mayo 01]; 18(1): 154-158. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1560-43812014000100022&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000100022&lng=es).
3. 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* [Internet]. 2015 Ago [citado 2017 Mayo 01]; 17(2):74-80. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1608-89212015000200009&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212015000200009&lng=es)
4. Galeana CC y cols. Correlación de la imagen ecográfica y patológica de higroma quístico. *Arch Inv Mat Inf.* 2013; V (2):93-7.
5. Bustos VJC, et al. EXIT (*ex-utero intrapartum therapy*) en linfangioma cervical fetal. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2013; 78(1): 55-9.
6. Paredes L, Rommel O, Santana L, Mey E. Diagnóstico ecográfico de linfangioma retroperitoneal fetal, con extensión a miembro inferior. *Rev. Peru. Ginecol y Obstet.* Lima, abril 2015 61(2). Disponible en <[http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2304-51322015000200011&lng=es&nrm=iso](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322015000200011&lng=es&nrm=iso)>. accedido en 03 jun. 2017.
7. E.O.P Basurto Kuba, et al. Linfangioma de cuello en el adulto. Reporte de dos casos cirugía y cirujanos. 2016; 84(4):313-17.
8. Huerta Saenz I, Elías JC. Linfangioma cervical fetal: diagnóstico prenatal y resultado perinatal. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia.* 2012; 58(4):347-50. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=323428206013>. Fecha de consulta: 1 de mayo de 2017.
9. González Hernández J. Ma, et al. Linfangioma. Reporte de un caso. Revisión de la literatura. *Acta Odontológica Venezolana.* 2012;50(2).
10. Zurita y cols. Linfangioma sublingual: Caso clínico. *Rev. Ac. Ec. ORL* 2011; (7)1: 39-42.
11. Cuervo JL, Galli E, Eisele G, Erica J, Fainboim A, Tonini S, et al. Malformaciones linfáticas: tratamiento percutáneo con bleomicina. *Arch. argent. pediatr.* [Internet]. 2011 Oct [citado 2017 Mayo 01]; 109(5):417-22. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752011000500008&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752011000500008&lng=es). <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2011.417>.
12. Navarro Mancía A, Romero Sagastume J, Peña Cabús G. Linfangioma quístico axilar gigante del adulto. Características de presentación y abordaje quirúrgico. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana.* 2015; 41(3):315-20.
13. Stankovic M, et al. Linfangioma cavernoso laringofaríngeo extenso causante de obstrucción de las vías aéreas superiores. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(4):303-5.
14. Molino JA y cols. Linfangioma quístico cervical: todavía un reto. *Cir Pediatr* 2010; 23: 147-52.
15. Rey-Marcos M, et al. Linfangioma quístico cervical en el adulto. *Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla Leon Cantab. La Rioja* 2012. 3 (36): 291-296.
16. Villaseñor Ledezma JJ, et al. P171 – Linfangioma cervical destructivo del adulto, una enfermedad doblemente extraordinaria. *Neurocirugía.* 2016;27:368.