

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www: sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Higroma quístico del adulto

Adult cystic hygroma

Mohamad Al Rifai Al Masri, Celia Lendoiro Otero, Socorro Tedín
García, Manuel Blanco Labrador.

Servicio de Otorrinolaringología, Complejo Hospitalario Universitario
de Ourense.

Recibido: 26/2/2017 Aceptado: 12/4/2017

Resumen

Los higromas quísticos o linfangiomas son tumores benignos e infrecuentes de la infancia con excepcional aparición en la edad adulta. La Incidencia global es de 1.2 –2.8 casos por 1000 habitantes /año, sin predominio de sexo. Se clasifican como tumores vasculares con origen en el sistema linfático. Su tratamiento es quirúrgico y las complicaciones y recidivas son menos frecuentes que en el recién nacido y en el niño. Presentamos un caso de un higroma quístico cervical en un adulto tratado quirúrgicamente en nuestro servicio.

Palabras clave: Higroma quístico, Tumoración Cervical, Linfangioma cervical.

Abstract

The cystic hygroms or lymphangiomas are benign tumors with exceptional appearance during adulthood. The overall incidence is 1.2 -2.8 cases per 1000 population / year, without sex predominance. They are classified as vascular tumors with their origin being inside the lymphatic system. Its treatment is surgical and complications and clinical suspicion of relapse are less usual in newborns and children. We present a case of an adult patient with cervical cystic hygrom who has been treated through surgery in our service.

Keywords: Cystic hygrom, Cervical tumor, Cervical Lymphangioma.

Correspondencia: Mohamad Al Rifai Al Masri
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense
Correo electrónico: Malrifai87@gmail.com

Introducción

El Higroma quístico o Linfangioma es una malformación congénita del sistema linfático compuesta de quistes llenos de linfa y, en ocasiones, de sangre, limitados por endotelio vascular y tejido conjuntivo¹.

Según el pronóstico, existen dos tipos:

- 1) Macroquístico y delimitados.
- 2) Caveroso o microquístico que afecta más a recién nacidos y lactantes.

En el adulto, suelen presentarse como tumoraciones asintomáticas, blandas a la palpación, multilobuladas y, generalmente, de límites imprecisos. Crecimiento rápido en caso de infección añadida².

El linfangioma cervical adquirido constituye una ectasia linfática que afecta sobretodo a adultos y su causa es generalmente traumática o iatrogénica secundaria a radioterapia o cirugía¹.

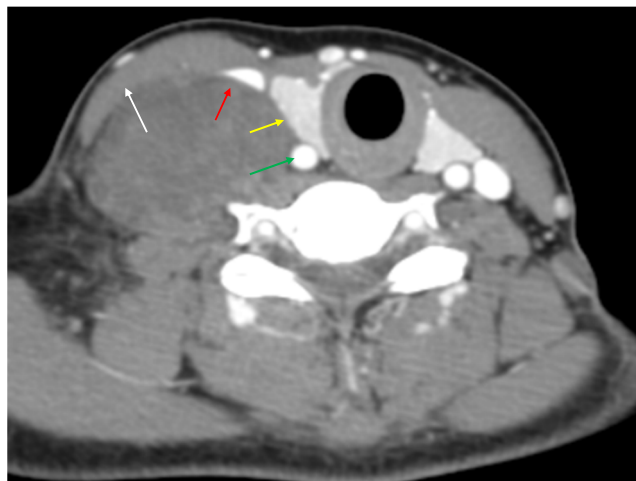
El linfangioma quístico, aunque inusual en la edad adulta, debe formar parte del diagnóstico diferencial de los tumores cervicales. Su tratamiento es quirúrgico y las complicaciones y recidivas son menos frecuentes que en el recién nacido y en el niño².

Caso Clínico

Mujer de 30 años de edad que acude a urgencias por tumoración en región cervical lateral derecha desde hace 7 meses. Sin antecedentes de traumatismo previo. A la exploración se objetiva tumoración de 7 cm aproximadamente de consistencia blanda en área III, IV y V derecha sin signos de flogosis, no adherida a planos profundos. El resto de la exploración dentro de la normalidad.

La Tomografía Computarizada (TC) cervical (Figura 1) se describe masa heterogénea con áreas seudonodulares a nivel cervical derecho desde C4 hasta D1, diámetro sagital de 77,5 mm, transverso de 74,5 mm y anteroposterior de 36 mm, bien delimitada, detrás del esternocleidomastoideo (ECM) al que desplaza anteriormente y de la vena yugular interna (VYI) que se encuentra también desplazada a nivel anterior y prácticamente colapsada y desplazando hacia la izquierda al lóbulo tiroideo derecho (LTD) y a la carótida derecha, dicha masa presenta pequeño componente por detrás de la clavícula derecha y alcanza el paquete vascular subclavio.

Figura 1: TC cervical. Corte axial. Masa heterogénea cervical derecha medidas (7,5x7,4x3,6cm) , bien delimitada, desplazamiento de ECM (Flecha blanca), VYI (Flecha roja), Carótida derecha (Flecha verde) y LTD (Flecha amarilla).



En la resonancia magnética nuclear (RMN) cervical (Figura 2) se describe extensa masa laterocervical derecha centrada en el espacio carotideo desde senos piriformes hasta la unión cervicotorácica, con extensión hacia la región subclavia. Diámetro craneocaudal de 9 cm, transversal de 8,5 cm, espesor en profundidad de 4 cm. Situado oor debajo del ECM, desplaza la artaria carótida medialmente y la VYI anteriormente con compresión medial del LTD. Presenta una señal heterogénea en T2 por la presencia de los tabiques y por áreas de hemorragia post punción. Tras la administración de contraste apenas presenta un fino realce periférico y de parte de los tabiques internos.

Figura 2: RMN cervical. Corte coronal. Extensa masa laterocervical derecha en espacio carotideo. Señal heterogénea en T2 por presencia de tabiques y áreas de hemorragia post punción. Tras la administración de contraste presenta leve realce periférico y tabiques internos.



En la punción aspiración de aguja fina (PAAF) de tumoración negativa para malignidad con hallazgos citológicos consistentes con pseudoquiste unilocular, en relación con remanentes del I-II-IV arco branquial.

Ante los hallazgos clínicos y paraclínicos, se decide exéresis quirúrgica programada de la lesión. Se realiza cervicotomía derecha objetivándose tumoración de 10 x 8 cm de consistencia blanda y encapsulado con pared fina y contenido multiquístico y que ocupa área III, IV y parte inferior de área V derecha (Figura 3a). Adherida a la vena yugular interna (VYI) especialmente en parte inferior (Figura 3b). Se realiza resección completa de la tumoración.

La paciente no presentó complicaciones postquirúrgicas y sin signos de recidiva tras 2 años de seguimiento.

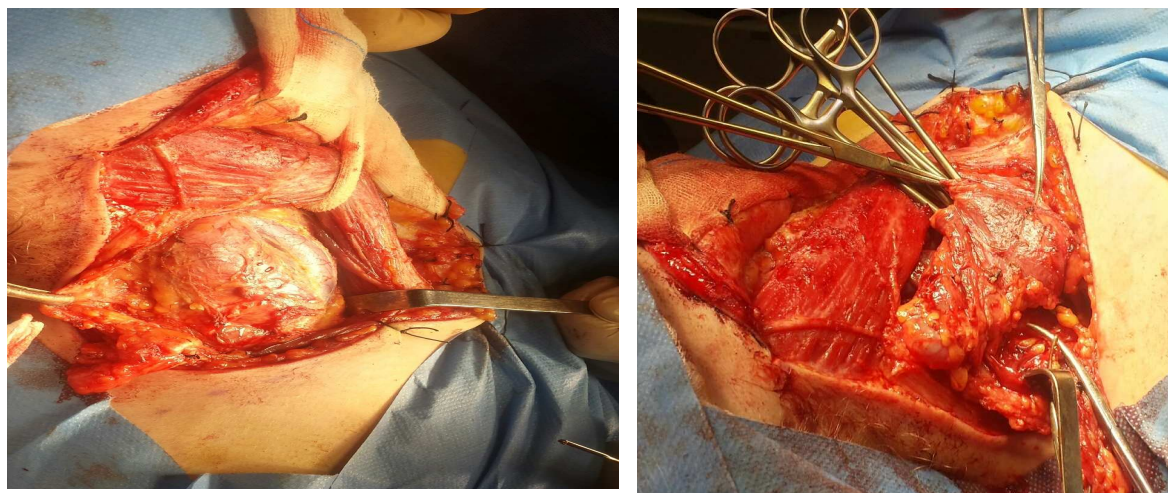


Figura 3a y 3b: Imágenes de la intervención en donde se objetiva tumoración en área III, IV y V.

Discusión

El higroma quístico o linfangioma cervical es una malformación congénita del sistema linfático compuesta de quistes llenos de linfa y, en ocasiones, de sangre, limitados por endotelio vascular y tejido conjuntivo. Se corresponde con el 6% de los tumores de tejidos blandos y un 25% de tumores de origen vascular en personas menores de veinte años¹. Su incidencia en la edad pediátrica se estima alrededor del 6% de todos los tumores benignos sin diferencia de sexo. En la mitad de los pacientes la enfermedad está presente en el momento del nacimiento y en el primer y segundo año de vida se diagnostican del 80% al 90% de todos los casos³. En la edad adulta son extremadamente raros y no hay muchos casos descritos en la literatura⁴. La Incidencia global calculada por Filston es de 1.2 –2.8 casos por 1000⁵.

Un 90% se localizan en la región cérvico-facial, sobretodo en región lateral posterior tras el ECM, en el triángulo posterior. No existen factores de riesgo relacionados con el sexo, origen étnico ni predominio en ninguno de los lados pero sí se han asociado a anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner, varias trisomías y síndromes de Klinefelter, Noonan y Fryns. Algunos autores opinan que a los pacientes diagnosticados de linfangioma en el nacimiento se les debe solicitar estudio de cariotipo^{6,7}.

Pueden distinguirse tres subtipos histopatológicos que, con frecuencia, se combinan en la misma tumoración:

1. Capilar: está compuesto por múltiples conductos linfáticos finos, menores de 1mm, localizado en piel y mucosas.
2. Cavernosa: está formado por conductos linfáticos dilatados, de paredes adelgazadas, con quistes menores de 5 mm.
3. Quística: está compuesto por espacios quísticos tapizados por epitelio plano, que contienen un líquido claro. Es el más frecuente.

Es muy frecuente que en un mismo tumor coexistan varios tipos (linfangiomas mixtos), por lo que se considera que pertenecen a la misma entidad patológica.

El linfangioma cervical adquirido constituye una ectasia linfática que afecta sobretodo a adultos y su causa es generalmente traumática o iatrogénica secundaria a radioterapia o cirugía^{1,8}.

Se han postulado varias teorías sobre su origen. Un defecto de comunicación entre la red linfática y los sacos linfáticos, o entre éstos y el sistema venoso. La malformación hamartomatosa originada en un secuestro anatómico y funcional de células linfáticas normales que se desarrolla independientemente del resto del sistema linfático. La neoplasia benigna embrionaria con capacidad proliferativa de vasos linfáticos y contenido activo que es la teoría más aceptada según los últimos estudios. Se piensa que el origen es debido a un proceso de angiogénesis alterada originada por el factor de crecimiento fibroblástico (FCF), que induce la proliferación de un tejido embrionario angioblástico¹.

El diagnóstico es principalmente clínico en los niños. Estos tumores, cuando tienen volumen suficiente, pueden provocar problemas funcionales importantes derivados de la obstrucción de la vía aerodigestiva. En el adulto, suelen presentarse como tumoraciones asintomáticas, blandas a la palpación, multilobuladas y, generalmente, de límites imprecisos con crecimiento rápido en caso de infección añadida.

El diagnóstico diferencial en período neonatal debe realizarse con el teratoma quístico benigno, anomalías del arco branquial y conducto tirogloso, tortícolis congénita. En niños mayores y adultos con el hemangioma cavernoso de paredes gruesas y contenido puramente hemático, linfadenitis, neurofibromas y neuroblastomas cervicales, linfoma de Hodgkin, leucemias, histiocitosis X, rhabdomyosarcoma, tumores salivales, tumores de tiroides, lipomas^{1,9}.

Las pruebas de imagen evalúan la extensión en profundidad del tumor y su relación con estructuras anatómicas, sobretodo el eje vascular del cuello. La TC ofrece una visualización excelente de la lesión y su extensión dando una densidad líquida del contenido de los quistes, se asocia a menudo con artefactos por el hueso de la base del cráneo y las vértebras cervicales. La RMN es la técnica de imagen de elección ya que nos muestra imágenes típicamente hipointensas en T1 e hiperintensas en T2^{1,5}.

El tratamiento de elección de los linfangiomas macroquísticos limitados al cuello es la extirpación quirúrgica. Algunos autores proponen la abstención terapéutica en los casos asintomáticos ya que se ha descrito involución completa espontánea en algunos casos de linfangiomas bien delimitados^{1,10}. La edad propicia para la cirugía en los niños es un tema controvertido, algunos proponen esperar hasta los 6-9 meses para reducir los riesgos. En la edad adulta la exéresis completa es menos dificultosa y las recidivas son raras¹¹.

Otro método alternativo o añadido a la cirugía es la escleroterapia, también se considera tratamiento de elección cuando la cirugía es difícil. La escleroterapia se basa en la inyección intraquística de un producto que provoca una respuesta inflamatoria con la posterior fibrosis y retracción. La sustancia más utilizada es un liofilizado de estreptococos piógenos, cuya virulencia se ha atenuado con penicilina; el OK-432 (Picibanil). Otros productos son la doxiciclina, etanol, bleomicina, etibloc. El tratamiento consiste en varias inyecciones y sus posibles efectos secundarios son la inflamación y el absceso en la zona de inyección^{3,4,11}. También está descrito el uso de la radiofrecuencia, el interferón alfa y la ciclofosfamida¹¹.

Declaración de conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de interés.

Bibliografía

- 1- Hartl D , Roger G , Garabédian EN .Traitment des lymphangiomes cervicofaciaux. Encycl Méd Chir , Otorhinolaryngologie 2002 ; 20-860-D-10,6p.
- 2- Perez Delgado L, Maltrana Garcia JÁ, El Uali Abeida A, Fuentes Zarate A, De Miguel Garcia F, Fernandez Lisesa R, Ortiz Garcia A. Linfangioma Quístico Cervical: Inusual Aparición en adulto. ORL Aragon 2006; 9(1) 12 – 15.
- 3- Rey M, Martín V, Cordero C, Blanco P, Batuecas A, Tapia M. Linfangioma quístico cervical en adulto. Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla Leon Cantab. La Rioja. 2012; 3:291-96.
- 4- Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. Head Neck. 2011; 33: 1649-55.
- 5- Karlos PD, Spencer MG, Lee M, Hamid BN. Cervical cystic hygroma/ lymphangioma: an acquired idiopathic late presentation.J Laryngol Otol 2005 Jul;119(7):561-3.
- 6- Linfangioma-Higroma Quístico.2004. <http://www.lymphedemapeople.com>.
- 7- Guiguere C, Bauman N, Smith R. New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol-Laryngol 2002; 111:1066-76.
- 8- Cabrerizo-Merino MC, Oñate Sánchez R, Romero- Maroto M.El Hemangioliinfangioma en la infancia: localización inusual. RCOE 2004;9(1):89-92
- 9- De Miguel García F, Morais Pérez D, Bernat Gili A, Ayerbe Torrero V, Oncis Torres R. Acta Otorrinolaring Esp 1991;42(2):138-140.
- 10- Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. Laryngoscope 2001 Nov;111(11 Pt 1): 1929-37.
- 11- Rautio R, Keski-Nisula L, Laranne J, Laasonen E. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). Cardiovasc Intervent Radiol 2003;26: 31-6.