

PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR

FACULTAD DE MEDICINA



TRABAJO DE TITULACIÓN:

Reporte de Caso Clínico en Hospital Gineco Obstétrico Isidro Ayora – Ecuador 2019

Título: “ESTUDIO DE CASO: LINFANGIOMA CERVICAL CONGÉNITO. SERVICIO DE NEONATOLOGÍA DEL HOSPITAL GINECO OBSTÉTRICO ISIDRO AYORA. QUITO, ECUADOR”

Tutor: Doctora Catalina Verdesoto Jácome. Médico Especialista en Pediatría, Fellow Neurología.

Autor: David Alejandro Pérez Vallejo. Estudiante egresado de la Facultad de Medicina.

Índice

RESUMEN	1
ABREVIATURAS:	1
OBJETIVOS	2
JUSTIFICACIÓN	3
INTRODUCCIÓN	4
1.1. ANTECEDENTES	4
MARCO TEÓRICO	6
2.1 SISTEMA LINFÁTICO	6
2.1.1 FORMACIÓN EMBRIOLÓGICA DEL SISTEMA LINFÁTICO	6
2.1.2 ANATOMÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO	7
2.1.3 FISIOLOGÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO	10
2.1.4 HISTOLOGÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO	11
2.2 DESCRIPCIÓN DE LA PATOLOGÍA	12
2.2.1 LINFANGIOMA CERVICAL CONGÉNITO	14
2.2.1.2 Fisiopatología	16
2.2.1.3 Clasificación	18
2.2.1.4 DIAGNÓSTICO	20
2.2.1.5 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:	23
2.3 EPIDEMIOLOGÍA	23
2.4 PRONÓSTICO	25
2.5 TRATAMIENTO	26
DESCRIPCIÓN DEL CASO	33
3.1 INFORMACIÓN DEMOGRÁFICA	33
3.2 INFORMACIÓN SOBRE FACTORES DE RIESGO	34
3.3 INFORMACIÓN CLÍNICA	37
3.4 APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA	45
3.5 DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICA	46
3.6 TRATAMIENTO INSTAURADO	48
3.7 SEGUIMIENTO	49
3.8 ACONTECIMIENTOS ADVERSOS E IMPREVISTOS	49
DISCUSIÓN	50
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	59

Índice de Figuras

Figura 1.....	7
Figura 2.....	12
Figura 3.....	18
Figura 4.....	19
Figura 5.....	20
Figura 6.....	32
Figura 7.....	32
Figura 8.....	37
Figura 9.....	42
Figura 10-11.....	47
Figura 11-12.....	47
Figura 12-13.....	48
Figura 14.....	57
Figura 15.....	58

Índice de Tablas

Tabla 1.....	20
Tabla 2.....	57
Tabla 3.....	57

RESUMEN

El término linfangioma hace referencia a un proceso malformativo de tipo vascular, perteneciente a los vasos linfáticos. Consistente en un crecimiento y proliferación de células diferenciadas, de forma benigna. Este crecimiento de manera desorganizada adopta típicamente la forma de nódulo o tumor que puede adquirir gran tamaño y manifestar sintomatología por compresión de estructuras adyacentes. Estadísticamente la región cervical es la que se presenta con mayor frecuencia, sin embargo, esta malformación puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, siendo la región axilar la siguiente en frecuencia y excepcionalmente reportándose en regiones como el mediastino o región genital. Las células de crecimiento desproporcionado nunca dejan de ser pertenecientes al órgano madre de donde se desarrollen.

Se presenta el caso de un recién nacido que fue diagnosticado previamente de forma intrauterina mediante examen de ultrasonido de linfangioma cervical congénito. Nace como producto de primera gesta, mediante cesárea por el proceso de masa cervical de característica quística, con adecuada adaptación extra uterina, sin requerimiento de medidas de soporte y antropometría normal. En la exploración física se evidencia masa en región cervical izquierda de 6x6 centímetros de diámetro, con una consistencia blanda, sin compromiso de vía aérea.

Al ser esta una patología poco frecuente, los datos encontrados en literatura médica nacional y regional son escasos, sin embargo los pocos datos hallados reportan en general un pronóstico pobre de esta etiología sobre todo cuando se relaciona a masas de gran tamaño que complican el parto o la resucitación neonatal. En vista de su asociación con otras malformaciones congénitas, se hace énfasis en la importancia del diagnóstico de esta etiología en etapas tempranas del embarazo con métodos sencillos como lo es el ultrasonido, entre otros.

ABREVIATURAS:

OMS: Organización Mundial de la Salud

OPS: Organización Panamericana de la Salud

T.O.R.C.H: Toxoplasma / Rubeola / Citomegalovirus / Herpes Simple

VIH: Virus de Inmunodeficiencia Humana

HGOIA: Hospital Gineco Obstétrico Isidro Ayora

HGDC: Hospital General Docente de Calderón

HBO: Hospital pediátrico Baca Ortiz

EVA: Escala Visual Analógica

RHA: Ruidos Hidroaéreos

FUM: Fecha de última menstruación

CMV: Citomegalovirus

RN: Recién Nacido

RNAT: Recién Nacido a término

PAAN: Peso adecuado al nacimiento

PAEG: Peso adecuado para la edad gestacional

PCT: Procalcitonina

IL6: Interleuquina 6

OBJETIVOS

General

Realizar una descripción sistemática, objetiva y científica de las características clínicas de presentación, historia natural, importancia epidemiológica, tratamiento y pronóstico del linfangioma cervical congénito basándose en literatura médica relevante mundial y regional de la patología, con vista retrospectiva hacia un caso real y presenciado, del cual se tiene información completa del mismo.

Específicos

- Indicar la historia natural del linfangioma cervical congénito.
- Describir las características clínicas del linfangioma cervical congénito.
- Detallar las características imagenológicas del linfangioma cervical congénito.
- Determinar la importancia de un diagnóstico precoz de la etiología presentada, y métodos diagnósticos más aceptados con sensibilidad y especificidad frente a una prueba de oro.
- Establecer los tipos histológicos de linfangioma cervical mediante características únicas de cada tipo.

- Exponer el tratamiento más aceptado a nivel mundial así como controversias nuevas ocurridas, paralelas al manejo presentado en nuestro caso.

JUSTIFICACIÓN

La importancia de este reporte de caso radica en la escasez de datos y reportes acerca de esta etiología, debido a su baja incidencia, aporta información actualizada acerca del diagnóstico precoz, historia natural, manifestaciones clínicas y manejo integral de la misma. Además este tipo de etiología propone un desafío clínico que puede alterar drásticamente el pronóstico en la evolución médica de un paciente, debido que muchas veces no es considerada parte del diagnóstico diferencial inicial. Pero cuyo diagnóstico precoz, de manera preferencial intraútero, se ha visto relacionado con una mejoría sustancial del pronóstico de la misma para el paciente, suponiendo el uso de terapias de tratamiento que mejor se ajusten al tiempo de evolución de la enfermedad, además que permite planificar la mejor manera de terminar el embarazo sin provocar daños al producto. La asociación de este trastorno con otros tipos de malformaciones resalta la importancia de visualización global del paciente en búsqueda de otras condiciones que marquen un pronóstico desfavorable después del nacimiento.

Además, este reporte también se fundamenta en el hecho que el paciente es atendido en una casa de salud de tercer nivel y alta complejidad, donde se pudo tomar la mejor decisión para mejorar su pronóstico y realizar los exámenes necesarios correspondientes en pro de un manejo oportuno y acertado. Se cuenta con la ventaja adicional que la evolución de la enfermedad se encuentra correctamente documentada durante su estadía en el hospital. De manera que en este reporte se pudo analizar de forma crítica y objetiva el abordaje de un paciente con estas características. De esta manera que sirva de referencia y extrapolación hacia casos que se presenten con idéntica etiología y funcionar como apoyo a la literatura médica nacional en vista de mejoras en el pronóstico del paciente y en toma de decisiones acertadas en cuanto a elección de tratamiento efectivo.

CAPÍTULO 1

INTRODUCCIÓN

1.1. ANTECEDENTES

El linfangioma cervical congénito es una tumoración benigna de tejido blando, perteneciente al sistema linfático fueron descritas por primera vez en el año 1828 por Redenbacker. Fue acuñado con el término de higroma quístico por primera vez por Werner (1834) (Nadour K., Mountassir M. 2016).

Se presentan clínicamente como masas ocupativas, de consistencia blanda, indoloras con transluminación positiva que refleja su contenido líquido, muchas veces constituido por linfa o sangre. Estas masas asintomáticas por principio se manifiestan clínicamente cuando su tamaño llega a comprimir estructuras vecinas, muchas veces provocando resultados mortales como en la obstrucción grave de la vía aérea superior.

Es motivo de controversia su clasificación a lo largo de los años, es aclarada por la Sociedad Internacional para el estudio de malformaciones vasculares (ISSV) en el año 2017 que agrupa esta condición en el marco de malformaciones linfáticas no específicas en un intento de enfatizar la diferenciación de estas frente a anomalías adquiridas del sistema linfático (ISSV; 2017).

Actualmente se conoce que estas patologías derivan del periodo embrionario a manera de verdaderas disembrionoplastias resultantes de tejido linfático secuestrado y desarrollo anormal del mismo, no por un proceso de vasculogénesis interrumpida como muchos planteaban en estudios pasados, sino derivado de potencial de crecimiento aumentado debido a sobreexpresión génica secundario a proceso mutagénico.

El linfangioma típicamente ha sido descrito como una entidad de pobre pronóstico, y resolución difícil, en conjunto con la escasez de datos reportados y evidencia científica concluyente acerca del tema, por el momento la detección temprana y terminación del embarazo en casos selectos parece ser la conducta que genera mejor pronóstico para estos pacientes. Las complicaciones más frecuentes entorno a esta condición se hallan el potencial de infección elevado, hemorragia, y compresión de estructuras vitales mientras esta masa retenga su potencial de crecimiento (J. Lerat y cols; 2016).

En la actualidad tras la finalización del proyecto genoma humano en el año 2003, inicia una serie de investigaciones correlacionando varias etiologías posiblemente asociados a

mutaciones o síndromes malformativos. Es así cuando esta patología, asociada a varias aneuploidias se comienza a investigar en el campo biomolecular. Por primera vez en el año 2015 se la asocia a la mutación que causa una sobreexpresión del gen fosfatidilinositol-4,5-bisfosfato 3-quinasa, subunidad catalítica alfa o PIK3CA, que ha sido asociado en procesos de crecimiento celular exponencial benignos así como en procesos de malignidad (Perkins, Jonathan A; 2018).

Por primera vez en la historia de esta patología se plantean tratamientos a futuro que involucre un manejo dirigido, específico hacia la fisiopatología base de esta condición con esperanzas de altas tasas de éxito. Mientras soluciones como estas están tan solo en pocos años en el futuro, actualmente en países de escasos recursos se trata de enfatizar el hecho que el diagnóstico temprano prenatal y seguimiento estricto para determinar la mejor manera de terminar el embarazo además la elección de tratamiento posnatal mejoran sustancialmente los índices de supervivencia y aparición de complicaciones. (Soheil, Kothari; 2013).

CAPÍTULO 2

MARCO TEÓRICO

2.1 SISTEMA LINFÁTICO

Los vasos linfáticos son de conocimiento humano desde hace cientos de años antes de Cristo; siendo Hipócrates la primera persona que los menciona en su obra "Sobre las articulaciones" en el siglo V antes de Cristo. Adquieren notoria relevancia cuando Aselli (1627) los aísla, en el mesenterio de un perro.

El sistema linfático se compone de una red de órganos como lo son vasos, conductos y ganglios que se encargan principalmente del transporte y producción de linfa desde órganos periféricos hasta el torrente sanguíneo. Su estructura guarda similitud con el aparato circulatorio, es actualmente considerado como la segunda red de transporte de líquidos corporales más importante.

El flujo de linfa se da en un sistema de baja presión, facilitado muchas veces por la contracción de musculo esquelético en extremidades. Inicia con la absorción de líquido intersticial en los capilares precolectores que se hallan colindando con el espacio intersticial, este flujo de líquido se ve facilitado por el peristaltismo de musculatura accesoria y válvulas que impiden el flujo bidireccional.

2.1.1 FORMACIÓN EMBRIOLÓGICA DEL SISTEMA LINFÁTICO

Durante la gestación, los primeros esbozos de formación del sistema linfático aparecen en torno al final de la quinta semana y la octava semana del desarrollo a manera de sacos linfáticos primarios, proviniendo del endotelio venoso en desarrollo, otros autores destacan que su origen es mesodérmico a partir de islotes macizos; todavía no existe un consenso de su verdadero origen.

Los sacos linfáticos aparecen localizados en áreas específicas. Los sacos yugulares, aparecen a cada lado en unión de las futuras venas yugular interna y subclavia. Los sacos iliacos o posteriores emergen en cercanía del origen de las venas iliacas, la cisterna del quilo se origina en el dorso del saco retroperitoneal; este último se origina a la altura de las glándulas suprarrenales, en el origen del mesenterio.

Estos sacos linfáticos ciegos no poseen conexión vascular hacia demás estructuras, a partir de estos emergen los vasos linfáticos a manera de estructuras vasculares de bajo flujo que conectan hacia el resto del cuerpo. A partir de los sacos linfáticos yugulares

emergen los vasos hacia la cabeza, cuello y miembros superiores. Mientras que de los sacos linfáticos iliacos emergen vasos hacia el tronco inferior y miembros superiores. El drenaje linfático desde el intestino se forma tras la emergencia de vasos desde la cisterna del quilo en región retroperitoneal.

Las válvulas linfáticas son primordiales para mantener el flujo de linfa en sentido unidireccional se forman hacia el final del segundo mes, pareciendo primero en región del saco yugular. En torno al quinto mes se cuenta con un sistema valvular completo.

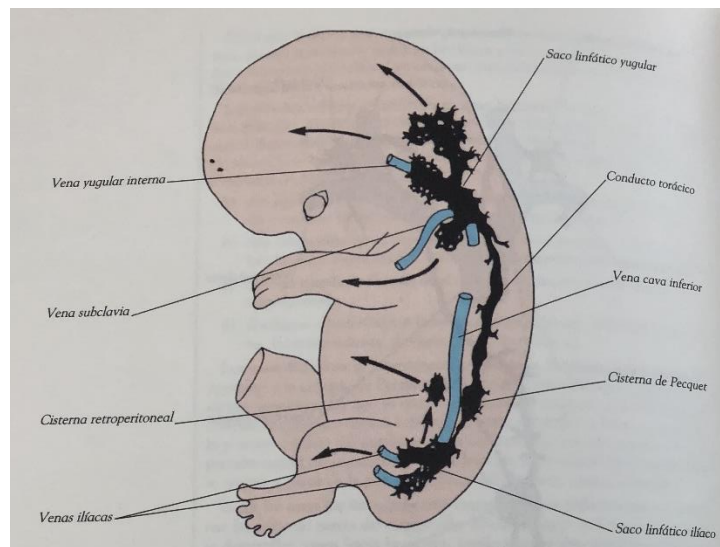


Figura 1. Formación embriológica del sistema linfático
Fuente: (Gómez Dumm; 2003)

Los ganglios linfáticos se forman en torno al tercer mes de gestación, en forma de plexos que resultan de la división de los senos linfáticos primitivos, es aquí donde las células mesodérmicas forman una malla reticular tras la invasión de la estructura, esta malla reticular contiene tejido linfoideo y senos linfáticos que es por donde circulará la linfa en el periodo pos natal. El desarrollo completo de los ganglios linfáticos se obtiene después un tiempo tras el nacimiento y maduración (Gómez Dumm; 2003).

2.1.2 ANATOMÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO

El sistema linfático se compone de 2 estructuras fundamentales; los vasos linfáticos y el tejido linfático o linfoideo que es parte fundamental del sistema inmunológico del cuerpo humano.

Vasos Linfáticos

Estructuras vasculares encargados principalmente de absorber moléculas grandes como proteínas y demás sustancias nutritivas que pasan continuamente hacia el líquido tisular desde las paredes de los capilares sanguíneos; y las regresan a la corriente sanguínea. Debido a su cercanía e íntima relación con tejidos linfoides, estas estructuras vasculares también se encargan del transporte de linfocitos hacia el torrente sanguíneo.

En relación a los vasos linfáticos anatómicamente se componen de capilares, vasos colectores y troncos linfáticos. Los detalles de cada uno se describen a continuación.

1. Capilares Linfáticos: Hallados principalmente en región de piel y mucosas, particularmente abundantes en los alrededores de orificios naturales como la boca o el ano. Son tubos endoteliales transparentes simples, delgados que permanecen abiertos por la unión hacia tejidos vecinos por medio de sus paredes, forman en conjunto una red cerrada con libre comunicación donde el flujo libre de linfa es casi imposible de detener. En comparación con los capilares sanguíneos estos son más irregulares y de mayor calibre, poseen pocas válvulas (a diferencia de los vasos colectores) compuestas por un par de valvas que principalmente se encargan de que el flujo de linfa sea unidireccional hacia el corazón. En los lugares de inserción de las válvulas se presentan constricciones que da al sistema un aspecto nodoso o arrosariado, que acompañan a las venas. En el intestino los capilares adquieren una configuración distinta, compuesta por prolongaciones que terminan en fondos de saco en el extremo de las vellosidades, denominados vasos quilíferos.

Estos transportan el quilo, sustancia derivada de la digestión compuesta por grasa emulsificada.

2. Vasos Linfáticos: Inician principalmente en los alveolos pulmonares y su salida a través del hilio, acompañan a las arterias y venas pulmonares. Se encuentran en estructuras como el endocardio, epicardio, pericardio y las pleuras pulmonares; también pueden ser hallados en las membranas sinoviales, periostio o cápsulas y trabéculas de estructuras glandulares. No se encuentran vasos linfáticos en estructuras avasculares como el cartílago hialino, uñas, pelo o en estructuras complejas como el sistema nervioso central, la médula ósea y la pulpa esplénica.
3. Troncos linfáticos: Últimas estructuras vasculares linfáticas que se componen de mayores cantidades de tejido conectivo en su adventicia y también de músculo liso.

Linfa: Es un material líquido que se transporta a través de los vasos linfáticos adquiere el nombre de linfa. Tiene un aspecto transparente e incoloro, es importante no confundirlo con la sustancia líquida, blanca cremosa que se absorbe desde el intestino que adquiere el nombre de quilo. La composición de la linfa es similar al del plasma sanguíneo. Es rica en proteínas, agua y grasa en forma de quilomicrones. Por su cercanía a tejidos linfoides también se transporta linfocitos y muchas veces microorganismos que son captados y eliminados en los ganglios linfáticos.

Tejidos y órganos linfáticos

Tejidos linfoides: El tejido linfoideo está distribuido a lo largo de varios órganos como lo son el timo, los ganglios linfáticos, las mucosas, el bazo y médula ósea. Se compone de células linfocíticas de diversos tamaños que se asientan sobre fibras colágenas, células reticulares y fibras musculares lisas.

En las mucosas el tejido linfático tiende a formar acúmulos localizados en sitios de entrada de varios microorganismos, como lo son la formación de amígdalas palatina, faríngea y lingual; o los nódulos solitarios linfáticos cuya conglomeración forman las placas de Peyer en el intestino. Este tejido consta únicamente con vasos linfáticos eferentes.

En el timo la disposición del tejido linfoideo es predominante en forma de lobulillos en lugar de nódulos.

El bazo consta de gran cantidad de tejido linfoideo, pero carece de vasos linfáticos eferentes o aferentes, debido a que su función principal es la de filtrar la sangre y no la linfa.

Ganglios linfáticos: Son estructuras linfoideas variables en forma y color. Su tamaño comprende desde 1 a 20 mm, se rodean de una cápsula fibrosa de donde parten trabéculas hacia el interior. Se comunican a través de vasos linfáticos aferentes que penetran la cápsula fibrosa, y su emergencia se da por vasos eferentes a través del hilio; estructura por donde entran y salen vasos sanguíneos también. Su color dista mucho de su ubicación, suelen presentarse en grupos pero pocas veces se presentan en forma aislada; se localizan frecuentemente paralelos al trayecto de vasos sanguíneos, o a lo largo del tubo digestivo.

Generalmente estas estructuras no suelen ser palpables, con excepción de los ganglios inguinales o en existencia de un estímulo inflamatorio.

Al momento del nacimiento y en la niñez son notables a la palpación, presentan un crecimiento rápido durante la infancia hasta el final de la misma tras lo cual su peso absoluto disminuye.

Su principal función en el cuerpo es la de producir linfocitos que desempeñarán un papel crucial en procesos inmunológicos y producción de anticuerpos. Los tejidos y órganos linfoides, se desempeñan como filtro en ciertos estados patológicos, al igual que una barrera estructuras como partículas inanimadas, virus, bacterias, células cancerosas y eritrocitos quedan retenidos en estos en variable cantidad. Sin embargo debido a su conexión por sus vasos eferentes hacia casi todo el organismo, estas estructuras son aprovechadas muchas veces por microorganismos o células cancerosas para diseminarse a gran distancia.

2.1.3 FISIOLOGÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO

El sistema linfático constituye una vía accesoria por la cual fluye el líquido desde los espacios intersticiales que adquiere el nombre de linfa y se compone fundamentalmente de proteínas y macromoléculas que por su tamaño y carga no pueden ser absorbidos por los capilares sanguíneos. Sin este transporte de proteínas de regreso al torrente sanguíneo, la muerte inminente se daría en menos de 24 horas (Hall, J. E., & Guyton, A. C; 2008).

Todos los vasos sanguíneos pertenecientes a la mitad inferior del cuerpo drenan en el conducto torácico que a su vez vierte su contenido al sistema venoso entre la unión de la vena yugular interna con la vena subclavia izquierda.

El lado derecho del cuello, cabeza y brazo circula linfa por los vasos linfáticos derechos que drenan hacia el conducto torácico derecho que drena a su vez en la unión de la vena subclavia derecha y la vena yugular interna.

Formación de Linfa: La linfa es una sustancia que deriva del líquido intersticial de los tejidos, teniendo una composición muy similar a esta; en promedio su contenido proteico varía entre 2-3 g/dl. Los 2/3 de linfa del organismo provienen del hígado y del intestino.

La velocidad normal de flujo linfático del ser humano en estado de reposo se ha estimado en 100 ml/hora que atraviesan el conducto torácico, mientras que otros 20 ml/hora fluyen desde otros canales; el estimado total se fija en 2-3 litros/día.

2.1.4 HISTOLOGÍA DEL SISTEMA LINFÁTICO

Capilares Linfáticos: Estructuras vasculares terminales, con similitudes frente a los capilares sanguíneos. Su importancia y diferencia frente a capilares sanguíneos radica en el paso de macromoléculas como lo son las proteínas, para devolverlas al torrente sanguíneo. Este paso está fundamentado en el desarrollo escaso o inexistente de membrana basal en estas estructuras, que no repele moléculas grandes o de carga negativa. Los capilares linfáticos a diferencia de los sanguíneos, comienzan como tubos ciegos que carecen de extremos arterial y venoso como lo hacen los demás capilares.

Los capilares poseen estructuras de anclaje a las fibras intercelulares del tejido conectivo parten desde la superficie externa de las células endoteliales de los capilares linfáticos. Conocidos como fibras de anclaje o fijación, consiste en fibrillas colagenosas con la función de mantener permeables estos vasos en presencia de edema.

El líquido intersticial rico en proteínas y demás partículas en suspensión ingresa a los capilares linfáticos a través de hendiduras de 15 a 20 nm de ancho que se denominan valvas y se ubican entre las células endoteliales; o a través de transporte celular vesicular por medio de conductos citoplasmáticos en las células.

Se cree que la actividad contráctil intrínseca de los capilares linfáticos genera presión hidrostática negativa intraluminal que arrastra líquido hacia estas estructuras.

Vasos linfáticos: Las paredes de los vasos linfáticos se componen de endotelio como revestimiento y se sostienen por tejido conectivo. A excepción de los vasos linfáticos de pequeño y mediano calibre, los vasos linfáticos más grandes se componen de 3 túnicas: íntima, media y adventicia. La túnica íntima se compone principalmente de fibras de consistencia elástica provenientes de endotelio. La túnica media se compone de tejido conectivo y fibras elásticas que sostienen 3 capas de tejido muscular liso oblicuo o longitudinal. La túnica adventicia es la más desarrollada sobretodo de la estructura vascular de los vasos de calibre menor, compuesta por células de músculo liso dispuestas en sentido oblicuo y longitudinal.

Los vasos linfáticos adquieren una estructura arrosariada, debido a la inserción de válvulas unidireccionales que previenen el reflujo de linfa. Estas válvulas se componen de un repliegue de túnica íntima reforzada por tejido conectivo en su parte central.

El flujo de linfa se da en sentido unidireccional hasta regresar al torrente sanguíneo mediante las válvulas linfáticas. El flujo de linfa se da en un sistema de baja presión debido a contracciones peristálticas de las células de músculo liso intrínseco de los vasos linfáticos, también debido a pulsaciones de vasos sanguíneos cercanos o movimientos corporales activos y pasivos dependiente de músculo esquelético. Estas compresiones extrínsecas e intrínsecas hacen de este sistema que funcione a razón de bomba con flujo unidireccional debido a válvulas dispuestas en el todo el trayecto de vasos linfáticos.

La linfa que proviene de todo el cuerpo drena hacia dos conductos de mayor calibre desde donde regresa al torrente sanguíneo, estos dos conductos son el conducto torácico y linfático derecho; el primero en su origen (región abdominal) presenta una dilatación denominada cisterna del quilo, desde donde en flujo ascendente desemboca en la unión de las venas subclavia y yugular interna de lado izquierdo.

El conducto linfático derecho, a su vez, desemboca en la unión de las venas subclavia y yugular interna derecha.



Figura 2. Corte histológico de vaso linfático.
Fuente: (Brüel et al., 2015).

2.2 DESCRIPCIÓN DE LA PATOLOGÍA

Las lesiones vasculares como lo son las malformaciones arteriovenosas, neoplasmas o malformaciones linfáticas son comunes en el recién nacido. La mayoría de ellas se objetivan a la inspección clínica, mientras que muchas otras lesiones requieren de la

elaboración de exámenes varios como lo son los imagenológicos para determinar la naturaleza de la lesión.

En el primer examen físico es común encontrar lesiones cutáneas y vasculares, siendo estas últimas las más frecuentemente reportadas. En un estudio llevado a cabo durante 3 meses en Oklahoma (EE.UU) reporta 44% de lesiones vasculares de su muestra total de 830 bebés (Osburn, K., Schosser, R. H., & Everett, M. A., 1987).

Se ha reportado que en su mayoría las alteraciones vasculares son benignas y autolimitadas (Diaz Lucia, MD, 2019). Por lo tanto no suponen una alteración más grande a la salud y calidad de vida del recién nacido; sin embargo existen muchas otras lesiones relacionadas a complejos síndromes genéticos o patologías sistémicas que acarrearán un compromiso de tipo sistémico en los recién nacidos que se detecten. Es imperioso, siguiendo este argumento, que el reporte de cualquier lesión vascular por más inocua que parezca tiene carácter fundamental.

El espectro de lesiones vasculares detectadas, es muy amplio y confuso a lo largo de los años, utilizando muchas veces terminología incorrecta o repetitiva para lesiones con características y comportamiento distinto (Enjolras O, Mulliken JB. 1997).

Debido al amplio espectro de las lesiones vasculares asociado a la complejidad de reportar adecuadamente las lesiones de este tipo con la terminología correcta. En el 2017 la Sociedad internacional para el estudio de anomalías vasculares estableció la clasificación en varias categorías, en un esfuerzo por comprender la naturaleza biológica y genética de las malformaciones vasculares y tumores.

- Tumores vasculares, incluidos tumores benignos, dudosos y malignos.
- Malformaciones simples, incluidas malformaciones capilares, malformaciones linfáticas, malformaciones venosas y fístulas arteriovenosas.
- Malformaciones vasculares combinadas, definidas como dos o más malformaciones vasculares encontradas en una sola lesión.
- Anomalías de los principales vasos
- Malformaciones vasculares asociadas con otras anomalías, que incluyen síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay, malformación macrocefalia-capilar, síndrome de Proteus y sobre crecimiento celular de tipo lipomatoso congénito,

malformaciones vasculares, nevos epidérmicos, anomalías espinales ó síndrome de escoliosis (CLOVES), (ISSVA; 2018).

Las malformaciones linfáticas son un tipo de anormalidad vascular encontradas principalmente al nacimiento, se caracterizan por ser proceso de crecimiento benigno, de bajo flujo vascular, que consisten en espacios dilatados dentro del tejido linfático a manera de canales largos o por formaciones quísticas que se revisten de células endoteliales. Fenotípicamente perteneciente al tejido linfático la diferenciación celular nunca dista de su célula progenitora madre, por lo que su proceso de crecimiento remarca en ser benigno. (Martinez-Lopez A, Salvador-Rodriguez L, Montero-Vilchez T, Molina-Leyva A, Tercedor-Sanchez J, Arias-Santiago S; 2019)

Se clasifican ampliamente de acuerdo a su diferenciación histológica en 3 tipos: Macro quístico o también conocido como higroma quístico, micro quístico o linfangioma circunscrito y mixtos que poseen características histológicas de ambos tipos en diversa proporción (ISSVA; 2018).

El término linfangioma describe un tipo de lesión que compromete el tejido vascular del sistema linfático, muchas veces descrito como hamartoma, es decir presentando crecimiento celular de forma benigna compuesto en su mayoría por una mezcla como resultado de procesos malformativos del tejido linfático secuestrado.

Se han descrito linfangiomas predominantemente en la piel, pero pueden presentarse prácticamente en cualquier parte del cuerpo excepto el cerebro.

2.2.1 LINFANGIOMA CERVICAL CONGÉNITO

Los linfangiomas son neoplasias benignas uniseptadas o multiseptadas de consistencia quística, producto de una malformación vascular de bajo flujo perteneciente al sistema linfático que típicamente se desarrolla entre el segundo y tercer trimestre de gestación. Actualmente contempladas dentro del espectro de malformaciones linfáticas comunes por la Sociedad Internacional para el estudio de malformaciones vasculares (ISSVA) en el 2018, que sobretodo permite distinguir las lesiones congénitas vasculares de las adquiridas. En estudios se reportan masas septadas en un 83.5% de los casos mientras que los casos uniseptados corresponden al 16,4% de casos. (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018)

Considerados por muchos autores como una disembrioplasia embrionaria vera, o hamartoma. Muchos se apoyan en el hecho de presencia de un componente muscular liso abundante en todos los linfangiomas reportados, y la usual asociación de una malformación vascular de tipo hemático, muchas veces un angioma cavernoso (Hilliard R, McKendry J, Phillips MJ; 1990). Sin embargo destacan muchos autores que el termino hemangiolinfangioma debe utilizarse con cuidado, cuando únicamente se encuentren linfangioma y hemangioma de patrón clásico asociados.

Estas lesiones aparentemente hamartomatosas de los canales linfáticos, son producto del secuestro de tejido linfático primario que retiene su potencial de crecimiento. Este crecimiento provoca una obstrucción parcial o total de los sacos linfáticos que normalmente drenan hacia el sistema venoso yugular. Muchos autores destacan la presencia de esta patología en recién nacidos masculinos, sin embargo se ha llegado a consenso que la patología afecta a ambos géneros por igual.

En nuevos estudios se destaca que el potencial de crecimiento de esta patología no se debe a una vasculogénesis interrumpida sino del potencial de ciertas anomalías genéticas de las células presentes en esta condición. Nuevas investigaciones en el campo de biología molecular abren al mundo la posibilidad de dar un tratamiento específico para estas malformaciones (Perkins, Jonathan A; 2018).

La patología se caracteriza por un crecimiento y proliferación celular que se exhibe a manera de tumoración, de consistencia blanda, tabicada, no dolorosa a la palpación, con grado variable de incremento de tamaño y límites mal definidos. Con un tamaño medio reportado de 11,4 mm en su diámetro mayor, estas masas pueden alcanzar varios centímetros de diámetro (>10 cm) con grandes repercusiones hacia órganos adyacentes (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

Los linfangiomas pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo, excepto el cerebro. Los reportes los ubican estadísticamente predominante en cuello y cara, seguido de región axilar, mediastino, y excepcionalmente en región genital, con únicamente 33 casos reportados mundialmente.

La historia natural de esta condición es poco conocida al ser una patología poco frecuente pero que con mucha frecuencia representa importantes complicaciones en el recién nacido. Motivo por el cual varios estudios y reportes de caso sugieren enfáticamente la importancia de su diagnóstico oportuno. A pesar de que su etiología sigue poco clara para

muchos nuevos factores que afectan su historia natural se siguen reportando, como el potencial mutagénico PIK3CA que causa crecimiento celular patológico o la producción incrementada de interferón por parte de cierta población de células en la lesión (Cameron C. Sheehan y cols; 2017).

2.2.1.1 Factores de Riesgo

Riesgos innatos

Dentro de este grupo se encuentran las aneuploidias y síndromes malformativos que generaron las nuevas investigaciones de cariotipo y anomalías genéticas relacionan esta patología a muchos síndromes de anomalía cromosómica, estudios recientes coinciden que el 2% de los niños con linfangioma poseen alguna cromosomopatía u otra malformación (Li Jiao-Ling et al; 2018). Sin embargo estudios antiguos fijan la tasa de aneuploidia asociada a esta anomalía en 45-60% (J. Martínez Medel, et al; 2008). La aneuploidia más comúnmente asociada a esta patología es la monosomía X, o síndrome de Turner (45X0) presentándose en el 69% de los linfangiomas asociados a aneuploidia seguidos por las trisomías más famosas; síndrome de Down o trisomía 21 (9-15%), Síndrome de Patau o trisomía 13 (7-11%), síndrome de Edwards o trisomía 18 (<9%). También se ha visto su presencia en síndromes de menos prevalentes como el de Noonan, androgénesis tipo I, síndrome de Fryn (Farnaghi & Kothari; 2013).

Riesgos adquirido y de comportamientos

En cuanto a estímulos externos los autores recalcan el papel teratógeno del alcohol en los primeros meses de embarazo. (Tanriverdi HA, y cols; 2005).

2.2.1.2 Fisiopatología

El proceso da inicio en la vida embrionaria hacia la sexta semana de vida, en la formación del sistema linfático. Constituido por dos sacos endoteliales primitivos ubicados en las venas yugulares y subclavias con extensión hacia los miembros superiores. Los linfangiomas se forman entre el segundo y tercer trimestre de la gestación cuando se produce un secuestro de los sacos linfáticos secundarios por los sacos primarios en la vida embrionaria sumado a un proceso de bajo flujo venoso e hiperplasia del epitelio linfático, causando una obstrucción total o parcial de este sistema de baja presión, impidiendo el drenaje normal de linfa.

Estas masas fluctuantes de consistencia blanda, se presentan a manera de tumoraciones multilobuladas no encapsuladas, con varias áreas quísticas; generalmente de crecimiento lento, muchas veces presentan cambios bruscos en su tamaño; sobre todo si se presentan procesos concordantes con inflamación, infección, hemorragia o trauma (Cameron C. Sheehan y cols; 2017). Macroscópicamente se componen de áreas esponjosas y quísticas; las primeras se componen de espacios quísticos de hasta 2 mm de diámetro que otorgan a la estructura el aspecto espongiode que da su nombre, las verdaderas áreas quísticas presentan quistes variables en tamaño pudiendo alcanzar los 10 cm de diámetro fácilmente.

El crecimiento desproporcionado de células diferenciados del tejido madre del que provienen se da en un espacio dilatado, limitado por endotelio vascular. Clásicamente descritos como tejido de crecimiento lento, pueden variar mucho en tamaño desde unos milímetros hasta masas gigantes de varios centímetros que ponen en compromiso estructuras adyacentes.

Esta condición puede estar muchas veces relacionada a anomalías cromosómicas y síndromes polimalformativos, siendo estos más frecuentes en diagnósticos de linfangiomas de embarazos más tempranos.

Actualmente, tras investigaciones nuevas en el campo molecular, que tiene lugar tras la finalización del proyecto genoma humano en el año 2003 se intenta resaltar el importante papel de anormalidades genéticas esporádicas presentes en las células de esta etiología, así en concordancia con su gran asociación a síndromes malformativos. (Perkins, Jonathan A; 2018).

En el año 2015 se asocia por primera vez la mutación de un gen que permite la expresión de este de forma excesiva, siendo el causal del potencial de crecimiento de estas lesiones. Se encuentra esta mutación en muchos procesos de crecimiento anormal de células así como procesos cancerígenos. La mutación en específico se ubica en el gen fosfatidilinositol 4,5 bifosfato 3 kinasa, en la subunidad catalizadora alfa o PIK3CA. (Perkins, Jonathan A; 2018). El mecanismo exacto por el cual esta mutación confiere crecimiento excesivo tisular o malformaciones linfáticas es aún desconocido, eso sí se remarca en claro el papel que tomarán las investigaciones futuras en buscar una manera de silenciar la expresión de este y acabar con las malformaciones linfáticas inespecíficas al desarrollar un tratamiento dirigido con lo último de la investigación biomolecular.

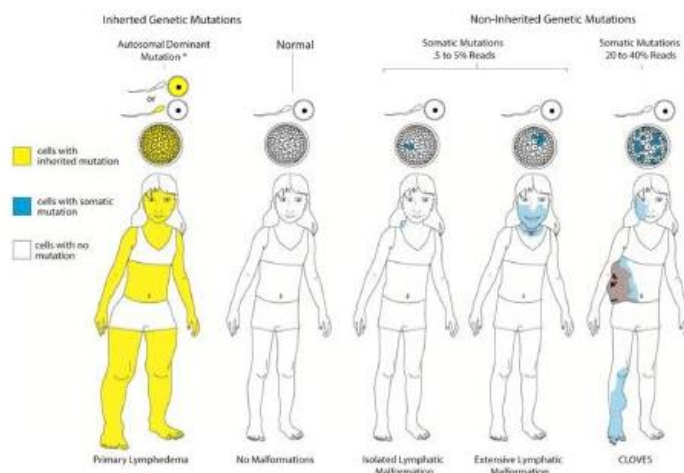


Figura 3. Esquema de teoría molecular. Células afectadas por mutación autosómica dominante (amarillo) y células con mutación somática (azul)
Fuente: (Perkins, Jonathan A; 2018).

2.2.1.3 Clasificación

Los linfangiomas han representado siempre un reto entre los profesionales de la salud con respecto a su clasificación. Se ubican dentro del espectro de las malformaciones vasculares, catalogados como procesos de crecimiento benigno, no canceroso; principalmente predominante en edades tempranas. La Sociedad internacional para el estudio de malformaciones vasculares (ISSV) publica una clasificación aceptada por muchos expertos en el 2017 en la cual destacan estos por sus características morfológicas predominantes. Sin embargo muchos autores en varios estudios (M. Gimeno Arangué, y cols. 1996) siguen usando una clasificación morfológica de los mismos, y resaltan el uso de la misma cuando no se encuentren disponibles precisas técnicas de imagen, los dividen en linfangiomas simples, cavernosos, quísticos y mixtos (con componentes de ambos tipos). Muchos autores han descartado la clasificación de linfangioma simple debido a la falta de reportes de linfangioma simple puro. (Enzinger FM, Weiss SW; 1998).

Tipos Histológicos

A la exploración anatómopatológica estas masas adquieren aspecto de espacios vasculares en forma de herradura de forma irregular con formaciones quísticas, ocupados por linfa o contenido hemático. En la pared de las estructuras se disponen fibras musculares lisas en forma irregular, las paredes de los quistes en cambio se conforman de tejido conectivo y células epiteliales.

El linfangioma simple posee vasos linfáticos de pequeño calibre de paredes delgadas. El linfangioma cavernoso adquiere su nombre por su aspecto que toma al estar formado de vasos linfáticos de pequeño calibre con capas irregulares de tejido conectivo entre las mismas. El higroma quístico o linfangioma quístico se compone de grandes espacios linfáticos dilatados revestidos de colágeno y capas de músculo liso. Este último adquiere importancia debido a su crecimiento rápido sobre las estructuras donde se asienta

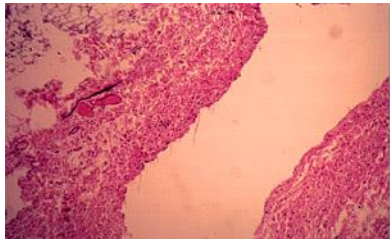


Figura 4. Linfangioma cavernoso, corte histológico
Fuente: (Straffon Osorno; 2010)

Tipos Morfológicos

Los linfangiomas se clasifican de acuerdo a parámetros internacionales basados en características histológicas en macroquísticos, microquísticos y lesiones mixtas que se componen de ambos componentes. Los linfangiomas macroquísticos son aquellos con espacios compuestos de líquido menores a un centímetro de diámetro, mientras que los microquísticos son aquellos con lesiones líquidas mayores de un centímetro de diámetro.

Estadificación:

La estadificación de las lesiones es fundamental para la elección del tratamiento, entre otros parámetros. Las características que estadifican estas lesiones son la presencia de las mismas en forma uni o bilateral tomando en relación el hueso hioides y si causan repercusiones funcionales locales o sistémicas (por ejemplo disfonía, disfagia, edema, etc.). Las lesiones de bajo grado (1-3), son aquellas que son unilaterales y que no se asocian a compromiso funcional, de estas se ha reportado que el tratamiento quirúrgico o médico local tienen el mismo porcentaje de éxito. Las lesiones avanzadas (estadios 4-5) se asocian a compromiso local o sistémico en los casos más graves, generalmente de presentación bilateral, son propensas a la formación de tejido linfoideo terciario resistente al uso de mayoría de terapias locales médicas. (Perkins, Jonathan A; 2018).

Estadío de enfermedad	Localización	Compromiso	Manejo
I	Infracioidea unilateral	Ninguno	Médico o Quirúrgico
II	Supracioidea unilateral	Ninguno	Médico o Quirúrgico
III	Supra e infracioidea unilateral	Ninguno o Local	Médico o Quirúrgico
IV	Supracioidea bilateral	Local	Quirúrgico
V	Supra e infracioidea bilateral	Sistémico	Médico y Quirúrgico

Tabla 1. Estadaje de Linfangioma en relación al hueso hioides
Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

A pesar de que el proceso de estadaje es relativamente nuevo, no existen consensos basados en ensayos clínicos randomizados controlados que avalen este criterio o cualquier otro en términos de seguridad y eficacia clínicamente comprobada.

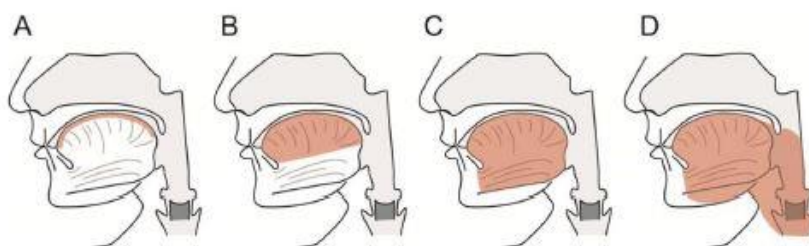


Figura 5. Estadío de linfangioma
Fuente: (Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, et al; 2009)

2.2.1.4 DIAGNÓSTICO

PRENATAL:

En cuanto al momento del diagnóstico prenatal el 96% se diagnostica antes de las 21 semanas de gestación, el resto entre las 22 y 34 semanas de gestación (SDG). La edad

media materna de diagnóstico es de 37 años. La mayoría de estos diagnósticos corresponden a hallazgos incidentales, mientras se realiza el control prenatal. Las masas se visualizan como procesos ocupativos de consistencia líquida con luminiscencia, si esta se destacan en región nuchal o cervical posterior se asocia con un alto riesgo de aneuploidia (Perkins, Jonathan A; 2018).

Si el tamaño de la masa se presenta lo suficientemente grande que pueda afectar la deglución normal del feto se produce polihidramnios fácilmente detectable por medio de ultrasonido. En el caso de masas gigantes que poseen un acúmulo grande de proteínas generan hipoproteinemia fetal que se traduce en hidrops fetal de origen no inmune; generalmente con pronóstico sombrío.

POSNATAL:

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Principalmente asintomático, debido a sus características y potencial de crecimiento aumentado, sus manifestaciones clínicas se presentan a priori del compromiso de órganos adyacentes. Dependiendo de dónde se asiente la base del linfangioma parte la sintomatología perteneciente en primer lugar al órgano o tejidos circundantes comprimidos por la masa dependiente de tejido linfático.

Debido a la localización predilecta de este proceso, la sintomatología más común reportada es la disfagia, disfonía y compresión de vía aérea, potencialmente mortal. Sin embargo no se puede descartar sintomatología sistémica asociado a un proceso de masa gigante, como en el caso de linfangiomas mediastínicos cuyo crecimiento puede obstruir el retorno venoso normal causando edema; la compresión sobre el corazón provoca un desplazamiento mediastinal con falla cardíaca secundaria e incluso displasia pulmonar (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

Una serie de casos evaluó las manifestaciones clínicas en orden de presentación de masas quísticas linfáticas en cuello. De esta serie el 95,6% de los pacientes presentan deformidad anatómica por el proceso ocupativo, disnea se produce en 13,4%, disfagia se produjo en 13,0%, disfonía, problemas con el lenguaje y alimentación se presentan en un 12% (J. Lerat y cols; 2016).

EXAMEN FÍSICO

Inspección: Clásicamente se presenta como una masa tumoral ubicada en nuca o cuello con transluminación positiva que delata el contenido líquido de la misma.

Palpación: Al palpar la masa producto de malformación linfática, se aprecia una consistencia blanda, móvil (a menos que se presente adherencia hacia planos profundos), no dolorosa.

EXÁMENES DE LABORATORIO

Prenatalmente pueden detectarse niveles disminuidos de alfa feto proteína, y un aumento discreto de fosfatasa alcalina en suero materno.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Los exámenes de imagen como la ecografía cervical, la tomografía computarizada y radiografías de tórax, se usan principalmente para determinar las características de la masa y extensión de la misma.

Ultrasonido: Es el examen de predilección de inicio en esta patología, y estudio principal en control prenatal en concordancia con estudio de anomalías genéticas y malformaciones. Su bajo costo, alta disponibilidad y sin emisión de radiación ionizante lo destaca como la prueba fundamental y de partida en esta patología. El linfangioma puede ser detectado con una precisión de 50-65% de los casos prenatales; y hasta el 90% de casos si se usa en pacientes después de nacimiento (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

En el examen ultrasonográfico se puede visualizar una masa que puede ser multiseptada o uniseptada de componente quístico, francamente anecoico o con ecos internos variables sobre todo si hay existencia de depósitos de fibrina, degeneración mixoide o hemorragia; en casos complejos puede visualizarse niveles líquido-líquido.

Resonancia Magnética Nuclear (RMN): El segundo estudio de importancia en esta patología, se cataloga la resonancia magnética como el estudio ideal para determinar las características de la masa, la extensión de la misma, compromiso de estructuras vitales adyacentes, o hemorragia y demás complicaciones dentro de la masa secuestrada. Sus desventajas van en relación a su baja disponibilidad, altos costos y la posibilidad de uso de sedación.

La precisión de detección de linfangioma con Resonancia Magnética Nuclear (RMN) tiene un 96% de sensibilidad, la masa puede verse conteniendo muchos quistes en su interior o solo separada por un septo, cuya pared puede ser fina o gruesa, presentando hiperintensidad en T1 sobre todo si existen depósitos fibrinoides o sangrado activo; al igual que en T2 (SERAM; 2015).

Actualmente la RMN ultra rápida, está ganando terreno en lugares disponibles para el diagnóstico prenatal, sobre todo asociado al seguimiento de fetos con anomalías cromosómicas (Farnaghi & Kothari; 2013).

Tomografía Computarizada Multicorte (TCM): Con mucha precisión de detección, se usa principalmente con el potencial de detección de vascularización, calcificaciones. Visualizado generalmente como masa de contenido quístico con atenuación mucoide separado por pared de apariencia lisa y firme. Si en la masa se encuentra un proceso de infección o hemorragia la atenuación puede incrementarse incluso superando a la del músculo. Su desventaja principal mencionada en estudios de corte reciente, son sus altas dosis de radiación ionizante recibidas y altos costos. (SERAM; 2014)

2.2.1.5 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:

Infantes: En infantes es importante distinguir esta patología frente a otras que son más frecuentes de encontrar en recién nacidos como meningocele, encefalocele, edema nuchal, teratoma cervical, pseudo membranas, hemangiomas o quiste placentario subcorial.

Niño mayor: Linfadenitis, neurofibromas, tumores salivales o de la glándula tiroides, linfoma de Hodgkin, leucemia, rhabdomioma.

Adultos: En adultos, esta patología se reporta de forma excepcional por lo que es imperioso destacar esta frente a otros procesos similares como lo son el quiste broncogénico, teratoma quístico, quiste pericárdico o quiste tímico.

2.3 EPIDEMIOLOGÍA

La falta de estudios rigurosos y bases estadísticas sólidas, convierten al objeto de estudio en una patología incierta, cambiante y basada únicamente en reportes de casos alrededor del mundo. Los pocos datos que se encuentran la ubican como una patología de presentación rara, con un pronóstico pobre sobretodo si se asocia al gran tamaño de la masa y falta de diagnóstico oportuno de la enfermedad.

De acuerdo con algunos estudios esta condición puede presentarse con una frecuencia de 1 recién nacido vivo por cada 600 nacimientos (Farnaghi & Kothari; 2013), sin embargo otros estudios de corte más reciente lo han situado en una incidencia excepcional como es el caso de Li J-ling et al. (2018) que lo ubican con una frecuencia de 0,8-18 por cada 10 000 recién nacidos vivos. Careaga Morales, et al (2015) en su presentación de caso exponen una incidencia de 1 caso por cada 500 000 recién nacidos vivos.

La patología se ha analizado en el marco de pérdidas gestacionales en ciertos estudios, en el caso de fetos abortados, la patología se exhibe en 1 de cada 200 a 750 productos analizados, como resultado de aborto espontáneo. En estos la realización de cariotipo estima la tasa de aneuploidias en el 33%, sin embargo en estos fetos se observan malformaciones complejas. La diferenciación por sexo remarca en un 90% de fetos aneuploides son femeninos, mientras que los fetos varones son euploides en una tasa de 70,5%. (J. Martínez Medel y cols; 2009).

Si bien los reportes alrededor del mundo distan mucho en definir la incidencia de esta patología, todas las cifras presentadas apuntan a una etiología de muy rara frecuencia, que se presenta en ambos sexos por igual. La concordancia de los estudios la ubican como una etiología prácticamente exclusiva de la infancia temprana, como lo describen Kumar, Dubey y cols (2018) presentando una frecuencia de diagnóstico de 90% de totalidad de casos en la primera infancia. Se estima que el 50% de los linfangiomas son descubiertos al nacimiento y el 90% hasta los 2 años de edad (Farnaghi & Kothari; 2013).

En una serie de 145 casos reportados en un hospital pediátrico se estimó una prevalencia e incidencia del 67% en edades comprendidas entre 1-3 años del total de casos. La serie comprende edades hasta los 16 años, donde se experimenta una baja considerable de prevalencia. (M. Gimeno Aranguez, P. Colomar Palmer, I. González Mediero, J.M. Ollero Caprani; 1996).

A nivel nacional los datos acerca de esta enfermedad son mucho más escasos, presentándose poco casos reportados en literatura nacional. En datos del registro nacional de tumores, presentado por el hospital Solón Espinosa Ayala (SOLCA) en su última publicación de corte de 2006-2010 la ubica como tumor inespecífico de comportamiento incierto del tejido linfático, reportándose un único caso con estudio histopatológico que lo avala, en ese tiempo.

La localización de los mismo se observa predominantemente en cabeza y cuello (detrás del musculo esternocleidomastoideo) representado el 63,2% del total de casos, seguidos en esta serie de casos por los linfangiomas de miembros superior e inferior (12%), en pared abdominal y región torácica se registra en esta serie una prevalencia de 10%, y por último los casos de localización axilar (2,5%) e inguinal (1%). (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018)

En cuanto a su tipificación morfológica en la serie de casos de encontró predominancia de linfangioma quístico en un 46% seguido del componente mixto en 24% y por último el linfangioma cavernoso en 23%. (M. Gimeno Aranguéz, P. Colomar Palmer, I. González Mediero, J.M. Ollero Caprani; 1996).

2.4 PRONÓSTICO

El pronóstico general asociado a linfangioma es pobre en todos los estudios que se han llevado a cabo, llegando a cifras de mortalidad del 50-100% sobre todo si se asocian a síndromes malformativos complejos. (Soheil Farnaghi, Alka Kotahri; 2013)

El pronóstico intraútero de esta patología se ensombrece de sobremanera si se produce un proceso de hidropesía fetal no inmune, por el excesivo líquido rico en proteínas retenido en el higroma que genera hipoproteinemia fetal. Se estima al linfangioma como causal de muerte intraútero en el periodo temprano y mitad de embarazo en más del 50% de los casos. (Blumenfeld Z, et al; 2015).

En la vida extrauterina el pronóstico se relaciona en base principal al tamaño de la masa y el compromiso de órganos adyacentes; algunos autores destacan el potencial de resolución espontánea de un número limitado de casos, destacan que únicamente ocurre en donde se presente una obstrucción incompleta de los sacos linfáticos, y por lo tanto la presión linfática aumentada vencería a la obstrucción (J. Martínez Medel y cols; 2009); (Tanriverdi HA, et al; 2005). Nuevos estudios destacan este potencial de regresión espontánea de linfangioma es posible únicamente cuando se cuenta con un cariotipo normal, sin asociación a síndromes malformativos. Incluso reportan tasas de resolución de 8,9% en series de pacientes (Soheil Farnaghi, Alka Kothari; 2013); (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

Las masas grandes pueden poner en riesgo la vida del feto y de la madre en el momento del parto, pudiendo actuar como distocias o comprometer la vía aérea del recién nacido; representando tanto una emergencia obstétrica como neonatal.

Los linfangiomas presentan con frecuencia variable hemorragias y un riesgo incrementado de infección. Se ha reportado trombosis sobreañadida a estas estructuras debido a fenómenos organizacionales de recanalización de trombos.

En aproximadamente 5% de los casos de estas alteraciones presentan reacción inmunológica a cuerpo extraño con presencia de células gigantes multinucleadas, infiltrado inflamatorio agudo y crónico. Muchas veces se da atrapamiento de mucopolisacáridos ácidos en el tejido conectivo denominado degeneración mixoide.

Las grandes complicaciones de estos procesos derivan en su crecimiento y compromiso a órganos adyacentes según la zona donde se asiente el linfangioma, se reporta un crecimiento incrementado sobretodo en áreas de tejido laxo. Su base de asentamiento provoca dehiscencia de capas histológicas de estructuras vecinas provocando hemorragias, inflamación y necrosis. La separación de las estructuras adyacentes se reporta en linfangiomas de cualquier localización, su gravedad es directamente proporcional a su tamaño, presentando mayores complicaciones en cuanto más grandes son; por lo tanto las complicaciones se ven frecuentemente en linfangiomas quísticos o higromas.

De entre los nacidos vivos con esta condición, el 43% se reportan como lactantes normales. Se informa igualmente que solo el 9% de los casos presenta un desarrollo normal hasta los 4 años, visualizado en una serie de 99 casos. (J. Martínez Medel y cols; 2009).

2.5 TRATAMIENTO

Antes de tomar la decisión sobre si un paciente se beneficiara de un tratamiento en un largo plazo, la decisión se basa en el cariotipo determinado en el líquido amniótico. Aquellos casos de linfangioma asociados a síndromes genéticos importantes y malformaciones múltiples de importancia es imperioso terminar el embarazo. Aquellos casos que se presentan únicamente con masa que coincide con linfangioma se deciden llevar al término el embarazo, eligiendo preferentemente la terminación por vía alta, y tener preparación con médicos neonatólogos para probable reanimación. El control se lo realiza por ultrasonido prenatal cada dos semanas. (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

Los tratamientos que se han descrito en la literatura se despliegan desde un abordaje quirúrgico radical, con la meta de evitar al máximo las recurrencias; hasta un abordaje no quirúrgico establecido como infiltración de agentes irritantes intralesionales o incluso radioterapia. Es importante resaltar que los pacientes que requieren de resolución son aquellos con compromiso de la funcionalidad como compresión de vía aérea, disfonía, dificultad para el lenguaje, alimentación o por afección cosmética. Generalmente los tratamientos no quirúrgicos estaban reservados para casos de extensión importante de la masa, involucramiento de tejidos importantes o planos neurovasculares; actualmente se discuten estos tratamientos incruentos como la terapia de primera elección en estos casos, todavía sin conclusión definitiva. Es importante establecer junto a la familia el primordial objetivo del tratamiento y fijarlo, en caso de que sea definitivo, secuencial o paliativo.

2.5.1 Abordaje Quirúrgico

La remoción quirúrgica de la masa se recomienda principalmente entre los 4-12 meses de edad en pacientes asintomáticos y sin complicaciones como las mencionadas en esta investigación.

El acceso dificultoso es en muchos casos el determinante principal para el fracaso del manejo quirúrgico. Los linfangiomas que involucran la lengua, el piso de la boca o estructuras de vía aérea superior, acarrear los peores pronósticos en cuanto a resección completa.

Reportes indican recidivas de hasta el 6% secundario a resección quirúrgica incompleta debido a acceso complicado. Los linfangiomas grandes estrictamente localizados sin compromiso de estructuras vitales tienen las mejores tasas de resección completa (Soheil Farnaghi, Alka Kotahri; 2013). En una serie reciente de 7 neonatos bajo abordaje quirúrgico solo uno tuvo un proceso de recaída con necesidad de re intervención (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

En términos de generalidad casi toda la evidencia relaciona el tamaño de la masa y estadiaje complejo con el número de complicaciones post operatorias. En un serie de casos relativamente nuevo, actualmente la base más grande que analiza resultados post quirúrgicos en relación a esta patología, se analizó varios aspectos entorno al manejo quirúrgicos de lesiones vasculares de este tipo. En esta serie el tiempo medio operatorio se fijó en 96 minutos, este tiempo no se relacionó con factores como edad, sexo, tipo de

quiste; pero si se asoció a mayores tiempos quirúrgicos con lesiones complejas en su estadiaje (3-5).

La estadía operatoria media en esta serie de casos se estimó en 2 días La complicación post quirúrgica más frecuentemente hallada fue el seroma que apareció en aproximadamente 1/3 de los pacientes, es más probable que aparezca esta complicación secundario a resección de lesiones extensas, la segunda complicación más frecuentemente hallada fue la debilidad transitoria del nervio facial, que tras el seguimiento de estos pacientes por un tiempo de 2 meses se resolvió, siendo permanente esta complicación en un solo caso de la serie (Ashoke Khanwalkar y cols; 2018).

En otra serie de casos bajo tratamiento quirúrgico en vista del objetivo estético, se consiguió una mejoría estética considerable en el 86,96% de los casos, mientras que en el 13,04% restante se pudo constatar secuelas estéticas (J. Lerat y cols; 2016).

Varios estudios destacan el comportamiento agresivo de estas lesiones benignas, sobretodo en el planteamiento de un tratamiento quirúrgico, debido a la presencia de canales linfáticos que disecan y penetran las estructuras donde se asientan, sobretodo asociada al tamaño (M. Gimeno Arangué, P. Colomar Palmer, I. González Mediero, J.M. Ollero Caprani; 1996). Destacan de esta observación la importancia de la evaluación de bordes de resección mediante estudio histológico.

Procedimiento EXIT: Si en el caso se detectara obstrucción completa de vía aérea prenatalmente, muchos resaltan el procedimiento EXIT (ex utero intrapartum therapy) inicialmente planteado para la hernia diafragmática complicada, con muy buenos resultados hacia esta nueva modificación (Sidelsy Careaga Morales y cols; 2015). Muchas veces su uso se combina con tratamiento médico local, específicamente uso de esclerosantes intralesionales (Li J-ling, Wu H-ying, He Q-ming, Chen K-shan, Yang J; 2018).

Descrito como un proceso de extensión de la cesárea clásica se establece una incisión en línea media del abdomen y útero materno, para posterior salida (EXIT) del bebé parcialmente mientras aún esté unido por su cordón umbilical a la placenta mientras el especialista en cuello, nariz y garganta establece una vía aérea.

2.5.2 Tratamiento médico

Abordaje Conservador: Ante el potencial regresivo espontáneo de estas masas, muchos plantean la posibilidad de un manejo conservador esperando regresión total o subtotal acompañado a un control médico estricto y ceñido a varios parámetros. Los parámetros a tomar en cuenta siempre se rigen hacia las características de la masa como la no asociación de esta a cualquier aneuploidia o síndrome malformativo, que esta sea multiseptada, pequeña, sin compromiso de estructuras adyacentes y con una obstrucción parcial hacia el sistema venoso yugular.

El manejo expectante se basa clásicamente en evitar procesos inflamatorios e infecciosos, siendo estos ya de por sí aumentados por el proceso de masa. Se usa para estos fines, corticoides en base a su potencial antiinflamatorio en dosis de 1 mg/kg/día junto con antibioticoterapia a manera de profilaxis, del cual el agente más usado es la amoxicilina + ácido clavulánico (J. Lerat y cols; 2016).

Manejo médico local: El manejo médico de esta tumoración ha ido en evolución durante los últimos años. Actualmente se cuenta con una amplia gama de tratamientos que podrían usarse para tratar la masa o hacer que esta disminuya su tamaño para poder ser resecada, se prefiere esta terapia sobre todo cuando la masa tiene más de 5 cm de diámetro y las masas invaden tejidos vecinos, una ventaja fundamental con el uso de estas terapias es la de presentar poco daño hacia tejidos sanos circundantes. Dentro del espectro de estas terapias se incluyen el uso de agentes esclerosantes que son los agentes más estudiados (bleomicina, OK-432, doxiciclina, polidocanol, etanol, entre otras). A pesar de ser opciones incruentas no están exentas de efectos secundarios como lo son la necrosis tisular, daño neural, ampollar la piel circundante o fiebre persistente (Cameron C. Sheehan y cols; 2017).

La escleroterapia se ha visto relacionada con reducción significativa de la masa pero no con la desaparición de la misma, sobretodo en masas grandes multilobuladas (Mansoor Tariq Azim, et al; 2019). Por término medio se espera hasta 1 año pos natal para evaluar la desaparición de las lesiones, y evaluar la posibilidad de repetir escleroterapia o cambiar de tratamiento.

Ante la no existencia de estudios que realicen comparaciones entre agentes esclerosantes, eficacia, seguridad y efectos secundarios. Los facultativos se basan a su vez únicamente mediante la experiencia y resultados reportados en estudios de casos.

- OK-432 (Picibanil): Producido a partir de moléculas liofilizadas del *S. pyogenes* después de atenuarse su virulencia con penicilina G, su uso no induce fibrosis intralesional por lo que se lo ha recomendado en caso previo a cirugías o como terapia esclerosante sola. Actúa induciendo una reacción inflamatoria con adhesión sobretodo en la pared de los quistes. La respuesta inicial se ha visto contar con una eficacia del 83.5% mientras que su efecto a largo plazo cuenta con una eficiencia de 76%. (J. Lerat y cols; 2016).
- Bleomicina: La bleomicina destaca como antibiótico antitumoral por su capacidad citotóxica en degradar en ADN celular e inducir esclerosis. De acuerdo a la dosis usada se han reportado casos de fibrosis pulmonar secundaria a bleomicina. Según Kumar P, Dubey y cols (2018) en su seguimiento de terapia esclerosante con bleomicina en 8 casos de linfangioma, este tuvo una eficacia óptima. De los ocho casos seguidos con terapia esclerosante, 5 de ellos (62,5%) vieron remisión completa, mientras que únicamente en 1 caso de los 8 (12,5%) se mostró una pobre respuesta, que requirió el uso de otro tratamiento.
- Doxiciclina (Tetraciclina): El uso de tetraciclina intralesional se ha visto que funciona en lesiones mixtas, microquísticas o macroquísticas; su mecanismo de acción todavía no es comprendido en su totalidad. Muchas veces desaconsejado por muchos expertos por sus efectos corrosivos sobre el esmalte dental y la inyección que es particularmente muy dolorosa. (J. Lerat y cols; 2016).
- Etanol: Provoca una reacción inflamatoria extensa junto con un proceso isquémico intralesional en región endotelial linfático. Debido a su riesgo potencial de necrosis de tejido circundante por la isquemia inducida intralesional y baja adherencia se decide mantenerlo como opción previo a cirugía; se desaconseja su uso en lesiones extensas y en niños muy jóvenes por el riesgo de isquemia extensa.
- Polidocanol (Aetoxisclerol): Agente esclerosante poco detallado en investigaciones que destacan por sobre todo su potencial anestésico que hace que su administración inyectable sea menos traumática; su mecanismo de acción se basa en inducir esclerosis en la pared quística.
- Solución alcohólica de zeína (ethybloc): Esta solución alcohólica ha sido detallada como un agente de uso limitado por su índice de falla, y su potencial de causar cicatrices y lesiones a largo plazo que interfieren con la cosmética del paciente.

Este agente funciona mostrando polimerización cuando se encuentra en contacto con células dérmicas, formando microémbolos que inducen esclerosis. Estos microémbolos se reabsorben en un término de 6 semanas, se han reportado fallas de hasta el 23% de los casos, requiriendo nuevos tratamientos.

Manejo médico sistémico

- Sirolimus: Conocida como Rapamicina que deriva su nombre del lugar donde fue descubierta (isla de Rapa Nui), es una lactosa macrocíclica usada principalmente como inmunosupresor en pacientes secundario a trasplantes de órganos, por su accionar bloqueante de respuesta de la interleucina 2, al unirse a proteínas citosólicas FKBP12 (FK binding protein 12); este complejo inhibe la enzima mTOR, un componente del PIK3CA necesario para señalización, usado en pocos casos de malformaciones linfáticas con buenos resultados. (Perkins, Jonathan A; 2018). Se resalta el hecho que el sirolimus bloquea únicamente una molécula de señalización del PIK3CA, cuando se desarrollen nuevas moléculas que bloqueen por completo la expresión de esta mutación se habrá llegado a un tratamiento más que eficiente.

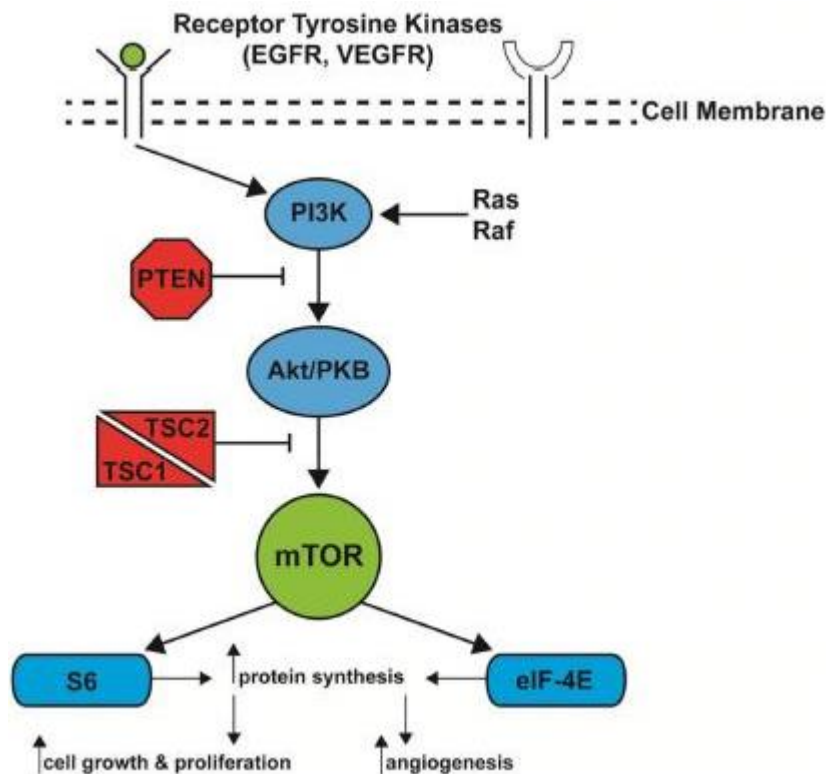


Figura 6. Equema de señalización celular por parte de PIK3CA
 Fuente: (Perkins, Jonathan A; 2018).

- Propranolol: El propranolol actúa como agente antagonista β no selectivo, se ha demostrado su utilidad en nuevos estudios ante malformaciones vasculares extensas, inoperables que causan sintomatología intensa; como en el caso de hemangiomas gigantes. Su papel en malformaciones linfáticas no específicas no está del todo dilucidado, sin embargo estudios recientes lo han empleado en casos específicos con buenos resultados en cuanto a mejora en calidad de vida reduciendo el número de complicaciones e incluso se redujo el número de hospitalizaciones. En una serie reciente se destacó el propranolol con la reducción global de complicaciones, en general se redujo el índice de sangrado, linforrea y el número de hospitalizaciones en un solo paciente. Se comenzó con dosis bajas del mismo (0,5 mg/kg/día) para escalar en dosis de acuerdo a tolerancia (0,7 mg/kg/día); en relación a la dosis se vio relacionado que la retirada gradual y súbita del medicamento causó en todos los casos un súbito efecto rebote de complicaciones (Wu June K., Hooper Ellen D, et al; 2016).

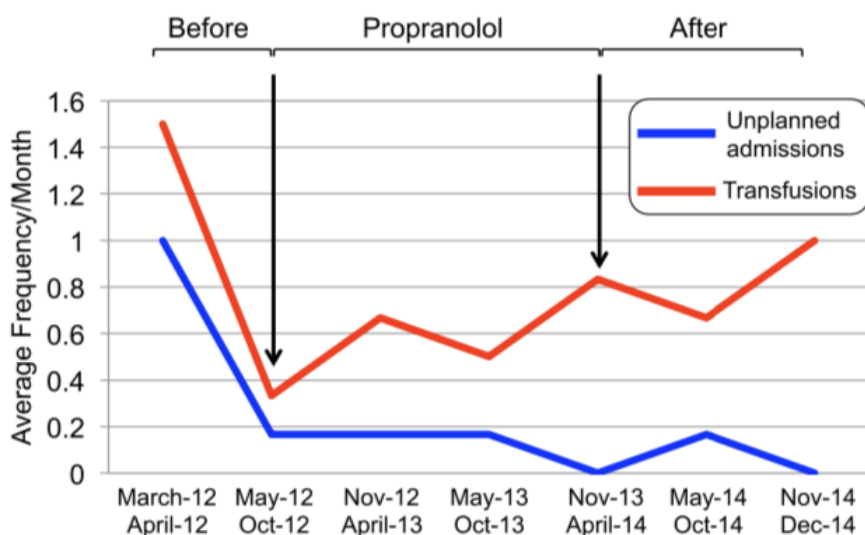


Figura 7. Seguimiento de morbilidad de paciente diagnosticado con linfangioma perineal, pleural y peritoneal bajo propranolol
 Fuente: (Wu June K., Hooper Ellen D, et al; 2016).

CAPÍTULO 3
DESCRIPCIÓN DEL CASO
3.1 INFORMACIÓN DEMOGRÁFICA

MADRE

Paciente femenina de 23 años de edad
Grupo étnico: mestiza
Estado civil: casada
Profesión: Quehaceres domésticos
Nivel de instrucción secundaria, bachillerato completo
Lateralidad: diestra
Religión: católica
Grupo sanguíneo: O RH positivo
Lugar de nacimiento: Quito, Ecuador
Residencia habitual: Quito, Ecuador
Residencia ocasional: No refiere

PADRE

Hombre de 25 años de edad
Grupo étnico: mestizo
Estado civil: casado
Profesión: Empleado privado (mensajero en empresa eléctrica Quito).
Nivel de instrucción secundaria, bachillerato completo
Lateralidad: diestro
Religión: católico
Grupo sanguíneo: A RH positivo
Lugar de nacimiento: Quito, Ecuador
Residencia habitual: Quito, Ecuador
Residencia ocasional: No refiere

HIJO (Informante: Madre)

Paciente masculino recién nacido
Fecha de nacimiento: 10 de abril de 2019
Grupo étnico: mestizo

Estado civil: soltero

Profesión: Ninguna

Nivel de instrucción: Ninguna

Religión: católico

Grupo sanguíneo: A RH positivo, Coombs Directo (+)

Lugar de nacimiento: Quito, Ecuador

Residencia habitual: Quito, Ecuador

Residencia ocasional: No refiere

3.2 INFORMACIÓN SOBRE FACTORES DE RIESGO

MADRE

ALERGIAS: No refiere

TRANSFUSIONES: No refiere

MEDICAMENTOS: Ninguno

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS (APP): No refiere

ANTECEDENTES PERSONALES QUIRÚRGICOS (APQx): Colecistectomía laparoscópica hace 2 años.

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES (APF): Padre con Diabetes Mellitus tipo 2 con tratamiento.

ANTECEDENTES GINECO OBSTÉTRICOS (AGO):

Menarquia: 13 años

FUM: 05/07/2019

Ciclos Menstruales irregulares por 3 días, dismenorrea presente 6/10 (EVA), mastodinia no refiere

Inicio de Vida Sexual: 17 años

Número de compañeros sexuales: 3

Gestas: 0, Partos: 0, Abortos: 0.

Planificación familiar: método hormonal inyectable hasta hace 11 meses, tras lo cual se retira por sangrado anormal.

Infecciones de transmisión sexual: No refiere

Detección oportuna de cáncer: fecha de última citología cervico-vaginal hace 1 año con resultado normal

HÁBITOS NO PERNICIOSOS:

- ALIMENTACIÓN: 3 veces al día, alimentación variada, consistente principalmente en hidratos de carbono.
- EJERCICIO: No refiere
- SUEÑO: 6-8 horas por noche
- MICCIÓN: 7 veces al día
- DEFECACIÓN: 1 vez al día

HÁBITOS PERNICIOSOS:

- ALCOHOL: No refiere
- TABACO: No refiere
- DROGAS: No refiere
- EXPOSICION A CARBURANTES DE BIOMASA: No refiere

PADRE

ALERGIAS: No refiere

TRANSFUSIONES: No refiere

MEDICAMENTOS: Ninguno

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS (APP): No refiere

ANTECEDENTES PERSONALES QUIRÚRGICOS (APQx): No refiere

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES (APF): No refiere

HIJO

ALERGIAS: Ninguna presentada

TRANSFUSIONES: Ninguna

MEDICAMENTOS: Ninguno

ANTECEDENTES PRENATALES:

Controles Prenatales: 7 Controles, Aparentemente Normales

Ecografías: 3 Ecos Obstétricos Realizados, último realizado el 07/04/2019 cuyo reporte final lo cataloga como masa translúcida en cuello fetal.

Complicaciones: No Refiere Complicaciones Como Infecciones De Vías Urinarias O Infección Genital, Niega Hemorragias.

Test O 'Sullivan: Normal

Panel T.O.R.C.H: Negativo

Panel Sífilis: No Reactivo A Las 12 Semanas, No Reactivo A Las 26 Semanas.

Panel V.I.H: No Reactivo A Las 12 Semanas, No Reactivo A Las 26 Semanas.

Prueba De Streptococcus Grupo B: No Se La Realiza.

Screening Enfermedades Tropicales: No Aplica Para Enfermedades Tropicales Como Dengue, Zika O Chikungunya. No Aplica Para Chagas, Malaria.

ANTECEDENTES NATALES:

Producto de primera gesta que nace por cesárea por presencia de masa cervical concordante con linfangioma congénito, según diagnóstico de unidad materno fetal del HGOIA, con circular simple de cordón umbilical en pierna derecha, a término, de 39.5 semanas por estimación de fecha de última menstruación y 40 semanas por test de Capurro, puntuación APGAR 9-9, no requirió medidas de reanimación u oxígeno, peso de 3215 gramos, talla de 50 centímetros, perímetro cefálico de 33,7 centímetros, perímetro braquial de 10 centímetros.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS (APP): Vacunas para la edad.

ANTECEDENTES PERSONALES QUIRÚRGICOS (APQx): ninguno

ANTECEDENTES PATOLÓGICOS FAMILIARES (APF): Abuelo materno con diabetes mellitus tipo 2

HÁBITOS:

- ALIMENTACIÓN: Lactancia materna exclusiva a libre demanda.
- SUEÑO: 18 horas al día

ANTECEDENTES SOCIO-ECONÓMICOS:

El paciente vive con sus dos padres. Los ingresos familiares están por debajo de la canasta familiar, madre del paciente refiere recibir ayuda económica por parte de sus padres, su vivienda cuenta con agua potable, luz eléctrica, teléfono y alcantarillado. El entorno

familiar es adecuado buena relación de esposos y padres- hijo. Niegan presencia de mascotas o animales domésticos.

FAMILIOGRAMA:

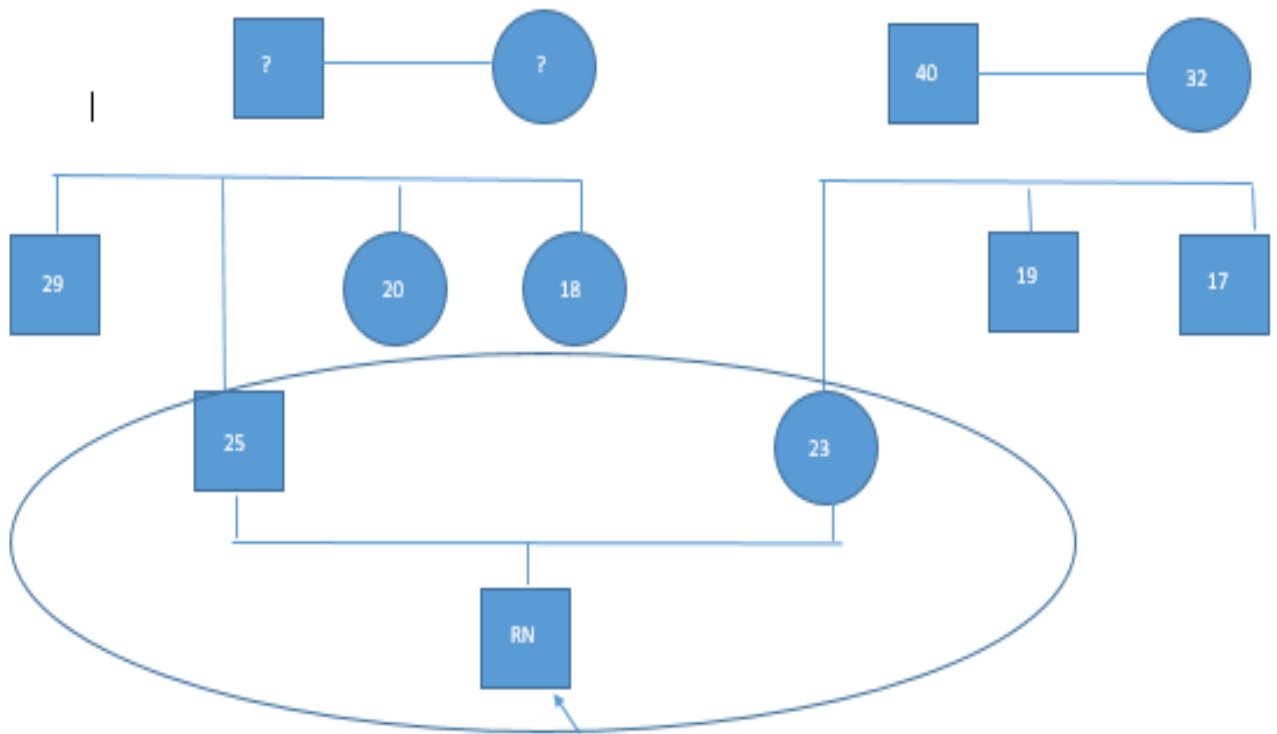


Figura 8. Familiograma
Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

3.3 INFORMACIÓN CLÍNICA

Se presenta cronológicamente el caso de un varón recién nacido, producto de primera gesta mediante cesárea debido a proceso catalogado como linfangioma cervical congénito localizado en cuello, con el plan de terminación de embarazo por cesárea debido al alto riesgo de distocia. Motivo por el que se transfiere a madre de paciente, cursando embarazo de 39,3 SDG por FUM desde el Hospital General Docente de Calderón (HGDC) hasta el hospital Gineco Obstétrico Isidro Ayora (HGOIA).

08/04/2019: HGOIA (Servicio de Emergencia)

Motivo de Consulta: Transferencia de paciente que cursa embarazo de 39,3 SDG por FUM desde HGDC por proceso de linfangioma cervical congénito cervical, con salida de tapón mucoso sangrante hace 1 hora aproximadamente.

Paciente refiere que siente movimientos fetales, niega hidrorrea uterina, alza térmica o síntomas de vaso espasmo. Trae consigo resultado de ecografía obstétrica realizada en HDGC que reporta: “Masa anecoica ovalada en región lateral izquierda de cuello fetal consistente con linfangioma cervical fetal”

Examen físico:

Signos vitales: Frecuencia Cardíaca: 76 por minuto, Saturación de O₂: 96% con una fracción inspirada de O₂: 21%, Frecuencia Respiratoria: 20 por minuto, Tensión Arterial: 112/67, Temperatura: 36,7 grados centígrados axilar, Peso: 80 kg Talla: 1,60 m

Paciente despierta, consciente, orientada, escala de Glasgow: 15/15, funciones mentales superiores conservadas.

Cabeza y Cara: Cabello sano sin fragilidad, ojos y orejas de implantación adecuada, pares craneales sin alteración, sin dolor en seno frontal o maxilar.

Ojos: Pupilas isocóricas bilateralmente, normo reactiva a la luz, reflejo fotomotor y consensual conservados, movimientos conservados, escleras anictéricas, conjuntivas rosadas

Oídos: Pabellón auricular de implantación normal, conducto auditivo externo permeable de ambos oídos, membranas timpánicas sin signos inflamatorios, sin otorrea.

Boca: Dentadura completa, sin caries, paladar completo, no se aprecia goteo retro nasal, mucosas orales húmedas.

Cuello: Sin ingurgitación yugular, sin adenopatías, movilidad conservada, sin rigidez nuchal

Tórax: Expansibilidad conservada, murmullo vesicular conservado, entrada de aire bilateral simétrico, sin ruidos sobreañadidos.

Abdomen: Suave, depresible, sin signos de peritonismo ni apendiculares, no doloroso a la palpación profunda ni superficial, RHA +, sin vísceromegalias. Útero gestante, con altura de fondo uterino de 32 centímetros, feto único cefálico, longitudinal dorso derecho, con frecuencia cardíaca fetal de 180 latidos por minuto, movimientos fetales presentes.

Región lumbar: puño percusión negativa.

Genital: Genitales externos de nulípara, no se evidencia secreción de ningún tipo, tacto vaginal diferido.

Extremidades: Simétricas, Edema +/+++ de miembros inferiores que compromete regio pre tibial de ambas piernas que deja fóvea, pulsos distales presentes, sin limitación a la deambulacion.

Examen especular: Se constata membranas íntegras, y cuello cervical cerrado

Monitoreo fetal electrónico: Se registra movimientos fetales presentes, frecuencia cardiaca fetal (FCF) de 165 latidos por minuto, y presencia de actividad uterina esporádica irregular cuantificada aproximadamente de 2 contracciones de intensidad 4/10 (EVA) en un periodo de 10 minutos.

Diagnóstico de Ingreso: Embarazo de 39,3 semanas de gestación por FUM + feto con linfangioma cervical congénito.

Plan: Ingreso a sala F de patología obstétrica, complementar exámenes de laboratorio e imagenológicos, terminación de embarazo por vía alta.

09/04/2019 HGOIA (Sala F de patología obstétrica)

Evolución: Paciente se mantiene estable con signos vitales en parámetros de normalidad, sin referir actividad uterina

Tacto vaginal: Se demuestra membranas íntegras, y cuello cervical cerrado.

Monitoreo fetal electrónico: Categoría 1; FCF en parámetros de normalidad con adecuada variabilidad, sin aparente riesgo, sin actividad uterina, movimientos fetales presentes.

Exámenes de Laboratorio: Se completan exámenes de sangre, orina, Gram y fresco de secreción vaginal. Revelan resultados: hemoglobina de 12,7 g/dl, hematocrito de 38,6%, plaquetas de 272 000 células por uL, leucocitos de 9380 células por uL, tiempos de coagulación sin alteración, serología de VIH y técnica de aglutinación no treponémica no reactivas, serología de CMV, toxoplasma y rubeola sin alteración. Las muestras de orina se obtienen mediante sondaje Foley, que revela muestra no contaminada sin parámetros de infección o alteración renal, adicionalmente se toman muestras de secreción vaginal cuyo examen en fresco y coloración en Gram excluye presencia de infección o parásitos.

Exámenes Complementarios: Se decide repetir examen ultrasonográfico en la unidad de diagnóstico fetal del HGOIA que reporta embarazo único con feto cefálico, longitudinal derecho, frecuencia cardiaca fetal de 144 latidos por minuto, movimientos fetales presentes, placenta fúndica derecha grado II, líquido amniótico normal índice del mismo en 5,6 centímetros, cordón umbilical con 3 vasos, circular simple y laxa en cuello fetal; presencia de masa anecoica a manera de quiste ovalado en región lateral izquierda de

cuello fetal, que mide 50x32x24 mm, con volumen de 20 cc, negativa al doppler que concuerda con el diagnóstico de linfangioma cervical fetal.

Diagnósticos: Embarazo de 39,4 SDG por FUM + Linfangioma cervical congénito.

Plan: Permanencia en sala F con vigilancia estricta de constantes vitales cada 6 horas, monitoreo fetal con frecuencia de cada 8 horas, para control de riesgo de compromiso de bienestar fetal

10/04/2019 HGOIA (Sala F)

Evolución AM: Se presenta actividad uterina irregular y esporádica

Tacto vaginal: Reporta cérvix entreabierto permeable un dedo, polo cefálico fetal inalcanzable.

MFE: Categoría 1

Diagnóstico: Embarazo de 39,5 SDG por FUM + Linfangioma cervical congénito.

Plan: Expectante con permanencia en sala F con vigilancia estricta de constantes vitales cada 6 horas, monitoreo fetal con frecuencia de cada 8 horas

Evolución PM: Se presenta actividad uterina cuantificable de 3 en 10 minutos de 70%

Tacto vaginal: Se exhibe cérvix reblandecido 60%, dilatación de 2 centímetros, polo cefálico en primer plano de Hodge.

MFE: Categoría 1

Plan: Terminación de embarazo por vía alta, debido a problema fetal congénito consistente en linfangioma cervical y se pasa parte operatorio para el día 10/04/2019.

10/04/2019 HGOIA (Quirófano)

Evolución: A las 15:05 se pasa a quirófano paciente cursando embarazo de 39,5 semanas con linfangioma cervical fetal.

Protocolo operatorio: Se realiza incisión tipo Pfannestiel de más o menos 12 centímetros que compromete piel y tejido celular subcutáneo, exposición mediante valva suprapúbica. Se halla tejido celular subcutáneo de 10 centímetros aproximadamente, útero gestante, se obtiene recién nacido masculino cefálico, apgar 9-9, con masa quística de más o menos 4 centímetros en cuello de lado izquierdo, líquido amniótico claro con grumos, con circular simple de cordón en cuello, placenta posterior, anexos normales, sangrado aproximado de 1200 cc, fin del procedimiento a las 15:45.

Plan: Pase de recién nacido hasta sala de neonatología 208 para protocolo de rutina y examinación.

10/04/2019 HGOIA (Sala 208)

Evolución: Recién nacido pasa a sala de neonatología; a las 2 horas de vida el RN se mantiene estable en termo cuna, activo y reactivo sin signos de dificultad respiratoria, con adecuada succión y tolerancia gástrica óptima a leche materna.

Protocolo de rutina: Se coloca profilaxis oftálmica colocando eritromicina al 0,5% en gel con aplicador en cada ojo, y profilaxis antihemorrágica colocando fitomenadiona de 1 miligramo vía intramuscular, se coloca vacuna contra la hepatitis B de 10 miligramos vía intramuscular.

Examen Físico: La antropometría revela peso de 3215 gramos (P50), talla de 50 centímetros (P60), perímetro cefálico de 33.7 (P50) y perímetro braquial de 10 centímetros (P60). Se realiza examen físico con el método de Capurro que lo estima en 40 semanas de edad gestacional.

Piel: rosada, descamativa

Cabeza: Normocefálica, fontanela normotensa, cabello de implantación normal

Ojos: Apertura ocular espontánea, reflejo rojo retiniano presente

Oídos: Implantación normal

Boca/Nariz: Paladar íntegro.

Cuello: Móvil, masa de 6x6 centímetros de diámetro, suave al tacto, móvil no dolorosa a la palpación, coloración uniforme, simetría conservada en sus bordes.

Tórax: Expansibilidad conservada, buena entrada de aire.

Pulmones: Murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobre añadidos.

Corazón: Rítmico, sin soplos auscultados.

Abdomen: Suave, depresible, no doloroso a la palpación profunda ni superficial, RHA +, sin vísceromegalias.

Genitales: Masculino, testículos presentes en bolsa escrotal, fimosis fisiológica.

Ano: Permeable

Columna: Íntegra, sin lesiones

Extremidades: Simétricas, no edemas, pliegues simétricos, Barlow-Ortolani (-)

Neurológico: Despierto, no irritabilidad al manejo, reflejos arcaicos presentes.



Figura 9. Fotografía de RN donde se exhibe masa quística en región lateral izquierda de cuello.

Fuente: Archivo, HGOIA.

Exámenes de Laboratorio: Se tipifica la sangre del recién nacido como grupo A factor RH +, Coombs directo +.

Exámenes complementarios: Se realiza ecografía de tejidos blandos en región cervical que reporta linfangioma quístico cervical congénito. Masa tabicada a nivel del triángulo posterior izquierdo de característica quística anecoide con septos y tabiques que en su mayor grosor mide 6,8 mm avascular y contenido ecogénico flotante avascular que mide 7x39x31 mm, volumen de 4,96 ml. Estructuras íntegras, sin invasión.

Diagnóstico de Ingreso: Recién nacido masculino, a término con peso adecuado al nacimiento y para la edad gestacional con masa cervical consistente en linfangioma cervical congénito.

Plan: Se decide su pase a sala de cuidados básicos neonatales por el riesgo de incompatibilidad de grupo sanguíneo, se planea realizar ecografía abdominal, completar exámenes de laboratorio y valoración por genética.

11/04/2019 HGOIA (Sala 208 de cuidados básicos neonatales)

Evolución: En sala de cuidados básicos, se reporta ictericia en zona 3 de Kramer, con valores de bilirrubina que aumentan.

Fototerapia: El RN pasa a fototerapia por criterios clínicos, previa protección visual y genital.

Exámenes de Laboratorio: Se realizan exámenes de bilirrubinas, y perfil infeccioso de sepsis.

Exámenes complementarios: Se realiza ecografía abdominal por sospecha de presencia de adenomegalias. El examen reporta anatomía normal, sin evidencia de adenomegalias.

Valoración por genética: Se solicita estudio de resonancia magnética de cuello y Doppler.

Diagnósticos: RNAT + PAEG + PAAN + Linfangioma cervical congénito + hiperbilirrubinemia neonatal.

Plan: Estadía en sala de cuidados intermedios neonatales bajo fototerapia con protección ocular y genital, solicitar resonancia magnética nuclear de cuello

12/04/2019 HGOIA (Sala 208)

Evolución: Persistencia de ictericia en zona 3 de Kramer, estable, sin signos de dificultad respiratoria, succión adecuada, buena tolerancia oral a leche materna.

Exámenes de laboratorio: Se reciben resultados de exámenes de laboratorio que reportan bilirrubina total sérica de 15 mg/dl. Perfil infeccioso y de sepsis normal.

Exámenes Complementarios: Se realiza eco doppler de región cervical reportando ausencia de vascularidad interna de la masa.

Plan: Estadía en sala de cuidados básicos neonatales bajo fototerapia con protección ocular y genital.

13/04/2019 HGOIA (Sala 205-1)

Evolución: Se reporta en sala de Neonatología, persistencia de ictericia y mayor intensidad de la misma.

Exámenes de laboratorio: Se reporta un incremento de bilirrubinas séricas en 21.75 mg/dl; 372,3 mmol (por conversión mediante BiliApp de valores séricos), por lo que se indica doble fototerapia y control mediante biometría hemática, la misma que reporta Leucocitos de 11 050 células, fórmula leucocitaria normal, hemoglobina 15.8 mg/dl, hematocrito 45.4%, VCM 99.3, plaquetas 334 000.

Diagnósticos: RNAT + PAEG + PAAN + Linfangioma cervical congénito + Ictericia neonatal.

Plan: Estadía en sala de cuidados básicos neonatales bajo doble fototerapia con protección ocular y genital, control de bilirrubina sérica al siguiente día.

14/04/2019 HGOIA (Sala 205-1)

Evolución: Se reporta en sala de neonatología RN estable, con adecuada succión y tolerancia a leche materna, persistencia de ictericia en zona 3 de Kramer, con menor intensidad.

Exámenes de Laboratorio: Se recibe nuevos resultados con reducción notable de bilirrubina sérica a 16,2 mg/dl o 277 mmol (por conversión mediante BiliApp de valores séricos). Por lo que se indica retirar la fototerapia el día siguiente.

Plan: Estadía en sala de cuidados básicos neonatales bajo fototerapia con protección ocular y genital

15/04/2019 HGOIA (Sala 205-1)

Evolución: Se retira al RN de fototerapia, se mantiene estable, activo y reactivo al manejo, con buena succión, tolerancia gástrica adecuada, eliminaciones fisiológicas presentes.

Diagnósticos: RNAT + PAEG + PAAN + Linfangioma cervical congénito + Ictericia neonatal superada.

Plan: Se transfiere al paciente para realizar la resonancia magnética de cuello, estadía en sala 2015-1.

16/04/2019 HGOIA (Sala 205-1)

Evolución: Se valora al RN con signos de ictericia residual, persistencia de masa quística en cuello región lateral izquierda, sin compresión de vía aérea ni estructuras adyacentes, se mantiene estable, activo y reactivo al manejo.

Diagnósticos: RNAT + PAEG + PAAN + Linfangioma cervical congénito + Ictericia neonatal superada.

Plan: Interconsulta a cirugía pediátrica en Hospital Pediátrico Baca Ortiz (HBO), espera de los resultados de RMN de cuello.

17/04/2019 HGOIA (Sala 205-1/HBO)

Evolución: RN estable, activo y reactivo al manejo, eliminaciones fisiológicas presentes.

Examen físico: Masa en cuello, región lateral izquierda, móvil, tamaño de 6x6 centímetros en su diámetro mayor, de bordes regulares de consistencia suave al tacto.

Exámenes complementarios: Se recibe resultado de resonancia magnética nuclear de cuello que reporta: Proceso ocupativos quístico que se localiza a nivel de espacio cervical posterior izquierdo por debajo del músculo esternocleidomastoideo, contornos regulares y bien definidos mide 38x19x23 mm en sus diámetros anteroposterior, transversal y

longitudinal respectivamente. Se identifica septo interno fino; no se observan realces patológicos en la fase contrastada; contacta hacia anterior con la arteria carótida común izquierda. Hallazgos altamente sugestivos de linfangioma quístico, no infiltra estructuras vasculares ni musculares vecinas.

Glándulas tiroides, submaxilares y parótidas son normales, no se observan adenomegalias.

Diagnóstico: RNAT + PAEG + PAAN + Linfangioma cervical congénito quístico + Ictericia neonatal superada.

Plan: HBO acepta la transferencia del RN para manejo de masa quística en cuello con diagnóstico de linfangioma cervical congénito para manejo por especialidad de cirugía pediátrica.

18/05/2019 HBO

Se contacta vía telefónica con madre del paciente quien refiere que a su hijo se lo intervino quirúrgicamente el día 01/05/2019 en el Hospital Baca Ortiz (HBO), con una estadía de 2 días en hospitalización, madre refiere que no se presentaron complicaciones importantes en su hijo con referencia a la cirugía.

Al momento de intentar tener acceso a los registros y datos médicos correspondientes en el HBO, la petición fue denegada alegando protección de privacidad del paciente y su familia a pesar de aclarar que esta información será usada únicamente para los fines investigativos pertinentes, por lo que esta investigación en este punto se ciñe únicamente a información obtenida a través de la madre del paciente.

Anexo: Se comunica vía telefónica con médico a cargo del caso en el HBO, quien comenta a investigador que paciente fue intervenido mediante infiltración intralesional con bleomicina guiada por ecografía, sin complicaciones, por una ocasión. Sin recidivas de la masa.

3.4 APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

Paciente es diagnosticado de forma intraútero mediante ultrasonido obstétrico, con alta precisión, y no exhibe complicaciones neonatales importantes. Al nacimiento se repite examen ultrasonográfico donde se confirma el diagnóstico con mayor precisión; posteriormente se realiza resonancia magnética nuclear de cuello que determina extensión

de la masa y no adherencia hacia planos profundos ni invasión de estructuras vitales circundantes.

Problemas biológicos:

Linfangioma congénito cervical izquierdo

Hiperbilirrubinemia

Problemas económicos:

Madre del paciente refiere ingresos bajos, y recibe ayuda económica por parte de sus padres.

3.5 DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICA

DIAGNÓSTICO: Linfangioma cervical congénito de lado izquierdo.

El recién nacido es diagnosticado desde antes de nacer por hallazgo incidental en ecografía obstétrica, mientras madre se realiza control prenatal. Posterior al nacimiento se realiza una serie de exámenes de confirmación diagnóstica y extensión del proceso ocupativo.

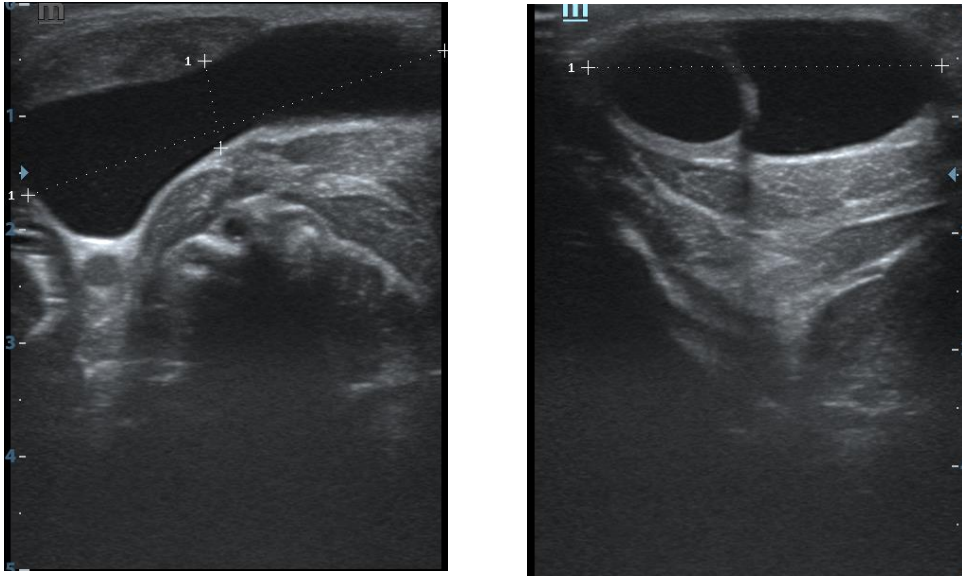
3.5.1 Ultrasonido

07/04/2019

Estudio ultrasonográfico que reporta masa anecoica de consistencia quística localizada en región lateral de cuello fetal consistente con linfangioma quístico. Madre trae el reporte ecográfico pero no el estudio al hospital

10/04/2019

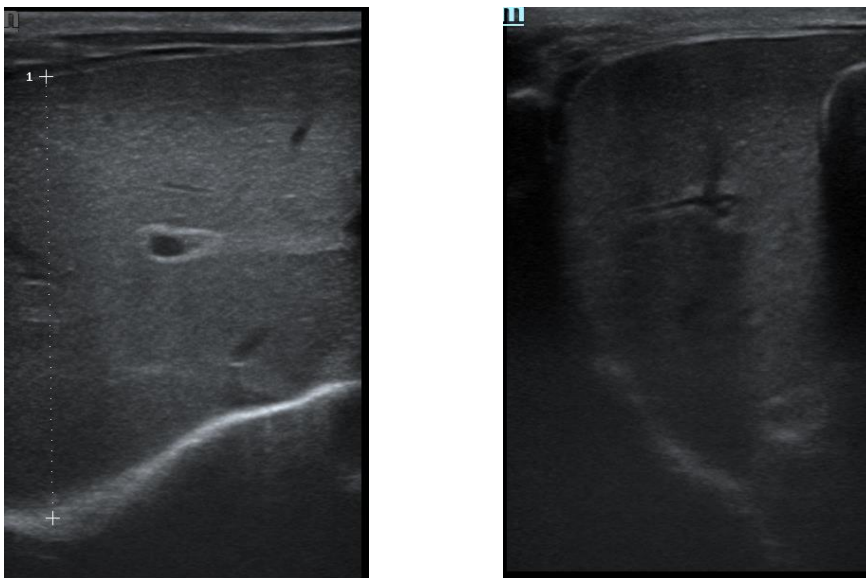
Se realiza ultrasonido de partes blandas + Doppler en región cervical. Reporte que establece piel de grosor conservada, presencia de masa tabicada a nivel del triángulo posterior izquierdo de característica quística anecoide con septos y tabiques que en su mayor grosor mide 6,8 mm avascular y contenido ecogénico flotante avascular que mide 7x39x31 mm, volumen de 4,96 ml. Estructuras íntegras, sin invasión. Final del reporte reporta hallazgos coinciden con linfangioma cervical congénito.



Figuras 10 y 11. Ultrasonido de partes blandas en región cervical posterior
Fuente: Archivo, HGOIA.

11/04/2019

Se realiza ecografía abdominal por sospecha de apareamiento de adenomegalias dispersas. Examen reporta anatomía normal conservada, sin presencia de adenomegalias.

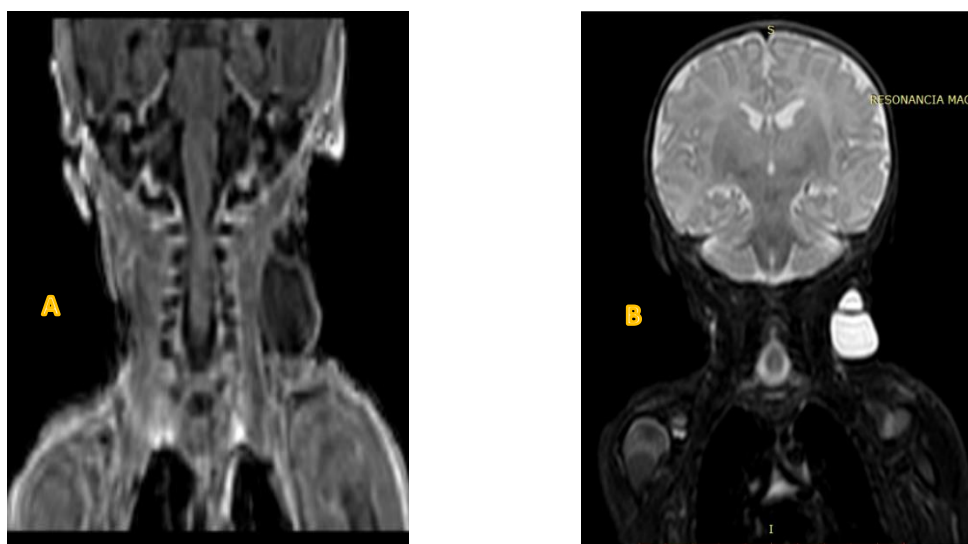


Figuras 11 y 12. Ultrasonido de abdomen. Imagen del hígado (normal)
Fuente: Archivo, HGOIA

3.5.2 Resonancia Magnética Nuclear (RMN)

Se realiza resonancia magnética para establecer extensión de la masa. Reporta presencia de proceso ocupativos quístico que se localiza a nivel de espacio cervical posterior izquierdo por debajo del músculo esternocleidomastoideo, contornos regulares y bien definidos mide 38x19x23 mm en sus diámetros anteroposterior, transversal y longitudinal respectivamente. Se identifica septo interno fino; no se observan realces patológicos en la fase contrastada; contacta hacia anterior con la arteria carótida común izquierda. Hallazgos altamente sugestivos de linfangioma quístico, no infiltra estructuras vasculares ni musculares vecinas.

Glándulas tiroides, submaxilares y parótidas son normales, no se observan adenomegalias.



Figuras 12 y 13. Resonancia magnética corte coronal, vista en T1 (A) y T2 (B)

Fuente: Archivo, HGOIA

3.6 TRATAMIENTO INSTAURADO

Paciente es estabilizado por su proceso de hiperbilirrubinemia en sala 205-1 del HGOIA, mientras se realizan estudios a su proceso catalogado como linfangioma cervical. Se transfiere al paciente al hospital pediátrico Baca Ortiz (HBO) que acepta el caso para resolución por parte de cirugía pediátrica. Se obtiene información por parte de la madre que el paciente fue intervenido quirúrgicamente el día 01/05/2019, permanece

hospitalizado por tres días. Madre refiere que no se presentaron complicaciones importantes en su hijo con referencia a la cirugía. No existen recidivas posteriores a la extirpación de la masa. Al tratarse de una institución distinta de donde se tramitaron los permisos de investigación, no se pudo acceder a estos registros.

3.7 SEGUIMIENTO

Paciente es transferido desde el HBO hasta el HGDC donde se le dará el seguimiento respectivo mediante controles pediátricos periódicos. Hasta el último momento que se estableció contacto con la madre del paciente (18/05/2019) ésta refirió que sus controles han sido normales hasta ese momento sin recidiva de la masa.

3.8 ACONTECIMIENTOS ADVERSOS E IMPREVISTOS

Transferencia del paciente

La transferencia del paciente desde el HGOIA hasta el HBO para manejo especializado de problema, complicó la investigación en torno al acceso a la información clínica en una casa de salud diferente de donde se tramitaron los permisos para investigación, permiso que fue denegado.

Estudio genético no realizado

La clínica del paciente no mostraba malformaciones asociadas, ni repercusiones clínicas locales o sistémicas, por lo que el estudio genético de la masa nunca fue realizado en ninguna casa de salud.

CAPÍTULO 4

DISCUSIÓN

El hecho que el linfangioma representa una patología de muy rara frecuencia, escasamente investigado y reportado, es un hecho indiscutible. Tras analizar varios estudios publicados de esta condición a lo largo de los años se llega a la conclusión de que muchos aspectos de esta patología siguen sin estar claros. Por lo que la investigación, las nuevas teorías y los aspectos metodológicos en relación a nuevos tratamientos, están lejos de terminar. La descripción en torno a esta patología se ha enfocado primordialmente en su historia natural, clasificación y diagnóstico.

Su descripción es hasta la actualidad como una neoplasia benigna de bajo flujo vascular perteneciente al sistema linfático. Ha sido un desafío clínico como clasificarlo y a la vez el seguimiento de su crecimiento. En la actualidad la clasificación con mayor validez es la presentada por la Sociedad Internacional para el estudio de malformaciones vasculares (ISSVA), cuya última sede en Ámsterdam (2018) revela la inclusión de esta en el grupo malformaciones linfáticas comunes para diferenciarlas de los problemas adquiridos en este sistema.

La clasificación de la misma por lo tanto obedece a la ISSVA que enfatiza por sobretodo las características histológicas de este proceso; como masas macroquísticas, microquísticas y lesiones mixtas. Varios autores han decidido no separarse de la clasificación morfológica alegando no contar muchas veces con estudios histopatológicos, teniendo así linfangiomas simples, quísticos, cavernosos y mixtos.

Las manifestaciones clínicas de esta condición se presentan en un amplio espectro relacionado al tamaño de la masa y comportamiento de la misma. Prenatalmente esta puede comportarse como una obstrucción verdadera que afecta el proceso deglutorio normal fetal causando polihidramnios, reportes incluso la asocian a hidrops fetal de origen no inmune. Posnatalmente la manifestación clínica más clara es la deformidad en la anatomía de los pacientes que representa este proceso ocupativo, mientras la masa aumenta de tamaño por su alto potencial de crecimiento, comprime estructuras vecinas causando predominantemente disfagia, disfonía e incluso muerte por compresión de vía aérea.

Para el diagnóstico de la patología el papel del ultrasonido prenatal es primordial como el punto de partida, tomando en particular importancia el control prenatal, por su alto

índice de hallazgos incidentales, o complicaciones neonatales que oscurecen el pronóstico clínico. El ultrasonido posnatal tiene tasas de éxito del 90% como precisión diagnóstica que sumado a su disponibilidad y costes lo hacen ideal como examen de partida en cualquier entorno que se emplee. Se complementa con la Resonancia Magnética porque ayuda a limitar la extensión de la masa, la invasión hacia planos profundos y estructuras vitales.

Dentro de la epidemiología de la masa, no existen datos ni cifras oficiales al respecto. La concordancia entre todos los expertos es que esta patología es de aparición extrema infrecuente, la existencia de estudios de corte en grandes poblaciones ha permitido establecer varios puntos aproximados de incidencia y prevalencia de la enfermedad. Se determina que entre 0,1-18 casos por cada 10 000 recién nacidos. Las cifras a nivel nacional frente a esta patología de manera oficial son inexistentes a pesar de que escasas investigaciones de este tema en el país han reportado la existencia de esta condición en algunos recién nacidos.

El manejo de esta etiología ha ido cambiando progresivamente a lo largo de los años, después de varios años contemplando el abordaje quirúrgico como única opción, surge el advenimiento de terapias médicas locales o sistémicas contra esta patología. Las terapias médicas locales se basan en el uso de agentes esclerosantes intralesionales, con buenos resultados reportados, solas o en combinación final con la cirugía. Mientras que la terapia médica sistema en particular el uso de Sirolimus surge tras un largo camino de investigaciones en el campo biomolecular.

En la actualidad esta patología se contempla en el campo investigativo biológico, molecular y genético. Por primera vez en la historia se asocia el gran potencial de crecimiento de estas masas con el potencial mutagénico de la expresión génica de ciertas células. Este hecho abre caminos hacia nuevos tratamientos dirigidos en contra de la fisiopatología fundamental de este proceso, ofreciendo altas tasas de éxito y mínimos efectos secundarios a los afectados por esta patología.

Se presentó el caso de un varón recién nacido quien fue previamente diagnosticado con la patología a manera de hallazgo incidental en el control prenatal que se realizaba su madre, la ecografía obstétrica reveló linfangioma localizado en región lateral izquierda del cuello, por lo que se decide la transferencia de la paciente desde el HGDC hasta el HGOIA, para tratamiento especializado. La masa no comprometía vía aérea de ninguna

forma, se decide el nacimiento del niño mediante cesárea debido al riesgo de distocia. Este caso es particular debido a que muchos reportes de casos indican la alta frecuencia en la que estos fetos son abortados por su correlación con síndromes malformativos o fallecen en el momento de nacer debido al compromiso de vía aérea que puede representar esta masa. En este caso la masa no comprometía estructuras vitales y no presentaba adherencia a planos profundos.

Se destacó también en la historia de este caso la ausencia total de factores de riesgo en el curso del embarazo o en el historial médico de la madre, así como la ausencia de historial familiar que pueda relacionarse con esta patología. Siendo este un caso que aparece en un embarazo aparentemente normal, se resalta el punto más importante de la investigación; suponiendo que esta madre no hubiera acudido a su control prenatal probablemente esta patología nunca hubiera sido descubierta y no se hubiera planificado una vía de terminar el embarazo de forma segura, tal vez con resultados catastróficos para la vida del recién nacido o su madre.

Durante la estadía del niño en el HGOIA, se confirmó una evolución favorable sin que la masa demuestre compresión de estructuras adyacentes, al primer día de vida este presentó hiperbilirrubinemia que se asocia a incompatibilidad de grupo sanguíneo con la madre. La misma que fue manejada con fototerapia previa protección ocular y genital, hasta la resolución completa de la misma. El estudio de la masa se basó en varios estudios publicados, tomando como punto de partida el ultrasonido de tejidos blandos que reveló la naturaleza de la misma y se confirmó el diagnóstico, como siguiente paso se indicó Resonancia Magnética nuclear de cuello que determinó la extensión de la masa, además que esta masa no invadía planos profundos ni estructuras vitales.

Con estos antecedentes se planificó el tratamiento más adecuado para este caso. A pesar de tratarse de una masa grande, móvil, no dolorosa, sin complicaciones ni adherencias a planos profundos ni estructuras vasculares, no se eligió la cirugía como método resolutivo final para el caso, pero si la aplicación intralesional de bleomicina. El abordaje local no se realizó en el hospital de donde nació el paciente, por lo que en ese aspecto no se cuenta con la evidencia de este abordaje. Al comunicarse con la madre del niño se pudo constatar que el tratamiento fue exitoso logrando una remisión completa de la masa, con mínima estadía de hospitalización, sin complicaciones ni recidivas.

En cuanto al linfangioma cervical congénito, la escasez de reportes debido a su baja frecuencia de aparición, y su variabilidad clínica así como de presentación ha hecho de este problema un reto en todo su espectro para investigadores alrededor del mundo. Varios profesionales médicos han tenido que basar sus decisiones únicamente en evidencia de baja calidad (niveles 2-4) como lo es la experiencia de otros pares en casos reporte. Sin embargo la ciencia y la tecnología están lejos de estancarse, cada día emergen nuevos abordajes y teorías sobre esta patología. Realizar estudios en poblaciones grandes brinda esperanza para muchos pacientes con esta patología.

El autor de este trabajo concuerda firmemente con muchos investigadores en que la brecha entre toma de decisiones están basadas en experiencia y práctica médica basada en evidencia, se está cerrando cada día más.

4.1 CONCLUSIONES

- El Linfangioma es una etiología de aparición infrecuente pero cuyo conocimiento sobre esta es de suma importancia.
- La monitorización estricta y periódica cuando se detecten estos procesos es ayuda fundamental en el marco de mejorar el pronóstico y evitar al máximo las complicaciones.
- La conducta que se ha visto asociado a mayores tasas de éxito y sobrevida es la de elegir adecuadamente la forma de terminar el embarazo y evitar así daños al producto y la madre.
- La investigación acerca de esta patología está lejos de terminar, asociando numerosos factores intrínsecos de esta que son cruciales para determinar un nuevo tratamiento dirigido y acertado.
- El abordaje de esta patología tiene un carácter multidisciplinario en la que se requiere la intervención del pediatra - neonatólogos, genetista, cirujano pediátrico y la familia.

4.2 RECOMENDACIONES

- La prevención y detección de esta patología así como muchas otras mediante el control prenatal adecuado debe ser uno de los objetivos principales de la atención primaria de salud; concientizando a la población que si bien esta patología es infrecuente, puede acarrear numerosas y graves complicaciones.
- Siempre que se presente esta patología es imperioso la asesoría genética por la alta asociación de la misma a síndromes polimalformativos importantes.
- El médico debe estar en capacidad de brindar la mejor atención a su paciente teniendo en cuenta diagnósticos diferenciales de las patologías neonatales y ofrecer el mejor tratamiento disponible mediante la investigación minuciosa.
- En el manejo de esta patología la familia nunca debe dejarse de lado manteniéndola informada en todo momento y esclarecer el verdadero propósito del tratamiento si este es curativo, parcial o paliativo.

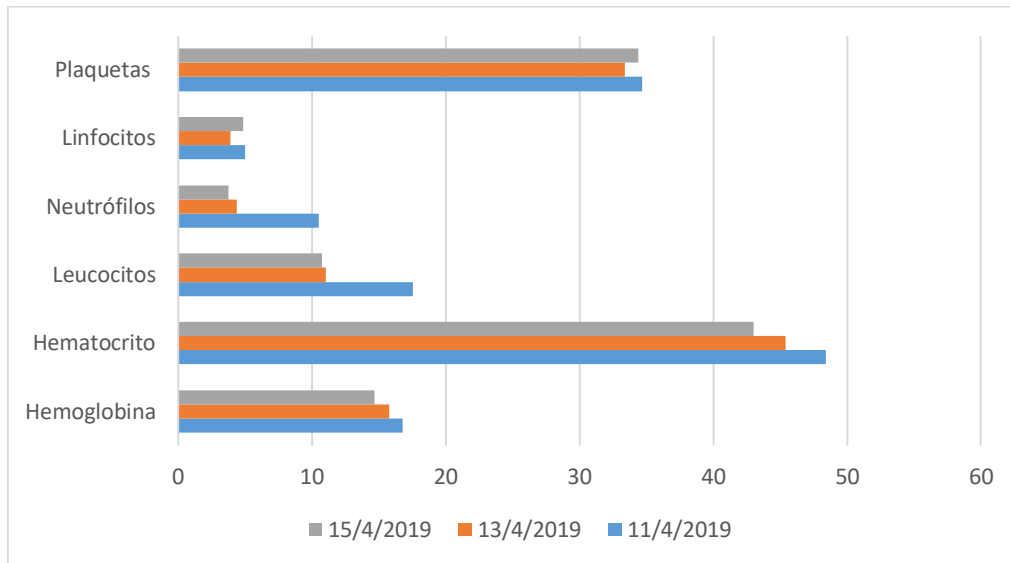
4.3 CONSIDERACIONES BIOÉTICAS

El reporte de caso clínico se realizó respetando los principios de no maleficencia, beneficencia, autonomía y justicia, respetando las normativas estipuladas en el código de Helsinki.

Al tratarse de un menor de edad se firmó un consentimiento informado por parte de su tutor legal en donde se le explicó con términos claros y comprensibles el objetivo de la investigación, que todos los datos recolectados serán anónimos, la participación es por principio totalmente voluntaria, la paciente está en todo el derecho de negarse a que sus datos clínicos confidenciales o de su hijo sean usados en este análisis. Además se incluye la importancia y utilidad del presente estudio.

No existen beneficios directos o indirectos para los participantes. El beneficio potencial del presente estudio, tanto para el ámbito médico científico como para su persona es un mejor entendimiento de esta patología poco estudiada. No existen riesgos potenciales para el tutor legal ni para el participante

INFORMACIÓN SUPLEMENTARIA



*Los valores de hematocrito se muestran en %

*Los valores de Hemoglobina en g/uL

*Los valores de Leucocitos, plaquetas en células/uL

Figura 14. Evolución temporal de valores de biometría hemática realizado.

Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

Grupo Sanguíneo	Factor Rh	Coombs Directo
A	Positivo	Positivo

Tabla 2. Exámenes de laboratorio realizados al nacimiento (10/4/19)

Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

IL6	19,81
PCT	3,19

Tabla 3. Perfil infeccioso analizado el 12/4/19

Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

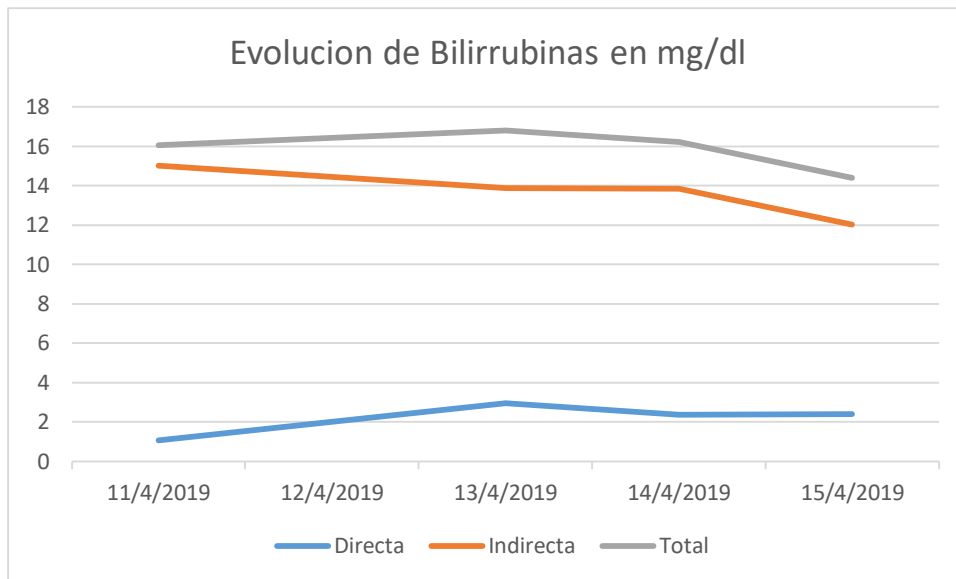


Figura 15. Análisis temporal de valores de bilirrubina
Fuente: (Pérez Vallejo; 2019)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Porwal, P. K., Dubey, K. P., Morey, A., Singh, H., Pooja, S., & Bose, A. (2018). Bleomycin Sclerotherapy in Lymphangiomas of Head and Neck: Prospective Study of 8 Cases. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 70(1), 145–148. <https://doi.org/10.1007/s12070-017-1243-x>
- Soheil Farnaghi, Alka Kothari. (2013). The value of early recognition of fetal lymphangioma. *Australasian Journal of Ultrasound in Medicine*, 16(3), 147–151. Retrieved from doi: 10.1002/j.2205-0140.2013.tb00103.x
- Li, J. ling, Hai-ying, W., Liu, J. rong, He, Q. ming, Chen, K. shan, Yang, J., & Qian, F. (2018). Fetal Lymphangioma: Prenatal diagnosis on ultrasound, treatment, and prognosis. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*, 231, 268–273. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.10.018>
- Jiao-Ling, L., Hai-Ying, W., Wei, Z., Jin-Rong, L., Kun-Shan, C., & Qian, F. (2018). Treatment and prognosis of fetal lymphangioma. *European Journal of Obstetrics, Gynecology, and Reproductive Biology*, 231, 274–279. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.10.031>
- Aranguez, M., Palmer, P., Mediero, I., & Caprani, J. (1996). Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr*, 45, 25–28. Retrieved from <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/45-1-6.pdf>
- Martínez Medel, J., Campillos Maza, J. M., Villacampa Pueyo, A., Pérez Pérez, P., & Tobajas Homs, J. (2009). Linfangioma quístico sin otras anomalías asociadas. *Clinica e Investigacion En Ginecologia y Obstetricia*, 36(2), 76–80. <https://doi.org/10.1016/j.gine.2008.03.001>
- Careaga Morales Sidelsy, Alonso Clavo Marleny, G. F. G. (2015). Gaceta Médica Espirituana. *Gaceta Médica Espirituana*, 17(2). Retrieved from http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212015000200009
- Teissier N, MD; Elmaleh-Bergès M, MD; Ferkdadji A, M., & Franc A, MD; Van Den Abbeele T, MD, P. (2015). Cervical Bronchogenic Cysts. *ARCHIVES OF OTOLARYNGOLOGY–HEAD & NECK SURGERY*, 134(11), 1165–1169. Retrieved from <http://archotol.jamanetwork.com/>
- Riechelmann H, MD. Muehlfay, MD. Mattfeldt T, MD. Rettinger G, M. (1999). Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 125(6), 643–648. <https://doi.org/10.1001/archotol.125.6.643>
- Sidle, D. M., Maddalozzo, J., Meier, J. D., Cornwell, M., Stellmach, V., & Crawford, S. E. (2005). Altered pigment epithelium-derived factor and vascular endothelial growth factor levels in lymphangioma pathogenesis and clinical recurrence. *Archives of Otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 131(11), 990–995. <https://doi.org/10.1001/archotol.131.11.990>

- Balakrishnan, K., Bauman, N., Chun, R. H., Darrow, D. H., Fredrik Grimmer, J., Perkins, J. A., ... Elluru, R. G. (2015). Standardized outcome and reporting measures in pediatric head and neck lymphatic malformations. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States)*, 152(5), 948–953. <https://doi.org/10.1177/0194599815577602>
- Azim, M., Hussain, S., & Mughal, M. (2019). Primary Supraclavicular Cystic Lymphangioma in an Adult: A Rare Presentation. *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan*, 29(06), S11–S12. <https://doi.org/10.29271/jcpsp.2019.06.s11>
- Nadour, K., & Moujahid, M. (2016). Cervicothoracic cystic lymphangioma: about a case. *The Pan African Medical Journal*, 25, 189. <https://doi.org/10.11604/pamj.2016.25.189.9363>
- Cheng, J. (2015). Doxycycline sclerotherapy in children with head and neck lymphatic malformations. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(12), 2143–2146. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.08.051>
- Cheng, J., Liu, B., Farjat, A. E., & Routh, J. (2017). The Public Health Burden of Lymphatic Malformations in Children: National Estimates in the United States, 2000–2009. *Lymphatic Research and Biology*, 15(3), 241–245. <https://doi.org/10.1089/lrb.2017.0009>
- Bansal, A. G., Oudsema, R., Masseaux, J. A., & Rosenberg, H. K. (2018). US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. *RadioGraphics*, 38(4), 1239–1263. <https://doi.org/10.1148/rg.2018170165>
- Khanwalkar, A., Carter, J., Bhushan, B., Rastatter, J., & Maddalozzo, J. (2018). Thirty-day perioperative outcomes in resection of cervical lymphatic malformations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 106(January), 31–34. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.12.034>
- Lerat, J., Mounayer, C., Scomparin, A., Orsel, S., Bessede, J. P., & Aubry, K. (2016). Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133(6), 393–396. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2016.07.004>
- Carmen Gloria Morovic, I., Claudia Vidal, T., Noemí Leiva, V., & Sebastián Véliz, M. (2014). Malformación linfática facial mixta Caso clínico. *Revista Chilena de Pediatría*, 85(6), 714–719. <https://doi.org/10.4067/S0370-41062014000600009>
- Lingala, S. M., & Ghany, M. G. M. Mhs. (2016). 可乐定和右美托咪啉产生抗伤害协同作用 HHS Public Access, 25(3), 289–313. <https://doi.org/110.1016/j.bbi.2017.04.008>
- Olimpio, H., Bustorff-Silva, J., Oliveira Filho, A., & Araujo, K. (2014). Cross-sectional study comparing different therapeutic modalities for cystic lymphangiomas in children. *Clinics*, 69(8), 505–508. [https://doi.org/10.6061/clinics/2014\(08\)01](https://doi.org/10.6061/clinics/2014(08)01)
- Perkins, J. A. (2018). New Frontiers in Our Understanding of Lymphatic Malformations of the Head and Neck: Natural History and Basic Research.

Otolaryngologic Clinics of North America. Elsevier Inc.
<https://doi.org/10.1016/j.otc.2017.09.002>

- Min, J.-W., & Kim, Y.-S. (2017). Fetal Axillary Cystic Lymphangioma Detected by Prenatal Ultrasonography. *Soonchunhyang Medical Science*, 23(2), 112–114. <https://doi.org/10.15746/sms.17.027>
- Sheehan, C. C., Idicula, W., Raabe, A., Jatana, K., Chiang, T., & Elmaraghy, C. A. (2017). Emergent sclerotherapy of a newborn with expanding lymphatic malformation causing respiratory distress. *Radiology Case Reports*, 12(2), 409–412. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.01.003>
- Torres-Palomino, G., Juárez-Domínguez, G., Guerrero-Hernández, M., & Méndez-Sánchez, L. (2014). Obstrucción de la vía aérea por higroma quístico en un recién nacido. *Boletín Medico Del Hospital Infantil de Mexico*, 71(4), 233–237. <https://doi.org/10.1016/j.bmhmx.2014.07.001>