

# Higroma quístico fetal

## Fetal cystic hygroma

Patricia Alegre Andrade<sup>1</sup>, Marcelo Toko Chavez<sup>2</sup>, Noelia Daniela Cary Cruz<sup>3</sup>

### Resumen

El higroma quístico congénito o linfangioma es un tumor del sistema linfático, es de origen embrionario y se origina por la obstrucción del drenaje de los sacos linfáticos. Su localización en orden de frecuencia es en las regiones cervical, axilar, intraperitoneal e inguinal, y muy raro como alteración única en el mediastino anterior. Paciente de 32 años de edad, con embarazo 16 sem  $\pm$  6 días y reporte de ecografía: Embarazo de 15 sem  $\pm$  20 días, normohidramnia, higroma quístico, Ausencia de hueso nasal además de una comunicación interventricular. Paciente en sala de legrado bajo sedación profunda, se obtiene producto de sexo masculino con alteraciones faciales y aumento de volumen en región cervical. Podemos concluir que, el control prenatal es importante realizar para obtener un diagnóstico precoz con examen ecográfico seriado, estudio genético, ecocardiografía fetal y para dar tratamiento quirúrgico es necesario conformar un equipo multidisciplinario.

**Palabras claves:** higroma quístico, malformación nasal, ausencia de hueso nasal.

### Abstract

The congenital cystic hygroma or lymphangioma is a tumor of the lymphatic system, is of embryonic origin and is caused by the obstruction of the drainage of the lymphatic sacs. Its location in order of frequency is in the cervical, axillary, intraperitoneal and inguinal regions, and very rare as a single alteration in the anterior mediastinum. A 32-year-old patient with a pregnancy of 16 weeks  $\pm$  6 days and an ultrasound report: Pregnancy of 15 weeks  $\pm$  20 days, normohydramnia, cystic hygroma, Absence of nasal bone in addition to interventricular communication. Patient in curettage room under deep sedation, male product with facial alterations and volume increase in cervical region is obtained. We can conclude that prenatal control is important to obtain an early diagnosis with serial ultrasound examination, genetic study, fetal echocardiography and to give surgical treatment it is necessary to form a multidisciplinary team.

**Keywords:** cystic hygroma, nasal malformation, absence of nasal bone.

El higroma quístico congénito o linfangioma es un tumor del sistema linfático, es de origen embrionario y se origina por la obstrucción del drenaje de los sacos linfáticos<sup>1</sup>.

Incidencia es de aproximadamente un caso por cada 50 000 recién nacidos vivos. Su localización en orden de frecuencia es en las regiones cervical, axilar, intraperitoneal e inguinal, y muy raro como alteración única en el mediastino anterior. La localización más frecuente de linfangioma quístico es en el sitio cervical en el 80% y con una extensión mediastinal del 2-3%, apareciendo solo un 5% en retroperitoneo comprobado una mayor afectación en varones<sup>2</sup>.

Los posibles mecanismos fisiopatológicos tienen que ver con:

- Crecimiento o proliferación anormal de los canales linfáticos, interfiriendo con el normal fluido linfático al sistema venoso.
- Dilatación de los vasos y sacos linfáticos yugulares por un retraso en el desarrollo de las conexiones con el sistema venoso.

En embriones normales, los linfáticos nucales se desarrollan principalmente de los segmentos yugulares de las venas cardinales<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial durante el período neonatal se realiza con las afecciones siguientes: teratoma quístico benigno, hemangiomas, anomalías del arco braquial y del conducto tirogloso y tortícolis congénita; en niños mayores, con linfadenitis, neurofibromas, tumores salivares y de tiroides, linfoma de Hodgkin, neuroblastoma cervical, rhabdomyosarcoma, leucemia e histiocitosis X<sup>4</sup>.

El tratamiento actualmente, se determina según el sitio de la lesión, si es de flujo linfático bajo o alto, el tamaño y los órganos comprometidos. Las alternativas terapéuticas incluyen el manejo del parto con la técnica EXIT (ex utero intrapartum treatment) para comprobar y asegurar una vía aérea permeable al minuto de nacer, el uso de láser, drenaje, cirugía, aspiración y escleroterapia<sup>5</sup>.

### Presentación del caso

Paciente femenina de 32 años de edad, procedente de Cercado, Cochabamba, en fecha 17 de abril de 2019 acude al servicio de emergencias de Ginecoobstetricia del Hospital Obrero N° 2 de la Caja Nacional de Salud, paciente con antecedente de cursar embarazo 16 sem  $\pm$  6 días y dolor abdominal de tipo opresivo en región de hipogastrio, es

<sup>1</sup>Medico Anestesiólogo – Hospital Obrero N° 2 Caja Nacional de Salud.

<sup>2</sup>Medico Ginecólogo-Obstetra – Hospital Obrero N° 2 Caja Nacional de Salud.

<sup>3</sup>Médico Residente de Tercer Año de Ginecología y Obstetricia – Hospital Obrero N° 2 Caja Nacional de Salud.

\*Correspondencia a: Patricia Alegre Andrade  
Correo electrónico: wonderful122.paa@gmail.com

Recibido el 30 de julio de 2019. Aceptado el 20 de septiembre de 2019.



**Figura 1.** Imagen Ecográfica que en región cefálica se observa formaciones quísticas tabicadas.



**Figura 2.** Ausencia de tabique nasal.

transferida de sala de emergencias a sala de dilatantes para atención de aborto y legrado uterino.

#### Antecedentes personales no patológicos y patológicos

- Hábitos: No refiere alcoholismo, tabaquismo.
- No consumo de drogas.
- Paciente con antecedente de Chagas sin tratamiento.
- Antecedentes quirúrgicos: ninguno.
- No refiere alergias.
- Medicamentos: ninguno.
- Antecedentes Ginecoobstétricos: G2 P2 C0 A0. Fecha de último periodo menstrual: 20 de diciembre de 2018.
  - \* G1: Parto de término, hace 16 años, de sexo masculino.
  - \* G2: Parto de término, hace 2 años y 6 meses, de sexo femenino.

#### Examen Físico General

Paciente álgida, afebril, con mucosas húmedas y rosadas, hemodinámicamente estable.

Signos vitales: presión arterial de 110/70 mmhg. Frecuencia cardíaca de 90 latidos por minuto. Saturación de oxígeno a medio ambiente 96%.

#### Examen físico regional

- Cuello: móvil, simétrico.
- Neurológico: consciente, orientado. Glasgow:15/15.
- Corazón: rítmico, regular.
- Pulmones: murmullo vesicular conservada.
- Abdomen: Globoso, con altura uterina de 10 cm. Producto único, en situación indiferente, tono uterino aumentado.
- Extremidades: normotróficas, normotónicas con pulsos periféricos palpables, con llenado capilar menor a 2 segundos.
- Al tacto vaginal: cérvix con dilatación de 4 cm, útero de 12 x 10 cm en AVF.

#### Examen Complementario

Reporte de ecografía: Embarazo de 15 sem  $\pm$  20 días, normohidramnia, higroma quístico, Ausencia de hueso nasal además de una comunicación interventricular. (Figura 1 Figura 2).

Paciente en sala de legrado bajo sedación profunda, se obtiene producto de sexo masculino con alteraciones faciales y aumento de volumen en región cervical (Figura 3 y 4). queda pendiente el reporte de patología.



**Figura 3.** Labio leporino bilateral con compromiso de paladar anterior. Higroma quístico de predominio izquierdo.



**Figura 4.** En región cervical aumento de volumen que deforma pabellón auricular llegando hasta hombro izquierdo.

## Discusión

El presente caso clínico es el primero que se observa en nuestro centro hospitalario, el higroma quístico o linfagioma es un tumor del sistema linfático poco frecuente, es importante tener conocimiento y manejo de esta enfermedad poco común en nuestro medio.

En algunos casos la presencia de higroma quístico conlleva un alto riesgo de aneuploidia de malformaciones estructurales importantes<sup>6</sup>.

Montilla y col<sup>7</sup> en su artículo reporta que existe mayor incidencia que afecta a productos de sexo masculino, en nuestro caso clínico el producto que se obtuvo es de sexo masculino.

Ahora bien, Bustos y col<sup>8</sup> en su artículo menciona una enfermedad prenatal que afecta más al feto durante el parto que ocasiona alteraciones congénitas en las vías respiratorias superiores y al nacer no pueden iniciar su respiración y se produce asfixia posparto en incluso con masas tumorales no muy grandes.

Desde el punto de vista de Brunori y col<sup>9</sup>, los quistes pueden exceder los 5 cm de diámetro, comunicados unos con otros o permanecer aislados, teniendo a ser bilaterales, situados lateralmente a las venas yugulares internas y penetrantes al musculo esternocleidomastoideo, extendiéndose al tejido celular subcutánea del triángulo posterior de nuca. En el caso se observó el higroma quístico a predominio izquierdo.

El higroma quístico detectado en el primer trimestre es reservado, con alta incidencia de anomalías estructurales congénitas (66,7%) y anomalías cromosómicas (55,2%)<sup>10</sup>. El producto presentaba ausencia de hueso nasal, labio leporino bilateral con compromiso de paladar anterior. Los hallazgos respaldan la exploración ecográfica detallada y el diagnóstico prenatal invasivo.

En países asiáticos aplican el análisis citogenético molecular para investigar la naturaleza de caso, presentado por Chen y col.<sup>11</sup> De la misma manera Chen y col<sup>12</sup> menciona que el primer paso común es el estudio citogenético para sospechar aneuploidia y también recomienda la hibridación genómica comparativa de matriz para otros trastornos genéticos.

Sobre los hallazgos ecográficos más comunes: son hidrops fetal, malformaciones cardiacas y anomalías esqueléticas<sup>12</sup>, cuando existe higroma quístico se realiza el reporte ecográfico menciona que existe una comunicación interventricular en el producto de la paciente femenina.

Se menciona que los productos del primer trimestre tienen alto riesgo de aneuploidia cromosómica y en el presente caso se indicó a la paciente, mismo que no pudo completar por

escasos recursos económicos.

Para Moreira-Duerto<sup>13</sup> el diagnóstico se confirma por ultrasonido. La ecografía es operador dependiente, la calidad del equipo ecográfico debe ser excelente.

Por su parte Laurencio y col<sup>4</sup> indican como medios de diagnóstico, la ecografía seriada de alta resolución en 2D y 3D, la resonancia magnética fetal y ecocardiografía fetal, en nuestro caso clínico no se pudo completar algunos estudios por la pérdida espontánea del producto.

Muchos artículos reportan que puede diagnosticarse al primer trimestre del embarazo pero para Carrero y col<sup>14</sup> indica que el higroma quístico puede diagnosticarse con seguridad en el segundo trimestre del embarazo. Y para Chen y col<sup>15</sup> resalta la importancia de la ecografía al final del primer trimestre o principios del segundo trimestre para reconocer casos inusuales de presentación de aneuploidia severa antes del final del segundo trimestre. Se propone a la paciente amniocentesis, la cuál es rechazada por ser un procedimiento invasivo.

Es importante conocer los factores de mal pronóstico del ultrasonido de primer trimestre como son anomalía del cariotipo, presencia de anasarca, presencia de una o más anomalías de ecografía asociada, cariotipo normal con persistencia o aumento del higroma quístico<sup>16</sup>. En 2010, la conducta era observación de la evolución del caso<sup>17</sup> y que aun en presencia de signos ecográfico prenatales severos, no se podía comunicar de un mal pronóstico a los padres. En la actualidad, Shimura y col<sup>18</sup> realiza el uso del RBC (medición ecográfica del ancho del higroma quístico implica vistas horizontales del diámetro biparietal, método de medición de la relación de ancho de higroma quístico (CH)/ diámetro biparietal) que permite proporcionar a las familias, información que puede ayudarles en su decisión de continuar el embarazo. De la misma forma puede ser aplicable para siguientes casos a presentarse.

Por último, el tratamiento quirúrgico es recomendable, Lo esencial en estos casos es un diagnóstico prenatal con examen ecográfico seriado, ecocardiografía fetal son necesarios para la predicción del pronóstico.

Podemos concluir que, es importante, en el control prenatal, realizar el diagnóstico precoz con examen ecográfico seriado, estudio genético, ecocardiografía fetal y para dar tratamiento quirúrgico es necesario conformar un equipo multidisciplinario (obstetras, imagenólogos, medicina materno-fetal, anestesiólogos, neonatólogos y cirujanos pediátricos) para las posibles patologías que pudiera presentar el producto. También es importante el asesoramiento legal que deben recibir los futuros padres.

## Referencias bibliográficas

- Galeana C, Casas D, R. A. (2013). Correlación de la imagen ecográfica y patológica de higroma quístico. *Archivos de Investigación Materno Infantil*, 5(2), 93-97. Retrieved from <http://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2013/imi132h.pdf>
- Careaga Morales Sidelsy, Alonso Clavo Marleny, Gregorich Fonseca Geosbanys, Morgado Bode Yara Lydia, Hernández Pereira Anrey. Higroma quístico congénito. Presentación de un caso. *Gac Méd Espirit* [Internet]. 2015 Ago [citado 2019 Mayo 27]; 17(2): 74-80. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1608-89212015000200009&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212015000200009&lng=es).
- Huamán G Moisés, Sosa O Alberto, Campanero Mercedes. Higroma quístico y translucencia nucal aumentada como marcadores de anomalías cromosómicas. *Rev. peru. ginecol. obstet.* [Internet]. 2012 [citado 2019 Mayo 27]; 58(4): 267-271. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2304-51322012000400005&lng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322012000400005&lng=es).
- Laurencio Vallina S, Fuentes Figueredo O, Hernández Lin T. Linfangioma cervical en un lactante. *MEDISAN* [revista en Internet]. 2017 [citado 2019 May 27]; 21(4):[aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/1079>
- Torres-Palomino Gregory, Juárez-Domínguez Gabriela, Guerrero-Hernández Manuel, Méndez-Sánchez Lucía. Obstrucción de la vía aérea por higroma quístico en un recién nacido. *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* [revista en la Internet]. 2014 Ago [citado 2019 Mayo 27]; 71(4): 233-237. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1665-11462014000400007&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462014000400007&lng=es). <http://dx.doi.org/10.1016/j.bmhmx.2014.07.001>
- Yakistiran, B., Altinboga, O., Canpolat, E., & Cakar, E. (2019). Analisis if cystic hygroma diagnosed in the first trimester: single - center experience. <https://doi.org/10.4274/jtgga.galeanos.2019.0032>
- Montilla L, Petrosino P, Sotolongo A, Uzcátegui ML de, Moreno F, De Castillo J. Higroma quístico fetal. Reporte de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2003 [citado 15 Jul 2016];63(3). Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0048-77322003000300005](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322003000300005)
- Bustos Vidal JC, González Cisternas VA, Olguín Collao FJ, Bustamante T, René Hernández L, Américo Razeto W, et al. EXIT (ex-utero intrapartum therapy) en linfangioma cervical fetal. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2013;78(1):55-9.
- Brunori, E. A., Caratozzolo, G., Martinez, M., & Dinerstein, N. (1996). HIGROMA QUÍSTICO, A PROPÓSITO DE UN CASO. *Revista Del Hospital Materno Infantil Ramon Sarda*, xv(2), 92-94.
- Chen, M., Lee, C. P., Lin, S. M., & Lam, Y. H. (2013). TITLE: Cystic hygroma detected in the first trimester scan in Hong Kong. <https://doi.org/10.3109/14767058.2013.818122>
- Chen, C., Ko, T., Huang, M., & Chern, S. (2015). Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology Detection of de novo secondary trisomy 13 due to isochromosome ( 13q ; 13q ) of paternal origin in a pregnancy with fetal cystic hygroma. *Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology*, 54(1), 78-80. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2014.12.003>
- Chen, Y., Chen, C., Lin, C., & Chen, S. (2017). ScienceDirect Prenatal Ultrasound Evaluation and Outcome of Pregnancy with Fetal Cystic Hygromas and Lymphangiomas. *Journal of Medical Ultrasound*, 25(1), 12-15. <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.02.001>
- Moreira-Duerto, W., Cabrera-Marante, O., & Da Silva-De Abreu, A. (2011). Higroma Quístico. *Revista Científica Ciencia Medica*, 14(1), 2011.
- Carrero, D., Vallejo, D. C., Sarmiento, D. C., & Lugo, C. (2017). Correlación de la imagen ecográfica y patológica de higroma. *Revista Latin Perinatología*, 20(3), 187-190.
- Chen, H., Zheng, J., & Zhang, H. (2019). A case report of Turner syndrome associated with fetal nuchal cystic hygroma and bilateral syndactyly of the hands and feet. *Italian Journal of Pediatrics*, 45(85), 1-3. <https://doi.org/https://doi.org/10.1186/s13052-019-0680-4>
- Lajeunesse, C., Stadler, A., Trombert, B., Varlet, M., Patural, H., Prieur, F., & Chene, G. (2013). Hygroma kystique découvert à l' échographie obstétricale du 1 er trimestre : caractéristiques échographiques , caryotypiques et devenir de la grossesse First-trimester cystic hygroma : Prenatal diagnosis and fetal outcome. *Journal de Gynecologie Obstetrique et Biologie de La Reproduction*, 1-8. <https://doi.org/10.1016/j.jgyn.2013.04.005>
- Nemer, P., Rittler, M., Ingilde, M., Kopuchian, N., Faganello, A., & van der velde, J. (2010). Resolución espontánea del higroma quístico en un feto Con síndrome de Turner y evolución postnatal. *Revista Del Hospital Materno Infantil Ramon Sarda*, 29(3), 134-136.
- Shimura, M., Ishikawa, H., Nagase, H., Mochizuki, A., Sekiguchi, F., Koshimizu, N., & Itai, T. (2018). Predicting the intrauterine fetal death of fetuses with cystic hygroma in early pregnancy. *The Japanese Teratology Society*, 1-4. <https://doi.org/10.1111/cga.12269>