

LINFANGIOMA CERVICAL: INTUBACIÓN EXÚTERO INTRAPARTO EXIT

Raúl Alegría-Guerrero^{1, a, c, d, 3, 7}, Walter Ventura-Laveriano^{1, a, b, c, d}, Jorge Avalos-Gómez^{1, a, d},
Carlos A Gonzales-Medina^{1, a, c, d, e, f, 3, 7}, José Castañeda-Komt^{2, 6}, Jean Gutiérrez-Guevara^{2, 6},
Marco Rozan-Flores^{1, 5}, Miguel Bedriñana Gómez^{1, 6}, Ana Shimabukuro-Uchima^{1, 4} Anny Cherres-García¹,

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un feto con el diagnóstico de Linfangioma cervical y se revisa la literatura actualizada sobre la embriopatía del desarrollo y el manejo de esta entidad. Se desarrolló en la Unidad de Medicina Fetal del Servicio de Ginecología y Obstetricia de Alto Riesgo del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen EsSalud, Lima, Perú. Documentamos el caso de un feto con el diagnóstico de Linfangioma cervical evaluado prenatalmente y manejado con éxito mediante el procedimiento EXIT. El conocimiento de la Embriología del desarrollo y el diagnóstico prenatal de los Linfangiomas cervicales tienen importancia clínica en el manejo y pronóstico fetal.

Palabras Clave: Linfangioma cervical; Embriología; Procedimiento EXIT (Fuente DeCS BIREME).

CERVICAL LYMPHANGIOMA: INTRAPARTE EXIT INTUBATION EXIT

ABSTRACT

We present the clinical case of a fetus with the diagnosis of cervical lymphangioma and review the updated literature on development embryopathy and the management of this entity. It was developed in the Fetal Medicine Unit of the High Risk Gynecology and Obstetrics Service of the Guillermo Almenara Irigoyen EsSalud National Hospital, Lima, Peru. We documented the case of a fetus with the diagnosis of cervical lymphangioma evaluated prenatally and successfully managed using the EXIT procedure. Embryology knowledge of the development and prenatal diagnosis of cervical lymphangiomas are of clinical importance in fetal management and prognosis.

Keywords: Cervical lymphangioma; Embryology; EXIT procedure (Source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

Las tumoraciones cervicales más comunes e infrecuentes que constituyen un reto en el diagnóstico prenatal son los Linfangiomas¹. Estos, son malformaciones congénitas del sistema linfático y consisten en el desarrollo de canales y quistes linfáticos dilatados de tamaño variable. Si se asocian a CHAOS (*Congenital High Airway Obstruction Syndrome*) constituyen una emergencia perinatal.

Su prevalencia se estima de 1 en 2 000 nacidos vivos y corresponden al 0,1% de los tumores cervicofaciales, siendo a si la mitad de los a sos evidente al nacimiento². El 70 a 85% se localizan en cara y cuello³. Son de a rso benigno, de crecimiento lento e infiltrativo y existe un

predominio por el sexo masculino⁴. Los Linfangiomas congénitos casi no se asocian a otros defectos congénitos o cromosómicos y son de ocurrencia esporádica⁵.

La embriopatía del desarrollo está determinada por la alteración en la formación del sistema linfático y de las vías de señalización molecular involucradas. Así, el sistema linfático empieza su desarrollo desde la 5ta semana de gestación, luego de 2 semanas después de la aparición de los primordios cardiacos y una semana después de la activación contráctil del corazón primitivo. Se cree que los vasos linfáticos se forman como parte del desarrollo *in situ* del mesénquima o como evaginaciones saculares del endotelio de las venas⁶ (figura 1). Hacia la octava semana, se identifican 6 sacos primarios: 2

¹ Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen (HNGAI) EsSalud, Lima – Perú

^a Médico Ginecólogo-Obstetra. Postgrado. Universidad Nacional Mayor de San Marcos (UNMSM) Lima-Perú

^b Especialista en Medicina Fetal. Foundation Medicine Fetal King College Reino Unido-UK. Instituto Materno Perinatal, Lima – Perú.

^c Sociedad Peruana de Ginecología y Obstetricia (SPOG)

^d Sociedad Peruana de Ultrasonido en Ginecología y Obstetricia (SPUOG)

^e Fellow Junior ACOG, American College of Obstetricians and Gynecologists, United States of America

^f Unidad Funcional de Investigación del Instituto Materno Perinatal- Maternidad de Lima, Perú

² Médico especialista de Anestesiología y Manejo del Dolor. Jefe del Departamento de Anestesiología (HNGAI) EsSalud, Lima – Perú

³ Cátedra de Embriología y Genética Humana, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima-Perú

⁴ Médico especialista en Radióloga. Servicio de Diagnóstico por Imágenes HNGAI EsSalud, Lima – Perú

⁵ Médico especialista en Cirugía de Cabeza y Cuello, médico asistente del Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello (HNGAI) EsSalud, Lima – Perú

⁶ Médico especialista en Radiología Intervencionista, médico asistente del Servicio de Radiología General e Intervencionista(HNGAI) EsSalud, Lima –Perú

⁷ Asociación para el Desarrollo de la Investigación Estudiantil en Ciencias de la Salud (ADIECS)

Citar como: Alegría-Guerrero R, Ventura-Laveriano W, Avalos-Gómez J, Gonzales-Medina CA, Castañeda-Komt J, Gutiérrez-Guevara J, Rozan-Flores M, Bedriñana M, Shimabukuro-Uchima A, Cherres A. Linfangioma cervical: intubación exútero intraparto exit. Rev Peru Investig Matern Perinat 2018; 7(1): 62-7. DOI <https://doi.org/10.33421/inmp.2018110>

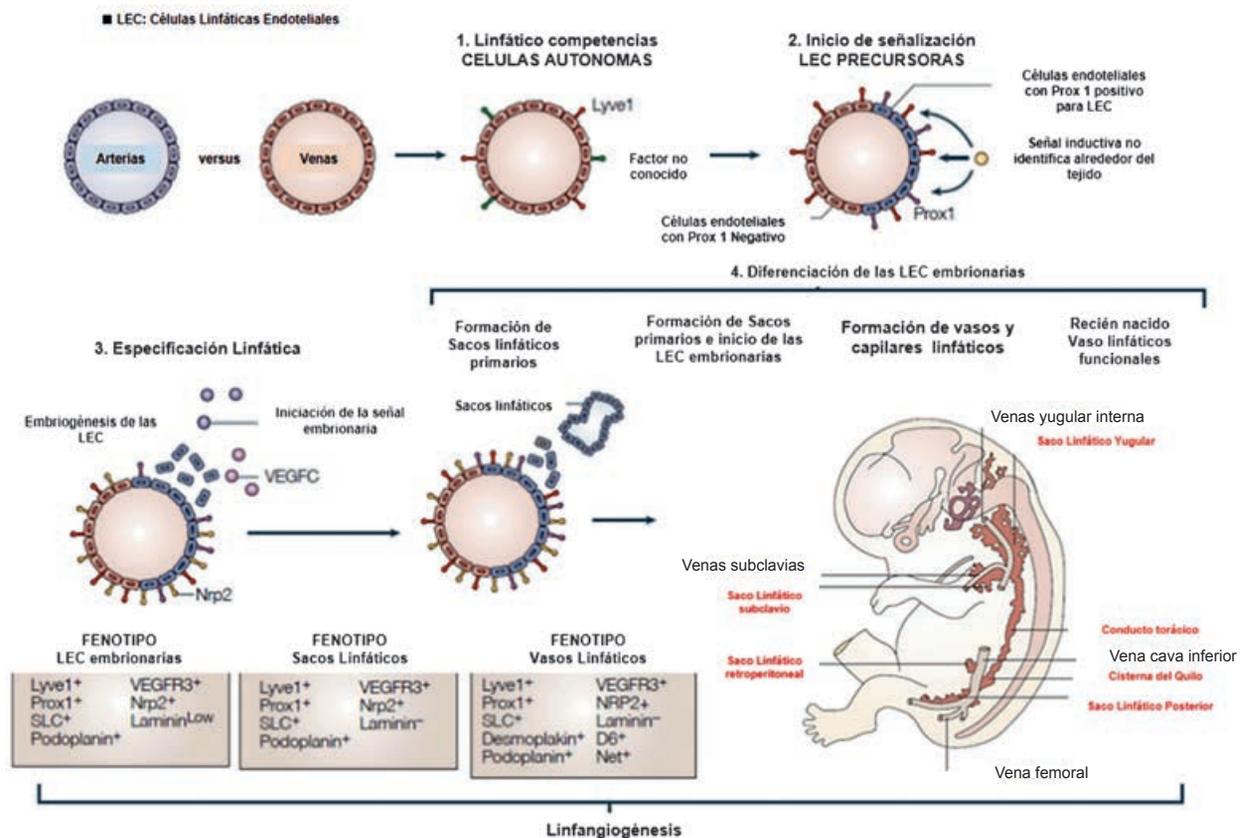


Figura 1. Modelo de diferenciación del sistema vascular. Propuesta del modelo en cuatro momentos de la formación de la vasculatura linfática(Linfangiogenesis). VEGF-C Factor de crecimiento del endotelio vascular humano específico del desarrollo linfático. Moléculas de señalización para el desarrollo de los distintos fenotipos de LEC embrionarias, sacos linfáticos y vasos linfáticos: *Lyve1⁺, Prox1⁺, SLC⁺, Podoplanin⁺, D6⁺, Net⁺, VEGFR3⁺, Nrp2⁺, Laminin^{Low}*.

yugulares, en la unión de la vena subclavía y cardinal anterior; *2 iliacos*, en la unión venas iliacas y cardinal posterior; *1 retroperitoneal* que se halla próximo a la raíz del mesenterio y la Cisterna del quilo que se halla dorsal al saco retroperitoneal. En el caso que presentamos la patología del desarrollo involucró a los sacos linfáticos yugulares. Según estudios moleculares recientes, están implicadas las alteraciones en la expresión de los *VEGF-C* (Factor de crecimiento del endotelio vascular humano tipo C) que es específico del mecanismo de la linfangiogenesis embrionaria.

Actualmente, la detección prenatal de malformaciones congénitas cervicales e intratorácicas ha mejorado gracias al desarrollo de la ultrasonografía y la Resonancia Magnética Nuclear fetal. Asimismo, el aseguramiento de la vía aérea mediante una estrategia intraparto es vital para disminuir posibles complicaciones perinatales^{7,8}. El procedimiento *exútero intraparto* (EXIT) es resultado de la modificación de la técnica *Operating On Placental Support* (OOPS)⁹. Mediante este procedimiento se busca

asegurar la vía área fetal antes de detener la oxigenación de la circulación uteroplacentaria¹⁰.

El objetivo de este reporte es describir el caso de un feto con el diagnóstico de Linfangioma cervical revisando la literatura actualizada sobre la embriopatía del desarrollo y el manejo de esta entidad. Además, se describe las condiciones para realizar el procedimiento, sus pasos, las consideraciones de la fisiología materno-fetal y las anestésicas, así como probables complicaciones asociadas. Se trata del segundo caso reportado que realiza EXIT y el primero en fetos con Linfangiomas cervicales en el Perú y en la seguridad social¹¹.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una gestante de 27 años, peruana de nacimiento (Huancaayo), casada y ama de casa, sin ningún antecedente médico de importancia. Tenía solo el antecedente quirúrgico de una cesárea previa por feto con

distocia de presentación cuatro años antes del ingreso. Completó su seguimiento en el servicio de obstetricia de Alto Riesgo. Durante el mismo, desde el punto de vista de sus exámenes complementarios, cursó con una Hemoglobina promedio de 13 g/dl, Hematocrito de 39,2 %, número de plaquetas, glucosa, urea y creatinina en rangos de normalidad, además, perfil de coagulación y exámenes de orina, sin alteraciones.

La ecografía obstétrica prenatal identificó el defecto a las 16 semanas. Se realizó el seguimiento del crecimiento del feto, así como el comportamiento de crecimiento de la tumoración e rvia l a da dos semanas. Entre las 28 y 32 semanas se apreció un incremento del volumen del líquido amniótico. Así, a las 28 semanas, se realizó una descripción morfológica detallada tanto del feto como de la tumoración, la cual identificó a nivel de la cabeza: un diámetro interorbitario normal, el atrio ventricular cerebral de 6.2 mm, Cisterna Magna de 7 mm; cara con hueso nasal presente de 8mm, paladar y labio completo; a nivel de la región anterior del cuello, inmediatamente debajo del mentón, se aprecia una imagen de ecogenicidad mixta de 45 x 90 x 63 mm de extensión con imágenes anecogénicas internas ovoides que no muestra flujo vascular al doppler.

En vista de los hallazgos, se complementó el estudio imagenológico posteriormente con dos Resonancias Magnéticas Nucleares Fetales complementarias a las 33 y 34 semanas cumplidas (figura 2D). Éstas se realizaron a nivel cérico facial sin contraste en las que se describieron en ambas, como descripción conjunta, un feto en posición cefálica dorso a la izquierda que a nivel hemifacial inferior se evidencia formaciones de aspecto macro quístico que comprometen predominantemente el plano subcutáneo. Además, estas formaciones se extienden a la región e rvia l derecha o n la a vidad oral de aspecto conservado, Y a nivel del encéfalo, tórax y abdomen no se lograron definir alteraciones significativas. Los dos estudios o n t u g n o nsiderar higroma quístico cérico facial.

Durante su ingreso hospitalario a las 34 semanas cumplidas cursó con un feto en situación transversa y polihidramnios severo por obstrucción de la vía aérea alta con un adecuado crecimiento fetal para la edad gestacional (figura 2 A y 2B). Asimismo, presentó contracciones uterinas esporádicas ingresando por emergencia para su hospitalización con una altura uterina de 42 cm y que motivó un amniodrenaje. Cedió las contracciones y posteriormente, se mantuvo con manejo expectante completando sus estudios pre quirúrgicos. Además, se preparó una junta médica multidisciplinaria para evaluar el caso y discernir la mejor opción de manejo, siempre informando a los familiares sobre las decisiones evaluadas explicando los riesgos y beneficios potenciales con el consentimiento informado para el procedimiento.

Desde luego, la paciente fue evaluada por el servicio de Psicología en compañía de su esposo evidenciando

sentimientos de tristeza, labilidad emocional y mucha preocupación por la salud de su hijo. Asimismo, cursó con sentimientos negativos anticipatorios catalogándose su problema como un trastorno de adaptación. Sin embargo, se resaltó el buen soporte familiar que ella tenía para afrontar esta situación.

Se programó el procedimiento a las 36 semanas con 5 días por ecografía del primer trimestre con el diagnóstico planteado y con un polihidramnios catalogado como severo. Describimos a continuación el procedimiento sistematizado en 7 momentos:

1. *Cirugía:* Se programó en el primer turno operatorio del día (cirugía electiva), manteniendo una temperatura promedio en sala de operaciones de 26°C grados con la paciente portando una vía venosa periférica. Asimismo, se dispuso de las unidades de sangre correspondientes y camas disponibles en los ambientes de cuidados intensivos maternos y neonatales.
2. *Disposición quirúrgica:* se incluyó en el equipo quirúrgico 3 médicos anesestesiólogos, 3 médicos ginecólogos (uno de ellos especialista en Medicina fetal), 2 otorrinolaringólogos y dos enfermeras instrumentistas. En el exterior del campo quirúrgico se contó con una enfermera circulante, 2 neonatólogos, 2 médicos radiólogos intervencionistas y 2 médicos especialistas en cirugía de Cabeza y Cuello. Además, se dispuso del material instrumental estéril y se recubrió el transductor del ecógrafo con material estéril de plástico y se tuvo el broncofibroscopio para procedimiento de intubación.
3. *Inducción de la anestesia general:* El anestésico principal que se usó fue el Remifentanilo y el anestésico secundario fue el propofol con inducción satisfactoria con buen mantenimiento y recuperación anestésica adecuada. Para mantener el estado de hipotonía uterina controlada se usó Sevoflurano asociado a la infusión continua con Nitroglicerina endovenosa como tocolítico a dosis de 0.5 µg/kg de peso. Se mantuvo la presión arterial entre 120 con 60 mmHg. Además, con el objetivo de mantener la presión arterial y la perfusión uteroplacentaria se usó Etilerfrina a la dosis de 0.1 µg/kg/min.
4. *Primer tiempo obstétrico inicial:* Previa asepsia y antisepsia y colocación de campos estériles se realizó una laparotomía con una incisión mediana infraumbilical con apertura de pared por planos hasta la cavidad abdominal. Acto seguido, se realizó la identificación por guía ecográfica de la ubicación del borde placentario con histerotomía segmentaria transversa utilizando técnicas hemostáticas sin romper las membranas amnióticas. Luego, la amniorrexis artificial de las membranas permitió drenar aproximadamente 2.5 litros de líquido amniótico y realizar la eversión externa del feto dado su posición transversa al final del embarazo. Posteriormente, se

realizó el parto de la cabeza fetal y ambos brazos manteniendo control del latido cardiaco fetal guiada por ecografía intraparto y evaluando la oxigenación con la oximetría de pulso (figura 3). Y, manteniendo la hemostasia de los bordes de la histerotomía. Expuesto el feto parcialmente hasta el tórax se evidencia la masa cervical de consistencia quística que comprende la región anterior del cuello y mandibular (figura 4 A).

5. *Segundo tiempo otorrinolaringológico:* ingresa el equipo de otorrinolaringólogos con material quirúrgico preparado para la broncofibroscopia o traqueotomía. Se visualizó laringe y realiza la intubación o n laringoscopia luego de tres intentos accediendo a la intubación orotraqueal con laringoscopia directa (figura 4 B y 4 C).
6. *Tercer tiempo obstétrico final:* El tiempo total del denominado *by-pass* uteroplacentario fue de 20 minutos con el monitoreo fetal permanente que se mantuvo normal. Posteriormente, se retiraron las pinzas hemostáticas y se procede al parto del resto del cuerpo fetal con clampaje del cordón umbilical (figura 5D). Asimismo, se asistió el alumbramiento sin complicaciones y se realizó la histerorrafia en dos planos. En paralelo se disminuyó la dosis de los anestésicos generales y se inició el goteo o n oxitocina. Se procede al cierre de pared por planos hasta piel sin complicaciones. Presentamos, además el video de la cirugía realiza da
7. *Postoperatorio:* La madre salió de sala de operaciones con un tiempo anestésico de 2horas con 45 minutos. Su saturación de oxígeno (SpO₂) fue 100%, la

presión arterial media fue de 80 mmHg y latidos cardiacos maternos fueron 90, evolucionando sin complicaciones. Además, el peso del recién nacido varón fue 3460 gramos con un perímetro cefálico de 37 cm y talla 50 cm. Asimismo, tuvo un APGAR 8'- 9' con 36 semanas en el examen físico por Capurro con un peso adecuado para la edad gestacional.

También, se realizó el estudio de Anatomía Patológica de la placenta el cual describió macroscópicamente una placenta de 600 gramos de 18x18x2 cm que en su cara fetal presentaba un cordón umbilical seccionado de 28x m de inserción e ntral o n dos arterias y una vena. Las membranas ovulares se hallaban completas y en la cara materna los cotiledones se hallaban completos. Asimismo, en la microscopia en la superficie fetal se hallaron ocasionales linfocitos en corion con macrófagos cargados de meconio. Y en la superficie materna se halló un edema estromal vellositario multifocal con infartos rec entes y antiguos.

DISCUSIÓN

En nuestra institución es la primera cirugía fetal EXIT (*ex-utero intrapartum treatment*) que se realiza o mo tratamiento quirúrgico para el Linfangioma cervical fetal. El objetivo primordial de esta técnica es mantener la oxigenación a través de la circulación placentaria mientras se asegura la vía aérea mediante la intubación orotraqueal. Sin embargo, el acceso a esta vía constituye un verdadero reto b inio debido a la obstrucción intrínseca o extrínseca de la vía aérea y a la deformación de la anatomía normal^{12,13}.

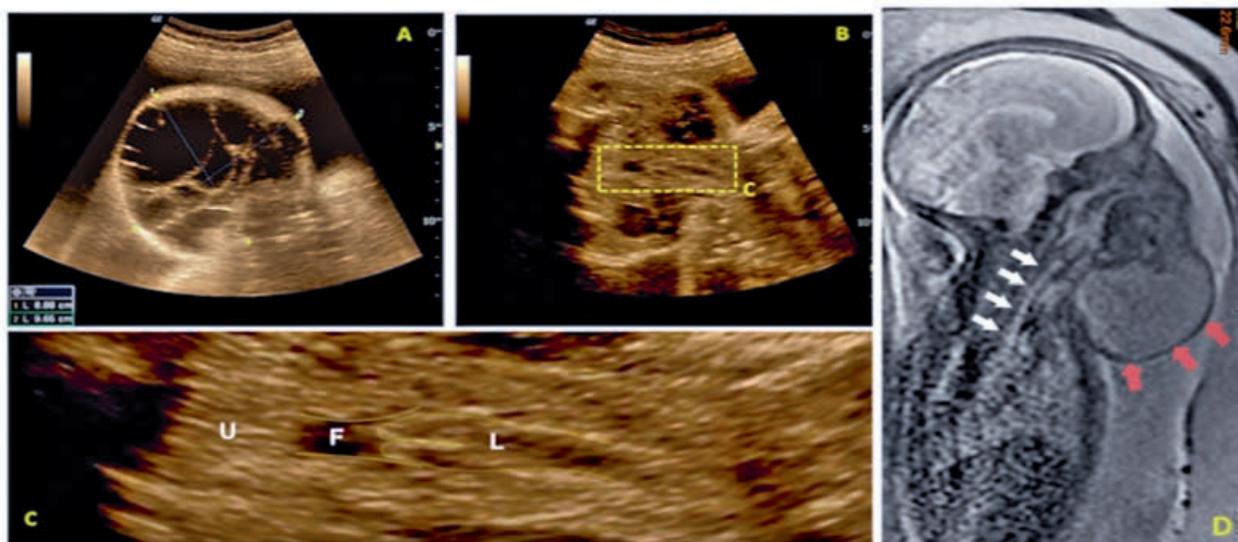


Figura 2. Estudio ultrasonográfico preparto a las 34 semanas **A.** Visualización en corte transversal a nivel cervical del feto con Linfangioma cervical, **B.** Visualización en corte axial a nivel de la zona de compromiso de la vía aérea, **C.** Ampliación e identificación y del trayecto de Laringe-Faringe en feto con Linfangioma Cervical. (U)Úvula, (F) Faringe, (L) Laringe. **D.** Resonancia Magnética Nuclear de las 34 semanas con feto con Linfangioma cervical. Flechas en blanco identifican la permeabilidad de la vía aérea para poder acceder para la intubación intraparto. Flechas en rojo identifican el tumor cervical anterior

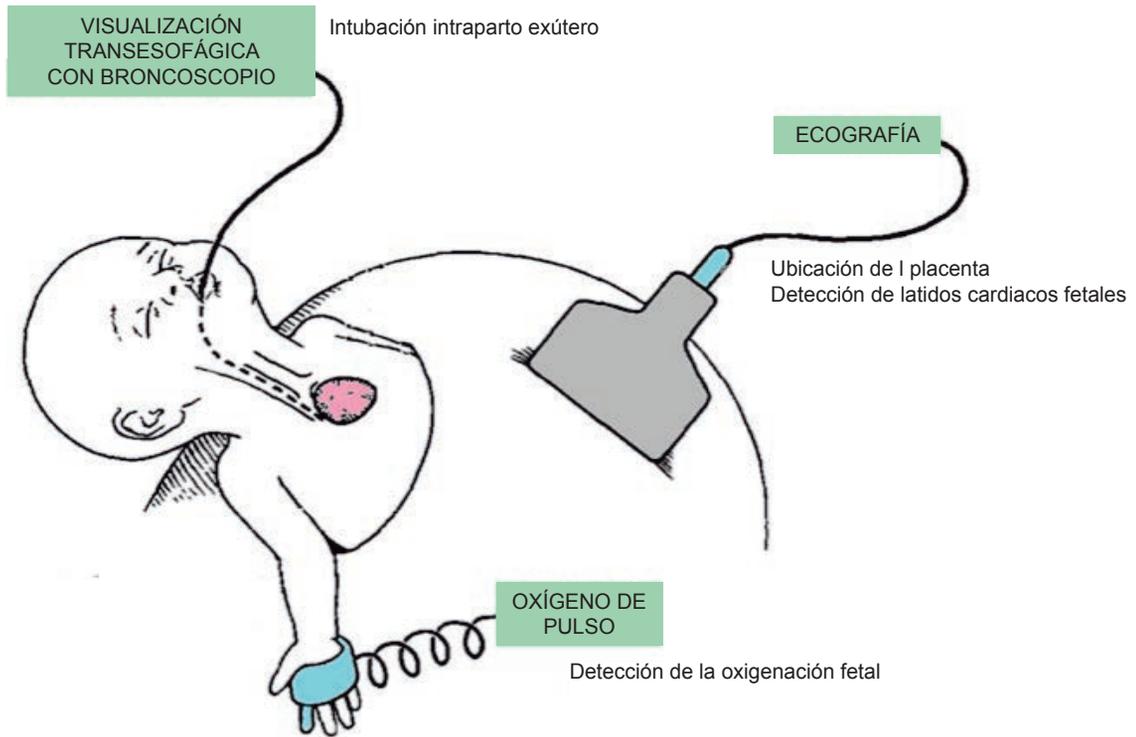


Figura 3. Esquema de los elementos necesarios para el manejo intraoperatorio en la intubación intraparto exútero EXIT (Adaptado y modificado del *Journal of Pediatric Surgery* Vol. 32 N 2 p227-231 1997)

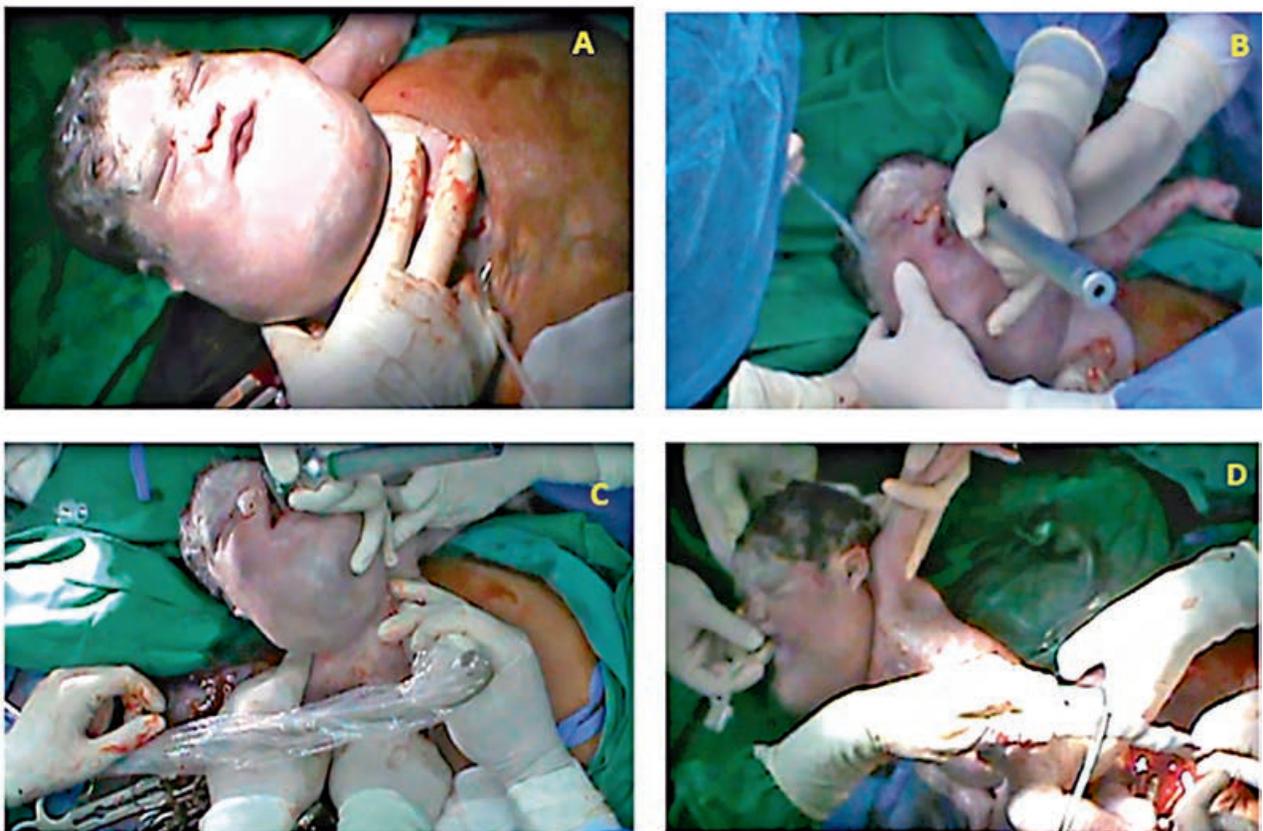


Figura 4. Pasos del EXIT intraparto luego del abordaje por histerotomía segmentaria transversa previa identificación de inserción placentaria A. Extracción parcial de feto con Linfangioma cervical, B. Intubación con visualización con broncofibroscopio, C. Identificación y monitorización de latidos cardiacos fetales Extracción completa de feto y clampaje de cordón umbilical.

Es menester identificar que este procedimiento no es una cesárea convencional y por lo tanto existen cuatro objetivos fundamentales que se logran y en nuestro caso se optimizaron: (a) lograr un estado de hipotonía uterina para mantener la circulación uteroplacentaria usando la anestesia general; (b) preservar el volumen uterino para prevenir el desprendimiento de placenta; (c) lograr un plano de anestesia materna profunda manteniendo la presión arterial normal; y (d) tener una cirugía con un nivel de anestesia fetal sin depresión cardíaca¹². Así, los puntos cruciales de la fisiología uteroplacentaria que se deben asegurar con este procedimiento son: mantener un continuo y adecuado flujo sanguíneo de la placenta al feto y asegurar el flujo sanguíneo como volumen al útero¹¹.

Por ser un procedimiento altamente complejo se requiere la participación y coordinación de un equipo especializado y multidisciplinario. Asimismo, se sugiere que debe ser realizado por personal entrenado que conozca las ventajas y desventajas del procedimiento¹¹.

Cabe resaltar que actualmente se desea o no en las vías moleculares involucradas en los genes y señales inductoras en la embriopatía del desarrollo. Así pues, las proteínas transcritas de los *VEGF-C* están abundantemente presentes en el citoplasma de las células endoteliales linfáticas, pero no en las células mesenquimales de los Linfangiomas involucrados como señales paracrinas y autocrinas bien definidas¹⁴. Y estos, pueden constituir blancos terapéuticos en el futuro.

Por ser la seguridad social una institución a la vanguardia de los avances tecnológicos y mundiales no se halla ajena al desarrollo pionero de la Medicina Fetal en el Perú. Experiencias como estas refuerzan la necesidad de seguir destinando recursos y mecanismos de gestión para el manejo de patologías de alta complejidad.

Usted puede acceder al video de la cirugía fetal en el Link: bit.ly/2018Alegria o el código QR



Financiamiento: Autofinanciado.

Conflicto de interés: Los autores declaran no tener algún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Gomez E, Vasquez P, Gutiérrez J. Perinatal outcome in large fetal lymphangiomas diagnosis prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004; 24(3):353. doi:10.1002/uog.1622.
- Hamoir M, et al. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. *Head Neck.* 2001; 23(4):326-37.
- Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, Lobayashi H. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *Journal of Pediatric Surgery.* 2007; 42, 386-389. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.10.012v.
- Ameh EA, Nmadu PT. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. *Pediatr Surg Int* 2001; 17:342-343.
- Paladín D, Volve P. Ultrasound of congenital fetal anomalies. differential diagnosis and prognostic indicators. 2014
- Moore KL, Persaud TVN. Development of the lymphatic system. In: Moore KL, Persaud TVN, eds. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology.* Saunders, 2014, Pp 398-401.
- Morris LM, Lim FY, Crombleholme TM et al. Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure: A Peripartum Management Strategy In Particularly Challenging Cases. *J Pediatr* 2009; 154:126-31. e3. doi: 10.1016/j.jpeds.2008.09.044.
- Chiu HH, Hsu WC, Shih JC, Tsao PN, Hsieh WS, Chou HC. The Exit (Ex Utero Intrapartum Treatment) Procedure. *J Formos Med Assoc* 2008; 107:745-8. doi: 10.1016/S0929-6646(08)60121-7.
- Skarsgard ED, Chitkara U, Krane EJ, Riley ET, Halamek LP, Dedo HH. The OOPS Procedure (Operation on Placental Support): In utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction. *J Pediatr Surg* 1996;31:826-8.
- MacKenzie TC, Crombleholme TM, Flake AW. The ex-utero intrapartum treatment. *Curr Opin Pediatr* 2002;14:453-8.
- Ventura Laveriano, Walter y col. Intubación endotraqueal intraparto en un feto con hernia diafragmática. A propósito de la primera cirugía fetal EXIT (ex-utero intrapartum treatment) en el Perú. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia* 2015(4):417-21.
- Marwan A, Crombleholme TM. The EXIT procedure: principles, pitfalls, and progress. *Semin Pediatr Surg* 2006; 15:107-115. doi:10.1053/j.sempedsurg.2006.02.008v
- Hirose S, Sydorak RM, Tsao K, Cauldwell CB, et al. Spectrum of intrapartum management strategies for giant fetal cervical teratoma. *J Pediatr Surg* 2003; 38:446-450. doi: 10.1053/jpsu.2003.50077v
- Huang HY, Ho CC, Huang PH, Hsu SM. Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine and paracrine regulation of lymphangioma. *Lab Invest.* 2001; 81:1729-1734

Correspondencia:

Dr. Carlos Alejandro Gonzales Medina
Sector 2 Grupo 21 Manzana A LOTE 24 Villa el Salvador
Email: cgonzales@iemp.gob.pe