

María López Matarranz, Ane Ibarondo García, Marta Mazón Ruiz, Nerea Vicente López, Alain Urones Goikoetxea, María Victoria San Román Sigler, Janire Martínez, Ane Andikoetxea Suárez, María Isabel Limia Pérez, Luis Juez González.
Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario de Basurto

Introducción

Los **linfangiomas** son malformaciones del sistema linfático de carácter **benigno** y no invasivo cuyo comportamiento viene determinado por su capacidad de compresión de los tejidos adyacentes en su crecimiento. Son lesiones **poco frecuentes** (incidencia 1.2-2.8 por cada 1000 casos)¹ que suelen localizarse en la **cabeza y el cuello** (75-80%)¹. La presencia de esta lesión a nivel torácico, como en este caso, es poco habitual y existen pocas referencias en la literatura. La mayoría de los linfangiomas se diagnostican tras el nacimiento², siendo clave para el diagnóstico la **ecografía** y la **resonancia** magnética. La tasa de **aneuploidía** asociada en los casos de diagnóstico prenatal oscila entre el **45 al 60%** (principalmente síndrome de Turner y síndrome de Down)³. El **pronóstico** de estas lesiones diagnosticadas prenatalmente es **malo**, siendo la mortalidad entre el 50-100%¹.

Resumen del Caso Clínico

Primigesta de 36 años con **control gestacional** ambulatorio **normal**, screening de cromosopatías del 1º trimestre de **bajo riesgo** y sin antecedentes médicos de interés que en la **semana 21+3** es diagnosticada de **tumoración de partes blandas** fetal en la ecografía del 2º trimestre. Ante los hallazgos se solicita otra ecografía en la semana 22+2 objetivándose una **imagen quística septada** que interesa todo el brazo izquierdo fetal y otra imagen quística de similares características localizada en la cara lateral izquierda fetal, que comprende una zona entre la región axilar y la fosa iliaca izquierda (sin alcanzar la pelvis). Sus medidas son 51x 37x 28 mm. Ambas son sugestivas de **linfangioma**. Se solicita estudio de líquido amniótico para cariotipo y evaluación de aneuploidias por **QF-TF** con **resultado normal** y cariotipo XY. Ante los hallazgos la familia decide realizar una interrupción legal del embarazo con posterior **autopsia fetal** que describe: **tumoración** a nivel axilar izquierda de 6 x 4 x 2 cm, de consistencia blanda y coloración violácea que se extiende distalmente hasta cresta iliaca izquierda ocupando el hemitórax y el hemiabdomen izquierdo, además del miembro superior izquierdo. Dicha lesión está constituida por **múltiples quistes** de diferentes tamaños, agrupados y de **contenido serohemático** claro. **Microscópicamente** la lesión se compone de espacios vasculares irregulares, algunos dilatados y quistificados, revestidos por un **endotelio de células pequeñas**, uniformes y de núcleo aplanado, positivas para **D240**. Focalmente se identifican **acúmulos linfoides**. Todo ello compatible con linfangioma torácico. Resto de órganos fetales de características micro y macroscópicamente normales.



Figura 1: Perfil fetal de ecoestructura normal.



Figura 2: Corte longitudinal en el que se aprecia una tumoración quística septada que ocupa todo el brazo fetal izquierdo.



Figura 3: corte coronal en el que se aprecian las 4 cámaras cardiacas y una imagen solido-quística lateral a la parrilla costal izquierda que no infiltra las estructuras intratorácicas.

Conclusiones

- El linfangioma torácico fetal es un tumor raro y poco documentado cuyo manejo y pronóstico está aún por establecer, requiriendo una evaluación minuciosa de cada caso concreto.
- La ecografía es una técnica clave para el diagnóstico precoz de las malformaciones fetales.
- La detección temprana de estas lesiones es imprescindible para proporcionar un asesoramiento adecuado a los progenitores y facilitar la toma de decisiones.

Bibliografía

1. García-Rodríguez Sonia María, Padilla-Pérez Ana Isabel, Martínez-Wallin Ingrid Isabel, Perera-Molina Ana Dolores, Álvarez de la Rosa-Rodríguez Margarita, Troyano-Luque Juan Mario. Diagnóstico y pronóstico prenatal de los linfangiomas fetales. Reporte de dos casos. Ginecol. obstet. Méx. [revista en la Internet]. 2018 [citado 2022 Nov 11]; 86(12): 831-840. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412018001200831&lng=es. Epub 30-Sep-2020. <https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2112>.
2. Rius Peris JM, Marañón Pérez A, de la Osa Langreo A, Fernández Iglesias P, Martínez Yunta JA, Flor García A. Linfangioma quístico de la pared torácica en pediatría y tratamiento esclerosante [Internet]. Acta Pediátrica Española. [citado el 11 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/notas-clinicas/1356-linfangioma-quistico-de-la-pared-toracica-en-pediatria-y-tratamiento-esclerosante>
3. Martínez Medel J, Campillos Maza JM, Villacampa Pueyo A, Pérez Pérez P, Tobajas Homs J. Linfangioma quístico sin otras anomalías asociadas. Clin Invest Ginecol Obstet [Internet]. 2009 [citado el 11 de noviembre de 2022];36(2):76-80. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-clinica-e-investigacion-ginecologia-obstetricia-7-articulo-linfangioma-quistico-sin-otras-anomalias-S0210573X08000221>