



○Università degli Studi di Padova  
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana  
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia  
Direttore Prof. Giovanni Battista Nardelli

# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

○*Dr.ssa G. D'Agostino*

## *CASO CLINICO*

- Paziente di 34 anni, V.F., ricoverata in data 08/01/2013 per induzione maturità polmonare fetale in gravidanza ad alto rischio alla 27<sup>+</sup>2 (PARA 1001)
- A. Familiare: ndp
- Anamnesi fisiologica:
  - ✓ *Intolleranza penicilline*
  - ✓ *Terapia E/P per 4 anni*
- A. Patologica remota:
  - ✓ *Adenoidectomia età pediatrica*

## *CASO CLINICO*

- OGTT non eseguito
- TV non eseguito
- **Eco I trim (20/09/2012) (11+4 s.g.):** CRL 50.2 mm (11+4 s.g.)
- **Ultrascreen (20/09/2012):** basso rischio per tr21 e tr18
- **Alfa feto proteina (18/10/2012):** 30ugr/L
- **Eco II trim (23/11/2012)(20+5 s.g.)** sospetta presenza di voluminoso igroma cistico, biometria fetale regolare, LA regolare, placenta posteriore



*APPROFONDIMENTO DIAGNOSTICO*

## *CASO CLINICO*

- **Eco morfo di II° livello (26/11/2012)(21<sup>+</sup>+1s.g.):**  
Riscontro di formazione cistica a contenuto anecogeno trabecolato a carico della parete toracica sinistra e arto sinistro di **59.8 x 44.9 x 53.7 mm** non vascularizzato nel suo perimetro e internamente. Mano sx edematosa, posizione viziata con dito indice iperesteso e ultime 3 dita costantemente unite. Non igroma cistico retronucleale.

### *SI PROGRAMMANO*

- ➔ Amniocentesi (28/11/2012)
- ➔ Consulenza chirurgica pediatrica(28/11/2012)
- ➔ Ecocardio fetale (08/01/2013)
- ➔ Consulenza genetica (28/11/2012)



# CASO CLINICO-AMNIOCENTESI

Pervenuto il :	29-11-2012	DATA DI NASCITA	06-07-1978
Refertato il :	11-12-2012	INVIATO DA	A.O. DI PADOVA / 168
INDICAZIONE ALL'ANALISI	Prelevato il: 28-11-2012 - Igroma cistico		
CAMPIONE ANALIZZATO	<input checked="" type="checkbox"/> DOCUMENTAZIONE FOTOGRAFICA DEL CARIOTIPO		
Espianto primario <input type="checkbox"/>	Villi coriali <input type="checkbox"/>		
Liquido amniotico <input checked="" type="checkbox"/>	Sangue fetale <input type="checkbox"/>		
Sangue periferico <input type="checkbox"/>	Midollo osseo <input type="checkbox"/>		
TECNICA DI COLORAZIONE			
QFQ			
SETTIMANA DI GESTAZIONE			
21,3			
ALFAFETO PROTEINA			
*****µg/ml			
DATI QUANTITATIVI			
Metafasi: 18	Risoluzione: >400 bande		
Colonie: 13			
Culture: 2			
RISULTATO	Cariotipo fetale: 46,XX		
OSSERVAZIONI			



# CASO CLINICO

## CONSULENZA CHIRURGIA PEDIATRICA

Caro Erich,

ho visto la tua paziente **Visentin Francesca** a 21 settimane di gravidanza portatrice di feto femmina affetto da malformazione linfatica/vascolare della parete toracica e dell'arto superiore sinistro.

Ho spiegato alla coppia di che tipo di malformazione si tratta: probabile linfangioma /malformazione vascolare che raramente necessitano di trattamento chirurgico ma che richiedono spesso trattamenti prolungati con terapia sclerosante, medica ed eventualmente di chirurgia plastica. Questo tipo di malformazioni si definiscono bene solo dopo la nascita con risonanza magnetica nucleare.

E' possibile che anche una risonanza in gravidanza ci aiuti ma sicuramente solo parzialmente. E' fondamentale escludere anche la presenza di patologia cromosomica e cardiopatica associata. Se decidono di proseguire sicuramente va eseguito sorveglianza ostetrica bi o trisettimanale.

La prognosi di questo tipo di malformazioni è buona quoad vitam, sicuramente richiede un impegno familiare e terapeutico di notevole importanza.

Il programma della signora prevede:

- ecografie ogni 2-3 settimane
- nuova consulenza chirurgia pediatrica
- Ev risonanza magnetica verso le 30 32 settimane
- parto a termine

Sono a disposizione per ogni eventuale chiarimento

### Chirurghi Pediatrici:

**D.ssa P. Midrio**

Segr. 049-8213680-1  
Studio 049-8218042  
Fax 049-8211781  
Attività privata: 049-8212583  
[midrio@pediatria.unipd.it](mailto:midrio@pediatria.unipd.it)

**Prof. P. Gamba**

Segr. 049-8213680-1  
Studio 049-8213683  
Fax 049-8211781  
Attività privata: 049-8212583  
[piergio.gamba@unipd.it](mailto:piergio.gamba@unipd.it)



# CASO CLINICO

## CONSULENZA GENETICA

### COMMENTO

Abbiamo spiegato alla coppia che le anomalie del sistema vascolare linfatico/venoso (di cui è stato posto il sospetto in corso di Ecografia di secondo livello e di Consulenza Chirurgica) possono essere isolate oppure fare parte di un più complesso quadro sindromico, dovuto a cause genetiche oppure non genetiche,

(OMISSIS)

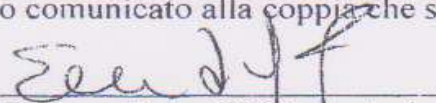
Si consiglia:

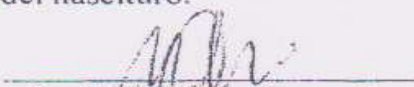
- monitoraggio della sierologia materna per CMV e Toxoplasma. E' indicato per la coppia l'esecuzione di un assetto emoglobinico per escludere lo stato di portatore di betatalassemia (se non già effettuato).
- ecocardiografia fetale presso il Dipartimento Salute Donna e Bambino, Cardiologia Pediatrica (già programmata)
- accurato monitoraggio ecografico fetale di secondo livello per monitorare la morfologia (con particolare attenzione cuore, diaframma, massiccio facciale, scheletro, apparato genito-urinario, liquido amniotico), la crescita fetale e l'evoluzione della "formazione cistica" riscontrata.
- In riferimento alla Risonanza Magnetica va discussa con i Colleghi Neuroradiologi l'indicazione all'esecuzione dell'esame in corso di gravidanza.

È indicato che il parto venga programmato ed effettuato presso un centro di secondo livello, quale l'Azienda Ospedale di Padova, in quanto è indicata la presenza del Neonatologo e Chirurgo Pediatra.

Rivedremo la coppia per un aggiornamento della Consulenza Genetica con l'esito esami citogenetici in corso.

Abbiamo comunicato alla coppia che siamo disponibili alla valutazione del nascituro.

  
Dott.ssa Elena Di Gianantonio

  
Prof. Maurizio Clementi

## *CASO CLINICO*

- **Eco (27/12/2012) (25+4 s.g.)** Non segni di versamento toracico, la formazione interessa a mantello sia la porzione destra (**62.2 x 62.6 mm**) che sinistra (**103.3 x 88 mm**) del torace, setti non vascolarizzati, bolle a contenuto liquido.
- **Eco (08/01/2013) (27+2 s.g.)** Formazione linfoangiomatosa a mantella **15.5 x 11.5 cm** setti non vascolarizzati, bolle a contenuto liquido.

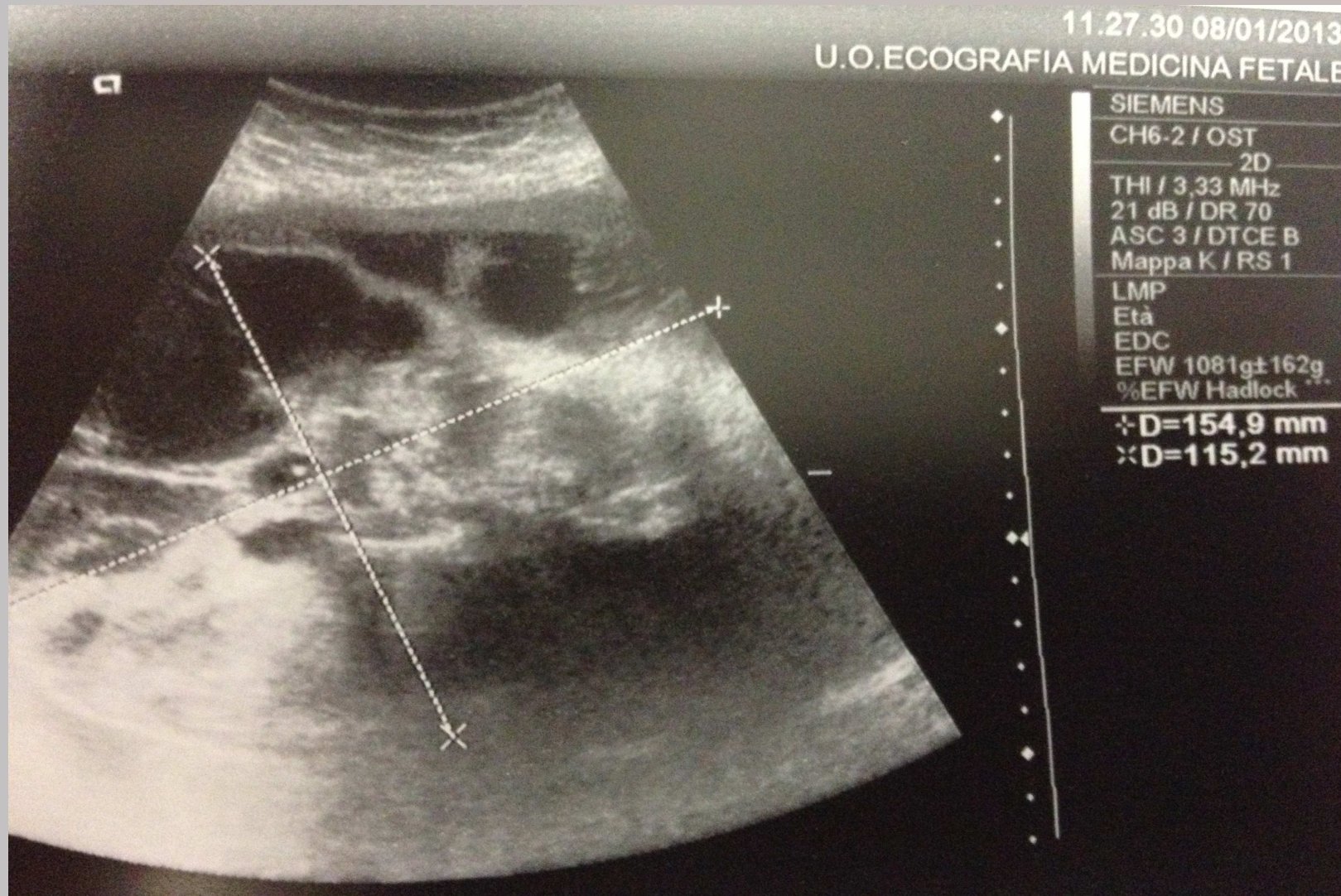
**Versamento toracico e ascitico**



*RICOVERO*



*ECO (08/01/2013) (27+2 S.G.)*



## *RICOVERO*

- Induzione maturità polmonare (08-09/01/2013)
- Monitoraggio benessere materno e fetale.
- **Eco 09/01/2013 (27+3 s.g.)** Versamento toracico ed ascitico, emodinamica fetale regolare fino al dotto venoso.





## ***RICOVERO***

- **Eco 11/01/2013 (27+5 s.g.)** Versamento toracico ed ascitico aumentato rispetto all'ultima indagine con spostamento dell'asse cardiaco verso sinistra, emodinamica fetale regolare fino al dotto venoso.



# *RICOVERO*





# INTERVENTO CHIRURGICO ISTEROTOMIA URGENTE

- Neonato vivo e vitale sesso femminile, affidato alle cure pediatri neonatologi

REGIONE DEL VENETO  
AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA

VISENTIN FRANCESCA  
RE Nato il: 06/07/1978 AOPD

STORIA: *Coniugio (su marito)* n° pr. 561557

INTERVENTO: Ordinario  Urgente  Ambulatoriale

DATA *11.1.13* Inizio intervento h. Fine intervento h.

*VISENTIN FRANCISCA* Età *34* n° accogl. *1193*  
COGNOME NOME

INDICAZIONE DIAGNOSTICA: *IDROCELE E ASCITE IN FETO*  
*ON UNFANGIONE CISTICO*

OPERATORI: *ANNIS ZANON TOSCHI*

ANESTESISTI: *GIUGUENO*

STRUMENTISTI: *CRISPINO*

TIPO ANESTESIA: *SPINALE*

DIAGNOSI FINALE:

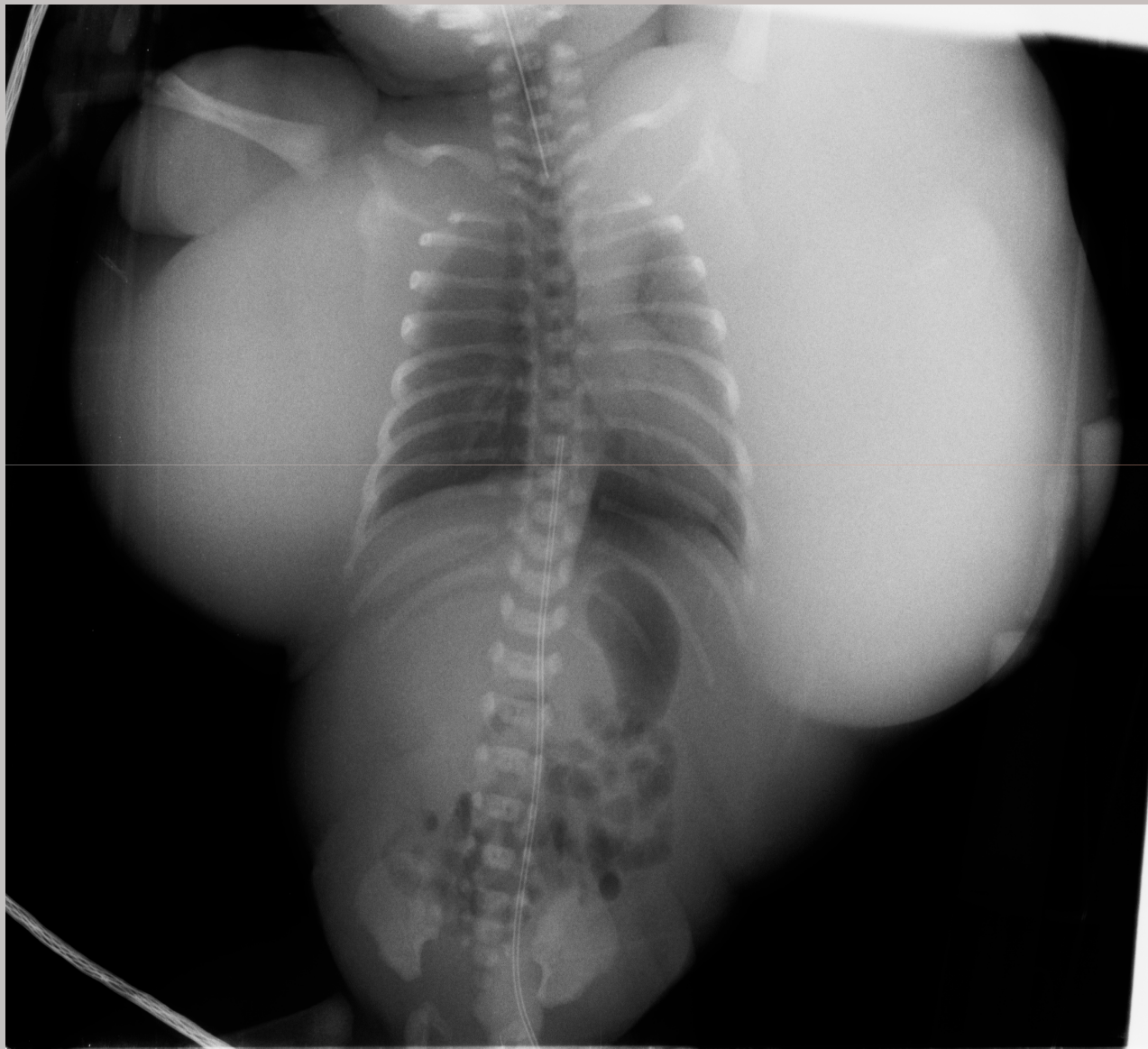
DESCRIZIONE INTERVENTO: *ISTEROTOMIA A 27+5 p. in st. incisione*  
*cutanea sovrapubica su tracciato obliquo e apertura delle*  
*perle addominali a vista per l'aspirazione del liquido*  
*in eccesso nella plica vescica interna e cute*  
*scollamento della vescica verso il basso*  
*di circa 1 cm verso la parete uterina esterna*

# *NEONATO*

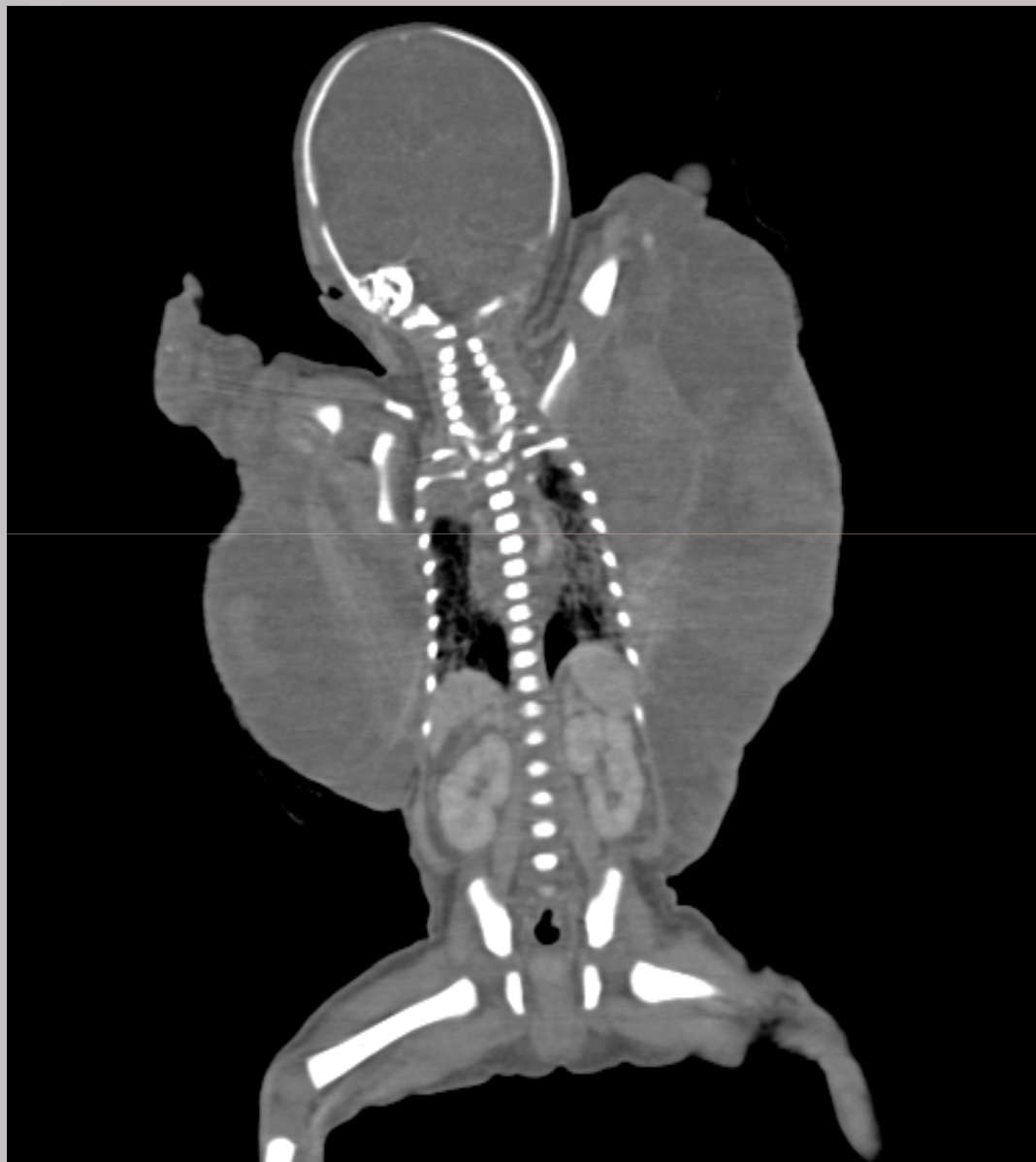




# *NEONATO-RX*



# *NEONATO-TAC*



## *NEONATO*

- Neonata deceduta il 20/02/2013 (40° giornata), rimasta costantemente settica (PCR 147) nonostante gli esami colturali sempre negativi
- Trasfusioni giornaliere di plasma, piastrine, emazie concentrate
- Infusione inotropi, sedazione
- Masse quotidianamente sanguinanti
- Chirurghi Pediatri hanno sospeso le medicazioni quotidiane
- Triplice copertura antibiotica
- Terapia sperimentale sildenafil (case report nel ridurre le masse)

# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

**DEFINIZIONE:** malformazione congenita amartomatosa del sistema linfatico che coinvolge la cute ed il tessuto sottocutaneo risultante dal fallimento delle comunicazioni tra i vasi linfatici e il sistema venoso. Raramente riscontrato nell'adulto [1]

**PREVALENZA:**

- 2.5-6% nel I trimestre[2]
- 0.4-1% nel II triemstre[3]

**SEDE:[4]**

- Collo (75%) (igroma cistico)
- Regione ascellare (20%),
- Retroperitoneo e visceri addominali (2%),
- Arti, ossa, mesentere (2%)
- Cervicomediastino (1%)



*34 s.g sezione assiale di un torace fetale che mostra una cisti multiloculata di 7.0 x 6.5 x 4.2 cm localizzata sul lato destro del tronco fetale[1]*

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

## *PROGNOSI*

- Se diagnosticato nel periodo prenatale la prognosi complessiva è povera con una mortalità dal 50% al 100%[5]
- Il linfangioma nucale (igroma cistico) è solitamente associato ad anomalie cromosomiche (50-80%) e a varie sindromi malformative. Nonostante ciò i linfangiomi non nucali diagnosticati in utero data la scarsità di dati sembrano non essere associati ad alterazioni del cariotipo.



**CARIOTIPO CONSIGLIATO [1]**

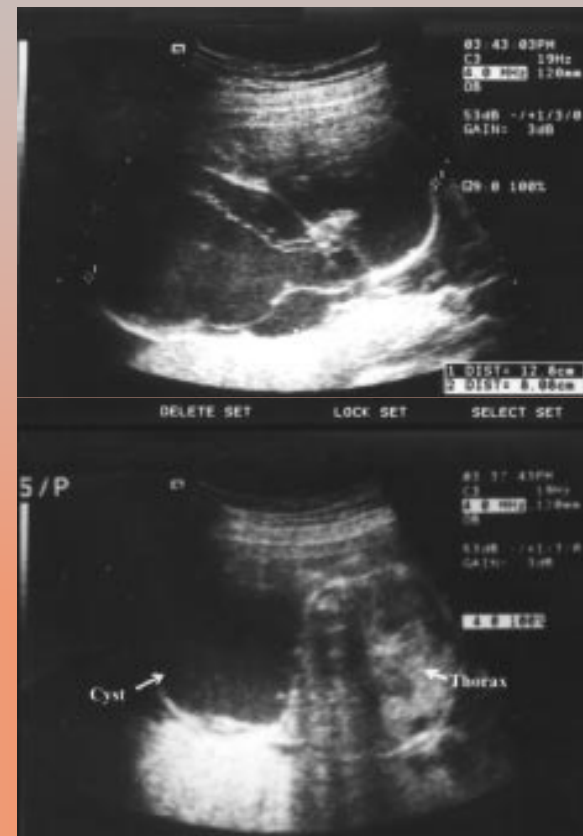
# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

## RUOLO DELL'ECOGRAFIA

DIAGNOSI: prenatale ecografica

IMMAGINI TIPICHE: masse cistiche asimmetriche, multiloculari, multisetate a parete sottile. I setti si presentano di spessore variabile. In relazione all'ammontare del tessuto connettivo, muscolare e adiposo presente tra le cisti.[1]

MONITORAGGIO ECOGRAFICO della crescita delle lesioni che influenza il counselig con i genitori ed il management ostetrico e pediatrico.



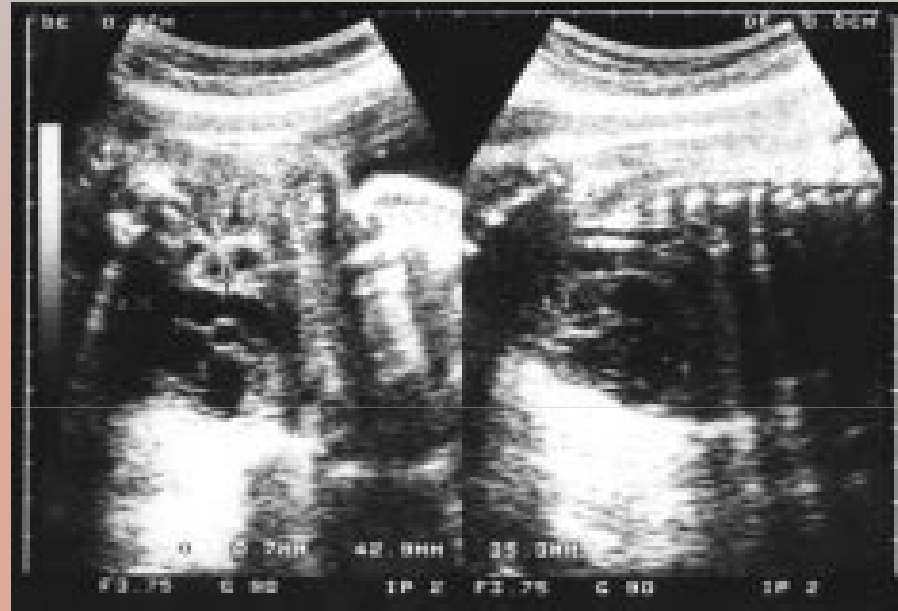
27<sup>^</sup>s.g. longitudinale(alto) e assiale (basso)feto affetto da lesione cistica multiloculata di 12.3 x 8.0 x 7.1 cm localizzata sulla porzione sinistra laterale del tronco.[1]



# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

## *FATTORI PROGNOSTICI [1]*

- Epoca in cui viene posta la diagnosi
- Localizzazione
- Rapidità di crescita della lesione
- Comparsa idrope
- Polidramnios (ostacolo deglutizione fetale)

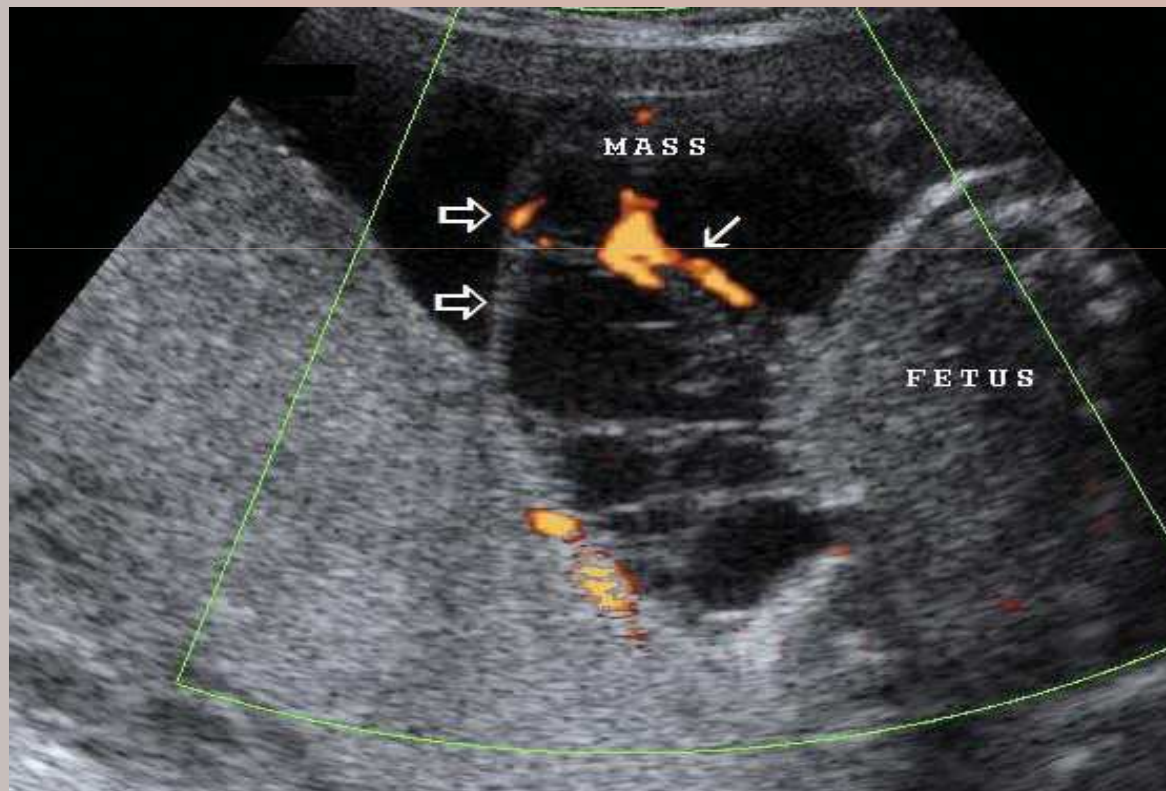


*Scansione assiale e longitudinale di cisti multiloculata senza flusso vascolare di 4.3 x 3.5 x 3.0 cm localizzata nella pelvi fetale.[1]*

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

## *DIAGNOSI DIFFERENZIALE*

**Emangiomi**: I tumori più frequenti dell'età pediatrica. Lesioni che solitamente presentano vasi con flusso a bassa resistenza al loro interno[6].



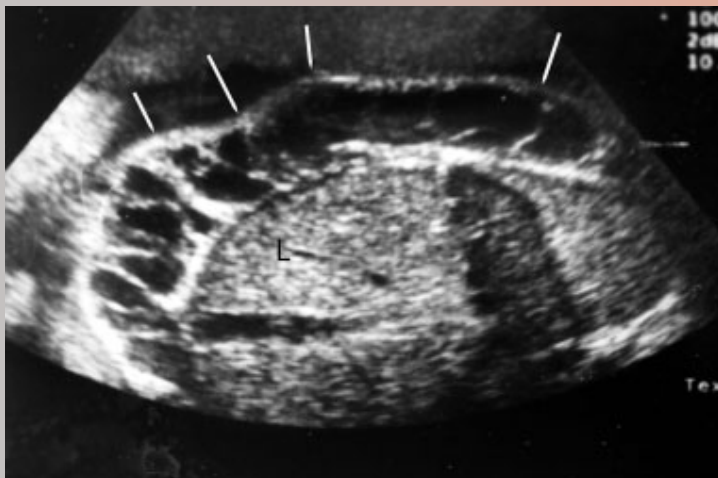
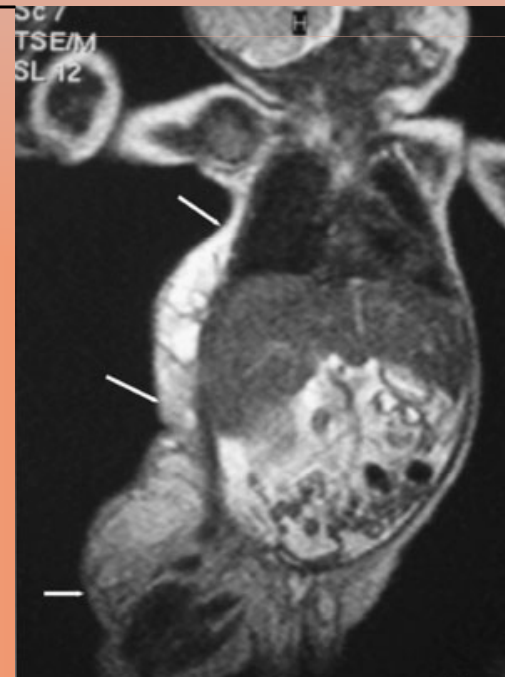
*Torace fetale con massa gigante cistica multisetata attorno all'emitronco di destra. Il color Doppler evidenzia un flusso vascolare all'interno della massa cistica[7]*

# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

## DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- **Emangioliinfoangioma:** rare malformazioni miste costituite da vasi linfatici e venosi.[8] Anche se istologicamente benigni, hanno la tendenza ad invadere i tessuti e a recidivare localmente. Si presentano all'US prenatale come masse eterogenee cistiche o solide multiloculate con propensione alla crescita rapida e all'invasione nei tessuti adiacenti[8]. I setti sono iperecogeni e le strutture interne vascolari possono essere visualizzate con il Doppler.

*Postnatal coronal MR coronale postnatale che mostra un emangioliinfoangioma cistico(freccette) sul fianco destro del tronco senza invasione toracica o addominale[8].*



*Immagine ecografica alla 36 s.g. che mostra un fegato fetale Emangioliinfoangioma multiloculare.(freccette)[8]*

# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

## DIAGNOSI DIFFERENZIALE

- Igroma cistico (linfangioma posteriore) [9]:

tipico del tardivo I trimestre e del II trimestre ed è caratterizzato da aree cistiche bilaterali nella regione postero-laterale del collo fetale. Esse possono essere così voluminose da confluire in un'unica massa cistica che sembra originare dalla regione posteriore del collo e che presenta alcuni setti nella regione centrale. L'igroma può raggiungere la regione superiore del torace e del cranio con visibilità di setti e di lacune liquide nel contesto della cute ispessita. L'igroma non settato, presenta prognosi migliore ed è meno frequentemente associato a cromosomopatie rispetto a quello settato. Può associarsi ad accumulo di fluido in altri distretti fetali (ascite, idrotorace, edema diffuso del sottocute, etc) definendo il quadro dell'idrope fetale. In questo caso il feto assume la cosiddetta buddha-like position. Il difetto si verifica nell'80% a livello del collo ma può interessare, in forme isolate, anche altri distretti tra cui, più frequentemente, l'addome.

- Circa il 70% degli igromi presenta cariotipo anormale. La maggior parte dei casi è affetta da S. di Turner (50%); i restanti sono affetti da trisomia 21 (6,6%), trisomia 18 (5%), trisomia 13 (3,3%) e 47XXY (1,6%).



*Igroma cistico a 12 s.g. scansione sagittale [9]*



*Igroma cistico a 12 s.g. scansione trasversale [9]*



# LINFANGIOMA FETALE CISTICO

## DIAGNOSI DIFFERENZIALE

**Teratomi:** solitamente hanno maggiori componenti solide eterogenee, contenenti lesioni cistiche e possibili calcificazioni. [7]



*Massa eterogenea alla 20 s.g. nella posizione cervicale moderatamente vascolarizzata [13]*



*Componente eterogenea a 30 s.g. dimensioni aumentate [13]*

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO COMPLICANZE*

- **Linfangiomi** sono associati ad infezioni o emorragie all'interno della lesione e possibile ostruzione dei vasi linfatici [8]. Nei casi pediatrici aumento progressivo della massa e dei setti.[10]
- **Linfangioma nucale**: edema cutaneo, idrope fetale, polidramnios [10]
- **Emangiomi** giganti legati alla grande dimensione e al supporto vascolare che si comportano come shunt arterovenosi risultando in uno scompenso cardiaco. Anemia microangopatica, trombocitopenia, CID legata al sequesto ematico e di piastrine confluendo nella sindrome di Kasabach-Merrit[14]. Ostruzioni, ulcerazione, sanguinamento, infezioni[15]
- **Emangioliinfoangioma** : scompenso cardiaco o rapido aumento delle dimensioni fino a ostruzione del tratto respiratorio con polidramnios. [7]Emorragie secondarie intralesionali tra le componenti linfangiomatose ed emangiomatose che possono determinare exitus.

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

## *MANAGEMENT*

- Monitoraggio seriato ecografico per seguire le dimensioni delle lesioni, lo sviluppo di ascite, idrotorace, idrope fetale.
- **MRI** quando la diagnosi ecografica è dubbia. Importante per escludere che il linfangioma non infiltri le strutture vicine, soprattutto le vie aeree ed il torace. Questo dato è utile anche per programmare l'intervento chirurgico.[11]
- Il linfangioma cistico non è un'indicazione al taglio cesareo. Se è presente un piccolo e isolato igroma cistico non sono necessarie modificazioni del management ostetrico [8] .Quando sono presenti lesioni grandi dimensioni , il taglio cesareo o l'aspirazione del fluido potrebbero essere consigliati per ridurre il rischio di distocia e trauma da parto.[12]

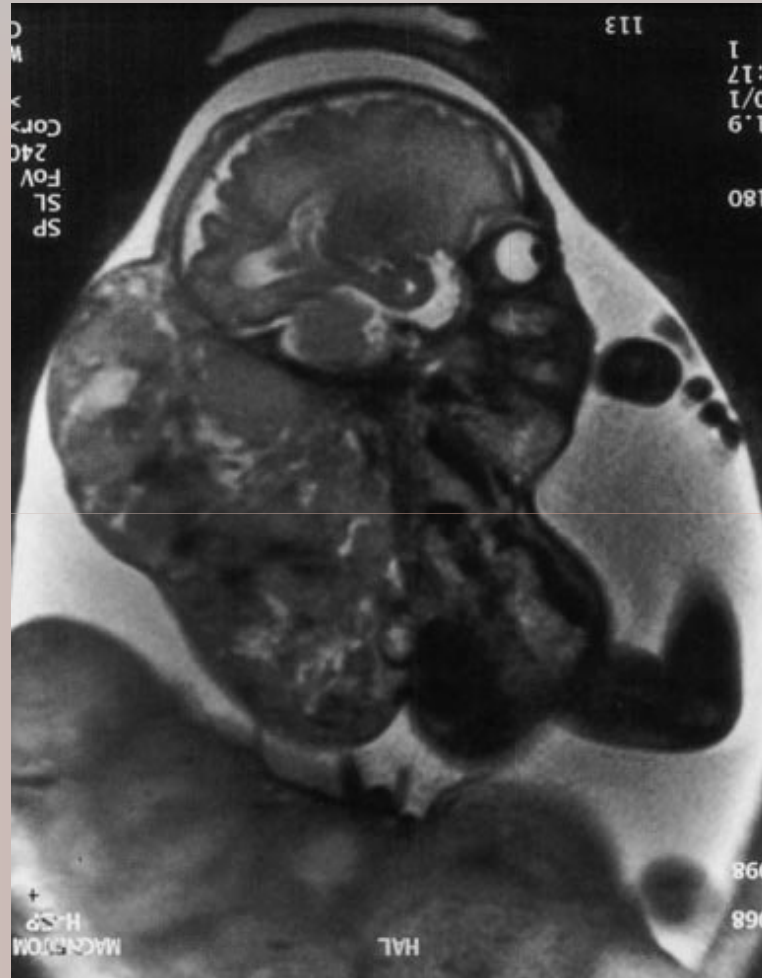
## *LINFANGIOMA FETALE CISTICO - MRI*



*Massa ben circoscritta con una componente extratoracica di 11.6 × 3.6 cm che si estende dall'ascella al sacro. [7]*



## *EMANGIOMA FETALE CISTICO - MRI*



*Estesa massa a livello del collo con un segnale di mista intensità. L'intensità decrescente suggerisce la presenza di vasi di drenaggiomentre l'incremento di intensità è suggestiva di presenza di cavità a basse velocità compatibili con [11]*

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

## *TRATTAMENTO*

- Lesioni rare, casi limitati in letteratura
- Interruzione elettiva della gravidanza nelle forme gravi [1]
- Trattamento dipende dal **sito** e dall'**estensione** della lesione [11]:
  - ✓ *escissione chirurgica ma rimozione delle lesioni multiple è difficile ed associata ad alta mortalità (numerosi effetti collaterali: sequele neurologiche);*
  - ✓ *iniezione locale di colla fibrinica ,*
  - ✓ *laser fotocoagulazione;*
  - ✓ *scleroterapia[15]*
- Strozzamento dei vasi rifornenti negli emangiomi complicati[16]

# *LINFANGIOMA FETALE CISTICO*

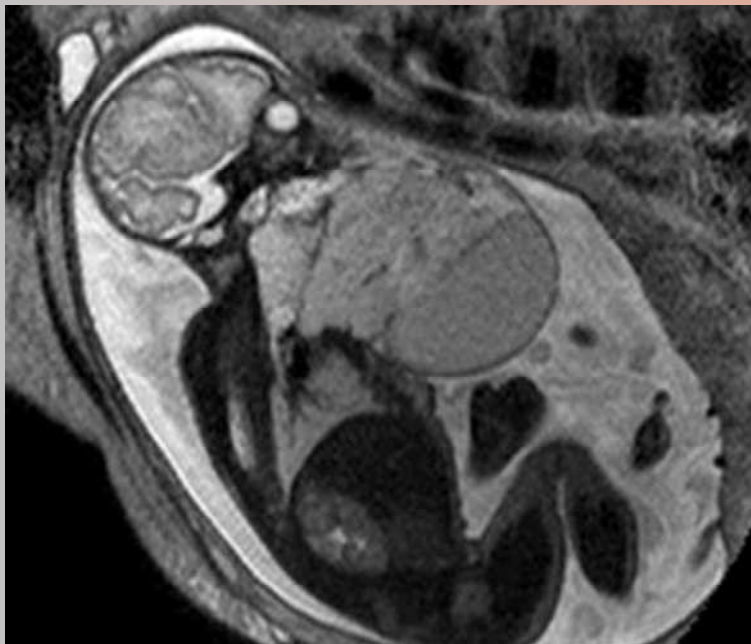
## *TRATTAMENTO SPERIMENTALE [17]*

### **Ex-utero intrapartum treatment procedure for giant neck masses—fetal and maternal outcomes**

**David A. Lazar, Oluyinka O. Olutoye, Kenneth J. Moise Jr., R. Todd Ivey, Anthony Johnson, Nancy Ayres, Olutoyin A. Olutoye, Manuel A. Rodriguez, Darrell L. Cass\***

*Texas Children's Fetal Center and the Michael E. DeBakey, Department of Surgery, and Departments of Obstetrics and Gynecology, Pediatrics and Anesthesiology, Baylor College of Medicine, Houston, TX 77030, USA*

Received 24 January 2011; accepted 11 February 2011



## BIBLIOGRAFIA

- [1] Ming Ho, Chien-Chung Lee, Yin-Yi Chang, Chin-Tao Tai and Horng-Der Tsai Prenatal Diagnosis of Lymphangiomas at Unusual Locations: Report of Three Cases *J Med Ultrasound* 2002;10:32–36
- [2] Johnson MP, Johnson A, Holzgreve W, et al. First trimester simple hygroma: causes and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1993;68:156–61
- [3] Renacerra BR, Gelman R, Frigoletto FD. Sonographic identification of second trimester fetus with Down's syndrome. *N Engl J Med* 1987;317:1371–6.
- [4] Anderson NG, Kennedy JC. Prognosis in fetal cystic hygroma. *Aust NZ J Obstet Gynaecol* 1992;32:36–9.
- [5] Pijpers L, Reuss A, Stewart PA, et al. Fetal cystic hygroma: prenatal diagnosis and management. *Obstet Gynecol* 1988;72:223–4.
- [6] Treadwell MC, Sepulveda W, Le Blanc LL, Romero R. Prenatal diagnosis of fetal cutaneous hemangioma: case report and review of the literature. *J Ultrasound Med* 1993;12:683–7.
- [7] Rotas M, Haberman S, Merh ZO.i, Morcos M, Prenatal Diagnosis of Giant Fetal Truncal Hemangioma by Means of 2- and 3-Dimensional Sonography With Magnetic Resonance Imaging *J Ultrasound Med* 2006; 25:527–531
- [8] Telander RL, Filston HC: Review of head and neck lesions in infancy and childhood. *Surg Clin North Am* 1992; 72: 1429–1447
- [9] First-trimester septated cystic hygroma and cavum velum interpositum cyst. Sherer DM, Dalloul M, Miller MJ, Kheyman M, Zinn HL, Abulafia O. *J Clin Ultrasound*. 2011 May 2. doi: 10.1002/jcu.20834.
- [10]. Giacalone PL, Boulot P, Marty M, et al. Fetal hemangiolymphangioma: a case report. *Fetal Diagn Ther* 1993;8:338–40

## ***BIBLIOGRAFIA***

- [11] Shiraishi H, Nakamura M, Ichihashi K, et al. Prenatal MRI in a fetus with a giant neck hemangioma: a case report. *Prenat Diagn* 2000; 20:1004–1007
- [12] Goldstein I, Jakobi P, Shoshany G, et al. Late onset isolated cystic hygroma: the obstetrical significance, management, and outcome. *Prenat Diagn* 1997;14: 757–61.
- [13] Chen CP, Wang W, Lin MS, et al. Favorable outcome in a fetus with an early-onset extensive cystic hygroma colli and intralesional hemorrhage. *Am J Perinatol* 1998;15:601–5
- [14] Currie BG, Schell D, Bowring AC. Giant hemangioma of the arm associated with cardiac failure and the Kasabach- Merrit syndrome in a neonate. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 734–737.
- [15] Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 1991;26:1309-1313
- [16] Tseng J-J ,chou M-M, Chen W-H Prenatal 3-4 dimensional ultrasonographic findings of giant fetal nuchal hemangioma 2007 j Chin Med Ass Vol 70 460-463
- [17] D. Lazar, Oluyinka O. Olutoye, Kenneth J. Moise Jr., R. Ex-utero intrapartum treatment procedure for giant neck masses—fetal and maternal outcomes *Journal of Pediatric Surgery* (2011) 46, 817–822