



GUÍA DE PROCEDIMIENTO: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS O LINFANGIOMA QUÍSTICO

UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA

SUB UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA DEL PACIENTE DE ESPECIALIDADES QUIRÚRGICAS - CIRUGÍA DE CABEZA, CUELLO Y MAXILOFACIAL



<p>Elaborado por:</p> <p>Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas – Cirugía de Cabeza Cuello y Maxilofacial</p>	<p>Revisado por:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Unidad de Atención Integral Especializada • Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas • Unidad de Gestión de la Calidad 	<p>Aprobado por:</p> <p>Dra. Elizabeth Zulema Tomas Gonzales de Palomino</p> <p>Directora General del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja</p>
------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------



GUÍA DE PROCEDIMIENTO: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS O LINFANGIOMA QUÍSTICO

- I. Título 3
- II. Finalidad 3
- III. Objetivos 3
 - a. Objetivos Generales..... 3
 - b. Objetivos Específicos 3
- IV. Ámbito de aplicación 4
- V. Nombre del Proceso o Procedimiento a Estandarizar y Código CPMS 4
- VI. Consideraciones Generales 4
 - a. Definiciones Operativas 4
 - 1. Definición del Procedimiento..... 4
 - 2. Aspectos Epidemiológicos importantes 5
 - 3. Consentimiento Informado 5
 - b. Conceptos Básicos 6
 - c. Requerimientos Básicos..... 7
- VII. Consideraciones Específicas 8
 - a. Descripción detallada del Proceso o Procedimiento:..... 8
 - b. Indicaciones..... 9
 - 1. Indicaciones Absolutas 9
 - 2. Indicaciones Relativas 9
 - c. Riesgos o Complicaciones Frecuentes..... 9
 - d. Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes 10
 - e. Contraindicaciones..... 10
- VIII. Recomendaciones 10
- IX. Autores, Fecha y Lugar 10
- X. Anexos..... 12
- XI. Bibliografía..... 15



GUÍA DE PROCEDIMIENTO: TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS O LINFANGIOMA QUÍSTICO

I. Título

Guía de Procedimiento: Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico.

II. Finalidad

Contribuir como un instrumento de apoyo para mantener la integridad y la salud del paciente pediátrico con malformaciones linfáticas o Linfangioma Quístico, a fin de mejorar la calidad y seguridad de la atención en el Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

III. Objetivos

a. Objetivos Generales

Estandarizar el procedimiento para el tratamiento quirúrgico del paciente pediátrico con malformaciones linfáticas o Linfangioma Quístico, entre los médicos de la especialidad de Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

b. Objetivos Específicos

- Disminuir la variabilidad de la práctica quirúrgica en la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.
- Establecer las indicaciones, así como los riesgos y complicaciones del Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico.
- Contribuir a la seguridad y calidad del procedimiento para el tratamiento quirúrgico de malformaciones linfáticas o Linfangioma Quístico.



IV. Ámbito de aplicación

La presente Guía se aplica en la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas - Cirugía de Cabeza, Cuello y Maxilofacial del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, establecimiento de salud altamente especializado, categoría III-2. Adicionalmente puede ser de aplicación en establecimientos de salud pediátricos de tercer nivel que brinden atención al paciente pediátrico con diagnóstico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico, y que cuenten con los recursos necesarios para realizar el tratamiento quirúrgico.

Esta dirigida a los médicos de la especialidad de Cirugía de Cabeza, Cuello y Maxilofacial que realizan el Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico en el paciente pediátrico, pudiendo servir de consulta a otros profesionales de la salud del equipo de atención multidisciplinario.

V. Nombre del Procedimiento a Estandarizar y Código CPMS

Procedimiento	Código CPMS
Escisión de higroma quístico axilar o cervical, con disección neurovascular profunda	38555

VI. Consideraciones Generales

a. Definiciones Operativas

1. Definición del Procedimiento

El Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico consiste en la resección parcial o total de la malformación linfática o linfangioma quístico a nivel de la región de la cabeza y el cuello.

Es necesario evaluar la conservación o sacrificio de estructuras adyacentes importantes, tanto para la anatomía o función como arterias y venas principales,

**Guía de Procedimiento: Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico**

nervios periféricos o pares craneales, glándulas salivales, tiroides, paratiroides, lagrimales, órganos como globo ocular, lengua, esófago o tráquea.

El objetivo del procedimiento es la extirpación total de la lesión, de no ser posible por la importancia de estructuras ya mencionadas, la resección de la mayor cantidad de tejido patológico que se pueda.

2. Aspectos Epidemiológicos importantes

Su incidencia es de uno cada 1.775 a 6.000 nacidos vivos. La tasa de aneuploidía asociada al linfangioma quístico diagnosticado prenatalmente es del 45 al 60% (principalmente síndrome de Turner y síndrome de Down).^{1,2}

Es una patología principalmente pediátrica, aunque existen casos descritos en adultos, la gran mayoría aparece en los primeros años de vida, 60% en el período prenatal-nacimiento y 80% antes de los primeros 2 años de vida.³

Entre el 20 y el 40% de los casos se asocia a normalidad cromosómica; el resto de los casos se asocia a diversas aneuploidías o malformaciones. El diagnóstico diferencial incluye edema nuchal, meningocele, encefalocele, teratoma cervical, pseudomembranas, hemangioma y quiste placentario subcorial.³⁻⁵

En el INSN San Borja, según la Unidad de Tecnologías de la Información- Coordinación de Estadística, en el año 2019 se atendieron (en consulta externa con diagnóstico de Linfangioma Quístico o fueron operados por LQ- precisar) 154 pacientes y en el 2020 de enero a mayo se tienen 67 pacientes atendidos. De todos los atendidos, 105 pacientes que corresponden al 47.5% de los atendidos tenían entre 1 a 4 años, el 21.7% entre 5 a 9 años y 19.5% menor a 1 año de edad. Del resto de los atendidos, el 9.5% entre 10 a 14 años y 1.8% entre 15 a 18 años de edad.

3. Consentimiento Informado

- El consentimiento Informado para el Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico, debe ser firmado por el padre, madre o tutor legal

**Guía de Procedimiento: Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico**

del paciente por lo menos 24 horas previas a la realización del procedimiento, salvo situaciones de emergencia.

- El médico cirujano especialista en Cirugía de Cabeza, Cuello y Maxilofacial tratante, informa y explica en términos sencillos en que consiste la patología a tratar y el procedimiento quirúrgico que se le realizará al paciente, así como los riesgos, beneficios y posibilidad de tratamiento alternativo, si lo hubiera.
- El tutor legal debe registrar su aprobación o negación, cumpliendo las normas vigentes, en el formato de Consentimiento Informado. (Anexo N°1).
- Se exceptúa de este procedimiento en caso de pacientes en situación de emergencia, conforme a Ley.

b. Conceptos Básicos

- Malformación Linfática o Linfangioma Quístico

Es una malformación del sistema linfático, en donde los conductos linfáticos se encuentran dilatados u obstruidos y llenos de líquido linfático. Es benigno y se manifiesta principalmente por medio de un aumento de volumen de la región afectada.⁵⁻⁷

- Clasificación de Malformación Linfática o Linfangioma Quístico⁸

Cuadro 1.

Clasificación de Serres e incidencia de las complicaciones^[18].

Tipo	Localización	Incidencia de las complicaciones
I	Lesión unilateral infrahioidea	17%
II	Lesión unilateral suprahioidea	41%
III	Lesión unilateral infra y suprahioidea	67%
IV	Lesión bilateral suprahioidea	80%
V	Lesión bilateral infra y suprahioidea	100%

Cuadro 2.

Clasificación de Wiegand para los linfangiomas microquísticos de la boca y del piso de la boca^[19].

Estadio	Localización
I	Linfangioma microquístico superficial de la lengua
II	Linfangioma microquístico de la lengua con invasión muscular A: afecta a una parte de la lengua B: afecta a toda la lengua
III	Linfangioma microquístico de la lengua y del piso de la boca
IV	Linfangioma microquístico extenso de la lengua, del piso de la boca y de las estructuras cervicales contiguas

**c. Requerimientos Básicos****Equipos Biomédicos**

- Electrobisturí
- Aspirador de secreciones.
- Lámpara cialítica
- Consola de bisturí armónico

Materiales Médicos no Fungibles

- Caja de instrumental básico de la especialidad (pinzas de disección, pinzas hemostáticas, tijeras, porta agujas, sonda canalada, mango de bisturí, separadores, pinza Allis).

Materiales Médicos Fungibles

- Clorhexidina jabón al 2%
- Seda negra multiempaque 4/0 y 3/0
- Nylon 5/0 cortante
- Ácido Poliglicólico 4/0 o 3/0 punta redonda
- Guantes quirúrgicos estériles
- Gasa estéril
- Na Cl 9%
- Jeringa 20cc
- Tijera coagulante de 9cm
- Kit de agente hemostático porcino
- Hemostático de celulosa oxidada
- Punta fina de electrobisturí

Medicamentos

- Antibiótico profilaxis: Cefazolina, cefalotina, ceftriaxona, 30-50 mg/Kg/dosis única o clindamicina 30-40mg/kg/dosis única
- Analgésicos: metamizol, Paracetamol, Tramadol
- Antiinflamatorios esteroideos: Dexametasona, Prednisona

Recurso Humano

- 01 cirujano principal y 01-02 cirujanos como ayudantes, dependiendo de la complejidad del caso.



VII. Consideraciones Específicas

- Tomar en cuenta las medidas de bioseguridad necesarias, antes, durante y después del procedimiento, según Lineamientos para la atención de pacientes - COVID-19 institucionales y del ministerio de salud vigentes.

a. Descripción detallada del Procedimiento:

a.1 Antes del procedimiento

- Antibiótico profilaxis: Cefazolina, cefalotina, ceftriaxona, 30-50 mg/Kg/dosis única o clindamicina 30-40mg/kg/dosis única

a.2 Desarrollo de procedimiento

- Higiene de manos quirúrgico, siguiendo la guía institucional.
- Colocación en posición quirúrgica (con polímero escapular y cefálico).
- Asepsia y antisepsia.
- Colocación de campos estériles
- Incisión cutánea o mucosa
- Disección de preferencia roma, salvo ocasiones disección cortante
- Resección asistida con electrobisturí o tijera coagulante
- Hemostasia
- Hemostasia con insumos hemostáticos o por medio de suturas reabsorbibles o no reabsorbibles
- Lavado
- Hemostasia
- Colocación de sistema de drenaje (opcional)
- Sutura

a.3 Procedimiento Post Quirúrgico

- Paso a piso de hospitalización, ocasionalmente dependiendo de la evaluación previa a unidad de cuidados intensivos.
- Es imperativo el manejo del dolor, cuadro inflamatorio y vigilancia del sangrado
- Al alta control por consulta externa en 7 a 15 días



b. Indicaciones

1. Indicaciones Absolutas

- Deformidad facial o cervical
- Sangrado
- Obstrucción vía aérea
- Obstrucción vía digestiva
- Dolor

2. Indicaciones Relativas

- Paciente con patología hematológica.

c. Riesgos o Complicaciones Frecuentes:

- Dolor,
- Cicatriz hipertrófica,
- Edema,
- Sangrado,
- Infección,
- Granuloma,
- Dehiscencia de incisión,
- Disfagia,
- Disfonía,
- Odinofagia,
- Anestesia en el territorio nervio trigémino,
- Paresia y/o parálisis del nervio trigémino, facial, glossofaríngeo, neumogástrico espinal, hipogloso, frénico, simpático cervical y sus ramas,
- Lesión de laringe, tráquea, hipofaringe, esófago, vena yugular interna y arterias carótidas,
- Dificultad respiratoria,
- Dificultad al deglutir
- Traqueostomía según evaluación individualizada del caso.

**d. Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes:**

- Broncoespasmo
- Desequilibrio hidroelectrolítico
- Tromboembolia,
- Paro cardio-respiratorio
- Desorden cerebro vascular
- Muerte

e. Contraindicaciones

- Infección del sitio operatorio.

VIII. Recomendaciones

- Curación diaria del sitio operatorio.
- Retiro de puntos de ser suturas no absorbibles.
- Después del alta hospitalaria, control ambulatorio por la especialidad.
- Evitar lesiones o traumatismos en el área intervenida.

Recomendaciones de Bioseguridad

- Mantener las uñas cortas y en el personal de salud femenino sin esmalte.
- Mantener las manos libres de joyas en ambientes asistenciales y sobre todo en la realización de procedimientos críticos.
- Uso de antisépticos dosis unitaria para la preparación de la piel en procedimientos quirúrgicos.
- Higiene de manos quirúrgico siguiendo la técnica y duración de la guía institucional.
- Uso correcto de los Elementos de Protección Personal.

IX. Autores, Fecha y Lugar**Nombre del Ejecutor responsable:**

Jefe(a) de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas.



PERÚ

Ministerio
de Salud

Instituto Nacional de Salud
del Niño – San Borja



Guía de Procedimiento: Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas o Linfangioma Quístico

- **Fecha y Lugar del procedimiento:**

Julio, 2020

Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja.

Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas.

- **Fecha de elaboración y vigencia del protocolo:**

Julio, 2020.

Vigencia: 02 años a partir de su aprobación mediante Resolución Directoral.

- **Lista de Autores y correos electrónicos:**

Juan Francisco Oré Acevedo

jore@insnsb.gob.pe

Rosmery Urteaga Quiroga

rurteaga@isnnsb.gob.pe

Especialistas en Cirugía de Cabeza, Cuello y Maxilofacial de la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas.

Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja



X. Anexos

Anexo N°1

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA REALIZACION DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE MALFORMACIONES LINFÁTICAS O LINFANGIOMA QUÍSTICO

(DS. N°027-2015-SA. Reglamento de la Ley N°29414. Ley que establece los Derechos de las Personas Usuarias de los Servicios de Salud. Ley General de Salud N°26842. RD N°/2020/INSNSB)

Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas - Cirugía de Cabeza, Cuello y Maxilofacial

Procedimiento: Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas (), Linfangioma Quístico ()

Diagnóstico: Malformaciones Linfáticas () - Linfangioma Quístico () D18.1

Localización:

Son malformaciones del sistema linfático, en donde los conductos linfáticos se encuentran dilatados u obstruidos y llenos de líquido linfático. Es benigno y se manifiesta principalmente por medio de un aumento de volumen de la región afectada.

Descripción del Procedimiento

Es el procedimiento quirúrgico que consiste en la resección parcial o total de la malformación linfática o Linfangioma quístico a nivel de la región de la cabeza y el cuello.

Objetivos del Procedimiento

Eliminación total o parcial de las malformaciones linfáticas o Linfangioma quístico de ser posible para lograr restablecer la anatomía y función del área afectada.

Beneficios Esperados

Mejorar la estética facial, eliminación del tejido anómalo, restablecer función, reinserción social.

Riesgos o Complicaciones Frecuentes

Dolor, seroma, cicatriz hipertrófica, edema, sangrado, infección, granuloma, dehiscencia de incisión, disfagia, disfonía, odinofagia, disnea, anestesia en el territorio nervio trigémino, paresia y/o parálisis del nervio trigémino, facial, glossofaríngeo, neumogástrico espinal, hipogloso, frénico, simpático cervical y sus ramas, Lesión de laringe, tráquea, hipofaringe, esófago, vena yugular interna y arterias carótidas, dificultad respiratoria, dificultad al deglutir y dependencia según el caso de traqueostomía.

Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes

Broncoespasmo, desequilibrio hidroelectrolítico, tromboembolia, paro cardiorrespiratorio, desorden cerebro vascular, muerte.

Consecuencias previsibles de la NO realización del procedimiento y/o intervención quirúrgica

Persistencia de la malformación linfática – linfangioma quístico.

Posibilidad de Tratamiento Alternativo

Escleroterapia.

Riesgos en Función de las Particularidades del Paciente:

Reacción al hilo de sutura. Cicatriz queloide.

Pronóstico: Bueno () Malo () Reservado ()

Recomendaciones/Observaciones:

Cumplir con los cuidados de la herida indicados y cumplir con los controles por consulta externa.



DECLARACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo _____, identificado (a) con DNI (_____), C.E. (_____), Pasaporte (_____) N° _____, en calidad de Madre (_____), Padre (_____), Apoderado/Tutor Legal (_____) del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con DNI N° _____, Historia Clínica N° _____, con el Diagnóstico: **Malformaciones Linfáticas (_____)-Linfangioma Quístico (_____)**.

Declaro:

Que el Cirujano _____ con CMP N° _____, y RNE N° _____, me ha explicado que es conveniente/necesario, debido al diagnóstico de mi familiar, la realización del **Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas (_____) - Linfangioma Quístico (_____)** sobre el cual he sido informado. Así mismo he comprendido los beneficios, probables riesgos o complicaciones del mismo.

Por lo tanto, con la información completa, oportuna y sin presión; yo, voluntaria y libremente:

Doy mi Consentimiento para el Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas (_____) - Linfangioma Quístico (_____), a favor de mi representado.



San Borja, de.....del 20.....

Hora: ... : ... horas

Firma del Representante Legal

Huella Digital

Firma del Médico Responsable

Nombre _____

CMP N° _____

DNI N° _____

RNE N° _____

REVOCATORIA DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo _____, identificado (a) con DNI (_____), C.E. (_____), Pasaporte (_____) N° _____, en calidad de Madre (_____), Padre (_____), Apoderado/Tutor Legal (_____) del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con DNI N° _____, Historia Clínica N° _____, de forma libre y consciente he decidido **Revocar el Consentimiento** firmado en fecha _____ para la realización del **Tratamiento Quirúrgico de Malformaciones Linfáticas (_____) - Linfangioma Quístico (_____)** y asumo las consecuencias que de ello puedan derivarse para la salud o la vida de mi representado.



San Borja, de..... del 20.....

Hora: ... : ... horas

Firma del Representante Legal

Huella Digital

Firma del Médico Responsable

Nombre _____

CMP N° _____

DNI N° _____

RNE N° _____

Anexo N°2

Fig.1. Linfangioma quístico y su imagen de resonancia magnética

Fuente: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S163234751783976X>



XI. Bibliografía

1. Hochman M, Adams DM, Reeves TD. Current knowledge and management of vascular anomalies, II: malformations. *Arch Facial Plast Surg*. 2011;13(3):425–433.
2. Elluru RG, Azizkhan RG. Cervicofacial vascular anomalies. II. Vascular malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2006;15(2):133–139
3. Hassanein AH, Mulliken JB, Fishman SJ, Alomari AI, Zurakowski D, Greene AK. Lymphatic malformation: risk of progression during childhood and adolescence. *J Craniofac Surg*. 2012;23(1):149–152.
4. Shiels WE 2nd, Kenney BD, Caniano DA, Besner GE. Definitive percutaneous treatment of lymphatic malformations of the trunk and extremities. *J Pediatr Surg*. 2008;43(1):136–139.
5. Soo JK, Bicanic TA, Heenan S, Mortimer PS. Lymphatic abnormalities demonstrated by lymphoscintigraphy after lower limb cellulitis. *Br J Dermatol*. 2008;158 (6):1350–1353.
6. Wiegand S, Eivazi B, Bloch MB, et al. Lymphatic malformations of the orbit. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2013;6(1):30–35.
7. Fonkalsrud EW. Lymphatic disorders. In: Grosfeld JL, O'Neill Jr JA, Coran JA, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Pediatric surgery*. 6th ed. Chicago: Mosby Elsevier; 2006. p. 2137–45.
8. De Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:577–82