Nota clínica

Linfangioma quístico mesentérico: a propósito de un caso de abdomen agudo

M. Espinosa Arévalo^a, M. B. Fernández Álvarez^b, A. Pérez Pedrosa^c, D. Rodríguez Álvarez^b

Publicado en Internet:
10-julio-2012

Belén Fernández Álvarez:
belenorens@gmail.com

^aPediatra, CS Sárdoma, Vigo, España • ^bMIR-MFyC, CS Sárdoma, Vigo, España
• ^cMIR-Anatomía Patológica, Hospital Xeral-Cies, Vigo, España.

Resumen

Palabras clave:

- Abdomen agudo
- Apendicitis
- Linfangioma mesentérico

Los linfangiomas mesentéricos, en ocasiones asintomáticos, pueden presentarse como un hallazgo incidental en pruebas de imagen realizadas por otro motivo. El tumor también puede ser descubierto por sus complicaciones al comprimir estructuras vecinas, con signos inespecíficos de distensión abdominal o datos de abdomen agudo y obstrucción intestinal.

Presentamos el caso de una niña de seis años de edad con clínica de abdomen agudo, compatible con cuadro de apendicitis aguda que no se descarta tras la realización de las pruebas de imagen. La laparotomía evidencia una malformación linfática intestinal con confirmación anatomopatológica de linfangioma quístico mesentérico.

Mesenteric cystic lymphangioma: a case report presenting with acute abdomen

Abstract

Key words:

- Acute abdomen
- Apendicitis
- Mesenteric lymphangioma

Mesenteric lymphangioma, sometimes asymptomatic, may course as an incidental finding on imaging performed for another reason. Sometimes the tumour is discovered because of its complications, by compressing neighbouring structures, with nonspecific signs of bloating or data of acute abdomen and obstruction. We report a 6 year old girl with symptoms of acute abdomen, resembling acute appendicitis not discarded with imaging tests. The laparotomy shows an intestinal lymphatic malformation with anatomic-pathological confirmation of cystic mesenteric lymphangioma.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son un grupo poco frecuente (6%)¹ de tumores benignos de los vasos linfáticos. Propios de la infancia (el 80% se diagnostica antes de los seis años)¹, su localización más frecuente es en cuello y axilas (95%)¹.

Los linfangiomas abdominales representan menos del 5% del total¹, siendo el lugar de presentación más común en edad pediátrica el mesenterio (45%)¹. Su espectro clínico es variable, pudiendo ser asintomáticos o presentarse como una masa abdominal palpable, oclusión intestinal o signos de irritación peritoneal².

CASO CLÍNICO

Paciente de seis años de edad que consulta por cuadro de dolor abdominal periumbilical de 12 horas de evolución acompañado de vómitos y una deposición líquida. Presenta febrícula, intensa palidez cutánea y malestar general. La exploración evidencia un abdomen distendido y doloroso a la palpación, con defensa más intensa en fosa ilíaca derecha.

Con sospecha de apendicitis aguda se realiza hemograma y bioquímica de urgencias dentro de la normalidad. En la radiografía de abdomen (**Fig. 1**) se observa marcada dilatación de asas de intestino

Figura 1. Radiografía abdominal: marcada dilatación de asas de intestino delgado en hemiabdomen izquierdo y escaso gas en el derecho

delgado en hemiabdomen izquierdo y escaso gas derecho, hallazgos compatibles con íleo reflejo. La ecografía (**Fig. 2**) muestra gran distensión del marco cólico derecho con contenido líquido que desplaza el resto de asas de delgado hacia la izquierda y presencia de una pequeña cantidad de líquido libre interasas y en espacio de Morrison, en relación con probable suboclusión u oclusión intestinal aunque sin lograr determinar su posible causa.

En laparotomía se observa la presencia de una gran malformación linfática ileal que ocupa prácticamente la totalidad de la cavidad abdominal, múltiples quistes de moderado tamaño (5 cm de diámetro) y un quiste de mayores dimensiones (15-20 cm de diámetro). Las asas del íleon adyacente a la malformación presentan cierto grado de volvulación y moderada afectación isquémica que revierte completamente tras la devolvulación. Se realiza resección ileal, incluyendo completamente la malformación, con anastomosis término-terminal.

Figura 2. Ecografía abdominal: gran distensión del marco cólico derecho con contenido líquido que desplaza el resto de asas de delgado hacia la izquierda, y presencia de una pequeña cantidad de líquido libre interasas y en espacio de Morrison, en relación con probable suboclusión u oclusión intestinal aunque sin lograr determinar su posible causa

La anatomía patológica (**Fig. 3**) confirma el diagnóstico de linfangioma quístico mesentérico al observar una masa quística de aproximadamente 17 cm de diámetro, de superficie externa lisa con dibujo vascular en la pared que corresponde a una única cavidad, multiseptada, rellena de un líquido amarillo turbio ligeramente espeso. La pared es internamente lisa y de un espesor máximo de 0,1 cm.

DISCUSIÓN

Los linfangiomas quísticos mesentéricos son lesiones de etiología poco conocida. Su mayor frecuencia en niños orienta a un probable origen congénito, aunque algunos autores refieren que aparecen como consecuencia de traumatismo intestinal, cirugía previa o radioterapia^{3,4}.

La característica más frecuente del linfangioma abdominal consiste en una masa quística, palpable, blanda y habitualmente, de crecimiento lento. Muchas veces asintomáticos, su diagnóstico es casi siempre casual, al realizar pruebas de imagen por otras causas aunque también pueden presentarse de forma aguda como un cuadro de riesgo vital².

El diagnóstico diferencial se hará con otros tumo-

Figura 3. Anatomía patológica: diagnóstico de linfangioma quístico mesentérico al observar una masa quística de aproximadamente 17 cm de diámetro, de superficie externa lisa con dibujo vascular en la pared que corresponde a una única cavidad, multiseptada y rellena de un líquido amarillo turbio ligeramente espeso. La pared es internamente lisa y de un espesor máximo de 0,1 cm

res quísticos retroperitoneales: teratoma quístico benigno, quistes de mesenterio y otras masas retroperitoneales^{5,6}. Son los métodos de imagen, y sobre todo su exéresis y biopsia posterior, los que establecen el diagnóstico definitivo.

En la radiografía simple de abdomen puede observarse una radioopacidad de tonalidad hídrica que refuerza las asas intestinales. Su apariencia ecográfica es variable, pero la mayoría de las veces es descrita como una masa quística con múltiples septos delgados. En la tomografía se evidencia su localización, extensión y relación con órganos vecinos. Asimismo, se ha visto que la angiografía, la resonancia magnética nuclear o la aspiración con aguja fina pudieran ser útiles para precisar el contenido de la lesión o ayudar a confirmar el diagnóstico preoperatorio.

Macroscópicamente, la lesión está constituida por quistes en “racimo de uvas”, de número y tamaño variables, independientes o comunicados entre ellos. La histología muestra un conglomerado de espacios linfáticos dilatados coexistentes de formaciones ganglionares y un importante desarrollo hemangiomaso.

La mayoría de las lesiones requiere tratamiento quirúrgico. La escisión completa del tumor es el tratamiento óptimo, incluyendo órganos adyacen-

tes, ya que la resección incompleta puede llevar a la recurrencia de la lesión, incluso varios años más tarde, con un riesgo de recidiva de 10 a 15%⁷. Otros tratamientos realizados si la cirugía radical no es técnicamente posible han sido las inyecciones esclerosantes con bleomicina u OK-432 en tumores irreseables como lesiones mesentéricas difusas.

En nuestro caso el cuadro clínico al inicio plantea la posibilidad de una apendicitis aguda que no se descarta tras la realización de la ecografía. La laparotomía evidencia una malformación linfática intestinal con confirmación anatomopatológica de linfangioma quístico mesentérico.

En conclusión, aunque infrecuentes, benignos y de buen pronóstico, los linfangiomas quísticos mesentéricos podrían llegar a comprometer la vida del paciente si no se realiza un diagnóstico adecuado. Debemos sospechar su existencia ante toda masa palpable de consistencia quística en abdomen que crece lentamente aunque el diagnóstico definitivo siempre es anatomopatológico⁸.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alvite Canosa M, Alonso Fernández L, Seoane Vigo M, Pérez Grobas J, Berdeal Díaz M, Bouzón Alejandro A. Linfangioma abdominal en una adolescente. *Rev Esp Enferm Dig.* 2008;100(8):515-22.
2. Fontirroche Cruz R, González Dalmau L, Barroetabeña Riol Y, Araujo Mejías M. Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos. *Mediciego.* 2010;16 (Supl. 1).
3. Reyes I, Rossel G, Pacheco A, Parada X, Casanova ME. Linfangioma de intestino delgado. *Rev Chil Cir.* 2004;56:66-70.
4. De Herdt P, Hoskens C, Van Herreweghe W, Verhelst A, Neetens I, Eyskens E. Abdominal cystic lymphangioma. A case report and a review of the literature. *J Belge Radiol.* 1990;73:37-40.
5. Kably A, Moumen M, Raissouni N. Le lymphangiome kystique du mésentère et de l'épiploon. A propos de deux cas. *Gynecol Obstet Fertil.* 2003;31:136-8.
6. de Vries JJ, Vogten JM, de Bruin PC, Boerma D, van de Pavoordt HD, Hagendoorn J. Mesenterical lymphangiomas causing volvulus and intestinal obstruction. *Lymphat Res Biol.* 2007;5:269-73.
7. Socas Macías M, Ibáñez Delgado F, Hernández Enríquez J, Alcántara Gijón F, Durán Farreras I, Hernández de la Torre JM. Quiste mulleriano parametrial derecho. *Rev Esp Enferm Dig.* 2005;97:534-57.
8. Rygl M, Snajdauf J, Pycha K, Morávek J, Kodet R, Vondrichová H. Abdominal lymphangiomas in childhood. *Rozhl Chir.* 2005;79:609-12.