

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 5 (542-544), 2006

**LINFANGIOMATOSIS MESENTERICA.
PRESENTACION DE UN CASO.**C. Lara¹, J. Borrero¹, V. Porras¹, J.A. de la Rosa² y F. Expósito².Servicio de Anatomía Patológica¹ y Cirugía². Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

Resumen.- OBJETIVO: El término linfangiomatosis se utiliza para definir los linfangiomas con afectación multifocal o difusa. Los linfangiomas son lesiones que se suelen presentar en la infancia y su localización más frecuente es cabeza y cuello, representando los linfangiomas intrabdominales menos de un 5%.

MÉTODOS Y RESULTADOS: Presentamos un caso de linfangiomatosis mesentérica en un paciente de 19 años de edad que se presenta como cuadro de abdomen agudo, realizando revisión de la literatura y discusión del manejo de estos pacientes.

CONCLUSIONES: El pronóstico y tratamiento de estas lesiones va a depender de su localización y extensión; siendo el tratamiento de elección la exéresis quirúrgica completa.

Palabras clave: Linfangiomatosis mesentérica. Intraabdominal.

Summary.- OBJECTIVE: Lymphangiomas are lesions usually presenting during childhood and are located mainly in the head and neck region; less than 5% are intraabdominal. Lymphangiomatosis is the term used for multifocal or diffuse lymphangiomas.

METHODS AND RESULTS: We report the case of a mesenteric lymphangiomatosis presenting as an acute abdomen in a 19-year-old man, review the literature and discuss the clinical management of these patients.

CONCLUSIONS: Prognosis and treatment of these lesions depends of its site of origin and extension, being complete surgical excision the optimal treatment.

Keywords: Mesenteric lymphangiomatosis. Intraabdominal.

INTRODUCCIÓN

El término linfangiomatosis se utiliza para definir los linfangiomas con afectación multifocal o difusa de órganos o partes blandas, equiparándose conceptualmente a la angiomatosis.

Es una enfermedad de la infancia, que raramente se presenta en mayores de 20 años de edad y cuya localización más frecuente es hueso y partes blandas. Los linfangiomas intrabdominales representan menos del 5%, siendo las localizaciones más frecuentes mesentérico, mesocolon y retroperitoneo. La sintomatología de presentación depende de la localización de la lesión, asociándose en un 75% de los casos a múltiples lesiones óseas de tipo osteolítico¹. El pronóstico de estas lesiones viene determinado por la extensión de la enfermedad, ya que de ella depende la posibilidad de exéresis quirúrgica completa (2).

Desde el punto de vista histopatológico se caracterizan por la presencia de espacios linfáticos de diverso tamaño y forma, tapizados por endotelio aplanado que expresan CD31 en el estudio inmunohistoquímico, algunos de ellos rodeados por fascículos incompletos de músculo liso. Estos espacios se encuentran llenos de material de aspecto proteináceo y linfocitos. A nivel abdominal, el diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con el mesotelioma quístico (1).

Presentamos un caso de linfangiomatosis intraabdominal sin lesiones extrabdominales, que se presenta como un cuadro de abdomen agudo por peritonitis, discutiéndose las manifestaciones clínicas, hallazgos morfológicos, estudio de imagen y manejo de estos pacientes en relación con los casos descritos en la literatura.

Correspondencia

C. Lara Bohórquez
C/ San Andrés, 14 - Local 3
21004 Huelva (España)
clarab@andaluciajunta.es

Trabajo recibido:

PRESENTACION DEL CASO

Varón de 19 años de edad con antecedentes de bronquitis crónica que acude a urgencias del hospital por dolor abdominal, náuseas, disuria y fiebre de 8 horas de evolución.

En la exploración se observa un abdomen distendido, duro a la palpación con defensa voluntaria, doloroso de forma difusa con predominio en fosa ilíaca derecha, peritonismo difuso y palidez cutánea. La analítica muestra un cuadro de anemia, leucocitosis con intensa desviación a la izquierda e hipoproteinemia.

Con el diagnóstico de peritonitis, se realiza estudio de imagen (ecografía, RNM, TAC) en los que se describe una gran lesión ocupante de espacio, quística, multi-septada, infiltrante, que ocupa la mayor parte de la cavidad peritoneal, mayor en el compartimento infra-mesocólico, extendiéndose hasta la pelvis menor, que estira y comprime el mesenterio y rechaza las asas de intestino delgado (Figura 1). Ante la sospecha de neoplasia maligna, se realiza laparotomía exploradora en la que se encuentra una tumoración multiquistica que afecta a todo el mesenterio, desde íleon hasta ángulo duodenoyeyunal, con afectación del borde mesentérico. Se toma biopsia de la lesión y se realiza lavado peritoneal y drenaje.

Macroscópicamente, la pieza recibida es una formación de aspecto quístico que mide 8x5 cm y que al corte corresponde a una formación multiseptada, de paredes finas y brillantes, ocupadas la mayor parte por líquido blanquecino de aspecto proteináceo, y algunas de ellas por material de aspecto purulento.

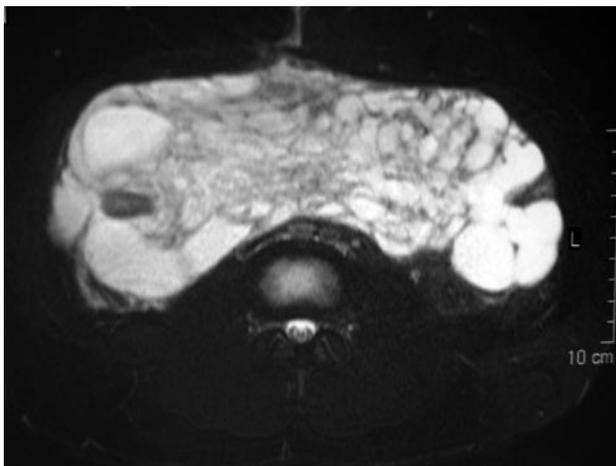


FIGURA 1. RNM. Múltiples formaciones quísticas que ocupan la cavidad peritoneal.

En el estudio microscópico, se observan abundantes estructuras vasculares de diverso tamaño y forma, tapizadas por endotelio aplanado, sin atipia, con presencia de haces incompletos de músculo liso en las paredes de las formaciones quísticas de mayor tamaño (Figura 2).

En el estudio inmunohistoquímico se pone de manifiesto la expresión de CD31 (DAKO Cytomation, Carpinteria, California) por las células endoteliales que tapizan estos espacios.

El paciente cursa tras la laparotomía con fístula quilosa, que cede tras reposo digestivo y nutrición parenteral total, permaneciendo asintomático a los seis meses.

DISCUSIÓN

El sistema linfático aparece durante la sexta semana del desarrollo embrionario. En el adulto está constituido por un extenso sistema unidireccional de vasos que recogen los fluidos del intersticio y los transportan a los ganglios linfáticos regionales, retornando al sistema venoso a través del conducto torácico.

Los linfangiomas pueden ser considerados como verdaderas neoplasias, hamartomas o linfangiectasias. La mayoría de ellos no mantienen comunicación con el sistema linfático, por lo que acumulan el fluido adoptando apariencia quística (1).

El término de linfangiomatosis se utiliza para aquellos casos de linfangiomas múltiples o que adoptan un patrón difuso, como en nuestro caso. Son lesiones que suelen manifestarse en la infancia, aunque muchos de

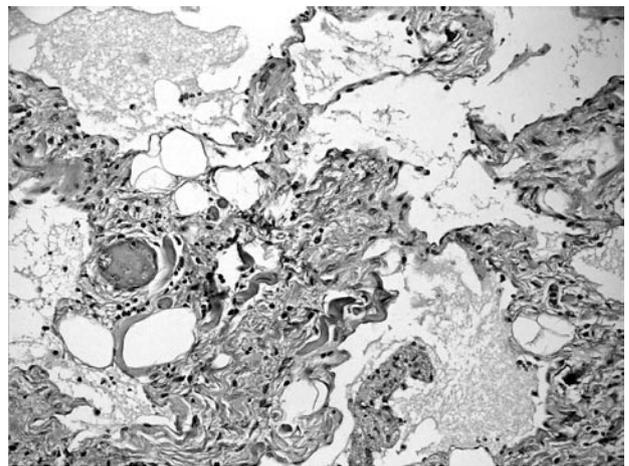


FIGURA 2. Espacios vasculares tapizados por endotelio aplanado, ocupados por material proteináceo y aislados linfocitos. Hematoxilina-eosina 20X.

ellos están presentes al nacimiento, ya que transcurre un largo periodo de tiempo hasta que alcanzan el tamaño suficiente para ocasionar sintomatología clínica. Esta sintomatología dependerá de la localización y tamaño de la lesión, siendo su localización más frecuente cabeza y cuello (3).

En los linfangiomas intrabdominales la sintomatología más frecuente de presentación es de masa abdominal y cuadro abdominal agudo por obstrucción intestinal, vólvulos o infarto intestinal.

Existen casos descritos en la literatura con cuadros de presentación de enteropatía pierde proteínas o hemorragia intestinal severa (4,5). Se trata de lesiones benignas que causan morbilidad dependiendo de su tamaño, localización y presencia de sobreinfección secundaria. En nuestro caso se presenta como un cuadro abdominal agudo por peritonitis, probablemente secundario a la sobreinfección de algunas de las formaciones quísticas.

El tratamiento de elección es quirúrgico, exéresis completa cuando el tamaño y localización de la lesión lo permiten, con un bajo índice de recurrencias (2). En las formas múltiples en las que la cirugía no permite la resección completa, existen casos descritos en la literatura de tratamiento con argón (7), escleroterapia con OK-432 (Picibanil) (8) o ácido acético (9). En nuestro caso se realizó tratamiento sintomático y revisiones periódicas, permaneciendo el paciente asintomático a los seis meses.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y ** lectura fundamental)

- **1. EZINGER; WEISS'S.: "Tumors of lymph vessels. Soft tissue tumors". Chapter 26. Tumors of lymph vessels. pp.955-68 Mosby, St Louis, 2001.
- *2. CHANG-SHYUE, Y.; MING-SHLANG, W.; SSLU-PO, W. y cols.: "Disseminated cystic lymphangiomas presenting with acute abdomen: report of a case and review of the literature". *Hepatogastroenterol*, 46: 196, 1999.
3. RAMANI, P.; SHAH, A.: "Lymphangiomatosis. Histologic and immunohistochemical analysis of four cases". *Am. J. Surg. Pathol.*, 17: 329, 1993.
4. IWABUCHI, A.; OTAKA, M.; OKUYAMA, A. y cols.: "Disseminated intra-abdominal cystic lymphangiomas with severe intestinal bleeding. A case report". *J. Clin. Gastroenterol.*, 25: 383, 1997.
5. TAKAMI, A.; NAKAO, S.; SUGIMORI, N. y cols.: "Management of disseminated intra-abdominal lymphangiomatosis with protein-losing enteropathy and intestinal bleeding". *South Med. J.*, 88: 1156, 1995.
- **6. MABRUT, J.Y.; GRANDJEAN, J.P.; HENRY, L. y cols.: "Mesenteric and mesocolic cystic lymphangiomas. Diagnostic and therapeutic management". *Ann. Chir.*, 127: 343, 2002.
7. ROTHENBERG, S.S.; POKORNY, W.J.: "Use of argon beam ablation and sclerotherapy in the treatment of a case of life-threatening total abdominal lymphangiomatosis". *J. Pediatr. Surg.*, 29: 322, 1994.
8. CHANTAL, M.; GIGUÉRE, N.; BAUMAN, M. y cols.: "Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy". *Arch. Otolaryngol. Head neck Surg.*, 128: 1137, 2002.
9. JE HWAN WON; BYUNG MOON KIM; CHUK-HO KIM. y cols.: "Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas with acetic acid". *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 15: 595, 2004.