

HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE ÁVILA

Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos
Abdominal cystic lymphangioma. Two pediatric cases report

Rafael Pablo Fontirroche Cruz¹, Luís González Dalmau¹, Yoasnel Barroetabeña Riol², Maribel Araujo Mejias³.

RESUMEN

Los linfangiomas son un grupo poco frecuente de tumores benignos de los vasos linfáticos, representan el 6% de los tumores benignos. Son generalmente propios de la infancia, el 40% se diagnostican en el primer año de vida y el 80% antes de los 6 años, la localización más frecuente es en el cuello y las axilas en un 95% de los casos, el otro 5% tiene localización en otro sitio anatómico, menos del 5% son intraabdominales. Los linfangiomas abdominales son raros, el cuadro clínico varía desde el asintomático con aumento del perímetro abdominal, hasta la compresión debido al efecto de masa. El tratamiento siempre es quirúrgico con la exéresis del mismo. Se presentan dos casos con diagnóstico de linfangioma quístico abdominal atendidos por el Servicio de Cirugía Pediátrica.

Palabras Clave: LINFANGIOMA QUÍSTICO/cirugía, NIÑO.

ABSTRACT

Lymphangiomas are a rare group of benign tumors of the lymphatic vessels, representing 6% of benign tumors. They are generally typical of childhood, 40% of the cases are diagnosed during the first year of life, and 80%, before 6 years of age; the most frequent locations are in the neck and the armpits in a 95% of the cases; 5% of them have anatomical location elsewhere; less than 5% are intra-abdominal lymphangiomas. The abdominal lymphangiomas are uncommon; the medical profile varies from the asymptomatic one with abdominal perimeter increase, to the compression due to the mass effect. The needed treatment is always surgical exeresis. Two cases of abdominal cystic lymphangioma diagnosis are presented, which were seen by our Pediatric Surgery Service. **Keywords:** CYSTIC LYMPHANGIOMA/surgery, CHILD.

1. Especialista de Primer Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
2. Máster en Atención Integral al niño. Especialista de Primer Grado Medicina General Integral. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

INTRODUCCION

Los linfangiomas son un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares de los vasos linfáticos caracterizado por linfáticos quísticamente dilatados.⁽¹⁾ Los linfangiomas representan el 6% de los tumores benignos y la localización más frecuente es en el cuello y axilas en un 95% de los casos, el otro 5% de los casos tienen otra localización. Los linfangiomas abdominales son tumores raros, que representan del 2- 5% del total de los linfangiomas, cerca del 60% de los linfangiomas abdominales están presentes antes de los cinco años de edad, pero en un porcentaje significativo se presenta en la edad adulta.⁽²⁾

Beneviene fue el primero en describir un quiste mesentérico en una autopsia en el año 1507. Posteriormente Tillaux los estudió y operó en el año 1880. La etiología del linfangioma abdominal es desconocida, siendo la teoría más aceptada la congénita. Esto es debido a una falla de comunicación

entre los vasos linfáticos durante la vida fetal. Los vasos ciegos se dilatan hasta formar un tumor quístico. Recientemente se han diferenciado los linfangiomas abdominales de los quistes mesentéricos que se originan del tejido mesotelial.

Los quistes mesentéricos cuentan con un comportamiento y una presentación diferente al de los linfangiomas, por lo cual deben de ser considerados entidades distintas.⁽³⁾ El cuadro clínico de los linfangiomas abdominales va desde asintomático con aumento del perímetro abdominal, hasta la compresión debido a efecto de masa. También se ha reportado la presencia de sangrado debido a torsión o erosión del quiste, lo cual también ocasiona sintomatología.

El tratamiento de los linfangiomas abdominales es siempre quirúrgico con quistectomía total o la resección del mesenterio y del intestino comprometido. Debe llevarse a cabo tan pronto sea posible, a menos que el quiste se encuentre infectado por lo cual deberá de posponerse la cirugía tres meses.⁽⁴⁾

REPORTE DE CASOS

Caso No. 1.

Paciente masculino de 11 meses de edad con antecedentes de salud que ingresa al servicio con aumento de volumen abdominal acompañado de vómitos y diarreas. Se le realizan los siguientes complementarios:

Hemograma con diferencial: Normal

Coagulograma Completo: Normal

Parcial de orina y Urocultivo: Normal

RX de Tórax AP: Sin alteraciones

Ultra Sonido Abdominal: Se visualiza riñón izquierdo en la línea media, en flanco izquierdo se observa una imagen ecolúcida redondeada de contornos bien definido con sus elementos ecogénicos hacia la pared posterior, impresiona efecto de sombra acústica de 10 cm. (Anexo 1)

Urograma Descendente: Confirma existencia de Riñón izquierdo (Anexo 2).

Se realiza laparotomía exploradora, extirpándose una tumoración retroperitoneal. La anatomía patológica nos informa que existe un acúmulo linfoide con material mixoide calcificado y vasos en su interior, compatible con linfangioma quístico con degeneración mixoide. El postoperatorio cursó sin complicaciones, encontrándose actualmente asintomático.

Caso No. 2.

Paciente Masculino de 8 años de edad con antecedentes de Autismo que comienza con dolor abdominal difuso, a la palpación se constata la presencia de una masa abdominal de 20 cm. aproximadamente de diámetro, localizada en Fosa Iliaca Izquierda, hipogastrio y flanco derecho, de superficie lisa, consistencia firme, poco movable.

Complementarios:

US. Abdominal: Presencia de imagen en cuadrante inferior derecho cruzando línea media de aspecto hipoecogénica no homogénea, multilobulada de contornos lisos, regulares y en algunos cortes recuerda un íleo con una base de implantación que mide unos 119 x 92 mm.

Hay asas gruesas dilatadas con líquido y movimiento alrededor de las mismas y resto del examen normal (Anexo 3).

Rx. de Abdomen simple de pie: Se observa radiopacidad que desplaza asas intestinales hacia arriba y ocupa fosa iliaca izquierda y flanco izquierdo. Se realiza laparotomía, extirpándose una tumoración retroperitoneal, adherida al ileon que tiene una base común en el mesenterio. El estudio histopatológico demostró un linfangioma quístico mixoide (Anexo 4).

DISCUSION

La presentación del linfangioma quístico abdominal por sexo es más frecuente en el sexo masculino, con una relación de 2/3 en el sexo masculino a 1/3 en el sexo femenino. En cuanto a la localización del Linfangioma abdominal, el lugar de presentación más común en la edad Pediátrica es en el mesenterio, esta localización representa un 45% de los casos, seguido por la localización en epiplón, mesocolon y retroperitoneo.⁽⁵⁾ En la edad adulta su presentación más común es el retroperitoneo.

Los linfangiomas abdominales se caracterizan por ser lesiones quísticas, generalmente loculadas con un contenido lechoso y/o hemorrágico, el 5% de los mismos, presentan fenómenos de degeneración mixoide inflamatorio, hemorrágico o isquémico y tejido de granulación. Los linfangiomas abdominales histológicamente se caracterizan por un epitelio endotelial plano y su pared contiene tejido linfoide, espacios linfáticos y músculo liso, describiéndose más frecuentemente los espacios linfáticos en la edad Pediátrica.⁽⁶⁾

Los linfangiomas abdominales son sintomáticos hasta en un 88%. Existen dos grupos de sintomatologías, el primero tiene signos inespecíficos de distensión abdominal y el segundo presenta datos de abdomen agudo y de obstrucción intestinal, pero la mayoría de las veces el tumor se descubre por sus complicaciones al comprimir estructuras vecinas, así se han descrito los siguientes casos:

- a) Pielonefritis, por obstrucción ureteral.
- b) Abdomen agudo, por infección del tumor.
- c) Tumoración inguinoescrotal.
- d) Ictericia y anemia, por hemorragia intratumoral.
- e) Hemoperitoneo, por rotura del tumor.

En el diagnóstico de estos tumores son fundamentales los estudios de radioimagen debido a la clínica anodina y variada que presentan; las dos técnicas más importantes son la ecografía, la TAC y la RMN, incluso se han llegado a diagnosticar por ecografía fetal.

- a) En la ecografía, al igual que en nuestros casos, suele aparecer como una masa hipoecogénica retroperitoneal con septos en su interior, la ecogenicidad interna varía según el contenido del tumor.
- b) La TAC es importante para ver la extensión y afectación de otras estructuras, nos sirve también para diferenciarlo de los tumores intraperitoneales; y ciertas características como: heterogenicidad interna, densidad grasa, formación quística y calcificaciones, nos indican cierto grado de benignidad. La radiografía simple se considera, según los diferentes estudios, de utilidad relativa, aunque en nuestros casos fue la prueba de diagnóstico secundaria después del ultrasonido abdominal, que nos indicó la existencia del tumor, debido a las calcificaciones observadas.

En algunos casos, según la literatura revisada se han realizado otras pruebas diagnósticas para comprobar la afectación de estructuras, como: tránsito intestinal, enema opaco, urografía y paracentesis. Para demostrar el carácter vascular, se ha utilizado un marcador específico, que identifica las células endoteliales, la lectina I Ulex Europaeus, en el medio no se dispone de este marcador.⁽⁷⁾

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores quísticos retro-peritoneales, frecuentes en niños, como: teratoma quístico benigno, quistes de mesenterio y una larga lista de masas retroperitoneales, que mediante los métodos de imagen y, sobre todo, por la extirpación y biopsia posterior pueden diferenciarse.

El tratamiento quirúrgico siempre es posible cuando la resección del órgano afectado no comprometa la función del paciente. Se sabe que el láser, la aspiración, drenaje e irrigación del linfangioma intraabdominal dan pobres resultados. La inyección intraquística de adhesivo de fibrina, ciclofosfamida intravenosa y la escleroterapia con bleomicina y el OK 432 dan recidivas de hasta un 10-15%.⁽⁸⁾ A nuestros pacientes se les realizó exéresis precoz y completa de la masa tumoral inmediatamente después del diagnóstico y presentaron una evolución muy favorable con ausencia de complicaciones. En cuanto a su comportamiento, aunque se reporta de naturaleza benigna, el linfangioma abdominal puede ser localmente invasivo por lo cual se recomienda la remoción del tejido comprometido. Si la resección del órgano no es posible se considera la marsupialización como una alternativa aceptable. Los hallazgos quirúrgicos reportan obstrucción, hemorragia, ruptura del quiste y torsión del mismo. El diagnóstico confirmatorio del linfangioma abdominal es anatomopatológico.⁽⁹⁾

CONCLUSIONES

El linfangioma es un tumor benigno de los vasos linfáticos, poco frecuente y propio de la infancia. Menos del 5% son intraabdominales. No produce un cuadro clínico típico, a veces los síntomas se deben a la presencia de la masa quística abdominal, que al crecer puede comprimir estructuras adyacentes y provocan obstrucción intestinal, desplazamiento de riñones, uréteres o de la

vascularización abdominal. Otras veces los síntomas se deben a las complicaciones como torsión del quiste o ruptura del mismo, con o sin infección secundaria y peritonitis. El pronóstico es bueno si la resección quirúrgica es completa y precoz, pero puede recidivar si la resección es incompleta, lo que ocurre con mayor frecuencia en los linfangiomas que comprometen la raíz del mesenterio. Se presentan dos casos con diagnóstico y tratamiento en nuestro centro, los cuales egresaron de forma satisfactoria. Estos pacientes forman parte de la casuística en apenas dos años, elemento importante a tener en cuenta dada la pobre incidencia de aparición de esta enfermedad en el medio y a nivel nacional e internacional según la literatura revisada al respecto.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pérez Sánchez J, Pineda Solas V, Loverdos Eserverri I, Vilá de Muga M. Linfangioma abdominal infectado por Salmonella enteritidis. An Pediatr (Barc). 2005; 63(3):263-72.
2. Alvite Canosa M, Alonso Fernández L, Seoane Vigo M, Pérez Grobas J, Berdeal Díaz M, Bouzón Alejandro A. Linfangioma abdominal en una adolescente. Rev Española Enferm Dig [serie en Internet]. 2008 [citado 15 Ene 2009]; 100(8): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-01082008000800016&script=sci_arttext
3. Koiser MA, Sonnino RE, Gauderer MW. Pediatric abdominal lymphangiomas. A plea for early recognition. J Pediatr Surg. 1991; 26(11):1309-13.
4. Alaqahtani A, Nguyen LT. 25 years experience with lymphangiomas in children. J Pediatr Surg. 1999; 34:1164-8.
5. Zgrabich C, Basso G. Linfangioma quístico de mesenterio (a propósito de un caso). Rev Argentina Res Cir. 1998; 1:14-5.
6. Steyaert H, Guiitard J. Abdominal cystic limphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. J Pediatr Surg. 2006; 31:677-80.
7. Pérez JF, Moran JM. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. Cir Pediatr. 2001; 14:41-3.
8. Perrot M, Rostan O. Abdominal lymphangioma in adults and children. Br J Surg. 2005; 85:395-7.
9. Rygl M, Snajdauf J, Pycha K, Moravek J, Kodet R, Vondrichova H. Abdominal lymphangiomas in childhood. Rozhl Chir. 2005; 79(12): 609-12.

ANEXOS

Anexo 1. Imagen ecográfica abdominal, donde se aprecia imagen ecolúcida de aspecto quístico.



Anexo 2. Rx. Urograma descendente, donde se aprecia compresión de estructuras pararenales izquierdas.



Anexo 3. Ultrasonido abdominal del 2º caso. Se observa presencia de imagen en cuadrante inferior derecho cruzando línea media de aspecto hipoecogénica no homogénea, multilobulada de contornos lisos.



Anexo 4. Pieza macroscópica de Linfangioma Quístico Abdominal y su representación en cortes microscópicos, que histológicamente informó Linfangioma Quístico Mixoide.

