

Linfangioma mesentérico en la edad pediátrica

Mesenteric Lymphangioma in the pediatric ages

Víctor Cabo Rodríguez^{1*}

Jhonson Sebastián Suárez Veloz¹

Saúl Guillermo Villa Villamar¹

Sonia Cecilia Soto Martínez¹

Andrea Stefania Pangol Pillaga¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital del niño Francisco de Icaza Bustamante. Guayaquil, Ecuador.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: anabelviti74@gmail.com

Resumen

Introducción: Dentro del espectro de las malformaciones congénitas con las cuales debe lidiar un cirujano pediatra, los tumores y malformaciones vasculares representan un grupo especial de entidades que continúan actualmente en estudio.

Objetivo: Determinar las características clínicoquirúrgicas de una serie de dos casos con malformaciones de origen linfático.

Presentación de casos: Dos pacientes con edades pediátricas, 12 y 4 años, respectivamente, ingresaron en servicio de urgencia con signos de oclusión intestinal y lesiones tumorales quísticas abdominales que requirieron tratamiento quirúrgico con modalidades de técnicas quirúrgicas diferentes. La evolución final fue satisfactoria.

Conclusión: Los linfangiomas intestinales forman parte de la gama de presentaciones clínicas de las malformaciones de origen linfático, con una incidencia baja pero que, dada su localización y síntomas, pueden requerir tratamiento quirúrgico de urgencia. Su evolución y resolución es satisfactoria, debido al bajo índice de recidiva tras la exéresis completa.

Palabras clave: linfangioma mesentérico; tumor quístico abdominal; pediatría.

ABSTRACT

Introduction: Within the range of congenital malformations that surgeons have to deal with, vascular tumors and malformations represent an special group of entities that are still under study.

Objective: To determine the clinical-surgical characteristics of a series of two cases with congenital malformations of lymphatic origin.

Cases presentation: Two patients of 12 and 4 years old respectively that were admitted in the Emergencies services in the Clinical-Surgical Hospital of Guayaquil, Ecuador, with manifestations of intestinal obstruction and abdominal cystic tumoral lesions that required surgical treatments with different techniques. Final evolution was satisfactory.

Conclusion: Intestinal lymphoangiomas are part of the kinds of clinical presentations of lymphatic origin's malformations. These have a low incidence but due to their localization and symptoms can require emergency surgical treatment. Their evolution and resolution is satisfactory due to the low index of recidive after complete exeresis.

Keywords: mesenteric lymphoangioma; abdominal cystic tumor; pediatrics.

Recibido: 14/06/2018

Aprobado: 2/10/2018

INTRODUCCIÓN

La corrección y tratamiento de las malformaciones congénitas constituyen uno de los principales campos de trabajo del cirujano pediatra. Dentro de este espectro los tumores y malformaciones vasculares representan un grupo especial de entidades donde actualmente se desarrollan investigaciones medicas. Las malformaciones linfáticas forman parte de estas afecciones y constituyen la forma de presentación a nivel del sistema vascular linfático.⁽¹⁾

Los linfangiomas constituyen una malformación congénita de carácter benigno con una incidencia de 6 % dentro del resto de los tumores benignos. Aunque su localización es variada, estos con mayor frecuencia se ubican en la región cervical 75 %, seguida de la región axilar en el 20 % de los casos.⁽²⁾ La localización abdominal representa

el 5 % de las presentaciones menos frecuentes y dentro de esta la mesentérica es la más común.⁽³⁾ La localización en órganos macizos ha sido publicada como de forma rara en el tejido esplénico, hígado, vía biliar y pulmón.^(2,4)

Dada su baja incidencia y el carácter benigno de estas lesiones son en ocasiones catalogadas como desconocidas, pero su real importancia radica en la probabilidad de provocar complicaciones abdominales tales como sangrado, cuadros oclusivos, dolor abdominal recurrente y perforaciones intestinales. La primera descripción de un tumor quístico mesentérico se realiza en 1507 por *Beneviene* citado por *Fontirroche*.⁽³⁾

Tres centurias más tarde *Tillaux* informa del tratamiento quirúrgico de los primeros casos en la historia. Desde los primeros reportes se considera que han sido publicados más de 820 casos en la literatura médica.⁽⁵⁾

La etiología de estas lesiones continua considerándose idiopática, aunque existen diferentes teorías sobre su desarrollo donde el origen congénito es considerado con mayor fuerza.

Basados en lo antes expuesto el objetivo de este trabajo fue determinar las características clínicoquirúrgicas de una serie de dos casos con malformaciones de origen linfático.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1: Paciente masculino de 12 años de edad que acude al servicio de emergencia con cuadro doloroso abdominal a tipo cólico de cerca de 24 h de evolución, asociado a vómitos y distensión abdominal. Al examen físico se constató abdomen distendido más acentuado en hemiabdomen inferior, doloroso a la palpación. Los estudios radiográficos mostraron signos de oclusión intestinal por lo que se decidió su exploración quirúrgica. Exámenes de laboratorio dentro de límites normales.

Descripción quirúrgica: Tumor quístico que ocupa la raíz del mesenterio de la unión yeyuno ileal. Se realiza exéresis completa de la tumoración quística respetando las arcadas vasculares mesentéricas a este nivel. Evolución posoperatoria satisfactoria (Fig. 1).

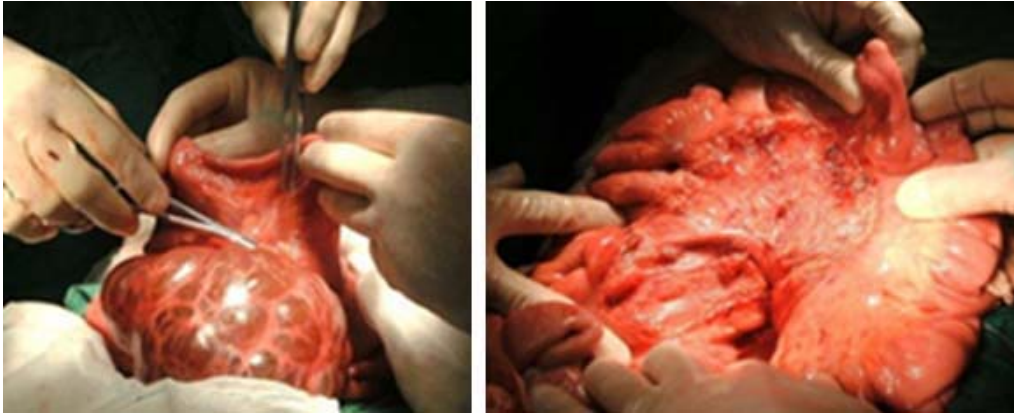


Fig. 1 - Paciente de 12 años. Transoperatorio.

Caso 2: Paciente de sexo masculino, de 4 años de edad que acude a servicio de urgencias con cuadro doloroso abdominal de 12 h de evolución de tipo cólico asociado a vómitos que no ceden con medicación. Al examen clínico se constataron signos de deshidratación moderada, abdomen distendido de manera uniforme, doloroso a la palpación, no visceromegalia, ruidos hidroaéreos disminuidos. Ampolla rectal vacía. Estudios de laboratorio no mostraron signos de infección, sin otras alteraciones. Estudios radiológicos: Abdomen simple de pie; se observaron alteraciones en la distribución del patrón gaseoso con imagen de asa distendida en abdomen superior y nivel hidroaéreo en estudios seriados. Evolutivamente el cuadro clínico se mantuvo por lo que se decidió tratamiento quirúrgico.

Descripción quirúrgica: Tumor quístico multilobulado que ocupa la raíz del mesenterio a nivel de unión yeyuno ileal en todo su grosor. Se decidió realizar exéresis del tumor con resección y anastomosis primaria término-terminal del intestino delgado. Evolución posoperatoria satisfactoria (Fig. 2).



Fig. 2. Paciente de 4 años. Izquierda: estudio radiográfico. Derecha: transoperatorio.

DISCUSIÓN

El linfangioma mesentérico como lesión vascular linfática posee características similares a las localizaciones extraabdominales y su comportamiento clínico real depende precisamente de su localización.

El diagnóstico de estos tumores puede realizarse de forma incidental desde la etapa neonatal por estudios de imágenes. Se publica que habitualmente 60 % de los pacientes son diagnosticados durante los primeros 5 años de vida; mientras que el porcentaje restante puede transcurrir hasta la etapa de adultez.⁽⁶⁾ La localización abdominal del linfangioma no está dentro de las más frecuentes. Sin embargo, durante la edad pediátrica esta puede llegar a estar presente en alrededor del 45 % de los casos. La afectación del mesenterio del intestino delgado se registra como el sitio más frecuente con 50-67 %⁽⁷⁾ seguido por la afectación de epiplón, mesocolon y retroperitoneo.^(8,9)

La literatura notifica una mayor frecuencia del sexo masculino con una relación 3/2.⁽³⁾ Ambos aspectos: localización y presentación por sexo son coincidentes con los resultados de nuestros pacientes.

Aunque se plantea que la etiología de estas lesiones es idiopática, se acepta dentro de las teorías de su desarrollo su origen congénito. Recordemos que el sistema linfático se desarrolla a partir de la quinta semana del periodo embrionario con la formación de seis sacos linfáticos y su posterior desarrollo depende de la intercomunicación de estos con los vasos y capilares linfáticos en las diferentes zonas del cuerpo.

La aparición de esta malformación entonces se explica a partir de una afectación en la comunicación de los vasos linfáticos o su agenesia en la etapa fetal. Los vasos linfáticos no interconectados se dilatan hasta la formación de la estructura quística tumoral final.⁽¹⁰⁾ Otras teorías propuestas guardan relación con alteraciones en la permeabilidad endotelial y obstrucción linfática.⁽²⁾

En la literatura médica se han utilizado varias nomenclaturas para el estudio de los quistes mesentéricos donde han sido analizados los linfangiomas abdominales. Una de las más utilizadas es la desarrollada por *Perrot*⁽¹¹⁾ donde ya se considera a esta lesión como típica de la edad pediátrica. De igual manera estudios médicos ya han señalado la importancia de considerar a los linfangiomas mesentéricos entidades

diferentes de los quistes mesentéricos originados del tejido mesotelial, dada las variaciones en su comportamiento clínico.⁽¹²⁾

La presentación clínica de los linfangiomas abdominales guarda mucha relación con varios factores sobre todo anatómicos. La localización del tumor en primera instancia será significativa pues la ubicación mesentérica condicionará con mayor probabilidad la afectación de la raíz vascular del intestino y su permeabilidad. En tanto, las localizaciones en órganos libres como el epiplón, el tumor necesitará de un crecimiento mayor para producir efecto compresivo sobre los órganos adyacentes.

En este sentido las dimensiones del tumor será otro factor que condicionará el inicio de las manifestaciones clínicas, el cual estará íntimamente relacionado con la edad del paciente dada las diferencias estructurales de los órganos intraabdominales en las etapas tempranas de la vida. En nuestros pacientes esta fue una característica que definió la diferencia en la técnica quirúrgica desarrollada para realizar la exéresis del tumor en cada caso.

La presencia de la tumoración puede tener un carácter asintomático hasta en 50 % de los casos⁽⁷⁾ y transcurrir hasta etapas avanzadas de la vida o ser diagnosticado de manera incidental por estudios de imágenes o por aumento del perímetro abdominal. Un porcentaje de los casos se presentan con un cuadro doloroso abdominal recurrente que puede establecerse como un abdomen agudo en determinadas circunstancias.^(13,14) De manera habitual la sintomatología es afín a un síndrome obstructivo mecánico dada la compresión, angulación o volvulación del intestino contiguo al tumor,^(2,15) aunque se han notificado pacientes con cuadros de sangrado por erosión de las paredes del tumor quístico.

La compresión de la vía urinaria con afectación infecciosa renal puede relacionarse con localizaciones tumorales retroperitoneales,⁽³⁾ mientras la sintomatología de las localizaciones en órganos macizos intrabdominales será manifiesta por la presencia del tumor *per se* o alteraciones funcionales del órgano en cuestión.

El desarrollo de las técnicas de imagen hasta la actualidad ha permitido el diagnóstico de estas lesiones tumorales quísticas desde la etapa fetal. La utilización y complementación de una ecografía abdominal, tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nos aportan los datos suficientes para llegar a una conclusión diagnóstica preoperatoria.

La visión ecográfica de la lesión se corresponderá con una lesión hipocogénica con septos o tabiques en su interior; la ecogenicidad variará

dependiendo del contenido intraquístico. La TAC nos dará mejores elementos de extensión y afectación de órganos vecinos, así como nos permitirá la valoración del contenido intraquístico indicando el grado de benignidad.

La utilización de radiografías simples de abdomen estará más asociado al diagnóstico del cuadro doloroso abdominal en su fase aguda, pudiéndose encontrar signos de oclusión intestinal y radiopacidad de una zona abdominal con cambios en la distribución del patrón gaseoso. También pudieran definirse con este medio calcificaciones intraabdominales.

La utilización de estudios radiológicos contrastados del tractus digestivo o urinario pudieran ser útiles en algún caso en particular.⁽¹⁶⁾

El tratamiento de los linfangiomas abdominales es quirúrgico y su objetivo es realizar la exéresis del tumor. Las variantes técnicas a utilizar dependerán de las características anatómicas de la lesión y la afectación de órganos vecinos. De modo que, siempre y cuando sea posible, se realizará la exéresis simple de la lesión y en otras ocasiones se necesitara la realización de resecciones intestinales con anastomosis primarias asociadas a la extirpación tumoral. Una última opción sería la marsupialización de la lesión a la cavidad cuando la opción exerética no sea posible. Esta nunca sería una buena solución dado el índice elevado de recidiva de los linfangiomas.

El diagnóstico de infección intratumoral será en alguna medida una condicionante para diferir el tratamiento quirúrgico, siempre y cuando no exista afectación de la cavidad abdominal.⁽¹⁷⁾

Las opciones de tratamiento aplicadas a los linfangiomas localizados en partes blandas no son útiles en la localización intrabdominal o han sido remplazadas debido a los pobres resultados del uso del láser, drenaje y aspiración.⁽¹⁸⁾ Por su lado, la inyección de sustancias intraquísticas como el OK 432 (Picibanil) tienen hasta 10-15 % de recidiva.^(19,20)

El acercamiento con cirugía mínimamente invasiva pudiera ser considerado en el tratamiento quirúrgico de estas lesiones teniendo en cuenta sus características propias, o como un método más de diagnóstico. Como antecedente existen referencias sobre este tipo de variante de tratamiento en localizaciones mesentéricas en 1991 por *Mackenzie*⁽⁷⁾ y esplénicas desde el 2001 por *Know*.⁽²¹⁾ Actualmente diferentes autores han estandarizado esta conducta.^(2,11)

El diagnóstico final como en todas las lesiones por orden general se realizara desde el punto de vista anatomopatológico.⁽²²⁾

Desde el punto de vista histológico, los linfangiomas se clasifican en tres tipos: simple, cavernoso y quístico. En algunas publicaciones pudieran encontrarse sumados a esta clasificación las variantes de linfangiohemangioma y linfangiosarcoma.⁽²³⁾

Por naturaleza, desde el punto de vista macroscópico, estas malformaciones son quísticas con sus variantes macro- o microquísticas. Su contenido suele ser semejante a la linfa de aspecto lechoso o claro pajizo, pero pudiera llegar a ser hemorrágico.⁽²⁴⁾

Al examen microscópico el linfangioma simple o capilar se localiza en la piel y está compuesto de vasos linfáticos de pared fina. El linfangioma cavernoso está compuesto de vasos linfáticos dilatados, con un estroma linfático y tiene conexión con vasos linfáticos adyacentes normales. Por último, la variedad quística, consiste en espacios linfáticos de varios tamaños, epitelio endotelial plano cuya pared contiene finos fascículos de músculo liso y no tienen conexión con los vasos linfáticos normales adyacentes.^(23,25)

Después de la revisión de nuestros pacientes y la literatura médica pudiéramos concluir que los linfangiomas intestinales forman parte de la gama de presentaciones clínicas de las malformaciones de origen linfático, con una incidencia baja pero que, dada su localización y síntomas, pueden requerir tratamiento quirúrgico de urgencia. Definitivamente su evolución y resolución es satisfactoria, debido al bajo índice de recidiva tras la exéresis completa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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. Rodríguez-Montes JA, Collantes-Bellido E, Marín-Serrano E, Prieto-Nieto I, Pérez-Robledo JP. Linfangioma esplénico. Un tumor raro. Presentación de 3 casos y revisión de la bibliografía. *Cir Cirujan*. 2016; 84(2):154-9.
3. Fontirroche Cruz R, González Dalmau L, Barroetabeña Riol Y, Araujo Mejias M. Linfangioma quístico abdominal. *Mediciego*. 2010;16 (supl.1). Acceso: 22/01/2011. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl1_10/casos/t-14.htm |

4. Cupido BD, Low G. Incidental Cystic Lymphangioma of the Small Bowel Mesentery. *J Clin Imaging Sc.* 2015;5:55.
5. Heredeá R, Cimpean AM, Cerbu S, Popoiu CM, Jitariu AA, Raica M. New Approach to Rare Pediatric Multicystic Mesenteric Lymphangioma; Would It Guide the Development of Targeted Therapy? *Frontiers Pediatr.* 2018 Aug: 1-6. Access: 22/01/2011. Available at: <http://doi.org/10.3389/fped.2018.00223>
6. Basant K, Ankur B, Vijai D, Ajay N. Small intestinal lymphangioma presenting as an acute abdomen with relevant review of literature. *J Clin Diagn Res.* 2017;11:1-2.
7. López PV, Ferreyra C, Mugianesi E, Ricci E, Martino S, Córdoba M, et al. Quiste mesentérico gigante: resolución laparoscópica. Reporte de casos. *Rev hospital privado comunidad de Córdoba.* 2014;17(1):64-6.
8. Mehmet I, Gizem O, Alpay A, Gülçin Y, Ali Fuat KG, Filiz A, et al. Primary intestinal lymphangiomatosis of the ileum in an adult- the role of surgitecal approach. *J Surgical Case Reports.* 2016;8:-4.
9. Elukoti H N, Alcasoas S, Vernekar J, Hegde P, Pereira S. Mesenteric Lymphangioma Presenting as ileal Volvulus. *J Clin Diagnostic Res.* 2015;9(12): TJ05-TJ06.
10. Rojas Christian L, Molina Gabriel A. Lymphangioma cavernous of the small bowel mesentery, an infrequent cause of acute abdomen in adult. *J Surgical Case Reports.* 2018;2:1-3.
11. De Perrot M, Brundler MA, Totsch M, Mentha G, Morel P. Mesenteric Cysts. Toward less confusion? *Dig Surg.* 2000;17:323- 8.
12. Koiser MA, Sonnino RE, Gauderer MW. Pediatric abdominal lymphangiomias. A plea for early recognition. *J Pediatr Surg.* 1991;26(11):1309-13.
13. García León L, Jaramillo Samaniego J, Veliz Lazo B. Abdomen agudo quirúrgico secundario a linfangioma quístico abdominal. *Rev Med Hered.* 2017;28:178-81.
14. Jasb J, Perera E, Chandu de Silva MV, Pathirana AA. Lymphangioma of the jejunal mesentery and jejunal polyps presenting as an acute abdomen in a teenager. *Ann R Coll Surg Engl.* 2017;99:e108–e109.
15. Espinosa Arévalo M, Fernández Álvarez MB, Pérez Pedrosa A, Rodríguez Álvarez D. Mesenteric cystic lymphangioma: a case report presenting with acute abdomen. *Rev Pediatr Aten Prim.* 2012;14(54):e1-e4. Access: 2018/05/11 Available at: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139763220120003000_09&lng=es
16. Pérez JF, Moran JM. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr.* 2001;14:41-9.
17. Alaqahtani A, Nguyen LT. 25 years experience with lymphangiomias in children. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1164-8.

18. Edoardo V, Abu Samrab S, Tallerini A. Linfangioma solitario primario del bazo. *Cir Ciruj*. 2017; 85(6):562-563.
19. Perrot M, Rostan O. Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg*. 2005; 85:395-7.
20. Fernández Ibieta M, Rojas Ticona J, Martínez Castaño I, Reyes Ríos P, Villamil V, Girón Vallejo O, et al. Quistes mesentéricos en la edad pediátrica: ¿qué son en realidad? *An Pediatr*. 2015;82(1):e48-51.
21. Kwon AH, Inui H, Tsuji K, Takai S, Imamura A, Kamiyara Y. Laparoscopic splenectomy for a lymphangioma of the spleen: report of a case. *Surg Today*. 2001;31(3):258-61.
22. Hanganu E, Gavrilesco SL, Trandafirescu MF, Chiforeanu AM, Mihaila D, Floreas ID, Anton-Paduraru DT, et al. A histopathological diagnosis of mesenteric cystic lymphangioma, clinically misdiagnosed as simple mesenteric cyst – case report. *Rom J Morphol Embryol*. 2017;58(4):1525-30.
23. Piriz Momblant A, Figueras Torres B. Revisión sobre linfangioma quístico visceral. A propósito de tres casos. *Rev Inf Cient*. 2015;94(6). Acceso: 11/05/2018. Disponible en: <http://revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/171>
24. Suarez-Torres I, Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D. Linfangioma mesentérico quístico de intestino delgado simulando tumoración ovárica. *CES Méd*. 2017;31(2):215-21.
25. Steyaert H, Guiitard J. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg*. 2006;31:677-80.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses de ningún tipo.