

Artículo

Linfangioma quístico abdominal. Experiencia en un hospital pediátrico

Noé García-Buenrostro, Sergio Sánchez-Sosa
Ulises Martínez-Carreño

Hospital para el Niño Poblano
Puebla, Pue. México

Solicitud de sobretiros: Dr. Noé García Buenrostro
Hospital para el Niño Poblano, Puebla, Pue. México

Resumen

Introducción: Los linfangiomas representan el 6% d los tumores benignos, la localización mas frecuente es en el cuello y las axilas en un 95% de los casos, el otro 5% tiene localización en otro sitio. Los linfangiomas abdominales son raros, el cuadro clínico va desde el asintomático con aumento del perímetro abdominal, hasta la compresión debido al efecto de masa. El tratamiento siempre es quirúrgico.

Presentación de casos: Revisión de tipo retrospectivo en un periodo de diez años de los expedientes clínicos de cuatro pacientes con el diagnóstico histopatológico de linfangioma quístico abdominal.

Caso 1: Femenino de tres años con cuadro clínico de aumento de volumen y dolor abdominal que ingresa al hospital con diagnóstico de oclusión intestinal.

Caso 2: Masculino de un año diez meses con cuadros de estreñimiento y dolor abdominal que ingresa con el diagnóstico de abdomen agudo.

Caso 3: Masculino de 14 años con dolor abdominal con diagnóstico de ingreso de abdomen agudo.

Caso 4: Masculino de tres años cuatro meses asintomático con aumento del perímetro abdominal. Por Ultrasonido abdominal se detectan quistes multiloculados.

Conclusiones: Los linfangiomas abdominales son tumores raros, de predominio en el sexo masculino, presentándose en forma más frecuente antes de los cinco años de edad con una sintomatología variable. El manejo es quirúrgico.

Palabras clave: Linfangioma quístico abdominal.



Abdominal lymphangioma cyst Experience in a pediatric hospital

Abstract

Introduction: The lymphangioma represents 6% of the benign tumors and are most frequently seen in the neck and axillas in 95% of the cases. The other 5 % are located in other sites. The abdominal lymphangioma are rare and there clinical presentation varies from asymptomatic with enlargement of the abdominal perimeter to compression from the mass effect. The treatment is always surgical.

Case Presentation :This is a 10 year retrospective study where we reviewed the clinical charts of 4 cases that had a histopathology diagnosis of abdominal lymphangioma cyst.

Case 1: Three years old female that presented with enlargement of abdominal perimeter and abdominal pain who was admitted for intestinal occlusion.

Case 2: Male ten months old who had several episodes of constipation and abdominal pain who was admitted with acute abdominal pain.

Case 3: Male 14 years old with abdominal pain who was admitted for acute abdominal pain.

Case 4: A three year old male with periabdominal enlargement and the abdominal ultrasound reported multiloculated cysts.

Conclusions: The abdominal lymphangiomas are rare abdominal tumors, predominantly in the male sex, and presents frequently before the age of five years old with a variety of symptoms. The treatment is surgical.

Index words: Abdominal lymphangioma cyst.

Introducción

Los linfangiomas son un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares linfáticos caracterizado por linfáticos quísticamente dilatados.²

Los linfangiomas representan el 6% de los tumores benignos y la localización más frecuente es en cuello y axilas en un 95% de los casos, el otro 5% de los casos tienen localización en otro sitio.^{2,6,7}

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.^{2,4,5,7}

Beneviene fue el primero en describir un quiste mesentérico en una autopsia en el año de 1507. Posteriormente Tillaux los estudió y operó en el año de 1880.³

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 uno en el sexo femenino.^{4,5}

En cuanto a la localización del linfangioma abdominal, el lugar de presentación más común en la edad pediátrica es en mesenterio, esta localización representa a un 45% de los casos, seguido por la localización en epiplón, mesocolon y retroperitoneo.³

En la edad adulta su presentación más común es el retroperitoneo.⁶

La etiología del linfangioma abdominal es desconocida, siendo la teoría más aceptada la congénita.^{3,7}

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.

Los linfangiomas abdominales se caracterizan por ser lesiones quísticas, generalmente loculados 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.⁵

Los linfangiomas abdominales histológicamente se caracterizan por un epitelio endotelial plano y pared conteniendo tejido linfoide, espacios linfáticos y músculo liso, describiéndose más frecuentemente los espacios linfáticos en la edad pediátrica.⁷

El cuadro clínico de los linfangiomas abdominales va desde asintomático con aumento del perímetro abdominal, hasta la compresión debido a efecto de masa.^{1,3,6,7}

También se ha reportado la presencia de sangrado debido a torsión o erosión del quiste, lo cual también da sintomatología. Los linfangiomas abdominales son sintomáticos hasta en un 88%.^{1,6}

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.⁴

El tratamiento de los linfangiomas abdominales es siempre quirúrgico con quistectomía total o la resección del mesenterio y del intestino comprometido.^{3,7}

Esto es posible siempre que 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.⁶

La inyección intraquística de adhesivo de fibrina, ciclofosfamida intravenosa y la escleroterapia con bleomicina y el OK 432 dan recidivas de un 10-15%.⁵

El manejo quirúrgico del linfangioma abdominal debe llevarse al cabo tan pronto sea posible, a menos que el quiste se encuentre infectado por lo cual deberá de posponerse la cirugía tres meses.⁶

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 a la marsupialización como alternativa aceptable.⁶

Los hallazgos quirúrgicos reportan obstrucción, hemorragia, ruptura del quiste y torsión del mismo.

El diagnóstico confirmatorio del linfangioma abdominal es anatomo-patológico.

Material y métodos

Revisión de tipo retrospectiva de los expedientes clínicos de cuatro pacientes con el diagnóstico histopatológico de linfangioma quístico abdominal en un periodo de diez años y se describen las características clínico-patológicas.

Presentación de casos

Caso I. Paciente femenino de tres años de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual.

A su ingreso se refirió un cuadro clínico de aumento de volumen abdominal de un año de evolución, además de dolor abdominal agudo tipo cólico de intensidad moderada acompañado de distensión abdominal y constipación de un día de evolución.

A su ingreso se integró el diagnóstico de obstrucción abdominal mecánica. A la exploración física se encontraron signos vitales estables, el abdomen globoso con perímetro abdominal de 55cm. Abdomen blando, doloroso a la palpación media y profunda no se encontró visceromegalia y la peristalsis se encontró disminuida.

Se encontró leucocitosis con predominio de segmentados, el resto de los estudios de laboratorio no presentaron alteraciones.

La valoración radiológica incluyó una radiografía simple de abdomen la cual presentó la imagen de una distribución anormal de asas intestinales con rechazo de las mismas y aire en ámpula rectal.

El ultrasonido reportó un quiste de mesenterio que desplaza asas hacia la porción superior del abdomen.

La tomografía axial computada reporta una tumoración abdominal de tipo quística.

Durante la cirugía se encuentra una tumoración quística de pared delgada que ocupa el 80-90%



de la cavidad abdominal, adherido a la curvatura mayor del estomago, que depende del epiplón gastro-cólico.

El reporte anatomo-clínico fue de un tumor uniloculado de pared delgada con peso de 19gr. y dimensiones de 20x18cm.

Con el diagnóstico de linfangioma quístico uniloculado. La paciente fue egresada al cuarto día de estancia hospitalaria.

Caso II. Masculino de un año diez meses de edad, sin antecedentes de importancia para su padecimiento actual, el cual ingresa con un cuadro de seis meses de evolución con un cuadro alternante de constipación y diarrea, y la presencia de dolor abdominal tipo cólico intenso sin predominio de horario y con vómito de contenido biliar.

Era manejado por el servicio de gastroenterología debido a constipación y manejado con cisaprida. Además se realizó una serie esofagogastrroduodenal en la cual se encontraron imágenes de desplazamiento de las asas intestinales.

Se integró el diagnóstico de malrotación intestinal y colon redundante.

A la exploración física se reportó signos vitales estables, abdomen depresible, doloroso a la palpación media y profunda, con masa palpable en hemiabdomen derecho, móvil y duro. Peristalsis disminuida.

Los exámenes de laboratorio no reportaron alteraciones.

Durante el procedimiento quirúrgico se reportó un linfangioma en yeyuno e ileon proximal dependiente de mesenterio con alteración de la trama linfática en grado importante y zona de masa tumoral con datos de calcificación y dilatación de los vasos linfáticos del íleo distal.

Se encontró un volvulus en la base de la fijación, se desvolvió y se realizó resección del segmento tumoral e íleo con anastomosis término-terminal.

El reporte anatomo-patológico fue de un tumor multiquístico correspondiente a linfangioma de un peso de 170gr y dimensiones de 10x7cm.

El paciente fue manejado con nutrición parenteral total durante un periodo de ocho días y fue egresado a los 15 días de estancia hospitalaria.

Caso III. Paciente masculino de 14 años de edad sin antecedentes de importancia, el cual ingresó con dolor abdominal intermitente de tipo cólico, de seis meses de evolución multitratado con antiparasitarios y un cuadro de 12 horas de evolución caracterizado por dolor abdominal agudizado con vómito de contenido alimenticio y distensión abdominal.

A la exploración física no se encontró alteración en los signos vitales se encontró al paciente deshidratado, con una actitud forzada, abdomen doloroso y plastrón en fossa iliaca derecha de tipo móvil.

Durante el procedimiento quirúrgico se encontró un segmento ileal acintado con tumoración de 10x15x10 cm. dependiente de mesenterio con presencia de líquido quiloso.

Se reportó por parte del servicio de patología un tumor uniloculado de 390gr. de 10x15 cm, correspondiente a linfangioma quístico, peritonitis aguda. El paciente fue egresado a los diez días de estancia hospitalaria.

Caso IV. Paciente masculino de tres años cuatro meses de edad asintomático con aumento del perímetro abdominal de dos meses de evolución.

Se diagnosticó la presencia de quistes intraabdominales por medio de Ultrasonido abdominal.

A la exploración física se reportó con signos vitales estables, presencia de adecuada hidratación de mucosas, abdomen globoso, no se palparon masas ni visceromegalias, no presentó signos de irritación peritoneal y la peristalsis se encontró disminuida.

Se encontró durante la cirugía quistes multiloculados dependientes de mesenterio, la resección fue del 95%.

El reporte de patología fue de quistes multiloculados de dimensiones de 11x12cm, correspondiente a linfangioma quístico abdominal.

El paciente se egresó al tercer día en adecuadas condiciones generales. Un año posterior a la cirugía se realizó una nueva intervención por medio de laparoscopia en la cual se repescaron múltiples quistes dependientes del mesenterio.

El reporte del servicio de patología fue de linfangioma abdominal multiquístico de 9x9 cm con peso de 61gr.



Resultados

La edad de presentación fue desde un año diez meses hasta los 15 años, siendo más frecuente antes de los cinco años con tres pacientes en este rango de edad. En cuanto al sexo es mas frecuente la presentación en el sexo masculino contando con tres de los cuatro casos presentados.

El tiempo de evolución del cuadro clínico antes del ingreso varió desde los dos meses hasta un año. La estancia hospitalaria varió de tres días, hasta los 15 días en el paciente que se le realizó la resección y anastomosis término-terminal.

Dos pacientes recibieron manejo previo a su ingreso, uno con diagnóstico de malrotación intestinal recibió manejo con cisaprida, el otro paciente con diagnóstico de dolor abdominal intermitente recibió manejo con antiparasitarios.

Uno de los cuatro pacientes con el diagnóstico final de linfangioma quístico abdominal se encontró asintomático, los otros tres pacientes presentaron sintomatología, dos de ellos tenían sintomatología compatible con abdomen agudo mientras el último presentó sintomatología compatible con oclusión intestinal mecánica.

Todos los pacientes presentaron signos vitales estables y a la exploración física se encontró la presencia de abdomen sin alteraciones hasta la presencia de dolor y la presencia de masa palpable y/o plastrón.

Se encontró en un solo paciente alteraciones en los estudios de laboratorio, estas consistían en leucocitosis con predominio de segmentados y la presencia de bandemia.

Los hallazgos quirúrgicos fueron de tres linfangiomas quísticos dependientes de mesenterio y uno dependiente de epiplón. Sólo en un caso fue requerida la resección de los órganos adyacentes realizándose anastomosis término terminal.

Tres de los cuatro pacientes fueron sometidos a una resección total del linfangioma, de los cuales no presentaron recidivas.

El paciente sometido a resección parcial del 95% presentó recidivas al año de operado. Este paciente fue sometido a una nueva intervención por laparoscopia.

El peso de los linfangiomas varió desde 19.8gr. hasta 390gr. El tamaño de los linfangiomas presentados varió desde 10x7cm hasta 20x18cm.

En todos los pacientes la evolución fue favorable. Un solo paciente requirió de una resección de un linfangioma recidivante.

Conclusiones

Los linfangiomas abdominales son tumores raros que representan del 2-5% de los linfangiomas, esto se verifica con este estudio ya que sólo se reportaron cuatro casos durante un período de diez años.

De estos tumores cerca del 60% se presentan antes de los cinco años de edad, en nuestra revisión se encuentra que tres de los pacientes son menores de cinco años y un paciente es de 15 años.

El sexo predominante es el masculino siendo encontrado en este estudio la presencia de tres pacientes del sexo masculino y uno del sexo femenino.

En cuanto al lugar de presentación la literatura menciona que son mas frecuentes en el mesenterio representando un 45%, seguido por epiplón mesocolon y peritoneo. En este estudio se encuentra un mayor porcentaje dependiente de mesenterio mientras que el caso restante se localiza en epiplón.

También se menciona una sintomatología variada que va desde el paciente asintomático hasta el paciente con datos de abdomen agudo.

Presentamos en esta serie de casos, un paciente asintomático, dos pacientes con datos de abdomen agudo y a uno con datos de obstrucción intestinal mecánica.

De los pacientes se reporta hasta un 88% de sintomatología, en esta revisión encontramos a tres pacientes de cuatro con sintomatología lo cual concuerda con los datos publicados en la literatura.

Además se menciona en la literatura que el tratamiento de los linfangiomas abdominales es quirúrgico, requiriendo de quistectomía total y en caso de ser necesaria la resección de los órganos afectados cuando esto no comprometa la integridad del paciente.

En nuestra revisión se encuentra que se requirió de la resección de un segmento de ileon en un paciente y que el tratamiento fue la quistectomía total en tres pacientes.



El paciente que se sometió a una quistectomía parcial presentó una recidiva la cual fue manejada de manera quirúrgica.

El diagnóstico de linfangioma quístico abdominal es exclusivo del servicio de patología ya que el diagnóstico de certeza se da al encontrar tejido linfoide y espacios linfáticos en la muestra patológica lo cual lo distingue de otros tumores quísticos abdominales.

Referencias

1. Koiser M.A, Sonnino R.E, Gauderer M.W; Pediatric abdominal lymphangiomas. A plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1309-13.
2. Alaqahtani A, Nguyen L.T, et al: 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1164-8.
3. Zgrabich C, Basso G, et al: Linfangioma quístico de mesenterio (a propósito de un caso). *Rev Argent Resid Cirug* 1998; 1: 14-5,
4. Steyaert H, Guijtard J, et al : Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 677-80.
5. Pérez J.F, Morán J.M et al: Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr* 2001;14: 41-3,
6. Perrot M, Rostan O, et al : Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg* 1998; 85: 395-7.
7. Wan Y.L, Lee T.Y, et al: A rare abdominal cystic mass with unusual presentation. *Postgrad Med* 74(869):175-6

