

Linfangioma abdominal. Caso clínico

IGNACIA TORREALBA A.¹, FLORENCIA DE BARBIERI M.²

1. Médico cirujano. Pontificia Universidad Católica de Chile.

2. Instructor adjunto Departamentos de Radiología y Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

ABSTRACT

Abdominal lymphangioma

Abdominal lymphangioma is a rare benign congenital malformation of the mesenteric and/or retroperitoneal lymphatics, more frequent in pediatrics. **Objective:** To report a case with unusual clinical presentation of lymphangioma. **Clinical Case:** A two-year old boy previously health who presented with abdominal pain, lipothymia, and generalized pallor ensuing an abdominal massage. Abnormal findings included an abdominal mass and Ht of 17.3%. Sonogram showed a large retroperitoneal mass with anechogenic areas and vascularized septi. CT scans showed similar results. Surgical removal and biopsy confirmed the diagnosis. **Discussion:** Abdominal lymphangioma is uncommon in children, presentation varies from asymptomatic to acute abdomen. Images are essential in diagnosis and pre-op studies.

(Key words: Lymphangioma, abdominal, retroperitoneal, mass, cyst, child).

Rev Chil Pediatr 2012; 83 (1): 68-72

RESUMEN

El linfangioma abdominal es una patología poco frecuente, benigna que corresponde a una malformación congénita del desarrollo linfático mesentérico y/o retroperitoneal. Es más frecuente en población infantil. **Objetivo:** Reportar un caso con presentación atípica de linfangioma. **Caso clínico:** Paciente de 2 años varón, previamente sano, que se presenta con dolor abdominal, luego lipotimia y palidez generalizada tras recibir un masaje abdominal. Al examen físico se encontró una masa abdominal, sin hepatomegalia, esplenomegalia ni adenopatías palpables. Presentaba un hematocrito de 17,3%. La Ecografía mostró una gran masa retroperitoneal con áreas anecogénicas y septos vascularizados. La TAC mostró hallazgos similares: masa quística, lobulada probablemente determinada por linfangioma abdominal. Se realizó extirpación quirúrgica y la biopsia confirma el diagnóstico. **Discusión:** El linfangioma abdominal es una patología infrecuente en niños. La presentación clínica es variable, puede ser desde asintomático hasta presentarse con abdomen agudo. Se requiere estudio imagenológico para su evaluación preoperatoria. La ecografía y TAC tienen un importante rol diagnóstico, en localización, tamaño, anatomía circundante y posibles complicaciones.

(Palabras clave: Linfangioma, abdominal, retroperitoneal, masa, quiste, niños).

Rev Chil Pediatr 2012; 83 (1): 68-72

Trabajo recibido el 23 de noviembre de 2011, aceptado para publicación el 10 de enero de 2012.

Correspondencia a:
Florencia de Barbieri M.
E-mail: florenciadebarbieri@yahoo.com

Introducción

Las masas abdominales en pediatría pueden ser de diverso origen incluyendo patologías benignas y malignas. En su evaluación debemos considerar condiciones como edad de presentación, ubicación, frecuencia, síntomas asociados y características clínicas específicas de cada patología para una correcta aproximación diagnóstica. Al momento de pesquisar una masa abdominal se requiere una pronta evaluación que influirá tanto en el manejo como en el pronóstico del paciente. Por otro lado, la sospecha o el diagnóstico, aunque no sea específico, de una masa abdominal en un niño genera gran ansiedad y preocupación, principalmente para la familia.

Los linfangiomas son tumores benignos, de baja incidencia que ocurren principalmente en niños. La ubicación habitual donde se presentan es cabeza, cuello y axila, ocurriendo esporádicamente en órganos parenquimatosos tales como tejido óseo, hígado y bazo. Se produce por una alteración congénita durante el desarrollo de los vasos linfáticos que lleva a la formación de una masa quística de crecimiento lento.

La presentación clínica es variable, pudiendo pasar desapercibidos. La presentación habitual en niños es como hallazgo a la palpación de una masa asintomática, sin embargo, puede incluso llegar a presentarse como un abdomen agudo. Cincuenta a 60% de los linfangiomas quísticos presentan síntomas antes de 1 año de vida y un 90% a los 2 años¹. Se ha descrito casos de obstrucción intestinal secundaria a vólvulos, casos de compresión extrínseca de órganos, de peritonitis secundaria a perforación, casos de torsión, hemorragia o infección de la lesión quística¹.

Nuestro objetivo es dar a conocer un caso de linfangioma abdominal con una presentación clínica poco habitual, con énfasis en el estudio imagenológico y resolución quirúrgica.

Caso Clínico

Preescolar de 2 años 1 mes, varón, sin antecedentes mórbidos. Consultó por cuadro de dolor abdominal de 24 hrs de evolución, de intensidad 10/10 en la escala del dolor. Presentó

un episodio de lipotimia y palidez generalizada luego de que su hermana le realizara un masaje abdominal. No presentaba síntomas gastrointestinales. Consultó en el Servicio de Urgencia más cercano y fue derivado al Hospital correspondiente. Se realizó estudio con radiografía de abdomen simple que evidenció materia fecal abundante. Se indicó fleet enema y analgesia, luego de presentar deposiciones fue enviado a su domicilio. A las horas de evolución nuevamente consultó por persistencia del dolor. Al examen físico se evidenció una masa abdominal. Exámenes generales mostraron un hematocrito de 17,3%.

Fue derivado a Hospital Clínico Universidad Católica, donde ingresó hemodinámicamente estable, con hematocrito 16,1%, al examen se palpaba masa abdominal de aproximadamente 20 x 15 cm en hemiabdomen izquierdo. No se palpó hepatomegalia ni adenopatías.

Se solicitó ecotomografía abdominal (figuras 1 y 2) que mostró una gran masa retroperitoneal predominantemente quística sin elementos sólidos ni calcificaciones, que presentaba finos septos vascularizados en su interior, que impresiona rodear sin invadir las estructuras vasculares adyacentes. Se decidió realizar una tomografía axial computada (TAC) de abdomen y pelvis para mejor caracterización de la lesión (figuras 3 y 4). La TAC mostró una gran lesión de 15 x 11,8 x 6,5 cm en los ejes céfalo-caudal, transversal y antero-posterior respectivamente. Estaba constituida por múltiples quistes de diferentes tamaños, que ocupaban fundamentalmente el hemiabdomen izquierdo y se extendían en ambos lados de la línea media en la región inferior, con presencia de al menos un nivel líquido en su interior, aumentado de densidad por la decantación de sedimentos probablemente hemáticos, concordante con el antecedente de sangrado. En la región superior presentaba áreas de mayor densidad, compatibles con sangrado activo. Se observó además moderada cantidad de líquido libre intra-peritoneal, fundamentalmente en situación perihepática, periesplénica y hacia la excavación pelviana. Las asas de intestino se encontraban significativamente desplazadas hacia los flancos. El examen mostró una lesión con caracteres de linfangioma, probablemen-



Figura 1. Ecotomografía de abdomen que muestra lesiones anecogénicas (*) con finos septos, sin elementos sólidos ni calcificaciones, compatibles con una masa abdominal de predominio quístico.

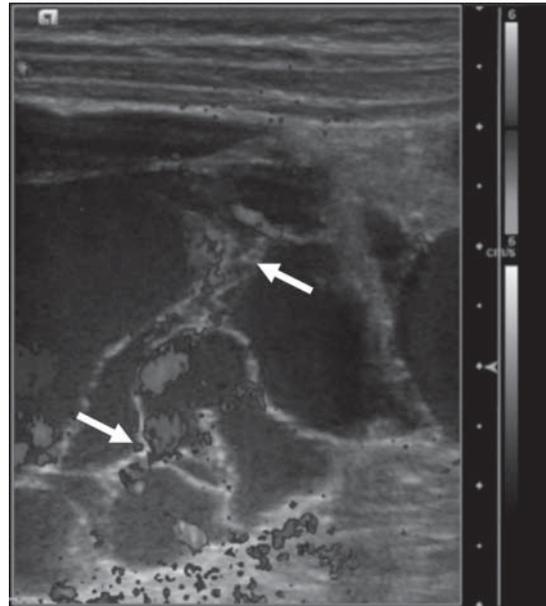


Figura 2. Ecotomografía de abdomen que muestra una masa predominantemente quística con finos septos (flechas), que se observan vascularizados en su interior al estudio doppler-color.



Figura 3. Reconstrucción coronal de tomografía axial computada (TAC) de abdomen y pelvis que muestra una masa constituida por múltiples quistes de diferentes tamaños, que ocupan fundamentalmente el hemiabdomen izquierdo y se extiende en ambos lados de la línea media en su aspecto inferior.



Figura 4. Reconstrucción sagital de una TAC abdomen y pelvis. Se observa la presencia de al menos un nivel líquido en el interior de una lesión, denso, en su aspecto dependiente (punta de flecha). Presenta área de mayor densidad, compatible con sangrado activo (flecha).

te ubicado en el mesenterio, complicado con sangrado activo al momento de la tomografía.

Se decidió realizar manejo quirúrgico, donde se encontró un gran tumor abdominal cubierto por omento, anclado al polo inferior del bazo y cola del páncreas. Se realizó resección total del tumor y la pieza quirúrgica fue enviada a estudio histológico.

El paciente se trasladó en buenas condiciones a la Unidad de Paciente Crítico (UPC) pediátrica y fue dado de alta a los 10 días sin incidentes.

La biopsia de la pieza operatoria describió una formación ovoidea de 13 x 11 x 3,5 cm y 340 g de superficie lisa y brillante, abierta, multiquística, con contenido líquido hemático. Uno de los quistes contenía material amarillo anaranjado. La pared era menor de 1 mm de espesor. Diagnóstico microscópico fue compatible con linfangioma. No se observaron evidencias de malignidad en los cortes histológicos examinados.

Discusión

El linfangioma quístico es una patología tumoral benigna poco frecuente. Es más común en niños y habitualmente se encuentra en zona de cabeza y cuello, 95% se ubican en cuello y axila². La ubicación intra-abdominal es menos frecuente, con incidencia de 1/160 000 individuos y 1/100 000 hospitalizados³, en la literatura se describe que dan cuenta de un 3-9,2% de todos los linfangiomas pediátricos, donde linfangiomas retroperitoneales representan menos de un 1% de los linfangiomas abdominales¹. Son más frecuentes en el sexo masculino y en los niños⁴.

Corresponde a una malformación primaria congénita del sistema linfático mesentérico y/o retroperitoneal. Fisiopatológicamente ocurre que no existe comunicación entre el tejido linfático retroperitoneal o mesentérico con vasos linfáticos mayores, resultando en la formación de una masa quística⁴, blanda, habitualmente de crecimiento lento.

La presentación clínica es variable y puede ir desde un hallazgo incidental hasta un abdomen agudo, secundario a perforación, infección, sangramiento, torsión o ruptura de víscera, con riesgo vital^{3,5}. Puede haber síntomas

crónicos poco específicos como distensión abdominal progresiva, dolor abdominal crónico o síntomas agudos como dolor, distensión, vómitos y peritonitis⁴. Estudios recientes han reportado casos con presentación clínica con ascitis y fiebre².

Al examen físico pueden pasar desapercibidos dado el contenido flácido y móvil o pueden ser detectados a la palpación dependiendo de características tales como tamaño, localización, edad del paciente, etc.

Los linfangiomas quísticos mesentéricos y de omento son más frecuentes y aparentemente más complejos que los linfangiomas retroperitoneales, lo que se deduce por la mayor tasa de cirugía de emergencia que presentan los primeros¹. En la cavidad peritoneal, las masas quísticas están pobremente adheridas y pueden tener mayor espacio para crecer y torcerse. Por otro lado, los niños presentan una cavidad peritoneal menor a la de un adulto lo que puede contribuir a la presentación aguda de los síntomas en niños¹.

Casos complicados generalmente se presentan con cuadro de abdomen agudo, dolor abdominal probablemente secundario a peritonitis, que requerirá manejo quirúrgico de urgencia. Esto no siempre es necesario ya que puede responder a manejo médico, uso de antibióticos, mantención hemodinámica, etc. En este caso se podrá llevar a cabo una cirugía electiva, sin embargo, no es recomendable tardar demasiado en la resolución quirúrgica del cuadro una vez realizado el diagnóstico¹.

Es de gran importancia el estudio con imágenes tanto para un correcto diagnóstico preoperatorio como para su manejo. Este estudio otorga información sobre tamaño, localización, estructuras adyacentes y probables complicaciones.

Ecografía y scanner son estudios muy sensibles y bastante específicos para evaluar una masa quística abdominal⁴. En la radiografía se podrían encontrar hallazgos compatibles con una obstrucción intestinal y/o desplazamiento de asas intestinales por una masa de partes blandas⁴. Lo característico en la ecografía es encontrar una masa constituida por múltiples quistes de distintos tamaños separadas por finos tabiques⁴. El contenido de las lesiones es

variable, siendo anecogénico en los casos no complicados y variable según la presencia de sangramiento y/o infección². El estudio Doppler-color va a demostrar escaso flujo sólo en los tabiques. Hallazgos similares se encuentran en la tomografía computada, identificándose masas uniloculares en un 25% de los casos o multiloculares en un 75% de los casos³, con contenido hipodenso, compatible con agua, con septos de grosor variable, que refuerzan con contraste. En general el mayor aporte de la tomografía es la extensión de la lesión, además de precisar su extensión y la anatomía de las estructuras circundantes.

Es también de gran utilidad la resonancia magnética, la que presenta hallazgos similares a la tomografía computada, pero permite realizar estudios sin uso de radiación ionizante, sin embargo, con un mayor costo.

La histología muestra en general un conglomerado de espacios linfáticos dilatados, coexistentes de formaciones ganglionares y un importante desarrollo hemangiomaso³.

Dentro del diagnóstico diferencial de una masa quística abdominal se encuentra el teratoma quístico, cistoadenoma mucinoso, quiste ovárico, quiste broncogénico extra pulmonar, quistes de colédoco, pseudoquistes pancreáticos y no pancreáticos y hemangioma cavernoso cuando la lesión presenta hemorragia secundaria, y ascitis complicada, en este caso la lesión podría ser identificada por el desplazamiento de asas que produce, la presencia de septos focales o la ausencia de líquido en sitio típico de ascitis como es el fondo de saco¹⁻³. La diferenciación entre estos diagnósticos la mayoría de las veces requiere de estudio histológico².

Por otro lado, si la clínica es compatible con cuadro de obstrucción intestinal en el contexto de masa palpable se debe considerar la posibilidad de volvulación intestinal y pronta evaluación con imágenes.

Estudios de seguimiento a 2 años de pacientes no tratados, revelan que aparecen síntomas como distensión abdominal, dolor y fiebre luego de cambios imagenológicos del tumor tales como: crecimiento progresivo, multiplicación o adelgazamiento de septos, aumento de ecogenicidad del contenido quístico¹. El seguimiento se realiza con ecografía⁴.

Aunque los linfangiomas son lesiones benignas pueden causar mortalidad significativa

ya sea por su gran tamaño, localización crítica y por la posibilidad de sobreinfectarse secundariamente. La transformación maligna generalmente es a sarcoma de bajo grado, pero es muy raro que ocurra².

Si la presentación clínica es por una complicación del tumor como las nombradas previamente, se deberá evaluar caso a caso el manejo y el mejor momento de la cirugía, dado que puede requerir manejo médico previo a la intervención quirúrgica.

La tasa de recurrencia ha sido menor con la resección completa del tumor *versus* aspiración y terapia esclerosante. Por ello, la excisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección, con muy buen pronóstico si la resección es completa. Se ha reportado una tasa de 82-95% de resección completa en linfangioma quístico abdominal y de 55% para linfangioma retroperitoneal¹. Dado que corresponden a tumores benignos la cirugía debe intentar preservar la función de los órganos afectados¹.

En conclusión, los linfangiomas abdominales son una patología muy infrecuente, de predominio en población infantil. Según su presentación clínica se determina el manejo que se realizará, sin embargo, siempre requiere de una buena evaluación preoperatoria con imágenes. El ultrasonido y la tomografía computada tienen un importante rol en su aproximación diagnóstica, pero a pesar de esto el diagnóstico diferencial generalmente requiere de estudio histológico. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa del tumor, con buen pronóstico para el paciente.

Referencias

- 1.- Muramori K, Zaizen Y, Noguchi S: Abdominal lymphangioma in children: report of three cases. *Surg Today* 39, 414-7.
- 2.- Mar CR, Pushpanathan C, Price D, Cramer B: Omental lymphangioma with small-bowel volvulus. *RadioGraphics* 2003; 23: 847-51.
- 3.- Yáñez R, Parada X, da Venezia M, Valdivia L, Gamboa C, Martínez J: Linfangioma mesentérico multiquístico como causa de vólvulo intestinal. *Rev Chil Cir* 2009; 61 (3): 285-9.
- 4.- Konen O, Rathaus V, Dlugy E, et al: Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 88-94.
- 5.- Herrera JM: Masas abdominales en el niño. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72 (1): 58-61.