

CASO CLÍNICO

Linfangioma de intestino delgado: a propósito de un caso

Ovelar José Alberto*, Bruni Vanesa**, Vaccaro J, Fernández Martín A.†, Abadie Samanta†

*Servicio de Cirugía General Hospital Horacio Cestino de Ensenada,
Hospital Universitario Integrado Facultad de Ciencias Médicas UNLP
Buenos Aires - Argentina*

RESUMEN

Objetivo: Presentación de un caso de tumoración abdominal intraperitoneal de localización poco frecuente.

Introducción: Los linfangiomas, cuando su ubicación es abdominal, se denominan quilangiomas o quistes quilo-
sos; pertenecen a una estirpe de tumores benignos de los vasos linfáticos, más comúnmente encontrados en la infan-
cia, que suelen no tener síntomas propios.

Material y método: Presentamos un caso de linfangioma o higroma quístico, comentando la clínica, el diagnós-
tico, el tratamiento y su evolución, y revisando la literatura actual.

Resumen del caso: Paciente de 18 años de edad que consultó por aumento progresivo del perímetro abdominal.
Previo estudio clínico, por imágenes y laboratorio, se realizó laparotomía mediana infra y supraumbilical; la explo-
ración demostró la presencia de gran masa tumoral que compromete el mesenterio hasta su base en relación al íleon.
Se realizó resección intestinal con anastomosis látero-lateral; se envió la pieza a estudio histopatológico.

Egresó del hospital 7 días después de la intervención, en buenas condiciones, y se realiza seguimiento por consulto-
rio de cirugía.

CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años de edad, sexo femenino, sin antecedentes mórbidos, que consultó por aumento progresivo del perímetro abdominal al servicio de tocoginecología, sin ningún otro síntoma. No refirió antecedentes personales ni familiares de importancia; como antecedente tocoginecológico refiere aborto espontáneo. No posee alteración del ciclo menstrual. Se realizó interconsulta al Servicio de Cirugía General solicitando evaluación y seguimiento de la paciente. Al examen físico se constataron signos vitales dentro de parámetros normales, abdomen globoso, simétrico,

tenso, indoloro espontáneamente y a la palpación, ruidos intestinales normales. Se evidencia tumoración abdominopelviana, que llega hasta la altura umbilical.

Exámenes complementarios.

Laboratorio: hemograma, hepatograma, glucemia, urea, creatinina, VDRL, marcadores de hepatitis, marcadores tumorales (CA 125, CA 15-3, Ag Carcinoembrionario, beta HCG). Hemostasia. Los cuales se hallaron dentro de parámetros normales.

* MAAC. Jefe del Servicio de Cirugía General Hospital Horacio Cestino.

** MAAC. Cirujano de planta del Hospital Horacio Cestino.

† Pasantes Universitarios de Cirugía General

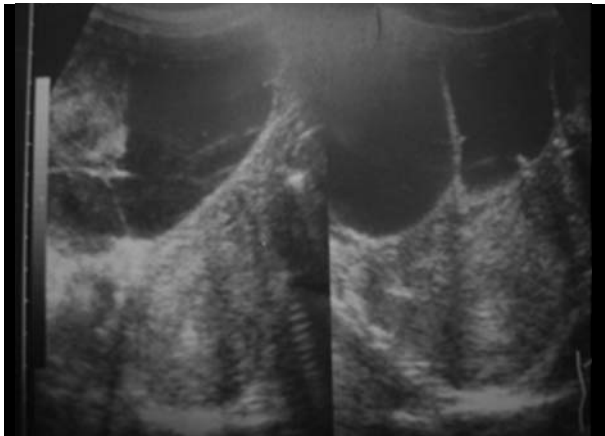


FIGURA 1.

ESTUDIOS DE IMAGEN

Ecografía: Útero desplazado hacia posterior por formación que ocupa región hipogástrica llegando hasta región supraumbilical, heterogénea, mixta, con áreas quísticas y sólidas separadas por tabiques, no se observa líquido libre. (Figura 1).

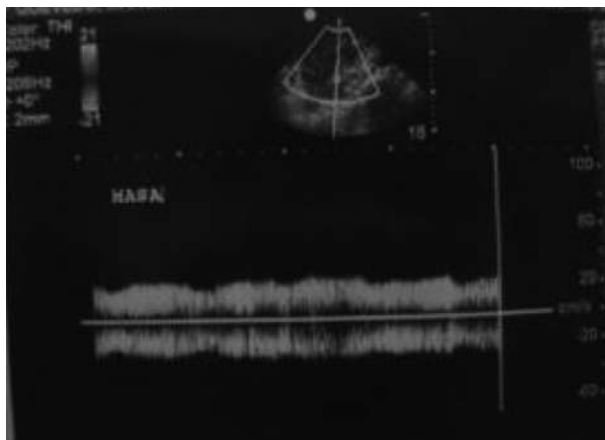
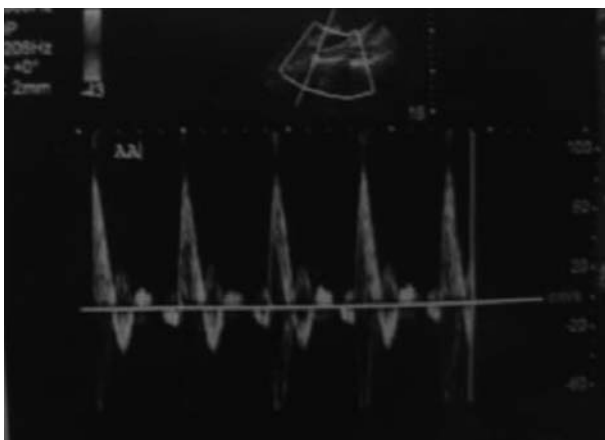
Ecodoppler ginecológico: Útero sin particularidades. Ovario derecho, no se observa. Ovario izquierdo, de 30 mm de diámetro máximo con imagen folicular predominante de 25 mm. Douglas libre. Superior a la vejiga se observa formación mixta con elementos sólidos y tabiques gruesos, llegando en su extremo superior a la región supraumbilical mostrando en la

porción líquida elementos ecogénicos móviles con diámetros 204 mm x 98 mm x 196 mm.

En el *ecodoppler* color se observa flujo en la porción sólida, en los tabiques gruesos se observa flujo venoso monofásico continuo y arterial flujo trifásico laminar. (Figura 2).

RNM: Imagen quística abdominopelviana que se ubica por encima de la vejiga y delante del útero con extensión cefalocaudal de 12 cm x 11 cm AP y 12 cm DT. Posee múltiples tabiques internos y áreas líquidas a predominio centrales e izquierdas y otras zonas con niveles líquido. Ovario izquierdo de características respetadas. No se reconoce ovario derecho. (Figura 3).

FIGURA 2.



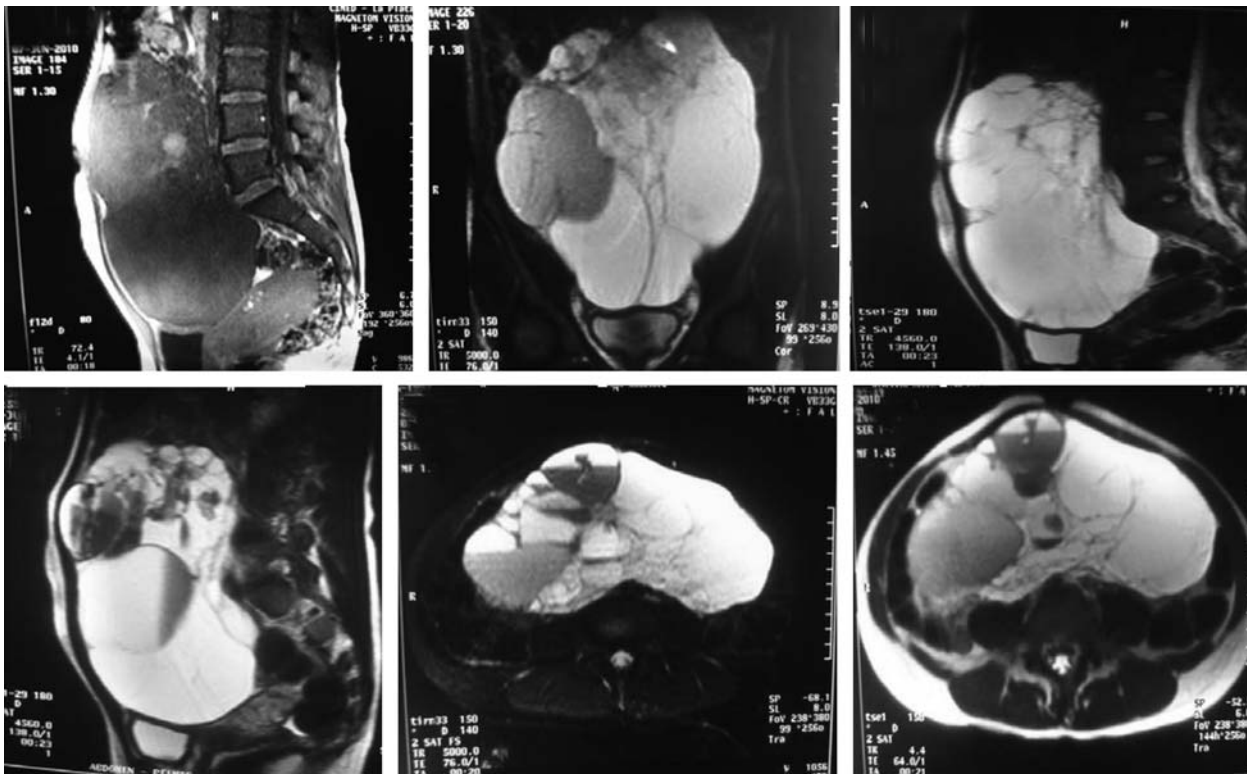


FIGURA 3.

TRATAMIENTO

Se realizó laparotomía mediana infraumbilical con diagnósticos presuntivos de: tumor ovárico, tumor uterino o tumor retroperitoneal. La exploración demostró la presencia de gran masa tumoral que compromete el mesenterio hasta su base en relación al íleon. Se amplió la incisión hacia región supraumbilical, la cual permitió visualizar el no compromiso del intestino en su borde antimesentérico. Se realizó resección intestinal en bloque del mesenterio e intestino delgado y se reparó con anastomosis látero-lateral. No se observaron otras lesiones aparentes dentro de la cavidad peritoneal, por lo cual se concluyó la cirugía y se realizó el cierre. La masa tumoral extraída es de aspecto abollonada por múltiples quistes que, al incidir, dejó escurrir líquido de aspecto lechoso. (Figura 4).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Formación tumoral de hasta 20 cm de dimensión máxima. Superficie lobulada congestiva. Al corte multi-

quistica, con quistes de hasta 8 cm de diámetro con contenido sanguinolento y otros con líquido serohemático. Se aprecian, además, áreas sólidas y esponjiformes.

Pieza de resección de intestino de 44 cm de longitud por 1,5 cm de diámetro. Serosa congestiva difusa. Al corte pared de aspecto edematosa. Mucosa rojiza con pliegues conservados.

Diagnóstico: cuadro histológico de linfangioma quístico mesentérico con mesenteritis granulomatosa. Pieza de intestino delgado con linfangiectasias generalizadas difusas. (Figuras 5 y 6).

TABLA DE ABREVIATURAS

HCG	Gonadotropina Coriónica Humana
TC	Tomografía computada
RNM	Resonancia Magnética
VDRL	Venereal Disease Research Laboratory

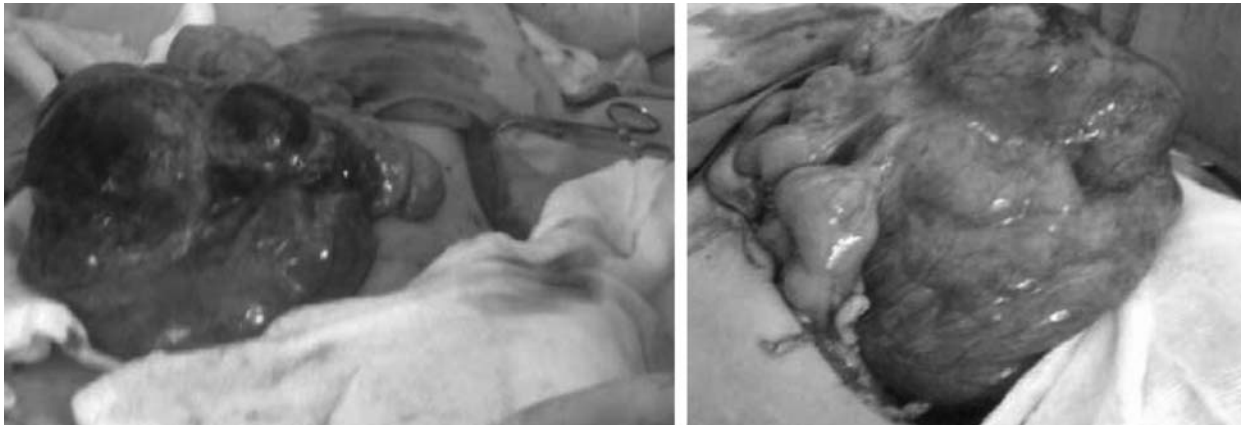


FIGURA 4.

EVOLUCIÓN

La paciente evolucionó favorablemente; presentó ruidos hidroaéreos dentro de las primeras 24 hs, alimentándose precozmente, sin complicaciones en el postoperatorio y recuperando la estética corporal, egresando del hospital 7 días después de la intervención en buenas condiciones. Se le extrajeron los puntos de sutura a los 10 días. Continúa con controles imagenológicos seriados.

LINFANGIOMA QUÍSTICO

Los tumores primarios de esta región topográfica constituyen un grupo neoplásico de escasa incidencia, con cifras que oscilan entre 0,07% y 0,2% de la casuística global. Los linfangiomas son un grupo heterogé-

neo de malformaciones vasculares linfáticas caracterizado por linfáticos quísticamente dilatados. Representan 6% de los tumores benignos; la localización más frecuente es en el cuello y las axilas en 95% de los casos; 5% tiene localización en otro sitio. Los localizados en abdomen son raros: representan 2-5% del total. Los tumores primarios de esta región topográfica constituyen un grupo neoplásico de escasa incidencia, con cifras que oscilan entre 0,07% y 0,2% de la casuística global. Otras localizaciones infrecuentes son: mediastino, pulmones, pared torácica, bazo, parótida, hígado, útero, recto y escroto.

El 60% de los linfangiomas abdominales están presentes antes de los cinco años de edad; un porcentaje se presenta en la edad adulta. En edad pediátrica predominan en mesenterio 45%, seguido por la localización en epiplón, mesocolon y retroperitoneo. En la edad adulta afectan más frecuentemente en retroperitoneo.

FIGURA 5.



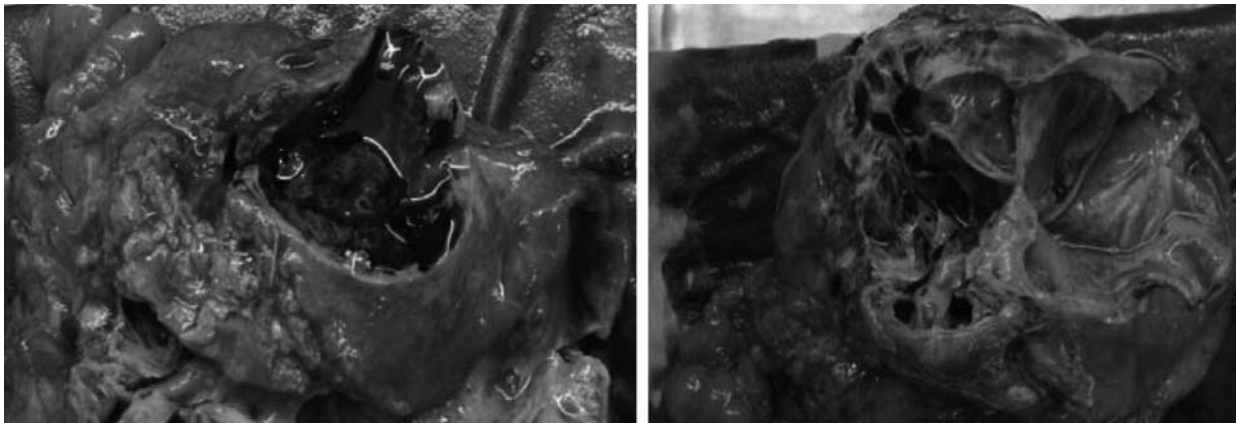


FIGURA 6.

El linfangioma quístico puede ser uni o multilocular; cuando se localizan en el mesenterio a menudo contienen quilo por lo que se los denomina quilangomas o quistes quilosos.

ETIOLOGÍA

Existen distintas teorías acerca del origen de los linfangiomas:

- a) Congénitos de origen embrionario.
- b) Por retención; problema de presión mecánica.
- c) Por trastornos en la función secretora endotelial de los vasos o trastornos de la permeabilidad.
- d) Origen endotelial.
- e) Origen inflamatorio.
- f) Trauma.

La mayoría de los investigadores defienden que se forman por un defecto de la organización embrionaria del sistema linfático o por obstrucción de los canales linfáticos existentes, debido a un proceso inflamatorio fibrótico o a un hamartoma linfático.

Se utiliza la clasificación de Weguer, quien los diferencia en linfangiomas capilares o simples, cavernosos o quísticos, dependiendo de la profundidad y del tamaño de los vasos linfáticos afectados.

SINTOMATOLOGÍA ABDOMINAL

No existe un patrón clínico constante; la forma más frecuente de presentación de los linfangiomas quísticos retroperitoneales es una masa palpable suave y de consistencia quística en el abdomen, la cual, usualmente, crece lentamente.

Algunos pacientes pueden cursar asintomáticos y en

ellos el diagnóstico se hace accidentalmente durante el estudio de otras patologías o durante una intervención quirúrgica.

En adultos, el dolor abdominal es una forma frecuente de presentación aislada o en relación a las complicaciones tales como obstrucción intestinal, torsión del quiste, vólvulo de la porción intestinal comprometida con su mesenterio, ruptura del quiste, inflamación del quiste, perforación y peritonitis. Los síntomas por compresión dependen del crecimiento y localización de la masa quística, produciendo obstrucción intestinal incompleta, desplazamiento de riñones y uréteres y desplazamiento de la arteria cólica media.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de esta entidad suele hacerse mediante pruebas de imagen, siendo los ultrasonidos, la resonancia y la tomografía las técnicas de elección. La ecografía permite diferenciar la naturaleza de la lesión. La TC y la RMN nos dan información del tamaño, la extensión y la relación de la lesión respecto a estructuras vecinas. La resonancia permite, además, detectar afectación ósea asociada, en los casos de linfangiomatosis múltiple, que podría pasar desapercibida con la tomografía o la radiografía simple. El diagnóstico diferencial debe hacerse con hamartomas, linfoceles secundarios a cirugías previas, abscesos, tumores (ováricos, retroperitoneales benignos, quísticos pancreáticos), metástasis ganglionares retroperitoneales y sarcomas retroperitoneales. La confirmación diagnóstica se obtendrá a partir del examen anatomopatológico de la pieza quirúrgica. (Figura 7).

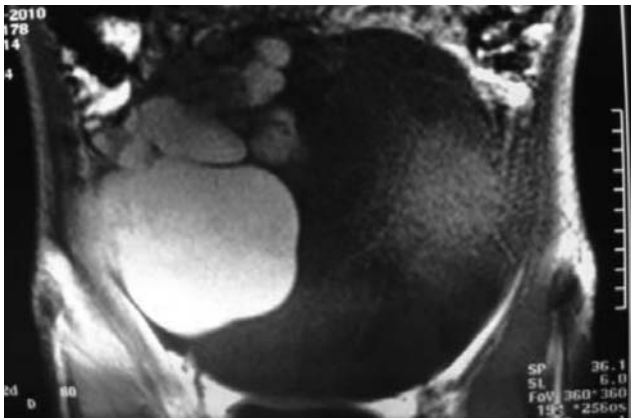


FIGURA 7.

TRATAMIENTO

Se considera que el tratamiento de elección en los pacientes sintomáticos, ya sea con fines curativos o estabilizadores, es la exéresis completa de la pieza quirúrgica. Debido a que se trata de una patología benigna y con un porcentaje de recidiva de 12% a 15%, el tratamiento debe evitar el sacrificio de estructuras vitales y, en caso de ser necesario, se realiza resección de los órganos afectados cuando esto no comprometa la integridad del paciente.

En cuanto al tratamiento no quirúrgico se utiliza prequirúrgico, a fin de disminuir el tamaño tumoral o en el tratamiento de las recidivas. Se emplean agentes esclerosantes que difunden a través de la pared delgada del quiste lesionando estructuras adyacentes. Ejemplo: Isodine, alcohol, bleomicina, tetraciclina, ciclofosfamida, etcétera. El OK-432 es agente inmunomodulador, producto de la liofilización del cultivo mixto de la cepa de baja del *Streptococcus pyogenes*, grupo A, tipo III B de origen humano, el cual ha sido incubado con penicilina G potásica.

CONCLUSIONES

Los linfangiomas abdominales son tumores que representan 2-5 % de los linfangiomas; de estos, 60% se presentan antes de los 5 años de edad. En nuestro paciente se presenta a los 18 años de forma indolora, por aumento del perímetro abdominal. La sintomatología igualmente puede ser variada, desde un paciente asintomático hasta otro con datos de abdomen agudo. En cuanto al lugar de presentación, la literatura menciona que son más frecuentes en el mesenterio, representando 45%, seguido por epiplón, mesocolon y peritoneo.

Destacamos la infrecuencia de este tipo de tumores en la edad adulta. Coincidimos con otros autores

en la importancia de la exéresis completa en este tipo de entidades. En nuestro caso se realizó la quistectomía completa, la cual requirió de la resección de un segmento de íleon.

Por ser una patología benigna en caso de recidivas, las mismas son factibles de tratamiento percutáneo esclerosante guiado por Eco o Tc con OK-432, que ha dado mejores resultados.

BIBLIOGRAFÍA

- Actas Urol Esp. 2006; 30(7):723-727.
- Arch. Esp. Urol. v. 58 n° 7. Madrid septiembre 2005.
- Duarte VJ, Calderon EC. Malformaciones linfáticas. En: Ruano AJ, Calderon EC (eds). Oncología médico-quirúrgica pediátrica. McGraw-Hill Interamericana, México, 2001: 323-337.
- Duarte VJ, Calderon EC, Ariza AF. Anomalías vasculares en pediatría. Segunda parte. Malformaciones vasculares: Linfáticas, Capilares, Venosas, Arterio-Venosas. Gaceta de la Sociedad Mexicana de Cirugía Pediátrica, Oct-Dic 2001.
- Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW. Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. J Pediatr Surg, 1991; 26: 1309-1313.
- Ogita S, et al. OK-432 therapy for lymphangiomas in children: Why and How does it work? J Pediatr Surg, 1996; 31:477-480.
- Ogita S, et al. OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg, 1994; 29:784-785.
- Ogita S, et al. OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children. J Pediatr Surg, 1991; 26:263-270.
- Rev. esp. enferm. dig., 2004; págs. 66-70.
- In: Rev Esp Enf Dig. Vol 100, n° 8. Madrid, agosto 2008.
- Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 56 - N° 1, Febrero.
- Ricketts RR. Mesenteric and omental cysts. In: Keith W, editor. Pediatric Surgery. Ashcraft. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2000.
- Rygl M, Snajdauf J, Pycha K, Moravek J, Kodet R, Vondrichova H. Abdominal lymphangiomas in childhood. Rozhl Chir, 2000; 79 (12):609-12.