

LINFANGIOMA QUÍSTICO EN EL INTESTINO DELGADO: PRESENTACIÓN DE CASO

CYSTIC LYMPHANGIOMA IN THE SMALL INTESTINE: A CASE REPORT

Luis Felipe Uriza Carrasco¹

Ana María Uribe²

Diana Constanza Quesada Montealegre³

Guillermo Andrés Archila Reyes³

Luis Manuel Serrano³

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Linfangioma
Linfangioma quístico
Linfangioma quístico abdominal
Higroma quístico
Intestino delgado

KEY WORDS (MeSH)

Lymphangioma
Cystic Lymphangioma
Abdominal cystic lymphangioma
Cystic Hygroma
Small Intestine

RESUMEN

En este artículo se describe el raro caso de una niña de 7 años de edad en quien se realizó un diagnóstico histopatológico final de linfangioma quístico en el intestino delgado. Los linfangiomas son lesiones benignas de origen vascular que muestran diferenciación linfática y pueden ocurrir en muchas regiones anatómicas, pero los del tubo digestivo son poco frecuentes. Dada la localización atípica y los hallazgos radiológicos, se ilustra este caso documentado, seguido por una revisión de la literatura.

SUMMARY

In this article, we report a rare case of a 7-year old female patient with a final histopathological diagnosis of cystic lymphangioma in the small intestine. Lymphangiomas are benign lesions of a vascular origin that show lymphatic differentiation. They may occur in many anatomic regions, but the gastrointestinal tract lymphangioma is a very rare entity. Due to this uncommon location and radiologic findings, we report this case, which documented in our institution, followed by a review of the literature.

Introducción

Los linfangiomas constituyen un grupo heterogéneo y poco frecuente de tumores benignos que se caracterizan por malformaciones vasculares de los vasos linfáticos con dilataciones quísticas de estos (1,2). Representan el 6% de los tumores benignos (2) y se ha descrito una transformación maligna a un sarcoma de bajo grado, lo cual es aún más raro (3). Su presentación es más frecuente en la población pediátrica, en la cual hasta el 90% ocurren antes de los 3 años de edad; sin embargo, existe un amplio rango de edad, por lo cual su comportamiento es impredecible. La prevalencia es igual en ambos sexos, aunque la relación puede cambiar en adultos y ser 3:2 para hombres y mujeres, respectivamente (4).

Las localizaciones anatómicas más frecuentes incluyen el cuello (95%) y la región axilar. La aparición de linfangiomas en el mesenterio, el retroperitoneo, las vísceras abdominales, el pulmón y el mediastino solo llegan a conformar el 5% de su presentación (5,6).

La etiología del linfangioma abdominal es desconocida. La teoría más aceptada es la congénita, según la cual se puede presentarse como consecuencia de una anomalía del desarrollo, en el que los vasos linfáticos del mesenterio no logran establecer comunicación con el sistema linfático central (2,7). También se han propuesto la obstrucción linfática, la alteración en la permeabilidad endotelial, la inflamación, la ausencia congénita de linfáticos y el envejecimiento de la pared del intestino como causas del desarrollo de linfangiomas intestinales (2).

El cuadro clínico de los linfangiomas abdominales varía desde asintomáticos con aumento del perímetro abdominal—pues, de hecho, la mayoría son masas descubiertas incidentalmente— hasta síntomas secundarios a la compresión por el efecto de masa que estos pueden llegar a ejercer. También se ha informado la presencia de sangrado, debido a torsión o erosión del quiste (2,5). Presentamos entonces el caso de un linfangioma quístico localizado en el intestino delgado en una paciente de 7 años de edad.

¹Médico radiólogo. Magíster en Epidemiología, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

²Médico patólogo, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

³Médico(a), residente de Radiología, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

Descripción del caso

El caso se trata de una niña de 7 años de edad, quien ingresó a nuestra institución por un cuadro clínico de cinco días de evolución, consistente en dolor abdominal de predominio en el mesogastrio, asociado a náuseas, emesis de contenido alimentario y ausencia de deposiciones. No tenía antecedentes personales relevantes para el cuadro clínico.

En el examen físico se encontró el abdomen globoso a la inspección y distendido; además, se palpaba una masa localizada en el mesogastrio y en el hipogastrio, con ruidos intestinales presentes a la auscultación.

Debido al cuadro clínico, a la paciente se le realizó una escanografía de abdomen con medio de contraste oral y endovenoso. De esta manera, se observó localizada en el hemiabdomen derecho y en la entrada pélvica una gran masa quística de paredes delgadas con escasos tabiques en su interior que realzaban con el medio de contraste, con unas dimensiones aproximadas de $170 \times 82 \times 110$ mm. Esta masa desplazaba y comprimía el estómago, el hemicolon derecho, el duodeno y el íleon proximal. No se encontraron dilataciones anormales de asas intestinales y se identificó escasa cantidad de líquido libre en la cavidad peritoneal (figuras 1, 2 y 3).

La paciente fue llevada a laparotomía, donde se halló una masa quística adherida a la cara mesentérica de la pared de un asa intestinal delgada distal, con contenido hemático en su interior y que afectaba una porción intestinal de 8 cm. Se le practicó una resección quirúrgica de la masa intestinal y segmentaria del intestino delgado con anastomosis término-terminal y una apendicectomía.

Se enviaron muestras al servicio de patología, donde describieron un espécimen compuesto por 10 cm de intestino delgado con una masa quística previamente incidida de 6 cm de diámetro, localizada en el borde mesentérico, conformada por paredes delgadas, finamente vascularizada y con una pared de 0,1 cm de espesor, dependiente de la pared intestinal. El estudio microscópico evidenció un linfangioma quístico, que se originaba de la capa muscular intestinal, de paredes delgadas y revestido por una capa simple de células endoteliales planas (figura 4).

Discusión

El linfangioma es una verdadera neoplasia benigna del sistema linfático que representa el 6% de los tumores benignos, y aunque es muy rara su malignización, esta se puede presentar en algunos casos (1,3). La incidencia del linfangioma es de 1/160.000 personas y corresponden al 7% de las lesiones quísticas abdominales (4).

En la población pediátrica, el linfangioma quístico abdominal es más frecuente, y la prevalencia es la misma tanto en hombres como en mujeres. En los adultos, el linfangioma quístico abdominal es más frecuente en los hombres (4).

Los linfangiomas ocurren en muchas localizaciones anatómicas y pueden tener presentación clínica pediátrica o presentación clínica adulta, y dado que surgen para un amplio rango de edad y en muchos sitios, se asocian con un gran espectro de manifestaciones clínicas y radiológicas (5,7).

La mayoría (95%) ocurren en el cuello y en la región axilar, y el 5% restante tiene lugar en el mesenterio, el retroperitoneo, las vísceras abdominales, el pulmón y el mediastino (5,6). Específicamente en cuanto a la localización del linfangioma abdominal, el lugar de presentación más común en la edad pediátrica es el mesenterio, que representa un 45% de los casos; seguido por la localización en epiplón, mesocolon

y retroperitoneo (1). En la edad adulta su presentación más común es en el retroperitoneo (2).

Estos tumores, en general, se atribuyen a una malformación y a una proliferación linfática en el desarrollo embrionario; por ello son más frecuentes en los niños. Sin embargo, cuando aparecen en pacientes previamente sanos, estos se pueden explicar por obstrucción linfática en procesos inflamatorios, cirugías, radioterapia o trauma (1).

Se han propuesto varias teorías respecto al desarrollo del linfangioma abdominal, y dentro de estas la más aceptada es la congénita, secundaria a que los vasos linfáticos del mesenterio no logran establecer comunicación con el sistema linfático central (2,7). También se han propuesto la obstrucción linfática, la alteración en la permeabilidad endotelial, la inflamación, la ausencia congénita de linfáticos y el envejecimiento de la pared del intestino como causas del desarrollo de linfangiomas intestinales (5).

Los linfangiomas son masas quísticas de número y tamaño variables con rangos de tamaño entre los 5 y los 20 cm, formadas por un conglomerado de vasos linfáticos y malformaciones ganglionares y hemangiomas (6). Poseen una pared delgada con una superficie externa lisa que puede tener una tonalidad gris, rosada o amarilla.

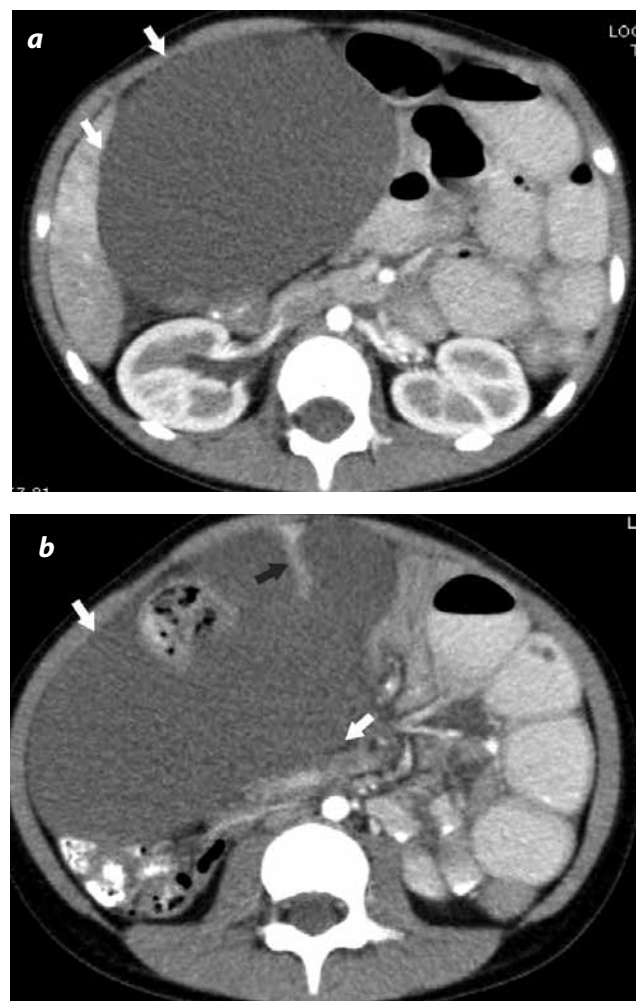
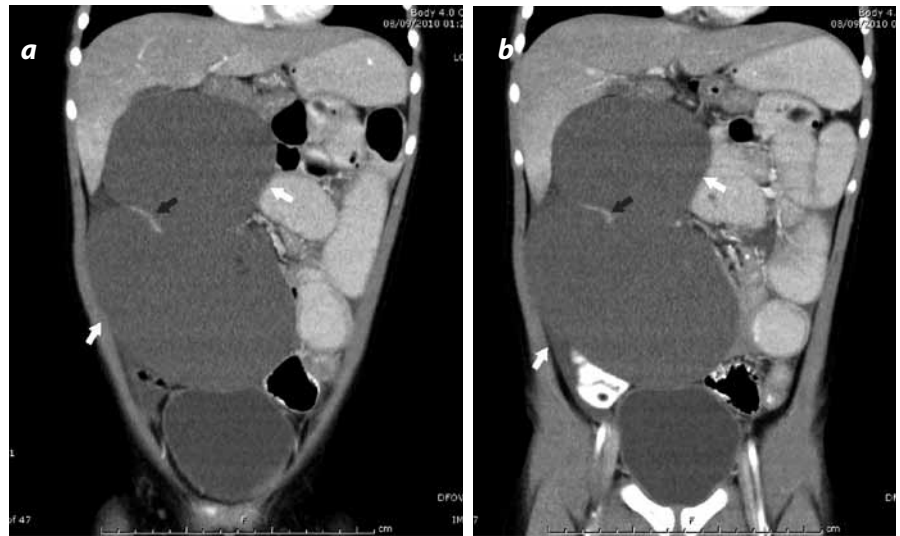


Figura 1. Cortes axiales de escanografía de abdomen con medio de contraste que muestra una gran masa hipodensa, homogénea, bien delimitada, de paredes lisas (flechas blancas) y con algunos tabiques que realzan con el medio de contraste (flecha negra). Se localiza en el hemiabdomen derecho y ello desplaza y comprime las asas intestinales y del lóbulo derecho del hígado.



Figura 2. Cortes axiales de escanografía de abdomen con medio de contraste en los cuales se identifica la gran masa de características quísticas que se extiende hasta la pelvis y desplaza las estructuras vecinas (flechas blancas).

Figura 3. Cortes coronales de escanografía de abdomen con medio de contraste, donde se observa la masa lobulada, homogénea, de paredes lisas, con densidad de líquido (flechas blancas) y con algunos tabiques que realzan tras la administración de medio de contraste (flechas negras). Ocupa el hemiabdomen derecho y se extiende desde la región subhepática hasta la pelvis. Dicha masa presenta un adecuado plano de clivaje con las estructuras adyacentes a las cuales desplaza y comprime. Hay escasa cantidad de líquido libre intraperitoneal en la fosa iliaca derecha.



En los cortes varían en apariencia y pueden contener grandes quistes macroscópicos interconectados (usualmente referidos como higrmas quísticos o linfangiomas quísticos) o quistes microscópicos (linfangioma cavernoso). Su contenido puede ser quiloso, seroso, hemorrágico o mixto (5,6). Los espacios quísticos dilatados están recubiertos por células endoteliales y llenos de líquido proteináceo eosinofílico. El estroma de soporte está compuesto de colágeno y puede contener linfocitos y agregados linfoides (5).

Generalmente, los linfangiomas quísticos abdominales tienen un crecimiento lento y la mayoría de los casos constituyen hallazgos incidentales de endoscopias o de distintos estudios radiológicos hechos por otras razones. Los linfangiomas abdominales sintomáticos se pueden manifestar con síntomas inespecíficos como distensión, dolor abdominal, náuseas, vómito, o tener una presentación de abdomen agudo y obstrucción intestinal, ya sea parcial o completa, la cual puede resultar por compresión extrínseca, tracción del mesenterio o vólvulos (7).

En muchos casos, el tumor es descubierto por manifestaciones secundarias a complicaciones. Por ejemplo, pielonefritis e hidronefrosis, por obstrucción ureteral; ictericia y anemia, como consecuencia de hemorragia intratumoral, y hemoperitoneo, secundario a ruptura del tumor (2,6,8). Los linfangiomas pueden también llegar a ser causa de muerte, aunque con índices muy bajos de mortalidad, por sobreinfección, por su gran tamaño y su localización crítica (4).

Se ha descrito la linfangiomatosis, una rara enfermedad definida como la proliferación linfática multifocal que típicamente se presenta durante la infancia y afecta múltiples órganos parenquimatosos, incluidos pulmón, hígado, bazo, hueso y piel (5).

Wegner, en 1887, clasificó los linfangiomas en tres tipos: a) simples, formados por vasos de pequeño calibre y de localización en la piel; b) cavernosos, vasos grandes que forman canales linfáticos de mayor tamaño, y c) quísticos, grandes espacios rodeados por colágeno. Solo los cavernosos y los quísticos son intrabdominales (9).

En imágenes existen algunas características que nos llevan a pensar en el linfangioma como primera posibilidad diagnóstica. En radiografías simples, el hallazgo más frecuente es inespecífico, y corresponde a la dilatación de asas delgadas, con niveles hidroaéreos escalonados, sugestivos de obstrucción intestinal, ocasionada por una compresión extrínseca de la luz. En una ecografía es típica la visualización de una masa de características quísticas, predominantemente anecoica, bien delimitada, de paredes casi imperceptibles, contorno lobulado, refuerzo acústico posterior, que puede presentar tabiques y que puede tener en su interior algunos ecos por aumento en la viscosidad del líquido pero sin calcificaciones. En escanografía, los linfangiomas se pueden visualizar como masas multiloculadas, bien delimitadas, de pared lisa, con coeficientes de atenuación de líquido y que realzan ligeramente en la periferia después de la inyección del medio de contraste. Este examen precisa su localización y establece su relación con los órganos adyacentes. En ocasiones, y cuando se sospecha origen intestinal de la masa, se puede realizar un protocolo que permita la opacificación de la luz de las asas intestinales delgadas con un medio de contraste negativo, y de esta forma establecer la relación del quiste con las paredes del intestino. Sin embargo, cuando la masa es de gran tamaño, puede ser imposible establecer su origen por este método.

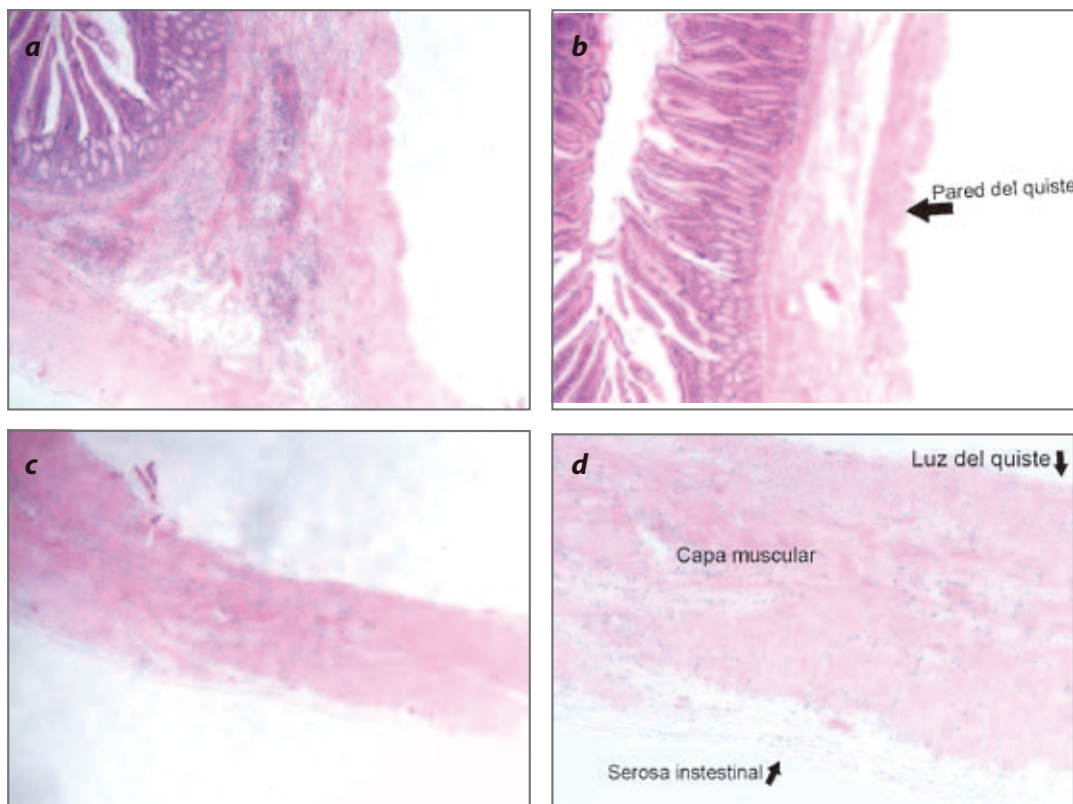


Figura 4. (a y b) Relación de pared intestinal y quiste, que se origina en la capa muscular de la pared intestinal (H&E 4x). (c y d) Pared del linfangioma, donde se reconoce serosa intestinal, capa muscular y luz de quiste. (H&E 4x y 10x).

En resonancia magnética, la masa tiene un comportamiento predominantemente de líquido (de baja intensidad en las secuencias potenciadas en T1 y de alta intensidad en las secuencias potenciadas en T2). En algunas ocasiones, la lesión puede aparecer de intensidad media o ligeramente de alta intensidad en las secuencias potenciadas en T1, cuando el contenido del quiste tiene una alta concentración de proteínas. De igual forma, en algunas lesiones pueden tener una señal heterogénea en las secuencias potenciadas en T1 y T2, cuando se acompaña de zonas de hemorragia (4-6,10). La resonancia magnética parece ser más sensible que la escanografía en la identificación de tabiques, los cuales pueden mostrar un ligero realce con el gadolinio y son característicamente de baja intensidad en las secuencias con información en T2 (11).

Los diagnósticos diferenciales que debemos considerar cuando se está frente a una masa de estas características son:

- Hemangiomas: generalmente afectan a pacientes menores de un año. En ultrasonido son ecogénicos, pueden mostrar flujo en el examen Doppler color y escanográficamente muestran un realce de moderado a intenso (12).
- Mesoteliomas quísticos: de comportamiento benigno, más frecuentes en mujeres de edad media; en su mayoría uniloculares, y cuando tienen gran tamaño pueden ser indistinguibles imagenológicamente del linfangioma. Sin embargo, una localización en el borde antimesentérico y unos ángulos obtusos respecto al asa intestinal de origen favorecen el diagnóstico de linfangioma intestinal (11,13).
- Seudoquiste pancreático: generalmente uniloculares, de paredes delgadas o gruesas que se pueden calcificar. A menudo se acompañan de elevación de la amilasa, así como de signos clínicos y radiológicos de pancreatitis (11,14,15).

- Tumores quísticos pancreáticos: prevalentes en adultos. El cistadenoma seroso, generalmente, es multilocular. El 66% calcifica sus paredes; además, es posible que tenga una cicatriz central en forma de estrella que puede calcificarse. El cistadenocarcinoma se caracteriza por sus paredes gruesas y calcificadas, excrescencias papilares, invasión de tejidos y capacidad de metastatizar (11).
- Teratoma quístico benigno: con mayor prevalencia desde la infancia hasta la pubertad, la presencia de densidades de grasa y calcio en tomografía o resonancia son diagnósticas (9).
- Quistes de duplicación intestinal: la mayoría de aparición durante el primer año de vida. En su mayoría se ubican en el íleon terminal. En ecografía el signo de la doble pared anillo ecogénico interno (mucosa) rodeado por un anillo hipocóico (músculo en la pared) puede ser de gran utilidad (15).

La mayoría de linfangiomas requieren manejo quirúrgico, sobre todo aquellos localizados en la cabeza y el cuello, por factores estéticos; entre tanto, los abdominales, por riesgo de obstrucción, y dado su gran tamaño, también son llevados a cirugía. Existe una probabilidad de recidiva que varía entre el 10 y el 15%, aproximadamente (2,16).

Conclusión

En la valoración de una masa quística en el abdomen se debe tener en cuenta el linfangioma dentro de los diagnósticos diferenciales por imágenes. Estas masas, a pesar de constituir una lesión tumoral benigna poco frecuente en esta localización, pueden llegar a producir un cuadro de abdomen agudo con un desenlace fatal, si no se realiza un

tratamiento oportuno y adecuado. Las diferentes modalidades de imágenes diagnósticas nos aportan información suficiente para caracterizar un linfangioma, e información relevante respecto a la evaluación de la extensión de la lesión, así como datos que permiten el planeamiento quirúrgico y la estimación del pronóstico. Finalmente, de este caso reafirmamos que el conocimiento de las características epidemiológicas, clínicas, imagenológicas y patológicas es útil en el abordaje de masas quísticas abdominales en la población pediátrica y adulta.

Referencias

1. Buonomo C, Griscom T. Pediatric case of the day. *Radiographics*. 1991;11:1146-8.
2. Fontirroche R, González L, Barroetaña Y, et al. Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos. *Mediciego*. 2010;16(Supl. 1): s. p.
3. Turner J, Chiechi M, Abbitt P, et al. Neoplastic and inflammatory processes of the peritoneum, omentum and mesentery: diagnosis with CT. *Radiographics*. 1992;12:1051-68.
4. Yanez R, Parada X, Venezi M. Linfangioma mesentérico multiquistico como causa de vólvulo intestinal. *Rev Chilena Cirugía*. 2009;61:285-9.
5. Levy A, Cantisani V, Miettinen M. Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR*. 2004;182:1485-91.
6. Hanagiri T, Baba M, Shimabukuro T, et al. Lymphangioma in the small intestine: report of a case and review of the Japanese literature. *Jpn J Surg*. 1992;22:363-7.
7. Mar C, Pushpanathan C, Price D, et al. Omental lymphangioma with small-bowel volvulus. *RadioGraphics*. 2003;23:847-51.
8. Alvite M, Fernández L, Seoane M, et al. Linfangioma quístico abdominal en un adolescente. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008;100:515-22.
9. Stoupis C, Ros P, Abbitt P, et al. Bubbles in the belly: imaging of cystic mesenteric or omental masses. *Radiographics*. 1994;14:729-37.
10. Ruess L, Frazier A, Sivit C. CT of the mesentery, omentum and peritoneum in children. *Radiographics*. 1995;15:80-104.
11. Leung TK, Lee CM, Shen L, et al. Differential diagnosis of cystic lymphangioma of the pancreas based on imaging features. *J Formos Med Assoc*. 2006;105:512-717.
12. Yoo E, Kim J, Kim M, et al. Greater and lesser omenta: normal anatomy and pathologic processes. *RadioGraphics*. 2007;27:707-20.
13. Wong W, Johns T, Herlihy W, et al. Best cases from the AFIP multicystic mesothelioma. *RadioGraphics*. 2004;24:247-50.
14. Yang DM, Jung DH, Kim H, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *RadioGraphics*. 2004;24:1353-65.
15. Ferreira H, Garcia C. Quistes abdominales en niños. *Rev Colomb Radiol*. 2009;20:2471-80.
16. Ros P, Olmsted W, Moser R, et al. Mesenteric and omental cysts: classification with imaging correlation. *Radiology*. 1987;164:327-32.

Correspondencia

Luis Felipe Uriza Carrasco
Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
Hospital Universitario de San Ignacio
Carrera 7ª No. 40-62
Bogotá, Colombia
furiza@javeriana.edu.co

Recibido para evaluación: 7 de septiembre de 2011

Aprobado para publicación: 10 de abril de 2012