

Malformación Linfática Mesentérica en niños. A propósito de un caso.

Dres. V. Arriaga, P. Parmigiani, S. Maglio y V. Gutiérrez.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil San Isidro. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Las malformaciones linfáticas mesentéricas son tumores quísticos benignos formados por dilataciones de los conductos linfáticos. Se localizan frecuentemente en cabeza, cuello y tronco. La localización abdominal representa solo el 5% del total de las malformaciones linfáticas.

Las manifestaciones clínicas de las malformaciones linfáticas mesentéricas son distensión, dolor y masa abdominal palpable.

La ecografía abdominal es el método diagnóstico de elección. Cuando el tamaño tumoral es importante y los límites del mismo no son claros o la relación con los vasos mesentéricos y los órganos adyacentes no se delinearán adecuadamente por el estudio ecográfico, la tomografía axial computada con contraste oral y endovenoso es la opción diagnóstica más segura.

El tratamiento es la exéresis quirúrgica completa, la cual previene complicaciones y minimiza recurrencias.

En este reporte describimos un paciente con una malformación linfática mesentérica, actualizamos la clasificación tumoral, el algoritmo diagnóstico y el abordaje terapéutico.

Se trata de un paciente de 3 años de edad con una malformación linfática mesentérica que debuta con dolor y masa abdominal palpable. Se realizan estudios complementarios y se decide conducta quirúrgica.

Durante la laparotomía exploradora se halla una formación tumoral compatible con malformación linfática mesentérica macroquística. Se realizó la resección completa de la tumoración junto con 50 cm de intestino delgado.

Las malformaciones linfáticas mesentéricas son una patología benigna de baja frecuencia. Su sintomatología puede ser inespecífica siendo necesario recurrir a la ecografía abdominal y tomografía abdominal para el correcto diagnóstico. El tratamiento de elección es quirúrgico y el pronóstico es excelente siempre que se logre una resección completa.

Palabras claves: Malformación linfática mesentérica – Macroquistes

Summary

Mesenteric lymphatic malformations are benign cystic tumors formed by lymphatic duct dilatations. They are frequently located on the head, neck and trunk. The abdominal location represents only 5% of the total lymphatic malformations.

The clinical manifestations of mesenteric lymphatic malformations are distension, pain and palpable abdominal mass.

Abdominal ultrasound is the diagnostic method of choice. When the tumor size is important and the limits of it are not clear or the relationship with the mesenteric vessels and adjacent organs are not adequately delineated by the ultrasound study, axial computed tomography with oral and intravenous contrast is the safest diagnostic option.

The treatment is complete surgical exeresis, which prevents complications and minimizes recurrences.

In this report we describe a patient with a mesenteric lymphatic malformation, we update the tumor classification, the diagnostic algorithm and the therapeutic approach.

This is a 3-year-old patient with a mesenteric lymphatic malformation that debuts with pain and a palpable abdominal mass. Complementary studies are carried out and surgical behavior is decided.

During the exploratory laparotomy, a tumor formation compatible with macrocystic mesenteric lymphatic malformation is found. Complete resection of the tumor was performed together with 50 cm of small intestine.

Mesenteric lymphatic malformations are a benign, low frequency pathology. Its symptoms may be non-specific, being necessary to resort to abdominal ultrasound and abdominal tomography for the correct diagnosis. The treatment of choice is surgical and the prognosis is excellent provided that a complete resection is achieved.

Index words: Mesenteric lymphatic malformation – Macrocyst

Resumo

As malformações linfáticas mesentéricas são tumores císticos benignos formados por dilatações do ducto linfático. Eles são freqüentemente localizados na cabeça, pescoço e tronco. A localização abdominal representa apenas 5% do total de malformações linfáticas.

As manifestações clínicas das malformações linfáticas mesentéricas são distensão, dor e massa abdominal palpável.

A ultrassonografia abdominal é o método diagnóstico de escolha. Quando o tamanho do tumor é importante e os limites dos mesmos não são claras ou relação aos vasos mesentéricos e órgãos adjacentes não são adequadamente delineada pelo estudo de ultra-sons, a tomografia computadorizada com contraste oral e intravenosa é a opção diagnosticado mais seguro.

O tratamento é exérese cirúrgica completa, que previne complicações e minimiza recidivas.

Neste relato, descrevemos um paciente com malformação linfática mesentérica, atualizamos a classificação do tumor, o algoritmo de diagnóstico e a abordagem terapêutica.

Trata-se de um paciente de 3 anos com malformação linfática mesentérica que se inicia com dor e massa abdominal palpável. Estudos complementares são realizados e o comportamento cirúrgico é decidido.

Durante a laparotomia exploradora, é encontrada uma formação tumoral compatível com malformação linfática mesentérica macrocística. Ressecção completa do tumor foi realizada em conjunto com 50 cm de intestino delgado.

As malformações linfáticas mesentéricas são uma patologia benigna e de baixa frequência. Seus sintomas podem ser inespecíficos, sendo necessário recorrer à ultrassonografia abdominal e à tomografia abdominal para o correto diagnóstico. O tratamento de escolha é cirúrgico e o prognóstico é excelente desde que uma ressecção completa seja alcançada.

Palavras-chave: Malformação linfática mesentérica – Macrocisto

Introducción

Las malformaciones linfáticas mesentéricas son tumores quísticos benignos formados por dilataciones de los conductos linfáticos. Se hallan compuestos por células endoteliales con fenotipo linfático. La etiología más aceptada es una falla en la comunicación entre los vasos linfáticos durante la vida fetal.

Su incidencia es de 1 cada 20.000 ingresos en hospitales pediátricos y tiene una ligera predominancia en varones (60%)¹.

En 1996 la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) adoptó la nomenclatura propuesta por Mulliken y Glowacki en 1982, según la cual el término de elección para las malformaciones vasculares de origen linfático que no presentan hiperplasia celular es el de malformaciones linfáticas²⁻⁶.

En el año 2014 ISSVA realiza una actualización de la clasificación de las malformaciones linfáticas en comunes (quisticas): macroquisticas, microquisticas o mixtas; anomalía linfática generalizada; malformación linfática en la enfermedad de Gohan-Stout, otras⁷⁻¹⁰.

Según los hallazgos quirúrgicos, Soo Hong Kim¹ y colaboradores, desarrollaron una clasificación de Malformaciones Linfáticas Mesentéricas. El grupo 1 incluye las Malformaciones Linfáticas Mesentéricas que invaden la pared intestinal, el grupo 2 abarca las Malformaciones Linfáticas Mesentéricas pediculadas sin afectación de los vasos mesentéricos, el grupo 3 presenta la Malformación Linfática Mesentérica en los límites del mesenterio cercana a los vasos mesentéricos y el grupo 4 abarca aquellas Malformaciones Linfáticas Mesentéricas multicéntricas y difusamente infiltrativas (**Figura 1**).

Las malformaciones linfáticas ocurren con mayor frecuencia en la cabeza, cuello y tronco. La localización abdominal representa solo el 5% del total de las malformaciones linfáticas^{11,12}.

Los quistes mesentéricos pueden ocurrir en cualquier sitio del tracto gastrointestinal desde el duodeno al recto. La localización más frecuente es en el mesenterio del intestino delgado.

Las manifestaciones clínicas de las malformaciones linfáticas dependen de su localización y tamaño. Su presentación puede variar desde distensión abdominal crónica inespecífica, donde se puede diagnosticar mediante la palpación de una masa abdominal, o ya se sea por dolor abdominal agudo con signos de peritonitis, u obstrucción intestinal. Un porcentaje importante puede mantenerse asintomático, diagnosticándose como un hallazgo al realizarse una prueba de imagen con otro propósito

Las complicaciones de presentación son vólvulo, obstrucción intestinal, ruptura o hemorragia.

Dentro de los estudios diagnósticos se puede solicitar una radiografía de abdomen de pie donde se evidenciara una masa abdominal que

desplaza las asas intestinales. La ecografía abdominal es el método diagnóstico de elección. Las Malformaciones Linfáticas Mesentéricas se observan como masas quísticas hipocogénicas con paredes delgadas y separadas por tabiques (**Figura 2**). Cuando el tamaño tumoral es importante, los límites del mismo no son claros o la relación con los vasos mesentéricos y los órganos adyacentes no se delinean adecuadamente por el estudio ecográfico, la tomografía axial computada con contraste oral y endovenoso es la opción diagnóstica más segura.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio de anatomía patológica, en el cual se observa la presencia de cavidades vasculares delimitadas por una pared endotelial simple y fibras de músculo liso.

El tratamiento es la exéresis quirúrgica completa con adecuados márgenes y realizando resección intestinal en aquellos casos en los que el intestino se encuentre comprometido. Actualmente existen diferentes modalidades de tratamiento para aquellas tumoraciones que no permiten una exéresis completa. Se utiliza tratamiento esclerosante con distintas sustancias (OK-432, bleomicina), principalmente en lesiones superficiales de cabeza y cuello. Hay poca evidencia de estos tratamientos a nivel intraabdominal.

La resección quirúrgica completa previene complicaciones y minimiza recurrencias, otorgándole a esta patología un excelente pronóstico.

El seguimiento de estos pacientes debe ser a largo plazo mediante el examen clínico y controles ecográficos, especialmente en aquellos pacientes en los cuales la resección completa no fue posible.

El objetivo de nuestro trabajo es describir un paciente de 3 años de edad con un tumor linfático mesentérico, actualizar la clasificación tumoral, el algoritmo diagnóstico y el abordaje terapéutico.

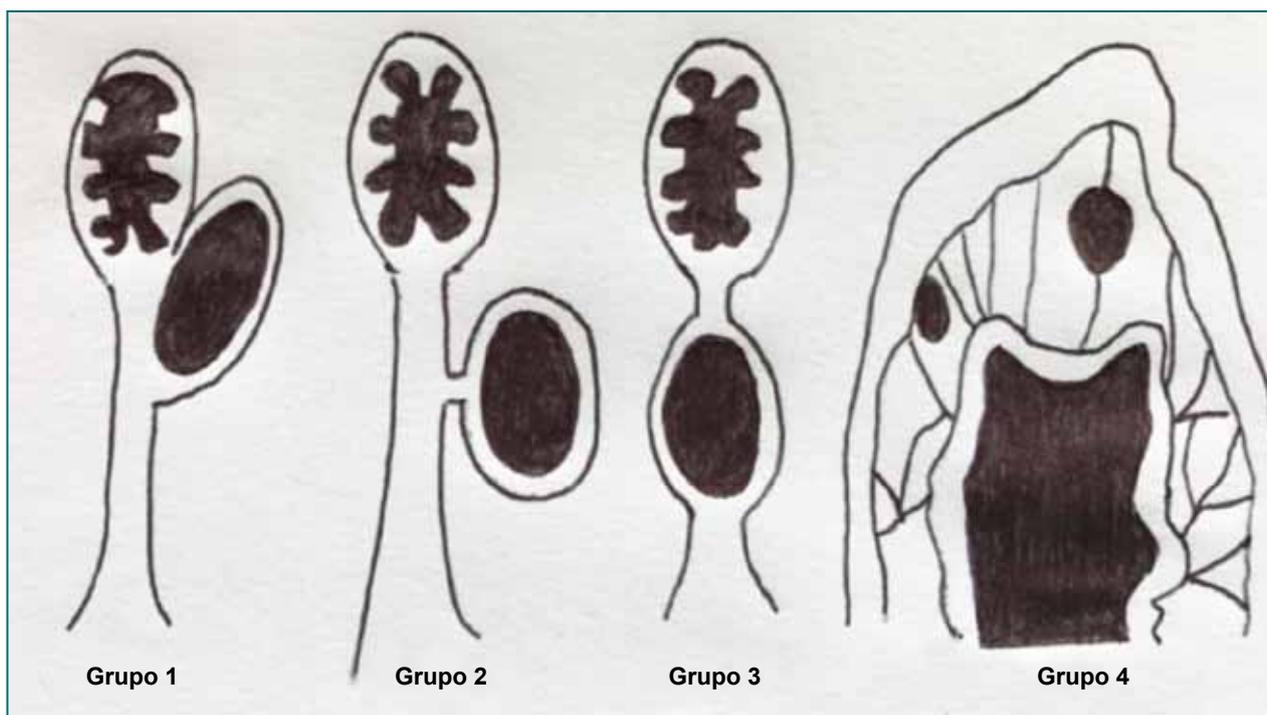


Figura 1. Clasificación de S. H. Kim de la Malformación linfática mesentérica.



Figura 2. Ecografía de Malformación Linfática Mesentérica. Imagen quística multiloculada.

Presentación del caso

Se reporta el caso de un paciente de sexo masculino de 3 años de edad sin antecedentes perinatólogicos, y controles pediátricos norma-

les para la edad. Solo refirió constipación tratado con dieta.

Manifestó distensión abdominal, dolor abdominal y masa abdominal palpable. El dolor abdominal era intermitente, difuso, que lo des-

pertaba por la noche. El cuadro presentaba siete días de evolución a la consulta.

Al examen físico se palpó una masa en epigastrio y flanco derecho, duro elástica, móvil, de bordes netos. Se realizó tacto rectal sin particularidades.

Al ingreso se solicitó dosaje de alfa-fetoproteína y gonadotropina coriónica humana, con valores dentro de límites normales para la edad.

Se solicitó una TAC de abdomen y pelvis con contraste oral y endovenoso (Figuras 3 y 4), donde se observó extensa formación expansiva de densidad de partes blandas, sólida, heterogénea en cavidad abdominal y retroperitoneo de

13 X 8 X 9 centímetros, sin realce significativo con el contraste. Se decide exploración quirúrgica mediante una incisión mediana supra e infraumbilical, donde se halló a nivel del mesenterio de intestino delgado formación tumoral con áreas quísticas de 11 centímetros, paredes lisas, color amarillento, contenido quiloso, y área sólida de 10 centímetros.

Se realizó resección quirúrgica del tumor junto con 50 centímetros de intestino delgado debido a la imposibilidad de su completa exéresis, ya que invadía completamente el mesenterio y comprometía las paredes intestinales.

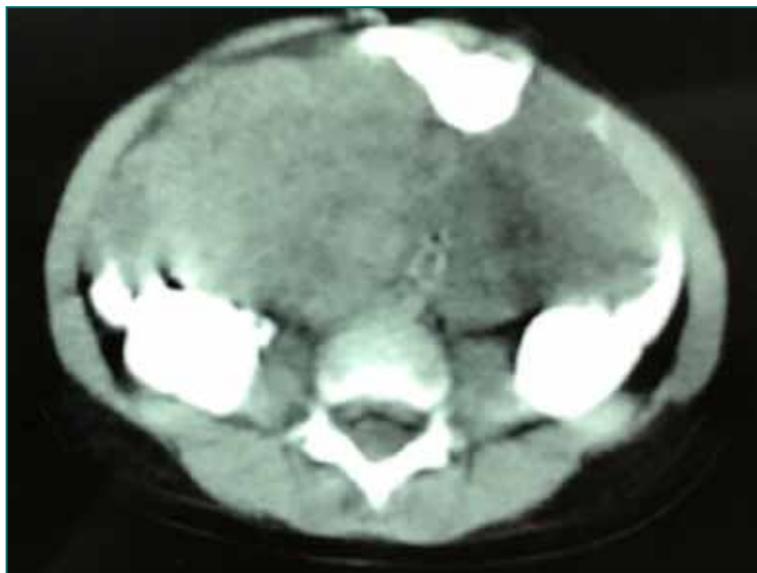


Figura 3. Tomografía axial computada. Masa abdominal heterogénea de límites poco definidos.

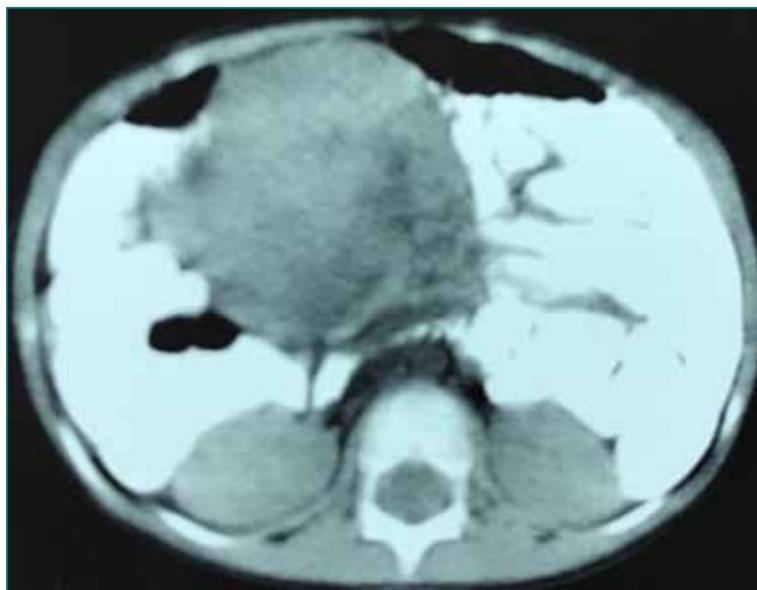


Figura 4. Hallazgos en la tomografía de abdomen con contraste oral y endovenoso: tumoración heterogénea sólida y multiquistica desplazando las asas intestinales.

El paciente en el posoperatorio evoluciona sin complicaciones, tolerando rápidamente la vía oral y externándose a los pocos días.

Se realiza control ecográfico a los 6 meses y al año sin particularidades. Se solicitó una tomografía de abdomen al año del procedimiento quirúrgico, en la cual sólo se evidenciaban pequeñas adenopatías, resto sin particularidades.

Según la anatomía patológica macroscópicamente se aprecia formación tumoral que presen-

ta un área macroquística de 11 x 8 centímetros con cavidades de paredes lisas y color amarillento con contenido quiloso y otra más sólida de 10 x 11 centímetros. En la microscopía se observan vasos de distinto calibre, tapizados por endotelio aplanado y contenido amorfo eosinófilico. Otras estructuras vasculares presentan pared muscular irregular y proyecciones vasculares. Se distribuyen en la grasa mesentérica y disecan la capa muscular externa del intestino.

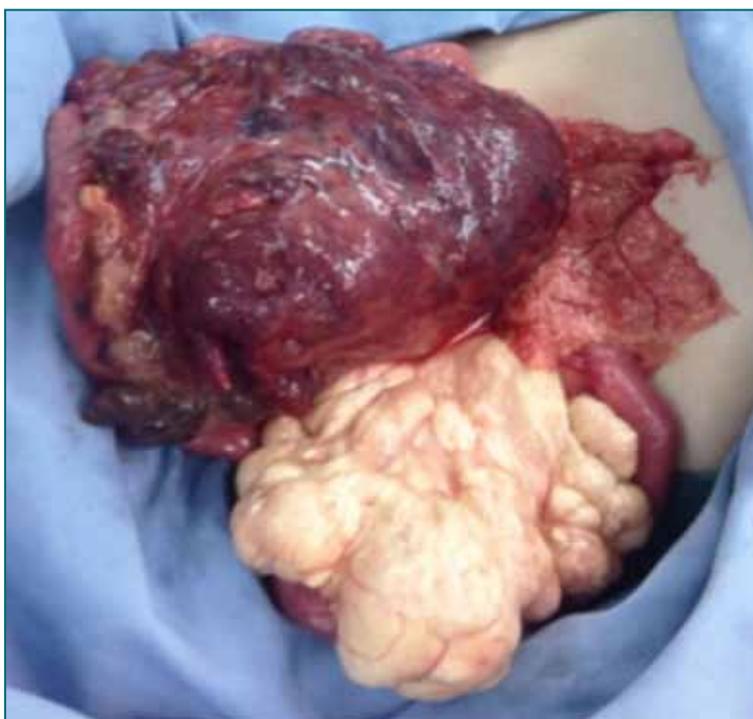
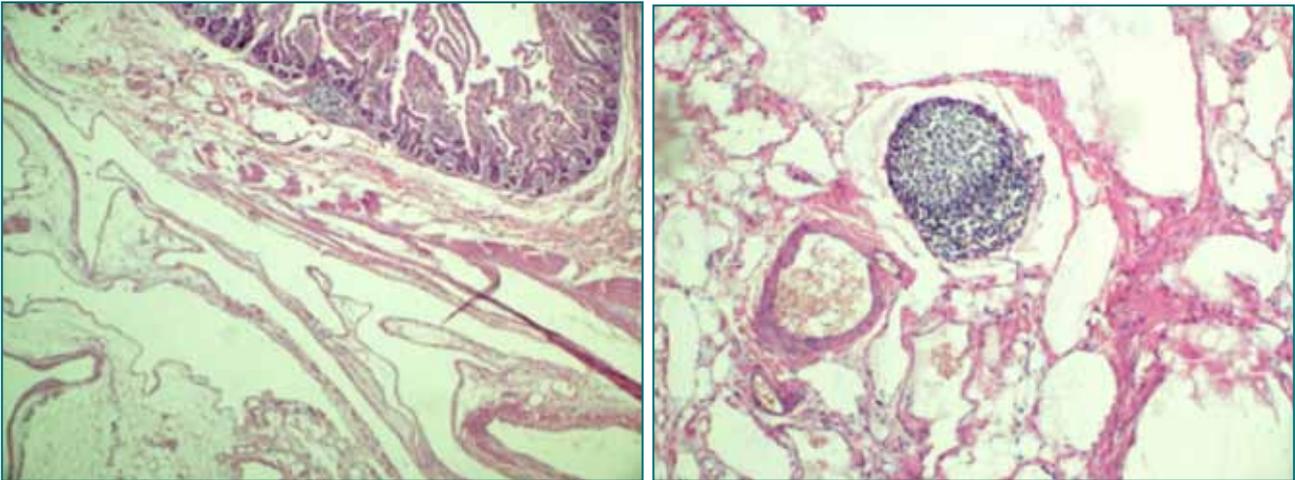


Figura 5. Pieza quirúrgica: tumoración sólido quística de gran tamaño con compromiso extenso de la pared intestinal.



Figura 6. Pieza quirúrgica: lesiones quísticas y sólidas que comprometen el intestino delgado. La exéresis completa de la tumoración requirió resección intestinal.



Figuras 7 y 8. Los cortes histológicos muestran numerosos vasos de distinto calibre tapizados por endotelio aplanado y contenido amorfo, eosinofílico.

Discusión

En la serie publicada por Soo-Hong Kim¹ describen dentro del grupo de las malformaciones linfáticas abdominales tipo 4, un paciente con exéresis incompleta tumoral que evolucionó con peritonitis quilosa que mejoró con tratamiento conservador. En este tipo de pacientes con lesiones infiltrantes de los vasos mesentéricos pueden ser pasibles de tratamiento médico para reducir el tamaño tumoral si no tienen complicaciones que requieran un abordaje quirúrgico inicial como hemorragia, infección, ruptura o vólvulo. El tratamiento puede ser sistémico con propranolol, sirolimus o tratamiento local mediante esclerossis. Insiste en la importancia del estudio ultrasonográfico para acercarnos al diagnóstico ya que son típicas las imágenes quísticas hipoeoicas bien delimitadas con pared propia. Propone el uso de tomografía computada en lesiones que por su tamaño o ubicación sea necesaria para delimitar relación con vasos mesentéricos o con otras estructuras y planear la estrategia y el abordaje quirúrgico.

Chih-Cheng Luo² en su publicación insiste en la importancia de lograr una exéresis quirúrgica completa de las malformaciones linfáticas intra-abdominales para evitar recurrencias, y describe que en dos pacientes intervenidos debió dejar una pequeña porción de pared posterior quística debido a estar relacionada íntimamente a los vasos mesentéricos, y en el otro caso debido a estar adherido a la vena cava inferior. Afirma no presentar recurrencias de enfermedad en su gru-

po de pacientes intervenidos con un seguimiento de ocho meses a cinco años.

Henri Steyaert y colaboradores³ relatan dos pacientes con recurrencia de la malformación linfática abdominal luego de la resección quirúrgica. Una paciente debió ser sometida a múltiples resecciones intestinales condicionándola a nutrición parenteral total por síndrome de intestino corto. Y otra paciente presentó quiloperitoneo controlada mediante dieta rica en proteínas y baja en lípidos. Insisten en la importancia de la exéresis quirúrgica completa inicial, y del abordaje por vía convencional, evitando así la invasión a la raíz del mesenterio, temida porque termina en resecciones intestinales amplias. Correlacionaron las manifestaciones clínicas presentadas por los pacientes para ubicar los procesos malformativos, como dolor en fosa iliaca derecha con procesos alrededor de la válvula ileocecal, y programar en consecuencia el abordaje. Así también describen un paciente con masa inguinoescrotal compatible con hernia atascada que al ser intervenido se trató de la patología reseñada.

El seguimiento a largo plazo sugieren realizarlo mediante estudio ultrasonográfico y hasta los tres años de la cirugía inicial.

Kosir⁴ en su publicación hace hincapié en la importancia de realizar un diagnóstico temprano. Describe pacientes con dolor abdominal vago y constipación durante períodos que van de seis meses a cinco años. Este retraso en el diagnóstico se acorta significativamente con la suspicacia clínica y el uso de la ecografía diagnóstica. Luego de ocho años de seguimiento, asevera que las recurrencias

sólo se presentan luego de resecciones no completas iniciales, por lo que afirma la necesidad de realizar exéresis completa de las malformaciones linfáticas intraabdominales, y del estricto control postoperatorio de aquellos pacientes abordados en los que no fue posible debido al compromiso vascular en vasos mesentéricos, portales, y vena cava inferior, mediante ecografía abdominal.

Konen y colaboradores⁵ presentan una serie de pacientes con una media de edad al diagnóstico mucho menor que el resto de las publicaciones, debido al uso sistemático de ecografía abdominal y al diagnóstico prenatal de las mismas. Relatan un caso particular de hemoperitoneo postraumático con ruptura de malformación linfática abdominal, que requirió cirugía de urgencia. Se realizó exéresis completa sin recurrencias. Además describen un paciente que presentó en el postoperatorio alejado ascitis sin evidencias de recurrencia tumoral.

Alqahtani⁶ de Montreal Quebec presentó un trabajo acerca de malformaciones linfáticas en general, el estudio abarca un período de 25 años, y relata la experiencia con diferentes tratamientos conservadores, como por ejemplo el uso de coagulación de argón. En 1986 un paciente falleció por una malformación linfática intraabdominal difusa, y con la experiencia actual remarcan que es altamente probable haya sido pasible de ser tratada con argón.

Okazaki y Yamataka⁷ describen su experiencia con malformaciones linfáticas en general, exponen tener mejores resultados con esclerosis en los tipos de linfangiomas uniloculares, o bien macroquísticos. Además que los pacientes tratados con esclerosis con OK 432 y posterior exéresis quirúrgica tienen prácticamente nula recurrencia recomendándolo para los tipos microquísticos y cavernomatosos.

Bibliografía

1. Kim SH, Kim HY, Lee C, et al: Clinical features of mesenteric lymphatic malformation in children. *J Pediatr Surg* 51: 582-587, 2016.
2. Luo CC, Huang CS, Chao HC, et al: Intra-Abdominal Cystic Lymphangiomas in Infancy and Childhood. *Chang Gung Med J* 27:509-514, 2004.
3. Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, et al: Abdominal Cystic Lymphangioma in Children: Benign Lesions That Can Have a Proliferative Course. *J Pediatr Surg* 31:677-680, 1996.
4. Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer M, et al: Pediatric Abdominal Lymphangiomas: A Plea for Early Recognition. *J Pediatr Surg* 26:1309-1313, 1991.
5. Konen O, Horev G, Rathaus V, et al: Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 32:88-94, 2002.
6. Morgan K, Ricketts R. Lymphangioma of the Falciiform Ligament. A case report. *J Pediatr Surg* 39:1276-1279, 2004.
7. Weeda V, Aronson D, Booiij K: Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly?. *J Pediatr Surg* 43:1206-1208, 2008.
8. Alqahtani A, Nguyen L, Shaw K, et al: 25 years experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 34: 1164-1168, 1999.
9. Okazaki T, Yamataka A, Iwatani S, et al: Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg* 42:386-389, 2007.
10. Zhuo C, Shi D, Ying M, et al: Laparoscopic segmental colectomy for colonic lymphangiomas: A definitive, minimally invasive surgical option. *World J Gastroenterol* 20:8745-8750, 2014.
11. Wassef M, Blei F, Adams D, et al: Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 136:203-14, 2015.
12. López A, Farpon A, Mata N, et al: Malformación Linfática Abdominal. Nuestra experiencia. *Cir Pediatr* 26:17-20, 2013.

Trabajo enviado para evaluación en junio de 2018.

Aceptado para publicación en julio de 2018.

Dra. V. Arriaga
Roca 2732 PB A, CP 1602.
Correo: veroarriaga1804@gmail.com
Buenos Aires, Argentina