

Notas Clínicas

Linfangioma gigante abdominal como causa de dolor abdominal inespecífico: presentación de un caso clínico

Antonio Lorenzo Antúnez Segura ^{1,*}, María Ángeles García Herrero ¹, Elena González Alguacil ¹, Laura Zamora Gómez ¹ y José Ángel Gómez Carrasco ¹

¹ Hospital Universitario Príncipe de Asturias.

* **Autor correspondencia:** al.antunez.segura@gmail.com

Recibido: 16/07/2017; Aceptado: 23/10/2017; Publicado: 30/11/2017

Resumen: El linfangioma es una lesión benigna y poco frecuente que resulta de la malformación congénita del sistema linfático. Suele localizarse con mayor frecuencia en cabeza, cuello, axilas e ingles, aunque puede afectar cualquier localización corporal. El diagnóstico supone un reto para el pediatra, ya que, en la mayoría de las ocasiones, cursa de forma asintomática o con clínica inespecífica. Raramente cursa con síntomas derivados de alguna de sus complicaciones (rotura, hemorragia, infección). El tratamiento es quirúrgico en la mayoría de los casos. Presentamos el caso de un paciente de 9 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor abdominal y estreñimiento de corta evolución, objetivándose en ecografía abdominal una gran masa quística cuya biopsia y PAAF revela el diagnóstico de linfangioma gigante. La resección parcial del tumor mejora el cuadro, permaneciendo a partir de entonces el paciente asintomático. Como conclusión, aunque el dolor abdominal y el estreñimiento son síntomas de etiología habitualmente banal, es importante plantearnos dentro del diagnóstico diferencial la posibilidad de masa abdominal.

Palabras clave: Linfangioma; Linfangioma Gigante Abdominal; Masa Abdominal; Masa Linfática.

Abstract: Lymphangioma is a benign and rare injury resulting from the congenital malformation of the lymphatic system. It is usually located in head, neck, armpits and groins, although it can affect any body location. The diagnosis is a challenge for the pediatrician, because, in most cases, is asymptomatic or nonspecific clinical. Rarely presents with symptoms resulting from some of its complications (rupture, hemorrhage, infection). The treatment is surgical in most cases. We report the case of a 9 years old boy who comes to the emergency department for abdominal pain and short evolution constipation. A large abdominal cystic mass was found with ultrasound, which biopsy revealed the diagnosis of giant lymphangioma. Partial resection of the tumor improves the symptoms, remaining thereafter asymptomatic. Although abdominal pain and constipation are usually banal symptoms, we must consider in the differential diagnosis the possibility of abdominal mass.

Key words: Lymphangioma; Abdominal Giant Lymphangioma; Abdominal Mass; Lymphatic Mass.

1. Introducción

El linfangioma gigante abdominal constituye una patología infrecuente que cursa de forma asintomática en la mayoría de los casos o con síntomas banales e inespecíficos. En nuestro caso clínico, el paciente padecía esta patología, presentando estreñimiento y dolor abdominal inespecífico, sin datos en la anamnesis que pudieran hacernos pensar en la patología tumoral como

causante de sus síntomas. Creemos interesante la revisión del linfangioma gigante abdominal para incluirlo en el diagnóstico diferencial de este tipo de pacientes.

Los linfangiomas son tumoraciones benignas, poco frecuentes, cuyo origen reside en la malformación del tejido linfático durante el desarrollo embrionario. Se produce una anormal comunicación entre vasos linfáticos y ello da lugar a linfangiectasias y, en consecuencia, al tumor. Otros factores causales del linfangioma, menos frecuentes, son los traumatismos, la obstrucción linfática primaria, los procesos inflamatorios y la iatrogenia (intervenciones quirúrgicas, radioterapia) [1].

La localización del linfangioma es muy variable. La más frecuente es cabeza y cuello (37%), seguida de extremidades (31%), pared torácica o abdominal (24%) e intratorácicos o intraabdominales, los menos frecuentes (8%) [2]. Dentro de los linfangiomas abdominales, el mesenterio representa la localización más frecuente (50-70%) seguido del epiplon mayor (10-30%), el mesocolon (10-30%) y el retroperitoneo (10%) [3].

Los linfangiomas se suelen dar en los primeros 5 años de vida (78%), especialmente durante el primer año, siendo excepcional a partir de los 10 años de vida (3%) [2,3].

Las características histológicas de los linfangiomas son similares, independientemente de las distintas localizaciones. Se trata de espacios vasculares irregulares en forma de hendiduras más o menos dilatadas y quísticas, que pueden estar ocupadas por linfa y/o sangre. Las paredes de los quistes son delgadas, de tejido fibroconectivo, y con revestimiento de células endoteliales aplanadas [1,2,3].

Estos tumores suelen cursar de forma asintomática, siendo su diagnóstico a menudo casual o derivado de la clínica producida a partir de la afectación de estructuras adyacentes, por lo que las manifestaciones dependen en gran medida de su tamaño y localización [1,4].

A continuación, presentamos un caso inusual de linfangioma gigante y revisamos la bibliografía existente de esta patología tan poco frecuente, con especial énfasis en el diagnóstico y tratamiento del linfangioma gigante abdominal.

2. Caso clínico

Varón de 9 años que refiere dolor abdominal de dos días de evolución, de tipo cólico, localizado en región periumbilical y no irradiado a otras zonas, junto con estreñimiento de menos de una semana de evolución, no habitual en el paciente, sin asociar náuseas, vómitos ni alteraciones en el apetito. El paciente se mantiene afebril.

En la exploración abdominal destaca dolor a la palpación de hemiabdomen izquierdo, con defensa muscular, sin signos de irritación peritoneal y con ruidos hidroaéreos disminuidos, así como palpación de una masa en flanco izquierdo, sin visceromegalias. Analítica: hemograma, hemostasia, glucemia, albúmina, iones, amilasa, transaminasas y PCR dentro de límites normales.

En ecografía abdominal (véase figura 1) destaca, en flanco izquierdo, una gran masa retroperitoneal de aproximadamente 10 cm de diámetro, sólida, con flujo en su interior, que desplaza las asas del intestino delgado, así como una pequeña cantidad de líquido libre entre asas. En TAC abdómino-pélvico (véase figura 2) se aprecia una extensa infiltración mesentérica/peritoneal con una lesión muy heterogénea que rodea los vasos mesentéricos, predominantemente hipodensa/hipocaptante, constituida por múltiples imágenes pseudonodulares, pequeñas adenopatías, algunas zonas quísticas y otras zonas con calcificación, unas curvas y otras puntiformes. Se observa infiltración del omento y mínima cantidad de líquido libre en espacio subhepático. Se realiza estudio de extensión (TAC torácico y cervical), no demostrándose afectación en otras localizaciones.

Se realiza biopsia percutánea del componente sólido de la lesión y PAAF del componente quístico, llegando al diagnóstico de malformación vascular linfática compatible con linfangioma.

Con el diagnóstico de linfangioma gigante abdominal se realiza resección quirúrgica del tumor, si bien, por el tamaño y la localización, ésta no puede ser completa. A través de controles posteriores

mediante TAC, no se ha objetivado recidiva del linfangioma residual y el paciente se mantiene asintomático hasta la fecha (véanse figuras 3 y 4).

3. Discusión

La forma de presentación de los linfangiomas abdominales es muy variable. Se describen: forma tumoral pura, que se diagnostica por la palpación de una masa tumoral; forma asintomática, hallazgo casual por otro motivo; forma pseudoapendicular, cuya clínica motiva una intervención por supuesta apendicitis aguda; forma oclusiva, cuando el linfangioma da lugar a una compresión de la pared intestinal o, más frecuentemente, a un vólvulo; y forma pseudoascítica, debida a la existencia de un gran quiste lleno de líquido, que ocupa casi la totalidad de la cavidad abdominal y que, en ocasiones, se rompe hacia peritoneo [5].

Respecto a los localizados en abdomen, los síntomas más frecuentes son el dolor y la sensación de plenitud. El incremento del perímetro abdominal, las náuseas o vómitos o los cambios en el hábito intestinal aparecen en pocas ocasiones. A veces se hallan en forma de masas palpables en una exploración abdominal por otro motivo o se diagnostica a partir de alguna de sus complicaciones: pielonefritis (obstrucción ureteral), abdomen agudo (infección del tumor), hemoperitoneo (rotura del tumor), etc. Se consideran lesiones sin potencial maligno, aunque pueden progresar, recidivar o presentar alguna de las complicaciones descritas previamente [1,3,6].

Para el diagnóstico de estos tumores son fundamentales los estudios de imagen debido a la clínica anodina y variada que presentan, casi siempre inespecífica o incluso ausente. Las dos técnicas más útiles son la ecografía y la TAC [1,5].

En la ecografía, el linfangioma aparece como una masa hipoecogénica con septos en su interior o con múltiples imágenes quísticas, con refuerzo posterior debido al contenido líquido. En ocasiones, un número elevado de pequeños microquistes crea una imagen de refuerzo posterior tan multiplicado que el resultado final hace pensar en una tumoración sólida [1].

La TAC es la técnica de elección para conocer la extensión de la lesión y el compromiso de estructuras adyacentes, así como para situaciones de duda diagnóstica o como parte del estudio prequirúrgico. Permite visualizar ciertas características como la heterogenicidad interna, la densidad, la formación de quistes o la visualización de calcificaciones. En ocasiones se realiza estudio de extensión para descartar posibles metástasis cuando el diagnóstico de linfangioma aún no se ha alcanzado [1]. El diagnóstico definitivo viene determinado por el estudio anatomopatológico.

El tratamiento de estos tumores, a pesar de ser benignos, es siempre la resección quirúrgica, a ser posible, completa, pues la regresión espontánea sólo se ha descrito en los tumores pequeños. Cuando el tumor engloba estructuras vitales se recomienda hacer una resección parcial con seguimiento posterior mediante técnicas de imagen [3,5,7]. Existen tratamientos alternativos, menos eficaces, pero útiles en zonas irresecables, para el control de las complicaciones o para reducir el tamaño del tumor, siendo más sencillo el abordaje quirúrgico posterior. Entre estas técnicas destacan la cirugía con láser, que permite controlar zonas de posible hemorragia, o la aspiración y evacuación del contenido líquido con inyección intraquística de adhesivo de fibrina, que puede facilitar una cirugía posterior más efectiva o incluso tratar recidivas [2,5].

El abordaje mediante laparoscopia es posible en el 80% de los casos [7]. Se describen recidivas en un 10-15% de los pacientes, en la mayoría de las ocasiones por resección quirúrgica incompleta con permanencia de pequeños canales linfáticos residuales. [1]

4. Conclusiones

Aunque el dolor abdominal y el estreñimiento son síntomas frecuentes de etiología banal en la mayoría de los casos, la posibilidad de existencia de una masa abdominal debe encontrarse dentro del diagnóstico diferencial. El linfangioma gigante abdominal es una masa inusual y de diagnóstico preoperatorio difícil. Presentamos un caso en el que tanto la localización del linfangioma como la edad de presentación son inusuales y donde la resección completa del tumor no ha sido viable dada la extensión del mismo.

Conflictos de Intereses: Los autores no declaran conflicto de intereses.

Referencias Bibliográficas

1. Fernández Pérez J, Morán Penco JM, Pimentel JJ, Sanjuan Rodríguez S. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr.* 2001; 14: 41-43.
2. Gimeno Aranguez M, Colomar Palmer P, González Mediero I, Ollero Caprani JM. Linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *An Esp Pediatr.* 1996; 45:25-28.
3. Furlan Fernandes B, Neves de Souza E, Rossetto de Oliveira F, Nuncio Benevides G, Aloísio Felipe-Silva A, Rúbia Ferreira C, et al. Subserous lymphangioma of the sigmoid colon: an uncommon cause of acute abdomen in pediatric patients. *Autops Case Rep.* 2015; 5(4): 65-70.
4. Fernández Jiménez I, Diego de García EM, Trugeda Carrera M, Sandoval González F. Cirugía: masas abdominales en la infancia. *Bol pediatr.* 2001; 41: 122-130.
5. Jiménez R. Angiología pediátrica. Cruz-Hernández M. Tratado de Pediatría, volumen 2. 10ª ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 1612.
6. Riahinezhad M, Hossein Sarrami A, Shariat Z, Taghizadeh F. Two unusual sites of cystic lymphangioma in a child: A report of imaging profile with surgical and histopathologic findings. *Adv Biomed Res.* 2015; 4: 169.
7. Ngoc Son T, Thanh Liem N. Laparoscopic management of abdominal lymphatic cyst in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2012; 22(5): 505-507.



© 2017 por los autores; Esta obra está sujeta a la licencia de Reconocimiento 4.0 Internacional de Creative Commons. Para ver una copia de esta licencia, visite <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>.