

Malformación linfática abdominal (MLA). Nuestra experiencia

A.J. López López, Á. Gómez Farpón, N. Vega Mata, C. Montalvo Ávalos, M. Oviedo Gutiérrez, C. Granell Suárez,
V. Álvarez Muñoz, J.A. Álvarez Zapico

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones linfáticas son lesiones congénitas que asientan generalmente en cabeza y cuello, siendo la localización abdominal infrecuente.

Objetivos. Analizar nuestra experiencia en el manejo de la MLA.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de pacientes pediátricos con MLA desde 1996 a 2011. Análisis descriptivo de las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas.

Resultados. Se trataron 10 pacientes con MLA (6 niñas: 4 niños), de 4.03 años de edad mediana (3 días-13 años). El abdomen agudo fue el cuadro de presentación más frecuente (40%). En todos se efectuó ecografía, completándose el estudio con TC (9 casos), RMN (1) o ambas (1). El tratamiento fue quirúrgico, excepto un caso que debutó con sobreinfección. El abordaje mediante laparotomía permitió la extirpación total en todos los casos, asociando en 6 resección intestinal. La masa se localizó a nivel del mesenterio de intestino delgado (6), mesocolon (1), hígado (1), y retroperitoneo (1). El diagnóstico definitivo anatómo-patológico demostró un error en el diagnóstico radiológico del 60%. El seguimiento medio fue de 18 meses (DS: 12,8), sin encontrar recidivas.

Conclusiones. Las MLA suelen manifestarse de manera inespecífica, pudiendo permanecer silentes. Los estudios por imagen orientan el diagnóstico, pero solo la histología proporciona el definitivo. La resección total es la mejor opción para prevenir complicaciones y minimizar recurrencias.

PALABRAS CLAVE: Malformación linfática; Masa abdominal; Quiste mesentérico.

ABDOMINAL LYMPHATIC MALFORMATION (ALM). OUR EXPERIENCE

ABSTRACT

Introduction. Lymphatic malformations are congenital lesions usually placed in the head and neck, the abdominal location is infrequent.

Correspondencia: Dra. Antonia Jesús López López. C/ Fuertes Acevedo, 91, 6º C. 33006 Oviedo
E-mail: tlopezlopez@hotmail.com

Presentado en el 51º Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Córdoba, 16-19 Mayo de 2012.

Recibido: Mayo 2012

Aceptado: Abril 2013

Objectives. Analyze our experience in ALM management.

Method. Retrospective study of pediatric patients with ALM from 1996 to 2011. It is a descriptive analysis of clinical, diagnostic and therapeutic features.

Results. 10 patients with ALM were treated (6 girls: 4 boys), with a median age of 4.03 years (3 days-13 years). Acute abdomen was the most common presenting feature (40%). Ultrasound was carried out in all these cases, completing the study with CT (9 cases), MRI (1) or both (1). Treatment was surgical, excepting one case that presented infection of the ALM. The approach by laparotomy allowed total resection in all cases, involving bowel resection in 6. The mass was located in small bowel mesentery (6), mesocolon (1), liver (1), and in retroperitoneum (1). The final pathologic diagnosis showed an error in diagnostic imaging of 60%. The mean follow-up was 18 months (SD: 12.8), with not recurrences.

Conclusions. ALM often manifests in a non-specific form and it may remain silent. Imaging studies guide the diagnosis, but only the histology provides a definitive result. Total resection is the best option to prevent recurrences and minimize complications.

KEY WORDS: Lymphatic malformation; Abdominal mass; Mesenteric cyst.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones linfáticas (ML) son tumoraciones quísticas benignas formadas por dilataciones de los conductos linfáticos. Tradicionalmente se han usado múltiples términos para definir las, como linfangioma o higroma quístico, lo que ha dificultado mucho su estudio⁽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 ML^(2,3).

La localización más común de las ML es la región cervical y axilar, presentándose a nivel abdominal en menos del 5% de los casos^(4,5). Dentro de la cavidad abdominal el lugar preferido de asiento es el mesenterio⁽⁶⁾.

La etiología de las malformaciones linfáticas abdominales (MLA) es aún desconocida, aunque la teoría más aceptada es

Tabla I. Datos clínicos.

Paciente	Edad	Sexo	Forma de presentación
1	3 días	M	Palpación masa
2	2 años	M	Abdomen agudo
3	3 años	M	Estreñimiento crónico
4	1 año	M	Hallazgo casual
5	13 años	F	Abdomen agudo
6	9 años	F	Dolor abdominal crónico
7	5 años	F	Abdomen agudo
8	9 años	F	Dolor abdominal crónico
9	5 años	F	Abdomen agudo
10	2 años	F	Palpación masa

M: masculino, F: femenino.

la del origen congénito⁽⁴⁾. Esta se ve apoyada por el hecho de que la mayoría de casos son diagnosticados durante la infancia, estando presentes al nacimiento al menos en un 65%⁽⁷⁾.

Los pacientes suelen mantenerse asintomáticos, descubriéndose la MLA en muchas ocasiones de forma casual hasta que se originan complicaciones. Por ello, son fundamentales para su diagnóstico los estudios de imagen, como la ecografía y la TC⁽⁸⁾.

El tratamiento de elección es quirúrgico y el pronóstico es excelente siempre que se logre una resección completa⁽⁹⁾.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de las malformaciones linfáticas abdominales diagnosticadas en nuestro centro en los últimos 15 años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con MLA con una edad comprendida entre 0 y 14 años tratados en nuestro centro entre 1996 y 2011. El diagnóstico definitivo de MLA se determinó mediante estudio anatomopatológico. Se revisaron las historias clínicas y se recogieron datos de sexo, edad al diagnóstico, forma de presentación, pruebas complementarias, localización, tamaño, tratamiento realizado y resultados. Se realizó análisis descriptivo de estas características, expresando los datos (cuantitativos) en forma de media (DS) y mediana (rango).

RESULTADOS

Entre 1996 y 2011 fueron tratados un total de 10 pacientes con MLA, 6 niñas y 4 niños, con una edad mediana de 4,03 años (rango: 3 días-13 años). Hasta el 40% de los casos debutaron con un cuadro de abdomen agudo, mientras que en el 30% de pacientes no hubo expresión clínica, hallando la MLA de forma casual en una exploración de rutina (20%) y en una ecografía efectuada para control de patología renal (10%) (Tabla I). Solamente un caso presentó antecedente de

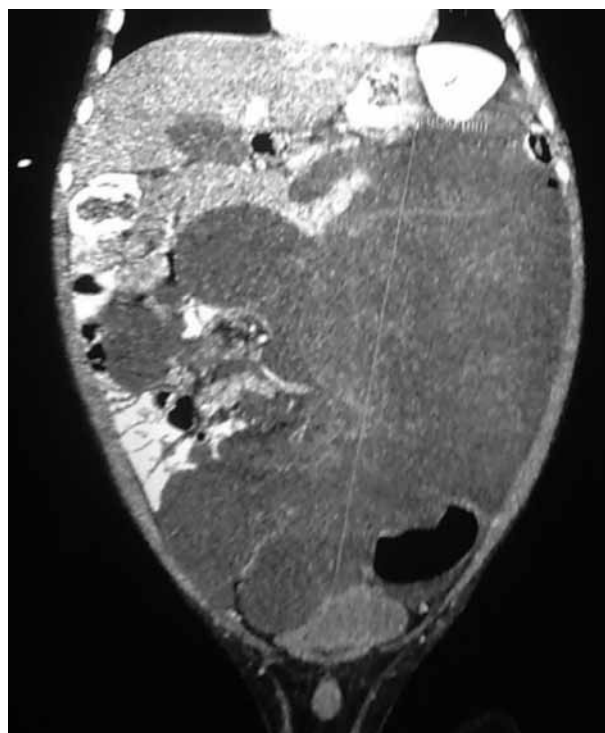


Figura 1. TC: gran masa mesentérica de 19x9,7x19,5 cm con múltiples áreas quísticas y pequeñas zonas sólidas, con asas de yeyuno e ileon en su interior.

malformación linfática a otro nivel (tórax y miembro superior derecho).

La ecografía abdominal fue practicada en todos los pacientes, mostrando una masa poliquística en 9 individuos y monoquística en 1. El estudio se completó con TC (9 casos), RMN (1 caso) o ambas técnicas (1 caso) (Fig. 1). Una vez efectuadas todas las pruebas de imagen, el diagnóstico de sospecha fue de MLA solo en un 40% de los casos.

El tratamiento fue quirúrgico en todos los casos excepto en una paciente, a la que se le administró tratamiento antibiótico intravenoso al diagnóstico por sobreinfección de la MLA, con respuesta llamativa y marcada regresión de la misma, manteniéndose actualmente una actitud conservadora con seguimiento mediante controles ecográficos. La laparotomía constituyó el abordaje de elección (100%), permitiendo la resección total de la masa en los 9 pacientes intervenidos, asociando en 6 resección intestinal (Fig. 2). El principal hallazgo fue el de una masa quística, con un tamaño medio de 10,1 cm (DS 4,62) y localizada más frecuentemente en el mesenterio del intestino delgado (6 casos), encontrando una masa en mesocolon, una retroperitoneal y una en parénquima hepático.

El estudio anatómico-patológico estableció el diagnóstico definitivo de MLA en todos los casos, identificándose en un paciente tejido pancreático ectópico en una masa mesentérica accesoria a la MLA.

Los pacientes recibieron el alta tras una media de 16,2 ± 6,2 días de ingreso (rango: 8-25 días), sin complicacio-



Figura 2. Pieza quirúrgica: malformación linfática mesentérica de 25x19x10 cm, que engloba asas de intestino delgado.

nes postoperatorias salvo un episodio de anemización que no precisó transfusión de derivados hemáticos. Se realizó seguimiento en consultas durante un periodo medio de $18 \pm 12,8$ meses (rango: 5-48 meses), constatándose ausencia de recidiva mediante controles ecográficos en todos los casos intervenidos. Hasta la actualidad, todos los pacientes se han mantenido clínicamente asintomáticos, exceptuando un paciente que precisó un nuevo ingreso e intervención por un cuadro de oclusión intestinal secundario a una brida a nivel de íleon, evolucionando posteriormente de manera favorable.

DISCUSIÓN

Las ML son malformaciones vasculares que comúnmente se localizan en cuello y axila, siendo rara su localización abdominal⁽⁴⁾. Estas últimas se originan con mayor frecuencia en el mesenterio del intestino delgado, seguido del espacio retroperitoneal y el mesenterio colónico, lo que coincide con nuestros resultados. También han sido publicadas otras localizaciones más raras, como el caso de MLA hepática que presentamos en nuestra serie. Este tipo de lesiones habitualmente se encuentran en el contexto de linfangiomatosis múltiple, siendo excepcional su hallazgo como masa hepática única^(6, 10).

Con predilección por el sexo masculino^(11,12), los síntomas suelen iniciarse en los primeros años de vida, manifestándose antes de los 2 años en el 90% de los casos. Su hallazgo mediante ecografía prenatal es cada vez más frecuente, encontrando hasta un 65% de diagnóstico al nacimiento⁽⁷⁾.

Aunque no existen síntomas específicos asociados a las MLA, la mayoría de pacientes presentan inicialmente un cuadro de dolor crónico inespecífico, pudiendo asociar distensión abdominal progresiva o estreñimiento⁽¹³⁾. Esta sintomatología suele pasar desapercibida, siendo lo más frecuente su diagnóstico tras un episodio de dolor abdominal agudo, lo que

habitualmente indica la presencia de una complicación, como la rotura, torsión del quiste, obstrucción o vólvulo intestinal, hemorragia o infección. Un porcentaje importante puede mantenerse asintomático, diagnosticándose a través de la palpación de una masa o como un hallazgo casual al realizarse una prueba de imagen con otro propósito^(7,14). A semejanza de lo descrito, en nuestro estudio la forma de presentación más común fue el abdomen agudo (40%), con un 30% de pacientes que presentaban dolor abdominal crónico y un 30% que no mostraban síntomas en el momento del diagnóstico.

La ecografía es considerada la prueba de imagen más apropiada para la evaluación inicial de los quistes abdominales⁽¹⁵⁾, mostrando habitualmente una estructura quística anecoica bien delimitada, con paredes delgadas y frecuentemente septada. La presencia de ecos en su interior suele ser indicativo de infección o sangrado^(7,16).

El TC y la RMN pueden añadir, además, importante información preoperatoria sobre el tamaño de la masa, y su localización, así como aportar datos para el diagnóstico diferencial con otras masas abdominales^(13,16). A pesar de ello, a veces es difícil determinar el diagnóstico exacto mediante pruebas de imagen, siendo necesario el estudio anatómico-patológico para confirmarlo, lo que queda demostrado en nuestro estudio por el alto porcentaje, un 60% de la muestra, en los que no se llegó al diagnóstico definitivo de MLA hasta realizar el examen histológico.

El tratamiento definitivo de la MLA es la resección quirúrgica completa, lo que implica en ocasiones extirpación de un segmento intestinal, como ocurrió en 6 de nuestros pacientes. Algunos autores recomiendan un manejo conservador en los pacientes asintomáticos, basándose en una regresión espontánea de hasta el 10% descrita en algunas series^(16,17). No obstante, y debido al alto porcentaje de complicaciones graves que pueden tener lugar, la mayoría de los autores son partidarios de la exéresis precoz, realizándose tratamiento expectante solo en aquellos pacientes con MLA de difícil acceso o cuya localización comprometa estructuras vitales⁽¹⁷⁾. En la serie que presentamos se realizó tratamiento conservador solamente en una paciente, por sobreinfección de la MLA. En este caso se administró antibioterapia intravenosa, permaneciendo en la actualidad bajo seguimiento ecográfico tras constatarse marcada regresión de la lesión.

Actualmente existen otras modalidades de tratamiento como respuesta a la necesidad de manejar aquellas MLA que no permiten una extirpación quirúrgica completa. Entre ellos destacan la radioterapia, quimioterapia, láser de CO₂ y Nd-Yag, coagulador de argón o tratamientos esclerosantes con distintas sustancias (OK-432, bleomicina, soluciones alcohólicas, ácido acético o doxiciclina). La escleroterapia ha sido utilizada ampliamente con tasas de curación de hasta el 87%⁽¹⁸⁾, sin embargo su uso suele estar restringido a lesiones superficiales de cabeza y cuello, encontrando pocas y cortas series de pacientes con MLA sometidos a tratamiento esclerosante, por lo que su uso en este tipo de lesiones no está aún definido^(5,19).

La principal complicación tras el tratamiento de la MLA es la recidiva, sobre todo en los casos en que la resección no ha sido completa, comunicando tasas de hasta el 100%⁽⁵⁾. Por ello, estos pacientes deben ser estrictamente vigilados tras la cirugía, siendo la ecografía la exploración complementaria más útil para su detección⁽¹⁾. En todos los pacientes tratados quirúrgicamente en nuestro estudio se ha constatado ausencia de recidiva mediante ecografía, con un seguimiento medio de 18 meses.

Como conclusiones, podemos señalar que la MLA es una patología infrecuente de características benignas, que raramente se localiza a nivel abdominal. Aunque disponemos de pruebas de imagen que pueden ser muy útiles para orientar el diagnóstico inicial, hay que ser cautos ya que el porcentaje de concordancia de estas con el diagnóstico definitivo no alcanza la mitad de los casos. El tratamiento de elección continua siendo la exéresis quirúrgica, que debe realizarse siempre que sea posible intentando que la resección de la tumoración sea completa, ya que es la medida que mejor garantiza la ausencia de recidivas. El seguimiento de estos pacientes debe ser a largo plazo, basándose sobre todo en la realización de controles ecográficos.

BIBLIOGRAFÍA

- Niu ZB, Hou Y, Sun RG, Chen H, Yang Y. Cystic lymphatic malformation of bladder presenting as a pelvic mass. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 1284-7.
- Enjolras O, Wassef M, Chapot R. Introduction: ISSVA Classification. En: Enjolras O, Wassef M, Chapot R, eds. *Color atlas of vascular tumors and vascular malformations*. 1ª ed. Cambridge: Cambridge University Press; 2007. p. 1-11.
- Lee W, Vemulapalli P, Miller F, Melquist J, Lee TK, Darras FS. Partial nephrectomy for a large renal lymphatic malformation in a child presenting with hypertension. *J Pediatr Surg.* 2012; 47: e23-6.
- Fernández Pérez J, Morán Penco JM, Pimentel JJ, Sanjuán Rodríguez S. Linfangioma quístico retroperitoneal en la infancia. *Cir Pediatr.* 2001; 14: 41-3.
- Goh BK, Tan YM, Ong HS, Chui CH, Ooi LL, Chow PK, et al. Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg.* 2005; 29: 837-40.
- Koh CC, Sheu JC. Hepatic lymphangioma – a case report. *Pediatr Surg Int.* 2000; 16: 515-6.
- Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg.* 2003; 196: 598-603.
- Kawamoto A, Inoue M, Uchida K, Okugawa Y, Koike Y, Ohtake K, et al. A huge lymphovenous malformation in the retroperitoneum. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: e21-5.
- Iturralde Orive I, Canduela Fernández C, Rocandio Cilveti B, Insausti Jaca N. Ecografía abdominal; clave diagnóstica en el linfangioma quístico. *An Pediatr.* 2011; 74: 416-7.
- Shahi KS, Geeta B, Rajput P. Solitary hepatic lymphangioma in a 22-day-old infant. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: E9-11.
- Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, Juricic M, Vaysse P, Juskiewski S. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg.* 1996; 31: 677-80.
- Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol.* 2002; 32: 88-94.
- Huang KS, Wang NL, Liu YP. Cystic lymphatic malformation of the pelvis mimicking seminal vesicle cysts. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1559-61.
- Méndez-Gallart R, Bautista A, Estévez E, Rodríguez-Barca P. Abdominal cystic lymphangiomas in pediatrics: surgical approach and outcomes. *Acta Chir Belg.* 2011; 111: 374-7.
- Weeda VB, Booij KA, Aronson DC. Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly? Two cases and a review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 1206-8.
- Méndez-Gallart R, Solar-Boga A, Gómez-Tellado M, Somoza-Argibay I. Giant mesenteric cystic lymphangioma in an infant presenting with acute bowel obstruction. *Can J Surg.* 2009; 52: E42-3.
- Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 1164-8.
- Menéndez P, Padilla D, Villarejo P, Martín J. Recidiva de linfangiomas quísticos retroperitoneales con dificultad para la exéresis quirúrgica. ¿Existen otras alternativas terapéuticas? *Actas Urol Esp.* 2010; 34: 825-6.
- Mengual-Ballester M, Montoya-Chinchilla R, Guillén-Paredes MP, Aguayo-Albasini JL. Graves consecuencias del tratamiento mediante esclerosis con ácido acético en un caso de linfangioma quístico retroperitoneal. *Actas Urol Esp.* 2010; 34: 913-5.