










Categoría: Congreso de la Fundación Salud, Ciencia y Tecnología 2024

REPORTE DE CASO

Mesenteric polycystic lymphangiomas in a pediatric patient. Case report

Linfangiomas poliquística meséptica en paciente pediátrico. Reporte de caso

Giovanni Callizaya Macedo¹ , Jhossmar Cristians Auza-Santivañez²  , Evely Rocio Cussi Quitihuari³ 
, Daniel Ramiro Elías Vallejos Rejas⁴ , Jose Bernardo Antezana-Muñoz⁵ , Magaly Zurita Villazón⁶ .

¹Médico Cirujano Pediatra. Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz, Bolivia.

²Ministerio de Salud y Deportes. Instituto Académico Científico Quispe-Cornejo. La Paz, Bolivia

³Residente de Neonatología. Hospital de Especialidades Materno Infantil La Paz. La Paz, Bolivia.

⁴Facultad de Medicina. Universidad Privada del Valle Bolivia. Santa Cruz, Bolivia.

⁵Hospital Elizabeth Seton. Caja Petrolera de Salud Cochabamba. Cochabamba, Bolivia.

⁶Caja de Salud CORDES. Cochabamba, Bolivia.

Citar como: Callizaya Macedo G, Auza-Santivañez JC, Cussi Quitihuari ER, Vallejos Rejas DRE, Antezana-Muñoz JB, Zurita Villazón M. Mesenteric polycystic lymphangiomas in a pediatric patient. Case report. SCT Proceedings in Interdisciplinary Insights and Innovations. 2024; 2:343. DOI: <https://doi.org/10.56294/piii2024343>

Recibido: 06-03-2024

Revisado: 08-05-2024

Aceptado: 10-06-2024

Publicado: 12-06-2024

Editor: Rafael Romero-Carazas 

ABSTRACT

Introduction: Mesenteric polycystic lymphangiomas are rare cystic tumors, with a 5% incidence compared to their incidence in the neck and axillae (95%), seen more frequently in pediatric patients, rare in patients over 20 years of age.

Clinical case: A 3-year-old male patient presents with a clinical picture of one day of evolution, reporting abdominal pain of moderate intensity, temperature rises and vomiting. Physical findings show abdominal distension, with ultrasound showing a polycystic lesion, and contrast-enhanced tomography corroborating a lobulated multi-separated cystic formation. Exploratory laparotomy revealed a polycystic tumor at the level of the ileum mesentery. The anatomopathological study describes a polycystic mesenteric lesion. Exeresis is performed and the postoperative evolution is satisfactory.

Conclusions: Polycystic mesenteric lymphangiomas is a rare tumor that mainly affects the mesentery of the small intestine and/or colon. In pediatric age, this condition should be considered as a differential diagnosis of acute abdomen. Conventional or laparoscopic surgery is the cornerstone of treatment.

Keywords: Mesenteric polycystic lymphangiomas, abdominal cystic tumor, mesentery.

RESUMEN

Introducción: Los Linfangiomas poliquísticos mesentéricos son tumores quísticos raros, con un 5% de incidencia en comparación con su incidencia en cuello y axilas (95%), vistos con mayor frecuencia en pacientes pediátricos, poco frecuente en pacientes mayores de 20 años de edad.

Caso clínico: Paciente masculino de 3 años de edad, presenta un cuadro clínico de un día de evolución, refiriendo dolor abdominal de moderada intensidad, alzas térmicas y vómitos. En hallazgos físicos presenta distensión abdominal, con ecografía que evidencia lesión poliquística, tomografía con contraste que corrobora una formación lobulada quística multilobulada. A la laparotomía exploratoria se evidencia tumoración poliquística a nivel del mesenterio de íleon. El estudio anatomopatológico describe lesión mesentérica poliquística. Se realiza exéresis y la evolución postoperatoria es satisfactoria

Conclusiones: La Linfangiomatosis poliquística mesentérica, es un tumor poco común que afecta principalmente al mesenterio del intestino delgado y/o del colon. En la edad pediátrica esta afección debe considerarse como diagnóstico diferencial del abdomen agudo. La cirugía convencional o laparoscópica, es la piedra angular del tratamiento.

Palabras clave: Linfangiomas poliquísticos mesentéricos, tumor quístico abdominal, mesenterio.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas constituyen una malformación congénita de carácter benigno, son un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares de los vasos linfáticos que se encuentran dilatados, con una incidencia de 6 % dentro del resto de los tumores benignos. Los Linfangiomas poliquísticos mesentéricos son tumores quísticos raros, con un 5% de incidencia en comparación con su incidencia en cuello y axilas (95%), vistos con mayor frecuencia en pacientes pediátricos, poco frecuente en pacientes mayores de 20 años de edad.(1,2) A pesar de tener un carácter benigno y una baja incidencia, estas lesiones son en ocasiones catalogadas como desconocidas, pero su real importancia radica en la probabilidad de provocar complicaciones abdominales tales como sangrado, cuadros oclusivos, dolor abdominal recurrente y perforaciones intestinales.(3) Es una enfermedad de la infancia, que raramente se presenta en mayores de 20 años de edad.

Se presenta el caso de un paciente de 3 años de edad con linfangiomatosis poliquística mesentérica, discutiéndose inicialmente como un cuadro de apendicitis aguda; los hallazgos morfológicos, de imagen y la laparotomía exploratoria evidencian una tumoración poliquística, los resultados histopatológicos son compatibles con linfangiomatosis poliquística mesentérica. Se realiza exéresis y la evolución postoperatoria es satisfactoria.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino de 3 años de edad, residente de la ciudad de El Alto-La Paz, Bolivia, es traído por su familia a urgencias con un cuadro clínico de un día de evolución con empeoramiento en las últimas horas, con presencia de dolor abdominal de moderada intensidad, difuso de tipo intermitente, alzas térmicas no cuantificadas y vómitos de contenido gástrico en frecuencia de tres, es valorado por departamento de cirugía y se decide su ingreso con sospecha diagnóstica de abdomen agudo quirúrgico.

Al examen físico de ingreso dentro de los hallazgos positivos, presencia de distensión abdominal, ruidos intestinales hipoactivos, presencia de dolor a la palpación en región de mesogastrio. Los estudios de laboratorio, dan como resultado leucocitosis con desviación a la izquierda, Proteína C Reactiva (PCR) reactivo de 38.4 mg/dl, ecografía de abdominal reporta lesión quística multilobulada en región umbilical que sugiere la presencia de quiste de mesenterio, se solicita tomografía abdomino-pélvica con contraste,

en la que se observa formación lobulada quística multitabicada de aproximadamente 50 x 35 x 55 mm, de volumen aproximado de 50 cc, (Figura 1) por lo que se decide su ingreso a quirófano.

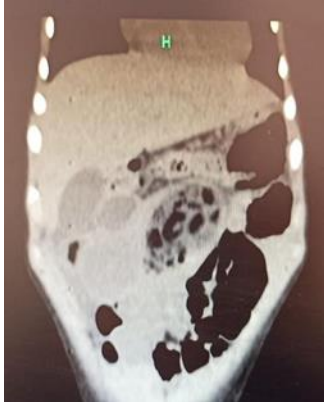
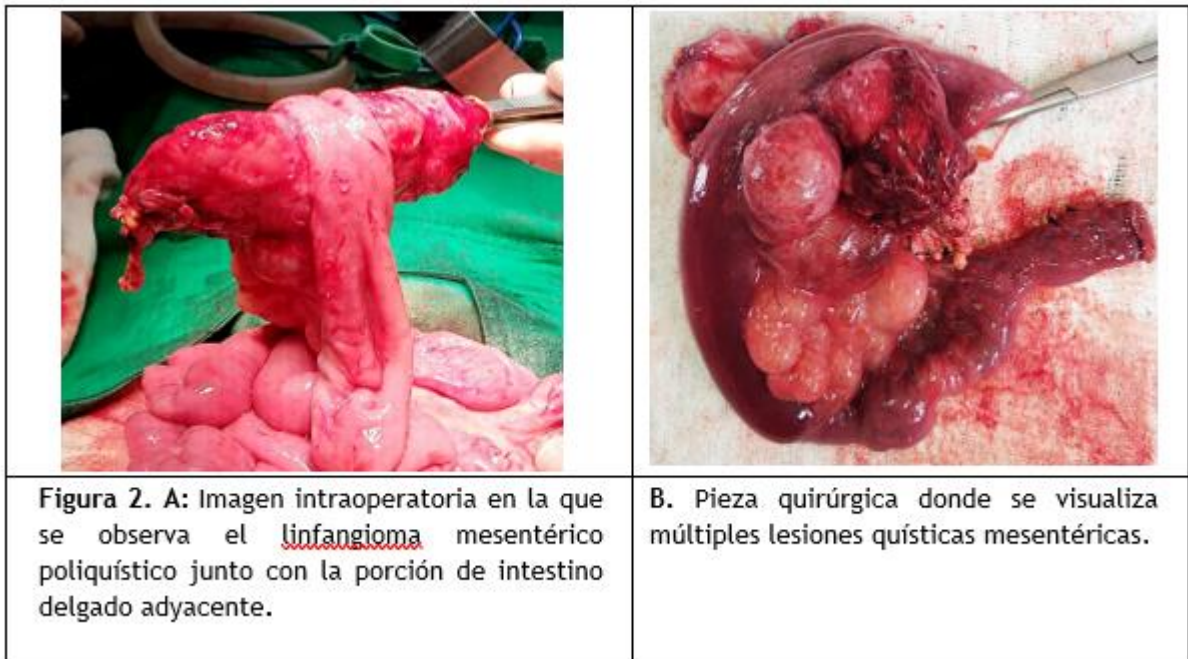


Figura 1. Imagen tomográfica contrastada de abdomen, donde se evidencia formación lobulada quística multitabicada.

Se realiza laparotomía exploratoria, en la intervención quirúrgica se evidencia tumoración poliquística a nivel del mesenterio de íleon, (Figura 2A -2B) la misma que se comunica con la luz intestinal, cubierto con omento mayor, localizado a 50 cm de válvula ileocecal, se realiza resección de la lesión poliquística e intestino adyacente y anastomosis termino-terminal en 2 planos.



El estudio anatomopatológico describe lesión mesentérica poliquística de 9.0 x 6.0 x 4.0 cm con placas de fibrina, corte histológico muestra pared intestinal que a nivel de mesenterio múltiples espacios vasculares de tamaños variables revestidos por endotelio de tipo linfático, estroma con folículos linfoides reactivos y linfangiectasias en pared intestinal, hallazgos histológicos compatibles con linfangiomatosis poliquística mesentérica perforada fibrinosa. La evolución postoperatoria de nuestro paciente fue satisfactoria, siendo dado de alta sin complicaciones.

DISCUSION

Los linfangiomas representan a un grupo heterogéneo de malformaciones vasculares congénitas benignas del sistema linfático. Es una enfermedad que se presenta comúnmente en la edad pediátrica, generalmente presente en niños menores de 2 años, con una incidencia de 1:250000 casos; las localizaciones más frecuentes son cuello y axilas (95%), los linfangiomas intraabdominales representan menos del 5%, siendo las localizaciones más frecuentes mesentérico, mesocolon y retroperitoneo.(4) Los linfangiomas intraabdominales afectan principalmente al mesenterio del intestino delgado, siendo la ubicación ileal la más frecuente.

Los tipos histológicos de linfangiomas se dividen en patrones quísticos, capilares y cavernomatosos. Las manifestaciones clínicas de las linfangiomatosis abdominal son diversas, presentándose de una manera incidental en algunos casos o por el contrario presentándose como un cuadro abdominal agudo. Pueden ser clasificados en cuatro tipos: (4)

- a) Tipo 1: Linfangiomatosis mesentérica quística pediculado
- b) Tipo 2: Linfangiomatosis mesentérica quística sésil
- c) Tipo 3: Linfangiomatosis mesentérica quística con extensión retroperitoneal
- d) Tipo 4: Linfangiomatosis mesentérica quística multicéntrica

El cuadro clínico es muy variable, sin embargo, dependiendo del sitio de afección, se pueden presentar diferentes signos y síntomas; entre los cuales se incluye: dolor abdominal, distensión abdominal, presencia de masas abdominales. En caso de presentarse como un cuadro abdominal quirúrgico este puede ser secundario a una obstrucción intestinal, vólvulos o infarto intestinal.(5)

Debido a la variación de síntomas, es difícil hacer un diagnóstico preoperatorio de linfangiomatosis mesentérica. No existen signos ni herramientas radiológicas muy específicas para confirmar un diagnóstico preoperatorio, aunque la ecografía tiene un papel importante, en cuyo caso la linfangiomatosis mesentérica aparece como una masa quística hipocóica de pared redonda separada por septos ecogénicos intra o inter quísticos. Las tomografías computarizadas muestran una masa con realce quístico o multiquístico con una pared delgada, así como una relación del quiste con los ejes vasculares y los órganos circundantes. La resonancia magnética nos ofrece más información sobre la ubicación de la linfangiomatosis mesentérica que la proporcionada por una tomografía computarizada o una ecografía de rastreo abdominal.

El diagnóstico de linfangioma quístico solo puede confirmarse mediante análisis histológicos y se basa en criterios bien establecidos. Los diagnósticos diferenciales de linfangioma retroperitoneal quístico incluyen hematoma retroperitoneal, absceso, quistes de duplicación, quistes ováricos, adenoma pancreático microquístico, pseudoquistes pancreáticos, neoplasias pancreáticas mucinosas, neoplasias mucinosas papilares intraductales ramificadas, neoplasias mucinosas papilares intraductales de tipo ramificado, neoplasias mucinosas papilares intraductales, mesotelioma quístico y mesenquimoma maligno.

La toma de decisiones debe tener en cuenta la naturaleza benigna del tumor, las posibles complicaciones, la infrecuente regresión espontánea del quiste y la necesidad de un diagnóstico definitivo.

CONCLUSIONES

La Linfangiomatosis poliquística mesentérica, es un tumor poco común que afecta principalmente al mesenterio del intestino delgado y/o del colon. En la edad pediátrica esta afección debe considerarse como diagnóstico diferencial del abdomen agudo, ya que habitualmente su diagnóstico es casual. La cirugía convencional o laparoscópica, es la piedra angular del tratamiento.

REFERENCIAS

1. Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* [Internet]. 2003;196(4):598-603. Available at: [http://dx.doi.org/10.1016/s1072-7515\(02\)01755-6](http://dx.doi.org/10.1016/s1072-7515(02)01755-6)
2. Lara C, Borrero J, Porras V, Rosa JA de la, Expósito F. Linfangiomatosis mesenterica: Presentación de un caso. *Arch Esp Urol* [Internet]. 2006 [citado el 10 de mayo de 2024];59(5):542-4. Available at: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0004-06142006000500016
3. Fontirroche Cruz R, González Dalmau L, Barroetabeña Riol Y, Araujo Mejias M. Linfangioma quístico abdominal. *Mediciego*. 2010;16 (supl.1). Acceso: 22/01/2011. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl1_10/casos/t-14.htm/l
4. Lee S, Park J. Abdominal lymphatic malformation in children. *Adv Pediatr Surg* [Internet]. 2018;24(2):60. Available at: <http://dx.doi.org/10.13029/aps.2018.24.2.60>
5. Elluru RG, Balakrishnan K, Padua HM. Lymphatic malformations: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2014;23(4):178-85. Available at: <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.07.002>

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONFLICTO DE INTERÉS

Ninguno.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Giovanni Callizaya Macedo

Investigación: Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Evely Rocio Cussi Quitihuari

Metodología: Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Giovanni Callizaya Macedo

Visualización: Daniel Ramiro Elías Vallejos Rejas

Redacción-borrador original: Giovanni Callizaya Macedo, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Evely Rocio Cussi Quitihuari, Daniel Ramiro Elías Vallejos Rejas, Jose Bernardo Antezana-Muñoz, Cleiner Rioja Luna

Redacción-revisión y edición: Giovanni Callizaya Macedo, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Evely Rocio Cussi Quitihuari, Daniel Ramiro Elías Vallejos Rejas, Jose Bernardo Antezana-Muñoz, Cleiner Rioja Luna