

CASOS CLÍNICOS

LINFANGIOMATOSIS QUÍSTICA INTRAABDOMINAL: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO EN RADIOLOGÍA PEDIÁTRICA

INTRA-ABDOMINAL CYSTIC LYMPHANGIOMATOSIS: A DIAGNOSTIC CHALLENGE IN PEDIATRIC RADIOLOGY

Dr. José Antonio Lagos Monasterios* Dr. Jose Miguel Cussi Romero**;
Dra. Daniela Nicole Pacheco de la Torre, Dra. María Angela Murillo Alcázar ***.

RESUMEN

La linfangiomatosis quística abdominal es una rara malformación congénita benigna del sistema linfático, caracterizada por la proliferación y dilatación de canales linfáticos anómalos. Aunque infrecuente en la población general, es más prevalente en niños y adolescentes. Su localización más común es el mesenterio del intestino delgado, donde se reporta hasta el 67% de los casos abdominales. Se describe el caso de un adolescente de 13 años atendido en el **Hospital del Niño “Dr. Ovidio Aliaga Uría”**, con obstrucción intestinal recurrente inicialmente atribuida a adherencias postquirúrgicas. La tomografía abdominopélvica evidenció neumatosis intestinal quística, múltiples quistes mesentéricos y neumoperitoneo. Ante la persistencia del cuadro, se realizó una segunda laparotomía, identificándose múltiples quistes mesentéricos. El estudio histopatológico confirmó linfangiomatosis quística abdominal. El caso resalta la importancia de incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de obstrucción intestinal recurrente y el rol esencial de la histopatología para el diagnóstico definitivo.

PALABRAS CLAVE: Linfangiomatosis Quística Intraabdominal, Malformación Linfática, Mesenterio del Intestino Delgado, Síndrome Obstrutivo Intestinal.

ABSTRACT

Abdominal cystic lymphangiomas is a rare, benign congenital malformation of the lymphatic system, characterized by the proliferation and dilation of abnormal lymphatic vessels. Although uncommon in the general population, it is more prevalent in children and adolescents. Its most common location is the mesentery of the small intestine, where up to 67% of abdominal cases are reported. We describe the case of a 13-year-old adolescent treated at the “Dr. Ovidio Aliaga Uría” Children’s Hospital, with recurrent intestinal obstruction initially attributed to postoperative adhesions. Abdominopelvic CT revealed cystic pneumatosis intestinalis, multiple mesenteric cysts, and pneumoperitoneum.

Due to the persistence of the condition, a second laparotomy was performed, identifying multiple mesenteric cysts. Histopathological examination confirmed abdominal cystic lymphangiomas. This case highlights the importance of including this entity in the differential diagnosis of intestinal obstruction.

KEYWORDS: Intra-Abdominal Cystic Lymphangiomas, Lymphatic Malformation, Small Bowel Mesentery, Intestinal Obstructive Syndrome.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas abdominales son raras malformaciones linfáticas congénitas y benignas, caracterizadas por la dilatación y desarrollo anómalo de los vasos linfáticos.⁽¹⁾

La linfangiomatosis, por su parte, corresponde a una proliferación difusa y multifocal de canales linfáticos aberrantes, constituyendo un trastorno mesenquimal poco frecuente.^(1,3)

En contraste, el término linfangiectasia

* MR III Radiología Hospital del hospital de clínicas, La Paz-Bolivia.

** MR I Radiología Hospital del hospital de clínicas, La Paz-Bolivia.

*** Medico Radiólogo Pediatra – Hospital Del Niño Dr. Ovidio Aliaga Uría, La Paz-Bolivia.

Teléfono: (+591)73062232

Correo electrónico: antoniolagosmonasterios1992@gmail.com

se reserva para la dilatación linfática sin malformación estructural.

Los linfangiomas representan aproximadamente el 6% de los tumores benignos, con predominio en cabeza y cuello (75%) y axila (20%). La localización intraabdominal es infrecuente, representando alrededor del 1% de los casos, aunque en la población pediátrica puede alcanzar hasta el 45%. Se consideran enfermedades de la infancia y rara vez se diagnostican después de los 20 años.^(3,5,6)

En niños, la localización abdominal más frecuente es el mesenterio del intestino delgado (50–67%), seguido del epiplón, mesocolon y retroperitoneo. Existe un ligero predominio en varones (3:1). Su etiología es idiopática, aunque la teoría más aceptada es su origen congénito por una falla en la interconexión de los vasos linfáticos durante la vida fetal, lo que conduce a la formación de espacios quísticos.^(3,2,5,6)

La presentación clínica es variable: hasta el 50% son asintomáticos. En casos sintomáticos, predominan masa palpable, dolor abdominal, distensión, náuseas y vómitos. Estas lesiones pueden provocar complicaciones graves como obstrucción intestinal por compresión, angulación o volvulación del intestino adyacente, originando abdomen agudo.^(2,3)

El diagnóstico se basa en estudios de imagen e histopatología.

La ecografía es el método inicial de elección, mostrando típicamente una lesión quística multiloculada con septos y contenido anecoico o ecogénico según la composición (sangre, pus o quilo).⁽⁵⁾

La tomografía computarizada caracteriza mejor la extensión y relación con estructuras vecinas, revelando lesiones multiseptadas de densidad líquida (0–10 HU). Finalmente, las radiografías simples pueden ser útiles para evidenciar signos de oclusión intestinal o desplazamiento de asas.^(5,6)

El diagnóstico definitivo se establece mediante histopatología, que muestra espacios quísticos tapizados por endotelio linfático plano, con contenido linfático lechoso o hemorrágico y pared con tejido conectivo y músculo liso.⁽⁷⁾

La inmunohistoquímica confirma el origen linfático con marcadores como CD31 y D2-40 (Podoplanina).⁽⁷⁾

El ultrasonido abdominal y la tomografía computarizada son necesarias para describir los quistes, la localización, el tamaño y si afecta a órganos adyacentes, pero no aporta la suficiente

información de diagnóstico de linfangioma en el momento preoperatorio.⁽⁶⁾

El tratamiento de elección es quirúrgico, con el objetivo de realizar la exéresis completa del tumor para evitar complicaciones y recurrencias. En casos donde la resección completa no es posible, se pueden considerar opciones como la marsupialización o la inyección de sustancias esclerosantes (como OK 432).⁽³⁾

CASO CLINICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 13 años, residente de la ciudad de Potosí, atendido en el **Hospital del Niño “Dr. Ovidio Aliaga Uría, en el servicio de emergencias**. Como antecedente quirúrgico relevante, a los 4 años fue sometido a una laparotomía exploratoria por apendicitis complicada con peritonitis, tras la cual permaneció asintomático durante casi una década.

A los 13 años y 6 meses ingresó nuevamente al servicio de emergencias por un cuadro de tres días de evolución caracterizado por dolor abdominal progresivo, vómitos, hiporexia y dificultad para la eliminación de gases. El examen físico evidenció distensión abdominal y dolor a la palpación. Debido a la presentación clínica y al antecedente de cirugía previa, se estableció el diagnóstico presuntivo de obstrucción intestinal secundaria a bridas y adherencias, motivo por el que se realizó una laparotomía exploratoria con liberación de adherencias. El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta.

Sin embargo, dos semanas después reingresó al servicio de emergencias con síntomas similares: distensión abdominal, vómitos, hiporexia, anuria y ausencia de deposiciones. Ante la recurrencia, se consideró nuevamente una obstrucción intestinal postoperatoria, procediendo a su hospitalización.

Se solicitó una ecografía abdominal de emergencia, que mostró abundante aerocolia y signos de neumatosis intestinal, diagnósticos que resultaron insuficientes para caracterizar la enfermedad de base, por lo que, se solicita una tomografía computarizada simple de abdomen, la cual muestra, en las reconstrucciones multiplanares:

Figura 1 : En la reconstrucción axial se evidencia la presencia de múltiples imágenes con densidad aire (quistes) de forma redondeada y ovalada que se disponen en cadenas y racimos a lo largo de la pared del intestino delgado (especialmente del yeyuno e íleon) en relación a neumatosis intestinal quística extensa.

FIGURA 1:

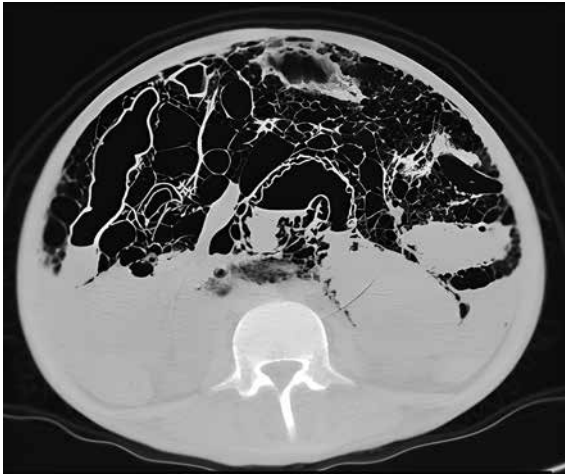


FIGURA 2: En la reconstrucción coronal se evidencia aire fuera de la pared intestinal, en el espesor de la grasa mesentérica, formando imágenes quísticas y lineales que se intercalan con los tabiques adiposos lobulados característicos del mesenterio, dando un “aspecto en racimo” en relación con múltiples quistes mesentéricos.

FIGURA 2:



FIGURA 3:

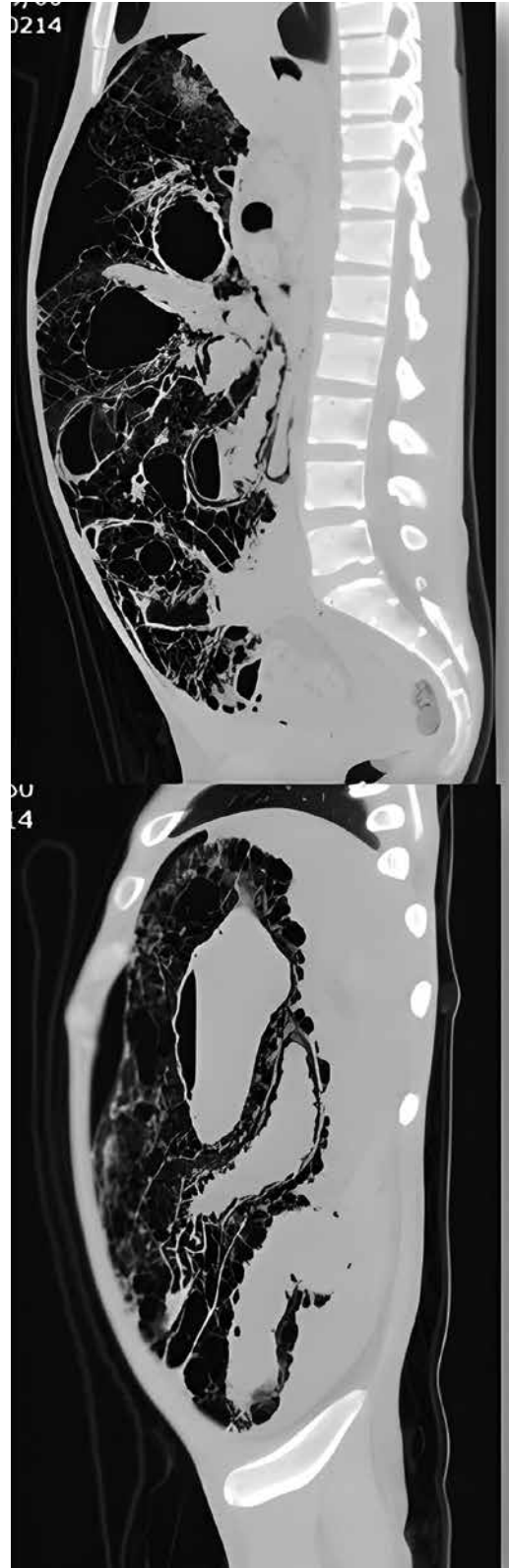


Figura 3: En la reconstrucción sagital se observa Moderada cantidad de aire libre en cavidad abdominal, subyacente a la pared anterior, más evidente en hemiabdomen superior en relación con neumoperitoneo.

FIGURA 4:

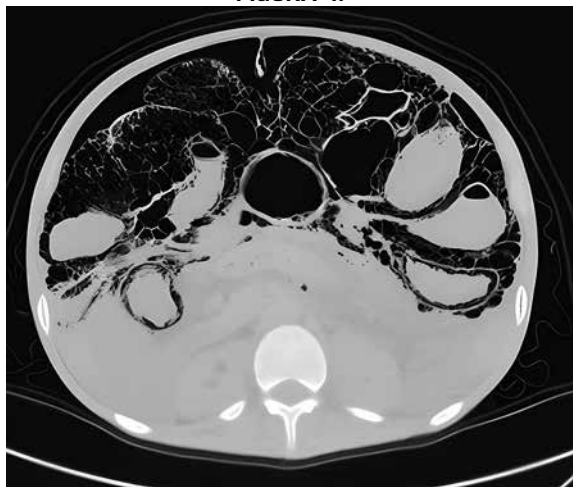


Figura 4: Distensión de asas de intestino delgado (hasta 42 mm) con niveles hidroaéreos y engrosamiento mural focal (hasta 5 mm) y presencia de escasas burbujas de aire en región periportal.

Los hallazgos tomográficos orientaron hacia los siguientes diagnósticos radiológicos principales:

1. Neumatosis intestinal quística.
2. neumoperitoneo.
3. Hallazgos que sugieren escaso aire periportal.

Por lo cual se realiza una segunda intervención quirúrgica, ingresando con el diagnóstico de neumatosis intestinal. La laparotomía exploratoria confirmó la presencia de neumatosis intestinal con adherencias firmes que fueron liberadas.

Durante el procedimiento, se tomó una muestra de tejido peritoneal para análisis histopatológico, donde el informe describió hallazgos microscópicos compatibles con paredes quísticas revestidas por endotelio linfático plano, con estroma, colágeno y linfocitos, confirmando el diagnóstico de linfangiomatosis quística. La descripción macroscópica del tejido resecado mencionaba fragmentos con espacios quísticos de 0.3 a 0.6 cm.

Tras un período de estabilización, manejo del dolor y adecuada tolerancia a la vía oral, el paciente fue dado de alta. El diagnóstico definitivo fue Linfangiomatosis quística abdominal complicada con neumatosis intestinal y síndrome adherencial.

Actualmente, el paciente se encuentra asintomático y en seguimiento clínico e imagenológico, sin recurrencia del cuadro.

DISCUSIÓN

El caso presentado evidencia los desafíos diagnósticos y terapéuticos asociados a la linfangiomatosis quística intraabdominal, una entidad extremadamente rara en la edad pediátrica y aún más infrecuente en adolescentes. El antecedente de cirugía abdominal previa generó inicialmente una orientación diagnóstica hacia una causa común de obstrucción intestinal, como las bridas postquirúrgicas. Sin embargo, la rápida recurrencia del síndrome obstructivo pese a la liberación adhesional constituyó un indicio clave de una patología subyacente más compleja.

Las limitaciones de los estudios de imagen quedaron claramente evidenciadas. La ecografía, aunque útil para demostrar aerocolia, no permitió caracterizar la enfermedad de base, lo que concuerda con la literatura que señala su baja especificidad en linfangiomas intraabdominales. La tomografía tampoco logró identificar el origen linfático de la lesión, debido a que estas malformaciones suelen presentarse como estructuras quísticas inespecíficas, de características similares a otras patologías mesentéricas. Finalmente, el diagnóstico solo pudo establecerse mediante estudio histopatológico, confirmando su papel como gold estándar en esta entidad.

La presentación clínica como un cuadro de obstrucción intestinal recurrente es consistente con lo reportado en la literatura, donde el compromiso del mesenterio o epiplón puede generar compresión, angulación o volvulación de asas intestinales. La proliferación linfática anómala y su tendencia a desarrollar inflamación crónica constituyen un sustrato ideal para la formación de adherencias, lo que explica la contradicción entre el hallazgo inicial de “bridas” y la enfermedad de base.

CONCLUSIÓN

La linfangiomatosis quística intraabdominal es una entidad poco frecuente que debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de la obstrucción intestinal recurrente en la población pediátrica, especialmente cuando no existe una respuesta adecuada a las intervenciones quirúrgicas destinadas a liberar adherencias.

Aunque los estudios de imagen son fundamentales para identificar complicaciones y orientar la conducta inicial, el diagnóstico definitivo es histopatológico. El manejo óptimo requiere un alto índice de sospecha clínica, un

abordaje quirúrgico que permita resolver la obstrucción y obtener muestras para estudio anatomopatológico, así como un seguimiento multidisciplinario dada la posibilidad de recurrencias y la complejidad del curso evolutivo de esta enfermedad.

AGRADECIMIENTOS:

Al personal médico, de enfermería y administrativo del Hospital del Niño “Dr. Ovidio

Aliaga Uría”, por su compromiso constante con la atención pediátrica y por el apoyo brindado durante el desarrollo de este trabajo.

A los pacientes y sus familias, quienes con confianza depositaron su salud en nuestras manos, permitiendo no solo la realización de este estudio, sino también el fortalecimiento de nuestra capacidad resolutive y el estímulo permanente hacia la actualización médica continua y la excelencia profesional.

REFERENCIAS

1. Martínez-Martínez BE, Rodríguez-Velasco A, Martínez-Muñiz I, González-Muñiz S, Marín-Santana JC. Linfangiomatosis generalizada en pediatría: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Neumol Cir Torax*. 2018;77(4):280-5.
2. Guerrero E, Alvarado R, Monsalve P, Bravo M, Urdiales A, Manterola C, et al. Linfangiomatosis kaposiforme: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Int J Morphol*. 2020;38(4):1060-4.
3. Cabo Rodríguez V, Suárez Veloz JS, Villa Villamar SG, Soto Martínez SC, Pangol Pillaga AS. Linfangioma mesentérico en la edad pediátrica. *Rev Cubana Pediatr*. 2019;91(1):e653.
4. Lara C, Borrero J, Porras V, de la Rosa JA, Expósito F. Linfangiomatosis mesentérica: presentación de un caso. *Arch Esp Urol*. 2006;59(5):542-4.
5. Le HDT, Vo DS, Le DD, Dang CT, Nguyen TT. Generalized lymphangiomatosis: a rare manifestation of lymphatic malformation. *Radiol Case Rep*. 2020;16(1):66-71.
6. Lever Rosas C, Rebollo Hurtado V, Mora Mendoza I, Cerda Reyes E. Linfangiomatosis mesentérica. *Rev Hospit Milit*. 2019;73(3-4):249-53.
7. Maqueda Merino A, Sardón Ramos JD, Vitores López JM, Angulo Revilla I, Gastón Moreno A. Linfangiomatosis poliquística mesentérica: una causa poco frecuente de abdomen agudo quirúrgico. *An Pediatr (Barc)*. 2013;99(1):e1-3.