



## Caso clínico

## Linfangiomatosis mesentérica

*Mesenteric lymphangiomatosis*

Carlos Lever Rosas,\* Victoria Rebollo Hurtado,† Isabel Mora Mendoza,§ Eira Cerda Reyes||

\* Jefe de la Sala de Oncología Quirúrgica.

† Jefa del Área de Tomografía.

§ Adscrita al Departamento de Patología.

|| Jefa de la Sección de Gastroenterología.

Hospital Central Militar.

## RESUMEN

Presentamos un caso clínico de un hombre de 39 años, sin antecedentes crónico-degenerativos ni heredofamiliares de importancia, que inicia con cuadro clínico de hemorragia de tubo digestivo con repercusión hematológica, con estudios de gabinete (panendoscopia-colonoscopía) sin evidenciarse sitio de hemorragia, por lo que se le realizó enterotomografía con reporte de aumento de volumen y densidad del mesenterio de segmento de íleon, imágenes lineales hiperdensas e irregulares que aumentan la densidad sin realce con signo del «halo», engrosamiento concéntrico de segmento 25 cm de íleon, con disminución de la luz y mucosa esfacelada a 40 cm proximal a la válvula ileocecal, calcificaciones gruesas en mesenterio. Realizándose laparotomía exploradora con resección de íleon distal más hemicolectomía derecha más entero-entero-anastomosis-latero-lateral. Con reporte histopatológico de linfangiomatosis mesentérica. La linfangiomatosis mesentérica es una entidad poco común con un pronóstico bueno si se realiza resección quirúrgica completa.

Palabras clave: Hemorragia digestiva, linfangiomatosis mesentérica.

## ABSTRACT

*We present a clinical case of a 39-year-old man, with no significant chronic degenerative or hereditary history, who begins with a clinical course of gastrointestinal bleeding with hematological repercussions, with cabinet studies (panendoscopy-colonoscopy) without evidence of hemorrhage site so it was performed enterotomography with report of increased volume and density of the mesentery of ileum segment, hyperdense and irregular linear images that increase density without enhancement with «halo» sign, concentric thickening of segment 25cm ileum, with diminished light and mucosa sfacelada to 40 cm proximal to the ileocecal valve, coarse calcifications in mesentery. Exploratory laparotomy was performed with resection of distal ileum plus right hemicolectomy plus entire side-to-side anastomosis. With histopathological report of mesenteric lymphangiomatosis. Mesenteric lymphangiomatosis is a rare entity with a good prognosis if complete surgical resection is performed.*

Keywords: Digestive hemorrhage, mesenteric lymphangiomatosis.

## Introducción

La etiología de los linfangiomas son considerados como una displasia congénita del tejido linfático, cuyo origen es un desarrollo anormal de los vasos linfáticos durante la vida fetal, produciendo un secuestro localizado de tejido linfático a este nivel. Existen algunas teorías como trauma, obstrucción linfática, procesos inflamatorios, cirugía y radioterapia.<sup>1</sup> Los linfangiomas mesentéricos son raros, siendo el motivo de hospitalización en 1:20,000 a 1:250,000 de las admisiones

hospitalarias, dentro de su localización intraperitoneal, afectan mayormente al mesenterio del intestino delgado en un 70% de los casos, la localización ileal es la más frecuente en un 50 a 60%.<sup>1</sup> La afectación del mesenterio puede ser focal o difusa. La mayoría de las veces con asintomáticos, pero pueden debutar como abdomen agudo siendo a veces un hallazgo intraoperatorio. El diagnóstico es difícil, por lo que debe ser confirmado con el estudio histopatológico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa de las lesiones.<sup>2</sup> Por lo interesante y poco

frecuente de la patología, presentamos un caso clínico de linfangiomasia mesentérica.

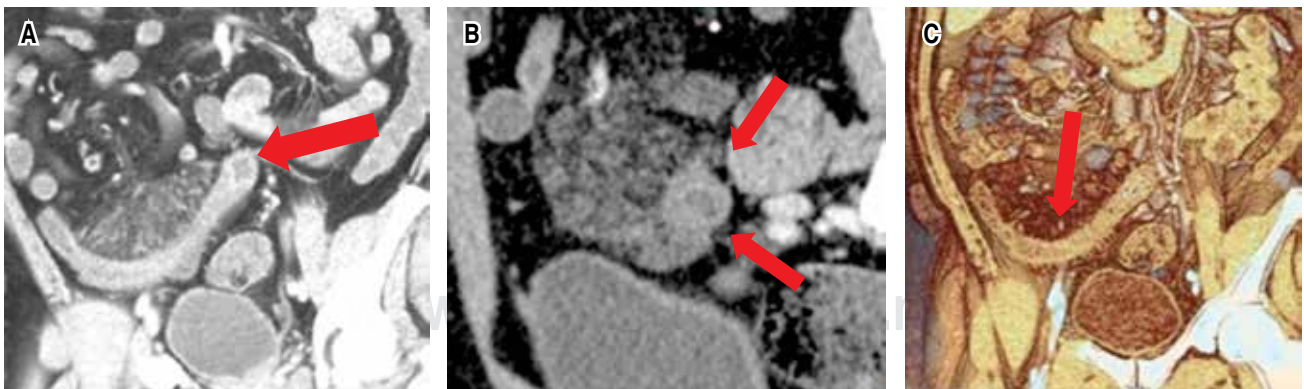
### Caso clínico

Hombre de 39 años de edad sin antecedentes hereditarios de importancia, etilismo, alergia y hemotransfusiones negadas, inicia el día 05 de junio del 2017 con datos de hemorragia de tubo digestivo alto inactivo, caracterizado por evacuaciones melénicas, referido al Servicio de Urgencias el día 6 de junio con los siguientes datos clínicos a la exploración física: tensión arterial: 100/70 mmHg, frecuencia cardiaca: 86 por minuto, frecuencia respiratoria: 15 por minuto, temperatura: 36 °C. Paciente en regulares condiciones generales con palidez generalizada, conjuntivas pálidas, cuello sin adenomegalias, campos pulmonares limpios y ventilados, ruidos cardiacos rítmicos sin agregados, con abdomen plano depresible, ruidos hidroaéreos presentes sin puntos dolorosos, sin edema de extremidades inferiores.

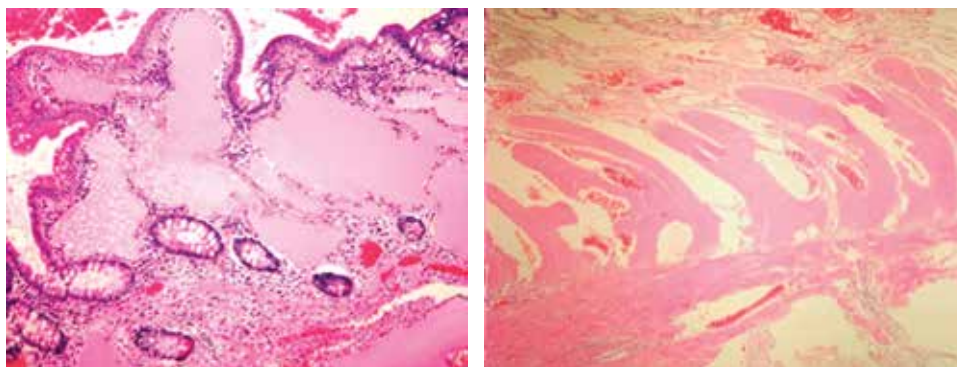
Estudios de laboratorio: urea 25.7 mg/dL, BUN 12.0 mg/dL, glucosa 97 mg/dL, fosfatasa alcalina 134 U/L, Sodio 134 mEq/L, Potasio 4.4 mEq/L, Cloro 103 mEq/L, bilirrubina total de 0.64 mg/dL, bilirrubina directa 0.15 mg/dL, deshidrogenasa láctica 253 U/L, creatinina 1.0 mg/dL, aspartato aminotransferasa 18 U/L, albúmina 3.9 g/dL, alanino-aminotransferasa 26 U/L, PCR 0 mg/dL, TP 14.9 segundos 88%, INR 1.08, TTP 23 segundos. Biometría hemática: leucocitos

6,200, hemoglobina 7.2 g/dL, hematocrito 22.10%, VCM 73.4 ft, plaquetas 304.000/ $\mu$ L.

Ingresa a sala con el diagnóstico de hemorragia de tubo digestivo alto inactivo, con requerimientos de dos concentrados eritrocitarios, hidratación parenteral e infusión con inhibidores de bomba de protones. En sus primeras 48 horas, sin datos de evacuaciones melénicas pero con una biometría hemática con anemia persistente a pesar la transfusión de hemoderivados con los siguientes datos: biometría hemática: leucocitos 3980, hemoglobina 7.6 g/dL, hematocrito 24.4%, VCM 31.2 ft, plaquetas 255,000. Se realizó estudio de endoscopia con gastropatía no erosiva leve de antro. Al siguiente día el paciente presentó evacuaciones melénicas (biometría hemática con leucocitos  $7.150 \times 10^3/\mu$ L, hemoglobina 9.1 g/dL, hematocrito 29.4%, VCM 79.6 ft, plaquetas 324.000/ $\mu$ L), por lo que se realizó estudio de colonoscopia con los hallazgos de un pólipo sésil de 4 mm en sigmoides a 20 cm de margen anal, abundante residuo hemático oscuro en colon e íleon terminal; por los hallazgos y la persistencia de la hemorragia, se decidió realizar tomografía computada multidetector con protocolo de enterotomografía, la cual reportó aumento de volumen y densidad del mesenterio de segmento de íleon, ganglios mesentéricos, signo del «halo», engrosamiento concéntrico de segmento 30 cm de íleon, con disminución de la luz y mucosa esfacelada a 50 cm proximal a la válvula ileocecal, calcificaciones gruesas en mesenterio (biometría hemática con leucocitos 4.300/ $\mu$ L, hemoglobina



**Figura 1:** Reconstrucciones oblicuas (A, B) y volumétrica (C), donde se observa engrosamiento concéntrico de la pared de segmento aproximado de 30 cm de longitud de íleon distal, aproximadamente a 20 cm proximal a la válvula ileocecal, el cual muestra «esfacelación» de la mucosa, con aumento difuso de la densidad y volumen del mesenterio correspondiente, identificando calcificaciones gruesas irregulares, así como imágenes lineales hiperdensas, que sugieren estructuras vasculares; sin embargo, no muestran realce con el medio de contraste. B) Se identifica el aumento de volumen del mesenterio que rodea más de 180° de la circunferencia del segmento de íleon. C) Bordes irregulares del borde mesentérico del segmento afectado, con imágenes hiperdensas y calcificaciones irregulares.



**Figura 2:** Fotografías de teñidos con hematoxilina y eosina, 20x, en las que se observa desde la mucosa hasta la muscular propia, múltiples canales vasculares, dilatados y de diversos tamaños, que corresponden a linfáticos, algunos contienen material hialino y eosinófilo, que corresponde a linfa. A mayor acercamiento, están revestidos por endotelio plano, se realizó inmunotinción para podoplanina (D240), la cual resultó positiva y confirma histogénesis linfática.

6.6 g/dL, hematocrito 19.7%, VCM 33.6 ft, plaquetas 323.000/ $\mu$ l).

Con los hallazgos tomográficos y sospecha de neoplasia, se solicitó la valoración por el servicio de oncología quirúrgica con el plan quirúrgico, laparotomía exploradora con resección de íleon distal más hemicolectomía derecha más entero-entero anastomosis latero-lateral.

Con los siguientes hallazgos transoperatorios: adherencias y masa que abarca 20 cm de su diámetro longitudinal y 10 cm en su diámetro transversal con involucro de mesenterio (*Figura 1*). Con reporte histopatológico de linfangiomatosis mesentérica (*Figuras 2*).

En el postoperatorio el paciente no presentó complicaciones postoperatorias.

### Discusión y revisión de la literatura

Los linfangiomas son lesiones benignas de origen vascular que muestran en diferenciación linfática.<sup>1</sup> El término linfangiomatosis se utiliza para definir los linfangiomas con afectación multifocal o difusa de órganos o partes blandas, equiparándose conceptualmente a la angiomatosis.<sup>2</sup>

Se presentan en varias localizaciones anatómicas en pediátricos y en adultos. En un 95% se presentan en cuello y región axilar, y en un 5% son localizados en mesenterio, retroperitoneo, vísceras abdominales, pulmón y mediastino.<sup>3</sup>

Es una enfermedad de la infancia que raramente se presenta en mayores de 20 años de edad<sup>2</sup> y la etiología es desconocida, pero se considera como de origen congénito.<sup>4</sup>

El pronóstico de estas lesiones es determinado por la extensión de la enfermedad, ya que de ella depende la posibilidad de exéresis quirúrgica completa.<sup>2</sup>

La presentación clínica de linfangiomas quísticos abdominales son variables y no específicos y usualmente no ayuda en establecer el diagnóstico.<sup>5</sup>

En el abdomen, el sitio más común de linfangioma es el mesentérico (linfangioma mesentérico), coincide con el caso clínico. El linfangioma en el mesenterio del intestino delgado es más común en un 70%, en otros sitios con un 50 a 60% en todos los quistes localizados en el mesenterio del íleon.<sup>6</sup> Otras posibles localizaciones incluyen el omento (quistes omentales), retroperitoneales, mesocolon, páncreas, bazo y glándulas adrenales. La más frecuente clasificación utilizada para los linfangiomas es la de Wegner quien categoriza como simple, quístico o cavernoso, mientras tanto Losanoff y colaboradores reportan otra clasificación en pediculado, sésil, con extensión retroperitoneal, o multicéntrico, esta escala ayuda para establecer la estrategia de tratamiento.<sup>6</sup>

La presentación clínica es variable y no específica, es clínicamente silente y se puede diagnosticar de manera accidental o por laparotomía no relacionada con la patología o datos de dolor abdominal, distensión, diarrea, anorexia, náuseas y vómito. En los casos sintomáticos, la masa quística se comporta como algo parecido a los quistes de ovario, quistes pancreáticos, torción de anexos. En pocos casos se puede presentar sólo con dolor abdominal como parte del cuadro clínico de las complicaciones de los quistes que incluye ruptura, hemorragia, infección u obstrucción intestinal.<sup>6</sup> En el caso reportado, el dato clínico que presentó el paciente fue hemorragia de tubo digestivo alto inactivo, que es provocada por la infiltración de órganos o

estructuras vecinas. Por lo que aunque sean lesiones benignas, pueden presentar múltiples complicaciones y morbimortalidad importante.

El ultrasonido abdominal y la tomografía computada son necesarias para describir los quistes y nos proporciona información importante en la localización, tamaño y si afecta a órganos adyacentes pero no la suficiente información, el diagnóstico de linfangioma en el momento preoperatorio es difícil.<sup>7</sup> El estudio de ultrasonido puede reportar lesiones quísticas bien definidas con múltiples tabiques en el interior o lesiones hipoecogénicas. Por tomografía computada demuestran masas uni- o multiloculares que contienen septos de grosor variable, que con contraste hay refuerzo de la pared.<sup>8</sup> En nuestro caso no se observaron lesiones quísticas, sino aumento de volumen y densidad del mesenterio de segmento de íleon, ganglios mesentéricos, signo del «halo», engrosamiento concéntrico de segmento 25 cm de íleon.

La resonancia magnética es el estudio de imagen más adecuado para el diagnóstico y caracterización preoperatoria, permitiendo la planificación preoperatoria, además permite diferenciar los quistes mesentéricos de los linfangiomas, al definir adecuadamente la presencia de estructuras quísticas y tabiques en su interior.<sup>8</sup> En el caso clínico, por la persistencia de la hemorragia digestiva con repercusión hematológica, ya no se realizó otro estudio de imagen, por lo que se decidió el tratamiento quirúrgico con los hallazgos de la TCMD con protocolo de enterotomografía.

Mientras tanto el diagnóstico diferencial de lesiones quísticas intraabdominales incluyen el linfangioma quístico benigno o los quistes malignos, o lesiones parecidas a pseudoquistes pancreáticos, teratomas quísticos, quistes de ovario, duplicación quística, mesotelioma quístico, mesenquimoma maligno, sarcoma indiferenciado o torsión de anexos.<sup>9</sup>

Existe una revisión en la literatura donde se incluyeron 13 pacientes (ocho hombres y cinco mujeres) entre 19 a 52 años, reportándose como la presentación clínica más común la palpación de masa abdominal en 12 pacientes, que en nuestro paciente no se palpaba ninguna masa abdominal. El ultrasonido y la tomografía de abdomen con reporte de masa quística en el mesenterio del intestino delgado, intestino grueso y en el retroperitoneo en 12 pacientes, y en un paciente fue un hallazgo incidental durante la realización de una apendicectomía laparoscópica. Se realizó una resección completa en 11 pacientes e incompleta en dos pacientes, los cuales presentaron recurrencia de la enfermedad quística.<sup>10</sup>

Macroscópicamente, son lesiones quísticas de paredes delgadas, de color amarillento, con múltiples tabiques en su interior, los cuales los dividen en cavidades que se encuentran llenas de líquido con alto contenido proteico y eosinofílico.<sup>8</sup>

Desde el punto de vista histopatológico, se caracterizan por la presencia de espacios linfáticos de diverso tamaño y forma, tapizados de endotelio aplanado que expresa CD31 en el estudio inmunohistoquímico, algunos de ellos rodeados por fascículos incompletos de músculo liso,<sup>11</sup> y a nivel abdominal el diagnóstico diferencial se plantea fundamentalmente con el mesotelioma quístico.<sup>11</sup>

El pronóstico es excelente si la resección es completa, si no es posible la resección completa del quiste por el tamaño, localización profunda o infiltrados intraabdominales en arterias o vena cava inferior, la opción es la resección parcial con marsupialización. Aproximadamente 10% de los pacientes requieren de esta terapia.<sup>10,12</sup> En el caso clínico se pudo realizar la resección completa, lo que hace casi nula la recurrencia de la lesión.

La recurrencia va de 0 a 13.6%, con un promedio de 6.1%, la mayoría de las recurrencias se presentan en pacientes con quistes retroperitoneales y en quienes sólo se les realizó resección parcial. La localización de los quistes no influye en la recurrencia. La importancia de la cirugía en esta patología es la reducción de la incidencia en la recurrencia, los tratamientos no quirúrgicos como el uso de bleomicina, esteroides, la aspiración o la inyección de agentes esclerosantes no se han establecido como tratamiento superior comparado con la cirugía.<sup>12,13</sup>

## Conclusión

El linfangioma quístico del mesentérico es una entidad poco frecuente en la edad adulta, así como la presentación clínica es silente, es difícil el diagnóstico preoperatorio, los estudios de imagen pueden apoyar el diagnóstico, pero se requiere del estudio histopatológico. El pronóstico es bueno si se realiza una resección completa como se reportó en el presente caso clínico.

## REFERENCIAS

1. Levy DA, Cantisania V, Miettinen. Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR*. 2004; 182: 1485-1491.
2. Lara C, Borrero J, Porras V, de la Rosa JA, Expósito F. Linfangiomas mesentérica. presentación de un caso. *Arch Esp Urol*. 2006; 59 (5): 542-544.

3. Lugo-Olivieri CH, Taylor GA. CT differentiation of large abdominal lymphangioma from ascites. *Pediatr Radiol.* 1993; 23: 129-130.
4. Wani I. Mesenteric lymphangioma in adult a case series with a review of the literature. *Dig Dis Sci.* 2009; 54: 2758-2762.
5. Elhalaby E. Mesenteric and retroperitoneal cysts in children. *Tanta Med J.* 2001; 29: 51-61.
6. Chin S, Kikuyama S, Hashimoto T, Tomita T, Hasegawa T et al. Lymphangioma of jejunal mesentery in an adult: a case report and the review of the Japanese literature. *Keio J Med.* 1993; 42: 41-43.
7. Bansal H, Jenaw RK, Mandia R. Huge mesenteric lymphangioma- a rare cause of acute abdomen. *Int J Health Res.* 2010; 3: 195-198.
8. Woo K, Jeong YK, Song Y, Heo JN, Park CK. Cavernous mesenteric lymphangiomas. *Eur Radiol.* 2006; 16: 1625-1628.
9. Aprea G, Guida F, Canfora A, Ferronetti A, Giugliano A et al. Mesenteric cystic lymphangioma in adult: a case series and review of the literature. *BMC Surgery.* 2013; 13: A4.
10. Turki AM. Abdominal cystic lymphangioma in adults: diagnostic difficulties and surgical outcome. *J Univer Surg.* 2016; 4: 5.
11. Ezingler, Weiss's. Tumors of lymph vessels. *Soft tissue tumors. Chapter 26. Tumors of lymph vessels.* Mosby, St Louis, 2001. pp. 955-968.
12. Mabrut JY, Grandjean JP, Henry L, Chappuis JP, Partensky C et al. Mesenteric and mesocolic cystic lymphangiomas- Diagnostic and therapeutic management. *Ann Chir.* 2002; 127: 343-349.
13. Tsukada H, Takaori K, Ishiguro S, Tsuda T, Ota S et al. Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: report of a case. *Surg Today.* 2002; 32: 734-737.

**Dirección para correspondencia:**  
**Dra. Eira Cerda Reyes**  
E-mail: arieirace@yahoo.com.mx