

DIAGNÓSTICO POCO FRECUENTE DE TUMOR ABDOMINAL EN PEDIATRÍA

ABDOMINAL TUMOR A RARE DIAGNOSIS IN PEDIATRICS

Arreghini Mariana Beatriz¹, Scherl Humberto², Gamboa Juan Manuel³, García María Soledad⁴

RESUMEN

Los tumores benignos intraabdominales en la infancia suelen ser de crecimiento lento y generalmente asintomáticos. Los linfangiomas quísticos son raros. Se presentan más frecuentemente en el sexo masculino y en menores de 5 años. La mayoría son de origen del mesenterio. La localización visceral es inusual.

Se presenta un paciente de sexo masculino de 4 años de edad con antecedente de distensión abdominal progresiva desde el mes de vida. Tiene además antecedentes heredo familiares de celiaquía. Los exámenes de laboratorio fueron normales. La ecografía abdominal mostró una imagen quística tabicada, que se confirmó con la tomografía abdominal con contraste. Se realizó una intervención laparoscópica encontrándose un tumor quístico de gran tamaño que se originaba en las paredes de la vejiga. Se completó el tratamiento con la excéresis quirúrgica del mismo. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de linfangioma quístico. La evolución del paciente posterior a la cirugía fue favorable.

La mayoría de la literatura coincide que la cirugía con la excéresis del tumor es la terapia más indicada. Las terapias esclerosantes se prefieren sólo cuando la cirugía no es favorable por el compromiso visceral.

Palabras Clave: Linfangioma quístico, Niño, Vejiga.

ABSTRACT

Intraabdominal benign tumors in childhood are usually slow growing and usually asymptomatic. The cystic lymphangiomas are rare. They occur more frequently in males and children under 5 years. Most of them originate in the mesentery. The visceral location is unusual. We present a male patient of 4 years old with a history of progressive abdominal distension from birth. He also has inherited family history of celiac disease. Laboratory tests were normal. Abdominal ultrasound showed a cystic cloisonne image that was confirmed by abdominal CT with contrast. We performed a laparoscopic exploration finding a large cystic tumor originated from bladder walls. Treatment was completed with surgical tumor exeresis. The pathology confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma. Patient outcome after surgery was favorable.

Most literature agrees that surgery with tumor exeresis is the most appropriate therapy. Sclerosing therapies are preferred only when surgery is not favorable for visceral involvement.

Keywords: Cystic lymphangioma, Child, Bladder.

¹M.D., Mgr. - Magíster en Bioética. Médico Pediatra, Servicio de Internación Hospital Pediátrico Humberto Joaquín Notti. Especialista en Docencia Universitaria. Docente Pre y Post-Grado, Facultad de Ciencias Médicas-Universidad Nacional de Cuyo. Mendoza, Argentina.

²M.D. - Médico Cirujano Infantil. Área Crítica Quirúrgica, Hospital Pediátrico Humberto Joaquín Notti. Mendoza, Argentina.

³M.D. - Médico Pediatra Servicio de Internación, Hospital Pediátrico Humberto Joaquín Notti. Docente Pre grado, Facultad de Ciencias Médicas-Universidad Nacional de Cuyo. Mendoza, Argentina.

⁴M.D. - Residente II año Clínica Pediátrica, Hospital Pediátrico Humberto Joaquín Notti. Mendoza, Argentina.

Correspondencia / correspondence: Mariana Beatriz Arreghini
e-mail: marreghini@yahoo.com.ar

Recibido para publicación / Received for publication: 31/07/2012
Aceptado para publicación / Accepted for publication: 24/10/2012

Este artículo debe citarse como: Arreghini MB, Scherl H, Gamboa JM, García MS. Diagnóstico poco frecuente de tumor abdominal en pediatría. Rev Méd-Cient "Luz Vida". 2012;3(1):52-55.

This article should be cited as: Arreghini MB, Scherl H, Gamboa JM, García MS. Abdominal tumor a rare diagnosis in pediatrics. Rev Méd-Cient "Luz Vida". 2012;3(1):52-55.

En los niños la forma de presentación más frecuente de los tumores intraabdominales es una masa palpable y generalmente asintomática, observada por sus padres durante el baño o en un control pediátrico. También puede presentarse con menor frecuencia con sintomatología leve y no bien definida como dolor, náuseas, vómitos, constipación, hematuria, ictericia, disminución de peso, diarrea, etc.

Es imperioso poder determinar rápidamente el origen de esta lesión, primero a través de nuestra hipótesis diagnóstica basada en la edad del paciente, sexo, características y ubicación de la lesión, el contexto general del niño y las enfermedades asociadas. Luego, a través de un examen de imágenes que nos permita definir de una mejor manera la lesión y su relación anatómica. Debe ser un examen de bajo costo y de fácil acceso, considerando en primer lugar una ecografía abdomino-pélvica, y posteriormente considerar la realización de una Tomografía Axial Computarizada (TAC) abdomino-pélvica.

Las lesiones quísticas son generalmente únicas y la mayoría de ellas corresponden a lesiones benignas; por otro lado, las lesiones sólidas o mixtas son generalmente malignas.¹

Los linfangiomas son un grupo poco frecuente de tumores benignos siendo su origen los vasos linfáticos, representan el 6% de los tumores benignos. Son generalmente propios de la infancia, el 40% se diagnostican en el primer año de vida y el 80% antes de los 6 años, la localización más frecuente es el cuello y las axilas en un 95% de los casos, menos del 5% son intraabdominales.²

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 4 años de edad con crecimiento y desarrollo acorde a la edad. Presenta episodios de bronquitis obstructiva durante los dos primeros años de vida como antecedente patológico. Tiene antecedente heredo familiar de prima en primer orden con diagnóstico de Celiaquía y Diabetes Mellitus tipo 1.

Consulta por distensión abdominal referida desde el mes de vida con aumento progresivo en el último año. No refiere cambio evacuatorio de las heces, ni dolor abdominal. No refiere pérdida de peso ni ningún otro síntoma acompañante.

Examen físico:

Al examen físico el paciente se encuentra en regular estado general, hidratado, tejido celular subcutáneo disminuido en forma generalizado, sin presencia de edemas. Tórax simétrico con rebordes óseos prominentes. Compensado hemodinámicamente y sin signos patológicos al examen del aparato respiratorio. El abdomen es globuloso, muy aumentado de tamaño, con un perímetro abdominal a nivel umbilical de 62cm, depresible, indoloro, no se palpan visceromegalias, impresiona al examen onda ascítica sin percusión compatible con concavidad superior sugestivo de ascitis. (Ver Figuras 1 y 2)

Se plantea como diagnóstico presuntivo:

Distensión abdominal por:

- Tumor abdominal.
- Síndrome de malabsorción intestinal: Enfermedad

Celiaca, Fibrosis Quística.
- Enteroparasitosis.



Figuras 1 y 2. Muestran el prominente abdomen. Perímetro abdominal a nivel umbilical de 62 cm.

Estudios Complementarios:

Se solicitan exámenes complementarios: Hemograma, VSG, Proteína C reactiva, Anticuerpos antigliadina, antiendomisio y anti transglutaminasa, transaminasas hepáticas, función renal, dosaje de inmunoglobulinas, proteinuria, albuminemia, medio interno, coagulograma, orina completa, Test del sudor y Ecografía abdominal (Ver Tabla 1).

Tabla 1. Valores encontrados en los laboratorios de ingreso.

	Laboratorio	Valor encontrado
Hematología	Hematocrito (Hto)	41%
	Hemoglobina (Hb)	13,7gr%
	Glóbulos Blancos	9200/mm ³
	Fórmula leucocitaria	0/40/2/50/8
	Plaquetas	520000/mm ³
	VSG	8mm
	TP	101%
Química Sanguínea	TTPK	36,2"
	GOT	28 UI/l
	GPT	11 UI/l
	Proteínas totales	6,35g%
	Albumina	4,54g%
	Uremia	0,17g/l
	Creatinina	0,73mg%
	Glucemia	0,85g/l
Otros	Ionograma y Estado ácido base	Dentro de límites normales
	Anticuerpos antigliadina, antiendomisio y anti-transglutaminasa IgA e IgG	Negativos
	Dosaje de Inmunoglobulinas	Acorde a la edad
	Test del sudor	Dentro de límites normales
	Orina completa	Normal, sin proteinuria

Fuente: Datos extractados Historia Clínica.

Ecografía Abdominal: Formación anecoica con múltiples tabiques internos, sin poder determinar límites que abarca desde fosa renal derecha y abarcando toda la cavidad abdominal, sin visualizar asas intestinales ni área peritoneal. Riñón derecho no se visualiza. Riñón izquierdo, bazo, hígado y vesícula biliar con ecoestructura conservada.

Por la sospecha de tumor abdominal se solicita TAC de tórax, abdomen y pelvis con contraste endovenoso y mar-

cadore plasmáticos tumorales (Ver Tabla 2).

Tabla 2. Valores encontrados en los marcadores tumorales.

Marcador tumoral	Valor encontrado	Valor de referencia
Alfa feto proteína	8,03 UI/ml	hasta 15 UI/ml
Sub beta gonadotropina coriónica	1 mUI/ml	hasta 5 mUI/ml

Fuente: Datos extractados Historia Clínica.

TAC de tórax: no se visualizan lesiones pulmonares, ni mediastinales.

TAC de abdomen y pelvis: Hígado y bazo de forma y características normales, ambos riñones de tamaño y características normales que concentran y eliminan satisfactoriamente el medio de contraste. Importante lesión de densidad intermedia (30 UH) que mide aproximadamente 17,5 x 17cm que ocupa casi la totalidad de la cavidad abdominal y pelviana, impresiona presentar finos tabiques. No se observa líquido libre en cavidad abdominal. (Ver Figura 3).

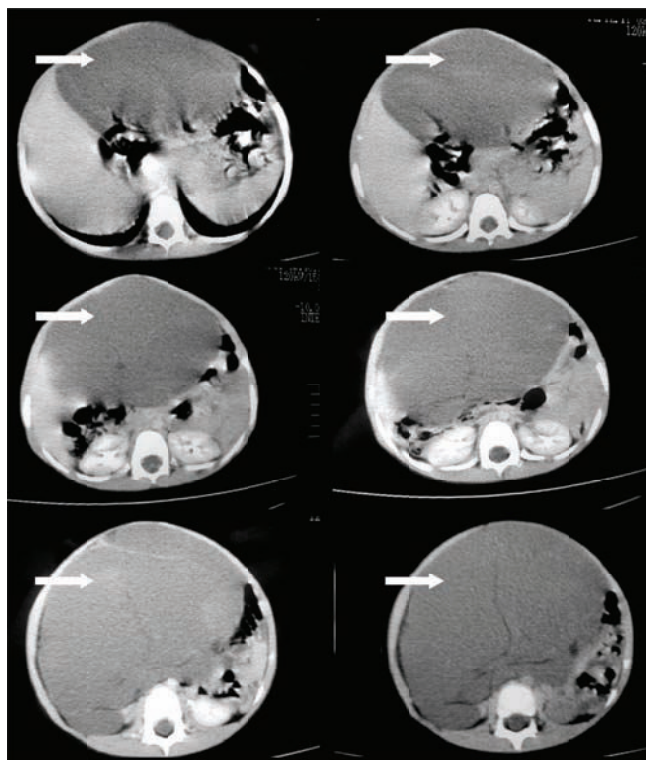


Figura 3. TAC de abdomino-pélvica que muestran el tumor de gran tamaño que ocupa casi la totalidad de la cavidad abdominal.

Se decide realizar laparotomía para excéresis de tumor y posterior estudio anátomo- patológico.

Protocolo quirúrgico: Resección mediana, disección por flancos. Se ingresa a la cavidad abdominal observándose tumor poliquístico de 20 x 25 x 20cm el cual se exterioriza e impresiona su origen de cara anterior de vejiga. Se realiza disección completa y se separa de vejiga requiriendo sutura de perforación de vejiga. Se cierra el abdomen por planos dejando drenaje siliconado multiperforado. Se envían muestras a anatomía patológica de epiplón, liquido de quiste y tumor quístico (Ver Figura 4).

Anatomía Patológica: Tumor quístico con tabiques y contenido mucinoso, células de paredes y tabiques sin atipias. Epiplón sin lesiones. Diagnóstico: Linfangioma quístico. Patología neoplásica benigna.



Figura 4. Pieza quirúrgica.

El post-operatorio del paciente es favorable, con controles mensuales de ecografías durante el primer trimestre que no demuestran recidivas de la lesión

DISCUSIÓN

La mayoría de las masas abdominales en la infancia corresponden a organomegalias (57%), el resto son malformaciones congénitas o tumores. Las masas tumorales asientan con mayor frecuencia en retroperitoneo (90%) siendo en su mayoría originales del tracto urinario.³

Los linfangiomas quísticos abdominales son tumores raros y representan del 2-5% de los linfangiomas. De estos tumores cerca del 60% se presentan antes de los cinco años de edad. El sexo predominante es el masculino como en el caso presentado. Son más frecuentes en el mesenterio representando un 45%, seguido por epiplón mesocolon y peritoneo.^{4, 5} La localización visceral en vejiga es inusual, en la literatura se describen casos asociados a hematurias que no coincide con nuestro caso.^{6, 7}

La sintomatología clínica es polimórfica y no específica. El diagnóstico es sugerido por las imágenes, requiriendo su confirmación histopatológica. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores quísticos retro-peritoneales, frecuentes en niños, como: teratoma quístico benigno, quistes de mesenterio y una larga lista de masas retroperitoneales, que mediante los métodos de imagen y sobre todo, por la extirpación y biopsia posterior pueden diferenciarse.

El tratamiento de elección es quirúrgico y consiste en una resección completa de la lesión. Se sabe que el láser, la aspiración, drenaje e irrigación del linfangioma intraabdominal dan pobres resultados. La inyección intraquística de adhesivo de fibrina, ciclofosfamida intravenosa y la escleroterapia con bleomicina y el OK 432 dan recidivas de hasta un 10-15%, estas terapias podrían ser utilizadas para tumores sintomáticos asociados a lesión mesentérica difusa que no son resecables por el compromiso importante a nivel intestinal.⁸

El pronóstico es bueno si la resección quirúrgica es completa y precoz, pudiendo recidivar si la resección es incompleta, lo que ocurre con mayor frecuencia.⁹

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Herrera JM. Masas abdominales en el niño. *Rev. chil. pedia-tr.* 2001 enero;72(1):58-61.
2. Fontirroche RP, González L, Barroetabeña Y, Araujo M. Linfangioma quístico abdominal. A propósito de dos casos pediátricos. *Mediciego* [Internet]. 2010 [citado julio 2012];16(Supl. 1). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_supl1_10/casos/t-14.html
3. Stevenson RJ. Abdominal masses. *Surg Clin North Am.* 1985;65:1481-1504.
4. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 años de experiencia con linfangiomas en niños. *J Pediatr Surg.* 1999;34:168-1164.
5. Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg.* 2003 Apr;196(4):598-603.
6. Irvine AD, Sweeney L, Corbett JR. Lymphangioma circumscriptum associated with paravesical cystic retroperitoneal lymphangioma. *Br J Dermatol.* 1996 Jun;134(6):1135-7.
7. Pratap A, Tiwari A, Pandey SR, Agrawal B, Paudel G, Adhikary S, Kumar A. Giant cavernous hemangiolympangioma of the bladder without cutaneous hemangiomatosis causing massive hematuria in a child. *J Pediatr Urol.* 2007 Aug;3(4):326-9.
8. De Perrot M, Rostan O, Morel P, Le Coultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg.* 1998;85(3):395-7.
9. Rygl M, Snajdauf J, Pycha K, Moravek J, Kodet R, Vondrichova H. Abdominal lymphangiomas in childhood. *Rozhl Chir.* 2000;79(12):609-12.

