

Linfangioma quístico de recto-sigmoidees en un hospital público de Lima, Perú: reporte de caso

Cystic lymphangioma of the rectum-sigmoid in a public hospital in Lima-Peru: case report

Walter Zagaceta Torres¹, Juan Felipe Ramírez García¹, Miguel Ángel Chávez Rosell¹

¹ Servicio de Gastroenterología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima, Perú.

Recibido: 05/12/18 - Aprobado: 27/01/20

ORCID: Walter Zagaceta Torres: [0000-0003-3144-3835](https://orcid.org/0000-0003-3144-3835), Juan Felipe Ramírez García: [0000-0002-5801-4822](https://orcid.org/0000-0002-5801-4822), Miguel Ángel Chávez Rosell: [0000-0002-4323-2755](https://orcid.org/0000-0002-4323-2755)

RESUMEN

Los linfangiomas son lesiones benignas que se deben a una malformación del desarrollo en el sistema linfático que ocurre durante la etapa embrionaria. Son más frecuentes en niños. Pueden encontrarse en cavidad abdominal, siendo la afectación del tracto gastrointestinal en forma ocasional. La presentación clínica es variada, dependiendo de la localización de los linfangiomas, pudiendo tener formas asintomáticas y, en ocasiones, presentarse con dolor abdominal, alteraciones del hábito defecatorio, rectorragia, etc. El diagnóstico se realiza por endoscopia, imágenes auxiliares y se confirma por medio de histología. Presentamos un caso de linfangioma quístico de recto-sigmoidees que tuvimos en nuestro hospital; la paciente se presentó con proctalgia, alternancia evacuatoria y rectorragia intermitente. Examen físico sin alteraciones significativas. Durante la colonoscopia, a nivel de recto y sigmoidees, se encontró múltiples lesiones protruidas, a modo de protuberancias, cuya superficie era lisa, translúcida y de coloración azulada, con algunos orificios pseudodiverticulares, a predominio de recto. En la ultrasonografía endoscópica se observó, a nivel del recto, engrosamiento de la submucosa con múltiples imágenes anecoicas, microquísticas, algunas de ellas con tabiques finos. El diagnóstico definitivo se realizó mediante histopatología, que describe conductos linfáticos dilatados, rodeados de células endoteliales, hallazgos consistentes con linfangioma quístico de recto-sigmoidees.

Palabras clave: Linfangioma; Linfangioma quístico; Endosonografía; Recto; Colon (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Lymphangiomas are benign lesions due to a developmental malformation in the lymphatic system that occurs during the embryonic stage. They are more frequent in children. They can be found in the abdominal cavity, being the involvement of the gastrointestinal tract occasionally. The clinical presentation is varied, depending on the location of the lymphangiomas, and may have asymptomatic forms and, occasionally, present with abdominal pain, changes in defecation, rectal bleeding, etc. The diagnosis is made by endoscopy, auxiliary images and is confirmed by histology. We present a case of cystic rectal-sigmoid lymphangioma that we had in our hospital; the patient presented with proctalgia, alternating evacuation and intermittent rectal bleeding. Physical examination was without significant alterations. During the colonoscopy, at the level of the rectum and sigmoids, multiple protruded lesions were found, whose surface was smooth, translucent and bluish in color, with some pseudodiverticular holes, predominantly of the rectum. Endoscopic ultrasound revealed thickening of the submucosa at the level of the rectum with multiple anechoic, microcystic images, some of them with fine septa. The definitive diagnosis was made by histopathology, which describes dilated lymphatic ducts, surrounded by endothelial cells, findings consistent with cystic rectal-sigmoid lymphangioma.

Keywords: Lymphangioma; Lymphangioma, cystic; Endosonography; Rectum; Colon (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son lesiones benignas que resultan de una malformación en la embriogénesis caracterizada por una deficiente comunicación entre los conductos linfáticos y el sistema linfático principal e histológicamente se demuestra por la presencia de múltiples canales linfáticos dilatados, rodeados de

células endoteliales ⁽¹⁾. Es muy rara su presentación; de hecho las hospitalizaciones por esta enfermedad oscilan entre 1/250 000 y 1/20 000. Es más frecuente en niños, haciéndose evidente hasta un 90% luego del nacimiento. Si bien es cierto que la mayor frecuencia de casos se da a nivel de cabeza, cuello y región axilar, la literatura demuestra que también puede observarse en cavidad abdominal, llegando a presentarse hasta

Citar como: Zagaceta Torres W, Ramírez García JF, Chávez Rosell MA. Linfangioma quístico de recto-sigmoidees en un hospital público de Lima, Perú: reporte de caso. Rev Gastroenterol Peru. 2020;40(1):64-8

un 5% del total de casos reportados, incluso en tracto gastrointestinal, donde suele ser asintomática y, ocasionalmente, puede manifestarse con hemorragia, intususcepción, obstrucción intestinal, entre otras complicaciones ^(2,3).

Presentamos un caso de linfangioma quístico de recto-sigmoides, diagnosticado en el Hospital Arzobispo Loayza (Lima-Perú), por medio de colonoscopia, ultrasonografía endoscópica e histología.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, de 52 años de edad, natural de Chacas (Ancash), procedente de Puente Piedra, antecedente de mioma uterino, sin cirugías previas. Es derivada de otra institución hospitalaria. Refiere un tiempo de enfermedad de 12 meses, caracterizado por estreñimiento en forma episódica y progresiva con algunos episodios de diarrea. Ocho meses antes de ingreso, presenta episodios de proctalgia de tipo punzante, no continua, asociado a tenesmo rectal. Aproximadamente seis meses antes de ingreso, refiere episodios de rectorragia en forma ocasional asociada a la proctalgia, motivo por el cual acude al hospital. Niega baja de peso, fiebre, dolor abdominal, náuseas y vómitos.

Al examen físico, paciente hemodinámicamente estable y abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, no distendido, con ruidos hidroaéreos presentes. Al tacto rectal: esfínter normotónico, ampolla vacua; en pared anterior y posterior, se palpan lesiones irregulares, anfractuosas, aumentadas de consistencia, dedo de guante limpio. Dentro de los

exámenes de laboratorio, lo más representativo fue la anemia microcítica hipocrómica leve, en probable relación al antecedente de rectorragia. Paciente trae consigo un informe de tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis no contrastada, el cual menciona engrosamiento de paredes rectales, sin adenopatías perirrectales, ni retroperitoneales, resto de órganos de caracteres normales.

Se procede a realizar colonoscopia, la misma que fue asistida por CAP distal. Los hallazgos fueron: en recto, múltiples lesiones protruidas, irregulares a modo de protuberancias, blandas a la presión con la pinza, la mayoría de coloración azulada, de superficie translúcida, que ocupan circunferencialmente toda la luz del recto, y en sigmoides hasta aproximadamente 30 cm del margen anal. Además, se aprecia algunas lesiones elevadas, sésiles, dispersas en la mucosa. A +- 5 cm del margen anal, se aprecia un pseudodivertículo de boca ancha, acompañada de otros 3 pequeños orificios también pseudodiverticulares. (Figura 1).

Ante estos hallazgos se decide realizar ultrasonografía endoscópica del recto y colon sigmoides para determinar con claridad la naturaleza de las lesiones descritas en la colonoscopia previa. Con ecoendoscopio lineal, se evaluó en 7,5 y 12 Mhz. Entre los 20 y 30 cm del margen anal, se observan imágenes anecoicas con señal doppler negativa, de diámetro aproximadamente 3 mm, ubicadas en la mucosa y submucosa. En el recto, engrosamiento de la capa submucosa en toda su extensión longitudinal y en toda su circunferencia; el engrosamiento es mayor en porciones más distales, alcanzando un grosor de 17 mm. En la capa submucosa, se observa múltiples lesiones anecoicas de

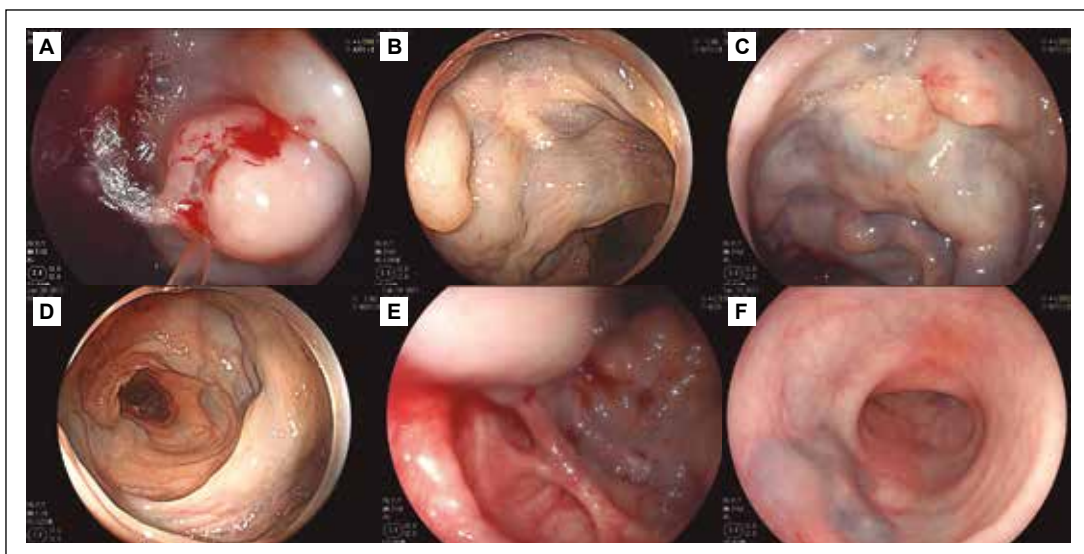


Figura 1. Las fotos muestran los hallazgos de la colonoscopia. Se observan las lesiones protruidas, irregulares, a modo de protuberancias, de coloración azulada y superficie translúcida; asimismo, lesiones elevadas, sésiles y algunos orificios pseudodiverticulares. Además, se observa la salida de un líquido transparente, que correspondería al contenido de las dilataciones quísticas de los vasos linfáticos.

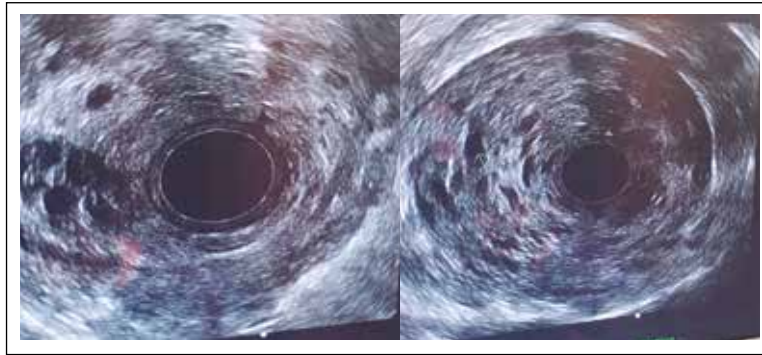


Figura 2. Las fotos muestran los hallazgos de la ultrasonografía endoscópica, donde resalta el marcado engrosamiento de la pared rectal, en forma circunferencial, y se observan múltiples imágenes anecoicas con algunos tabiques finos, correspondientes a los quistes.

formas redondeadas y tubulares, con tabiques finos, ninguna muestra señal doppler positivo; resto de capas histológicas sin anomalías. (Ver Figura 2).

Se realiza nuevo procedimiento, esta vez sigmoidoscopia, con el fin de tomar biopsias, las cuales se obtuvieron de recto y sigmoides, tanto de las lesiones elevadas como de las formaciones quísticas. Diagnóstico histopatológico: linfangioma quístico de recto y sigmoides. (Ver Figura 3).

DISCUSIÓN

Los linfangiomas son lesiones benignas o malformaciones resultantes de un fallo en la comunicación de los canales linfáticos con el sistema linfático principal durante el desarrollo embriológico y están compuestos por múltiples canales linfáticos dilatados rodeados por células endoteliales (4-6). Se ve con mayor frecuencia en edades tempranas (niños) a nivel de la cabeza, cuello y región axilar, sin embargo puede presentarse también, en forma excepcional, en la cavidad abdominal o mediastinal, particularmente en adultos (2).

La etiología de esta enfermedad no está bien esclarecida, pero se postula causas probables como obstrucción de los vasos linfáticos eferentes, permeabilidad intestinal deteriorada, inflamación,

ausencia de fusión de los sacos linfáticos con el sistema venoso y envejecimiento de la pared intestinal (2,4). Existe una clasificación de estas lesiones linfangiomatosas en 3 tipos: capilar simple, cavernoso y quístico, siendo este último el más frecuente (7).

El tracto gastrointestinal es una localización inusual para los linfangiomas, incluido el colon (8). La edad de presentación es variada, pudiendo ir desde 1 hasta los 83 años, siendo más frecuente a los 60 años, con mayor preponderancia en el sexo masculino (9). La literatura mundial con respecto a la epidemiología es escasa, teniendo reportes y series de casos aislados, sobre todo en Japón, donde se tiene el mayor registro (279 casos hasta el año 2000) (10).

Los sitios más comunes de linfangioma colorrectal se han descrito en colon transverso, colon ascendente y ciego, encontrándose con menor frecuencia en recto y sigmoides (11). Lawless et al. (3) describieron a 36 pacientes con lesiones linfangiomatosas, de los cuales 1 se encontró en colon sigmoides y 2 casos en recto, llamando la atención la presentación clínica de uno de ellos en la forma de rectorragia. Por su parte Sato et al. (12), en su revisión, encontraron 46 pacientes con linfangioma colorrectal, de los cuales 9 estuvieron localizados en el recto y 37 en otras partes del colon.

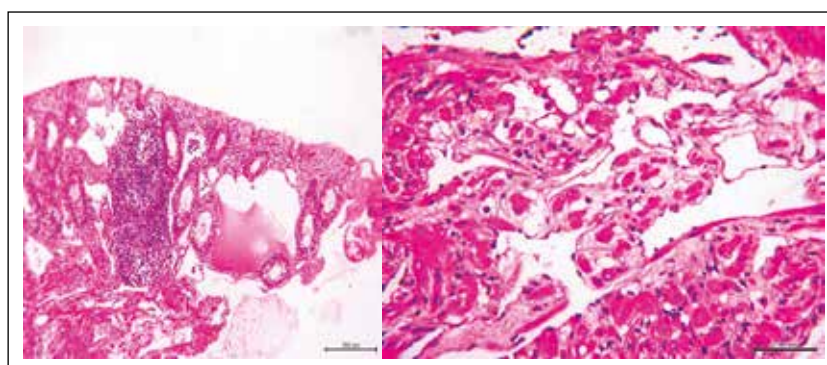


Figura 3. Las fotos muestran abundantes células linfáticas en el espesor del tejido colónico, así como conductos linfáticos dilatados, que están rodeados por células endoteliales, hallazgos consistentes con linfangioma quístico de colon.

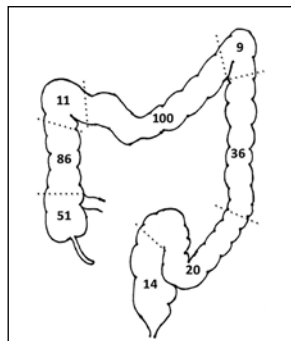


Figura 4. Número de casos reportados de linfangiomas colorrectales en la literatura mundial, con sus respectivas localizaciones ⁽¹¹⁾.

En la Figura 4 se muestra las distintas localizaciones a nivel de colon, con su respectivo número de casos reportados en la literatura mundial. Otras posibles localizaciones en el abdomen incluyen el omento, retroperitoneo, mesocolon, páncreas, bazo y glándulas suprarrenales ⁽⁸⁾.

El cuadro clínico de esta enfermedad es variado; si bien es cierto, la forma asintomática se observa con mayor frecuencia, es posible encontrar pacientes con linfangioma de la cavidad abdominal que se presenten con dolor abdominal (sobre todo los localizados en colon transverso), sangrado rectal, alteraciones en el hábito intestinal (alternancia evacuatoria), incluso pérdida de peso, este último como hallazgo atípico. Se ha reportado también un caso de enteropatía perdedora de proteínas causada por linfangioma colorrectal ⁽²⁻⁴⁾. Pacientes con anemia pueden presentarse debido a sangrado gastrointestinal, como el caso reportado por Lepre *et al.* ⁽⁹⁾. Nuestra paciente en ningún momento tuvo dolor abdominal; el síntoma preponderante fue la proctalgia, asociada a episodios alternantes de diarrea y estreñimiento, a lo que se agregó rectorragia en forma intermitente, lo que le llevó a la anemia. Se ha reportado también un caso de intususcepción intestinal por linfangioma quístico en colon descendente a cargo de Kim *et al.* ⁽⁷⁾.

Para el diagnóstico de esta enfermedad, la sospecha inicial se realiza mediante colonoscopia. Los linfangiomas pueden encontrarse como tumores submucosos cubiertos por mucosa normal. La superficie suele ser lisa, lustrosa y trasluciente ⁽¹²⁾; además puede observarse como lesiones "robustas" o elevadas, de coloración azulada, blanco-grisácea, amarillo-pálida, rojiza o rosácea, y con una base pedunculada o ancha ^(10,13). Otros reportes describen pólipos, lesiones polipoideas como adenomas y masas grandes obstructivas ^(2,3). Los diagnósticos diferenciales a partir de la visualización endoscópica pueden ser variados, como lipoma, leiomioma, quistes submucosos, tumores submucosos y otros ⁽⁴⁾. Es menester recalcar que, a la toma de biopsias de las lesiones protruidas, se

observó la salida de material líquido, transparente, un tanto blanquecino, que correspondería al contenido de las dilataciones quísticas de los vasos linfáticos (Ver Figura 1F).

Las imágenes pueden ser útiles para hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades. La tomografía axial computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) muestran a los linfangiomas como estructuras multiloculadas semejantes a quistes ⁽¹¹⁾. Además, en la TC puede apreciarse masas de márgenes regulares, con hipercaptación de contraste periféricamente y de características densitométricas de tipo líquido. La desventaja de la TC es que las lesiones menores de 2 cm pueden no ser identificadas ⁽²⁾. Sin embargo, Romeo *et al.* ⁽¹⁴⁾ sugieren que el protocolo diagnóstico en pacientes con linfangiomas quísticos debería incluir inicialmente la ecografía, seguido por RM con administración de contraste, aunque con el primero los diagnósticos diferenciales pueden ser variados, como pseudoquistes pancreáticos, tuberculosis abdominal, hidatidosis o tumores malignos, mientras que con el segundo la mayor desventaja es el elevado costo, sobre todo en las situaciones de emergencia.

El rol de la ultrasonografía endoscópica en el diagnóstico de linfangioma quístico colorrectal ha cobrado mayor importancia en los últimos años. Tal es así que tenemos el trabajo de Kochman *et al.* ⁽¹⁵⁾, que reportaron el caso de una paciente con linfangioma quístico en colon sigmoideas, cuyo diagnóstico preoperatorio fue hecho por este método, describiendo el área quística anecogénica con septos de reflexión dispersos circundantes. Por su parte, Irisawa *et al.* ⁽⁵⁾ reportaron una paciente con linfangioma quístico en colon descendente y los hallazgos endosonográficos fueron lesiones anecoicas, multiquísticas y confinados a la submucosa. En este mismo estudio, si bien postulan la posibilidad de realizar punción y aspiración con aguja fina y posterior estudio histopatológico, la orientación diagnóstica definitiva debería ser mediante la visualización de las características típicas del linfangioma. Con respecto a esto último, Buthani *et al.* ⁽⁴⁾ refieren que la ultrasonografía endoscópica sería suficiente para llegar al diagnóstico de linfangioma quístico, si es que se demuestra por este método la presencia de quistes anecoicos, en el contexto de una lesión colónica submucosa, con septos y muscular propia intacta, sin llegar al estudio anatomopatológico. Sin embargo, el principal diagnóstico diferencial mediante ultrasonografía endoscópica es la colitis quística profunda, ya que las características endosonográficas son similares y allí se requiere la demostración histopatológica para tener el diagnóstico definitivo. De hecho, en la paciente nuestra primera impresión diagnóstica fue colitis quística profunda. Si bien es cierto, la ultrasonografía endoscópica nos sirvió para poder determinar la naturaleza de las lesiones submucosas

observadas en la colonoscopia previa, fue necesario definir el diagnóstico por medio de histopatología.

La demostración histológica de la enfermedad puede hacerse a través del estudio de la pieza operatoria post resección o por biopsia directa de las lesiones encontradas mediante colonoscopia o ultrasonografía endoscópica. Es importante destacar que puede existir una sobreposición de linfangiectasia con linfangioma quístico al momento de realizar el estudio anatomopatológico; por ende, las características histológicas más confiables para distinguirla la primera de la segunda es la presencia de músculo liso rodeando los espacios linfáticos y el revestimiento circunferencial completo por células endoteliales⁽³⁾. Estos hallazgos pudieron observarse en el trabajo realizado por Kim et al.⁽⁷⁾ con un caso de linfangioma quístico en colon descendente y en otros reportes de casos a nivel mundial^(2-6,8-11). La biopsia de recto de nuestra paciente demostró la presencia de los canales linfáticos dilatados, rodeados de células endoteliales, hallazgos que se corresponden con los descritos por la literatura mundial, además de presencia de pólipos adenomatosos en colon sigmoideas, que pueden también estar presentes en el linfangioma quístico de colon.

Con respecto a la evolución de la paciente, podemos mencionar que durante los meses posteriores al diagnóstico tuvo un curso estacionario de su enfermedad, con remisión de la rectorragia y sólo con episodios aislados de proctalgia. Se optó por un manejo conservador, debido a que no presentó complicaciones a causa de esta enfermedad. Se realizan controles en forma periódica por consultorio externo de gastroenterología.

En conclusión, el linfangioma quístico colorrectal es una entidad benigna muy rara, cuyo diagnóstico se realiza mediante colonoscopia, teniendo hallazgos característicos y, al mismo tiempo, puede ser mejor evaluado por medio de ultrasonografía endoscópica, demostrándose así la presencia de los quistes a nivel de la submucosa. La visualización bajo el microscopio de canales linfáticos anormalmente dilatados rodeados de una capa de células endoteliales es clave para el diagnóstico anatomopatológico.

Conflictos de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés alguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lui S-A, Lin Nyo Y, Mali VP. Ileal Cystic Lymphangioma presenting with acute appendicitis. Case report. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2018;23(1):36-8.

2. Mittal A, Nehete S, Baral S, Shamrao Thakur S, Umrajkar H. Cystic lymphangioma of the colon: case report and literature review. International Journal of Scientific Study. 2018;5(11):178-81.
3. Lawless ME, Lloyd KA, Swanson PE, Upton MP, Yeh MM. Lymphangiomatous lesions of the gastrointestinal tract. A clinicopathologic study and comparison between adults and children. Am J Clin Pathol. 2015;144(4):563-9.
4. Bhutani MS, Annangi S, Koduru P, Aggarwal A, Suzuki R. Diagnosis of cystic lymphangioma of the colon by endoscopic ultrasound: Biopsy is not needed! Endosc Ultrasound. 2016;5(5):335-8.
5. Irisawa A, Bhutani MS. Cystic Lymphangioma of the colon: endosonographic diagnosis with through-the-scope catheter miniprobe and determination of further management. Report of a case. Dis Colon Rectum. 2001;44(7):1040-2.
6. Rekha Badipatla K, Chandrala C, Ayyadurai P, Biyyam M, Sapkota B, Niazi M, et al. Cystic Lymphangioma of the Colon: Endoscopic Removal beyond the Frontiers of Size. Case Rep Gastroenterol. 2017;11(1):178-83.
7. Kim TO, Lee JH, Kim GH, Heo J, Kang DH, Song GA, et al. Adult intussusception caused by cystic lymphangioma of the colon: A rare case report. World J Gastroenterol. 2006;12(13):2130-3132.
8. Hoffmann J, Kirschniak A, Scharf G, von Feilitzsch M, Königsrainer A, Zdichavsky M. Laparoscopic resection of a lymphangiomatous cyst of the colon: a case report. J Med Case Rep. 2011;5:431.
9. Lepre L, Costa G, Cortese F, Saputelli A, Gioffre A, Fransvea P. Emergency presentation of cystic lymphangioma of the colon: A casereport and literature review. Int J Surg Case Rep. 2016;24:162-5.
10. Matsuda T, Matsutani T, Tsuchiya Y, Okihama Y, Egami K, Yoshioka M, et al. A Clinical Evaluation of Lymphangioma of the Large Intestine - A Case Presentation of Lymphangioma of the Descending Colon and a Review of 279 Japanese Cases. J Nippon Med Sch. 2001;68(3):262-5.
11. Katsuno H, Maeda K, Hanai T, Mizuno M, Kurashita T, Tsukamoto T. Gigantic lymphangioma with marked extraluminal progression of the ascending colon: report of a case. Surg Today. 2015;45(7):919-23.
12. Sato K, Maekawa T, Yabuki K, Tomita N, Eguchi M, Matsumoto M, et al. Case report: Cystic lymphangiomas of the colon. J Gastroenterol. 1999;34(4):520-4.
13. Young TH, Ho AS, Tang HS, Hsu CT, Lee HS, Chao YC. Cystic lymphangioma of the transverse colon: report of a case and review of the literature. Abdom Imaging. 1996;21(5):415-7.
14. Romeo V, Maurea S1, Mainenti PP2, Camera L1, Aprea G3, Cozzolino I, et al. Correlative imaging of cystic lymphangiomas: ultrasound, CT and MRI comparison. Acta Radiol Open. 2015;4(5):2047981614564911.
15. Kochman ML, Wiersema MJ, Hawes RH, Canal D, Wiersema L. Preoperative diagnosis of cystic lymphangioma of the colon by endoscopic ultrasound. Gastrointest Endosc. 1997;45(2):204-6.

Correspondencia:

Walter Zagaceta Torres

Calle José Antonio Roca 150 Dpto. 803 – Cercado De Lima, Lima, Perú.

E-mail: zagaz_artemio@hotmail.com