

imposibilidad de extirpación. Se han utilizado doxorubicina, ifosfamida, carboplatino y etopósido, entre otros<sup>1-5,9</sup>.

El pronóstico de estas lesiones en el intestino delgado es desconocido. La mayoría de los autores le atribuyen un mal pronóstico, con elevadas cifras de mortalidad, recurrencia y tendencia a metastatizar, sobre todo a nivel hepático y pulmonar. En este caso, al diagnóstico existía enfermedad peritoneal y hepática<sup>2,3</sup>.

El tratamiento adecuado de estos tumores se fundamenta en la detección temprana, ya que esto condiciona el pronóstico. Sin embargo, no es fácil diagnosticarlos, debido a su clínica inespecífica y a su rareza, solo el tenerlos en cuenta como posible diagnóstico diferencial nos permitirá diagnosticarlos y poder ofrecer una cirugía curativa, que es, junto a la quimioterapia adyuvante, la alternativa terapéutica más eficaz.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, Datta GS, Mohanti BK, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST)-clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. *World J Surg Oncol*. 2006;4:55.
2. Telem DA, Pertsemliadis D. Malignant peripheral nerve sheath tumor: An unusual cause of intussusception. *J Gastrointest Surg*. 2008;9:1609-11.
3. Yilmaz F, Uzunlar AK, Bükte Y. Recurrent malignant schwannoma of the small bowel. *Acta Med Austriaca*. 2004;2:58-60.
4. Gabhane SK, Kotwal MN, Bobhate SK. Morphological spectrum of peripheral nerve sheath tumors: A series of 126 cases. *Indian J Pathol Microbiol*. 2009;1:29-33.
5. Kosmas C, Tsakonas G, Evgenidi K, Gassiamis A, Savva L, Mylonakis N, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in neurofibromatosis type-I: Two cases reports. *Cases J*. 2009;2:7612.
6. Alfaro A. Anomalías del desarrollo del sistema nervioso central, editors. In: Rozman C, editor. *Medicina Interna*. Madrid: Elsevier; 2005; p. 1510-2.
7. Carrol SL, Ratner N. How does the Schwann cell lineage form tumors in NF1? *Glia*. 2008;14:1590-605.
8. Petros E, Azar GA. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the mammary gland in a patient with von Recklinghausen disease. *Rev Esp Patol*. 2005;3:179-82.
9. Gachiani J, Kim D, Nelson A, Kline D. Surgical management of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Neurosurg Focus*. 2007;6:13.

Gonzalo Martín<sup>a,\*</sup>, Carlos Redondo<sup>b</sup>, Enrique Artigues<sup>a</sup>, Ricardo Fabra<sup>a</sup> y José Vicente Roig<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital de la Ribera, Alzira, Valencia, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [martin\\_martin\\_gonzalo@hotmail.com](mailto:martin_martin_gonzalo@hotmail.com) (G. Martín).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.03.037

## Anemia microcítica y trombocitosis como primera manifestación de un linfangioma quístico mesentérico

### Microcytic anaemia and thrombocytosis as first signs of a mesenteric cystic lymphangioma

El linfangioma quístico mesentérico es un tumor infrecuente, benigno, típico de la infancia. Las manifestaciones clínicas suelen ser inespecíficas y raramente orientan hacia su diagnóstico, en especial en los pacientes adultos.

Presentamos un caso clínico en el que la primera manifestación es una anemia microcítica ferropénica, asociada a trombocitosis detectada en una analítica habitual.

El caso que nos ocupa es el de un paciente de 42 años con antecedentes de retraso psicomotor leve desde la infancia y el diagnóstico de un síndrome ansiosodepresivo tratado con ansiolíticos.

El servicio de medicina interna estudió al paciente como consecuencia del hallazgo incidental en una analítica sanguí-

nea de una anemia microcítica (concentración de hemoglobina 11 g/dl [miligramos/decilitro], VCM de 68 fl [fentolitros], sideremia de 30 mg/dl [miligramos/decilitro]) y de una trombocitosis (700.000 plaquetas), que se confirmó en analíticas posteriores.

La anamnesis del paciente no reveló la existencia de ningún síntoma abdominal ni digestivo, excepto la ocasional sensación de plenitud posprandial.

En la exploración física se apreció un abdomen distendido, con matidez a la percusión en ambos cuadrantes inferiores y dolor difuso a la palpación de poca intensidad. No se advirtió la existencia de ninguna masa abdominal.

Entre las pruebas complementarias iniciales practicadas, destacaban los siguientes hallazgos: test de sangre oculta en



**Figura 1 – Tomografía computarizada abdominal que muestra una gran masa quística tabicada con mayor densidad en la fosa iliaca derecha, que desplaza asas intestinales sin que se pueda determinar el origen anatómico.**

heces negativo, gastroduodenoscopia normal, radiografía simple de abdomen con desplazamiento del gas intraluminal hacia el cuadrante superior derecho del abdomen, enema opaco con desplazamiento medial por efecto de masa del colon descendente.

De forma complementaria se practicaron una ecografía abdominal, una tomografía computarizada y una resonancia magnética nuclear, mediante las que se encontró una gran masa multiquística, que ocupaba más de la mitad de la cavidad abdominal y llegaba hasta la pelvis, sin poder determinar el origen anatómico (fig. 1).

Con el diagnóstico preoperatorio de «tumor quístico de probable origen mesentérico», se intervino al paciente a través de una incisión de laparotomía media. Durante la intervención se realizó la extirpación de una gran tumoración, incluida entre las hojas del mesenterio, multiquística, que desplazaba las asas del intestino delgado y los vasos mesentéricos. La disección de los vasos mesentéricos no se percibió como particularmente difícil y fue posible realizar la extirpación completa del tumor sin sacrificar ninguna porción del intestino ni dañar su vascularización. El período postoperatorio transcurrió sin complicaciones.

Con las técnicas inmunohistoquímicas positivas para D2-40 y CD31 y negativas para calcireína, HMBE-1 y CK5/6/7/8/18, el diagnóstico anatomopatológico definitivo fue de linfangioma quístico. En los cortes microscópicos destacaba la presencia de abundantes macrófagos cargados de hemosiderina.

**Tabla 1 – Clasificación según Perrot et al de los quistes mesentéricos según su origen**

Quistes de origen linfático	Quistes de origen mesotelial	Otros quistes
Quiste linfático simple	Quiste mesotelial simple	Quistes entéricos
Linfangioma quístico	Mesotelioma quístico benigno	Quistes urogenitales
	Mesotelioma quístico maligno	Teratoma ovárico maduro
		Seudoquistes no pancreáticos

El seguimiento clínico, analítico y radiológico en los siguientes meses y hasta un año después de la intervención reveló una resolución completa de las alteraciones hematológicas mencionadas y ausencia de signos de recidiva.

Los tumores quísticos del mesenterio son neoplasias abdominales poco frecuentes, con una incidencia aproximada de uno por cada 140.000 ingresos hospitalarios; alrededor de un tercio se diagnostican durante la infancia<sup>1,2</sup>. La clasificación más utilizada para estas lesiones es la propuesta por Perrot et al<sup>3</sup> (tabla 1).

Uno de los tumores quísticos más frecuentes del mesenterio es el linfangioma quístico que se caracteriza histológicamente por el revestimiento de células endoteliales y paredes de músculo liso. Estos tumores suelen diagnosticarse en niños menores de 12 años, la localización más frecuente es en la axila y en el cuello, menos del 5% son intraabdominales y, de estos, la mayoría son mesentéricos.

El diagnóstico de un linfangioma quístico en un paciente adulto es francamente raro, y la localización intraabdominal más común parece ser la retroperitoneal. Se desconoce con certeza su etiología, aunque se admite comúnmente un origen congénito que afecta a la conexión de los vasos linfáticos mayores con el colector principal. La gran mayoría de estos tumores son benignos, menos del 3% son linfangiosarcomas<sup>4</sup>.

Macroscópicamente, el aspecto es el de una tumoración lobulada, no encapsulada, multiquística, con un contenido lechoso, seroso o hemorrágico. Histológicamente, se identifican espacios vasculares en forma de hendidura tapizados por células endoteliales planas y con una pared que contiene fibras de músculo liso, tejido linfoide y a veces células esponjosas<sup>5</sup>. La inmunohistoquímica permite hacer un diagnóstico definitivo, y es positiva para la vimentina y los marcadores vasculares FVII, CD34, CD 31 y, más específicamente, para el marcador del endotelio linfático D2-40.

La presentación clínica es variada dependiendo del tamaño y de la edad en el momento del diagnóstico. Con mucha frecuencia, los síntomas son mínimos, puede advertirse una masa abdominal en la exploración física. Complicaciones bien descritas que pueden provocar un cuadro de abdomen agudo son obstrucción intestinal, hemorragia, infección y rotura a la cavidad peritoneal. Las alteraciones analíticas como forma de presentación son excepcionales<sup>6-8</sup>.

En el caso que presentamos, la vinculación de la anemia y la trombocitosis se establece fundamentalmente por la exclusión de otras causas de estas y por su resolución tras la extirpación del linfangioma. Como mera especulación, podemos suponer que los depósitos de hemosiderina documentados histológicamente podrían indicar algún grado de «hemorragia mínima» que justificaría la anemización, y la trombocitosis sería una manifestación de «reacción de fase aguda» por inflamación local. No se demostró la existencia de hemorragia macroscópica en las cavidades quísticas.

El tratamiento de los linfangiomas mesentéricos es siempre quirúrgico; en ocasiones, es imposible la resección completa sin dañar la vascularización de una gran parte del intestino. Recurrencias de hasta el 10% se mencionan en la bibliografía. Se recomienda, por tanto, el seguimiento a largo plazo con técnicas de imagen (ecografía y tomografía computarizada)<sup>9</sup>.

Alternativamente, cuando la extirpación no puede ser completa, se ha utilizado la inyección de agentes esclerosantes como el OK432<sup>10</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

- De Perrot M, Rostan O, Morel P, Le Coultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg*. 1998;85:395-7.
- Bliss DP, Coffin CM, Bower RJ, Stockmann PT, Temberg JL. Mesenteric cysts in children. *Surgery*. 1994;115:571-7.
- De Perrot M, Bründler MA, Tötsch M, Mentha G, Morel P. Mesenteric cysts. Toward less confusion? *Dig Surg*. 2000;17:323-8.
- Güemes I, Ibáñez V, Barrios JE, Esteban MJ, Miranda J, Sáenz P, et al. Abdomen agudo: otra forma de debut del linfangioma abdominal. *Cir Pediatr*. 1998;11:73-5.
- Gyves-Ray K, Stein SM, Hernanz-Schulman M. Hemoperitoneum in a newborn secondary to antenatal hemorrhage into a retroperitoneal lymphangioma. *Pediatr radiol*. 1996;26:461-2.
- Cabezalí R, Elizalde JM, Emparam C, Huerga D, Soriano P, Garijo MC, et al. Dolor abdominal crónico secundario a un linfangioma quístico mesentérico. *J Gastroenterol Hepatol*. 2009;32:73-5.
- Menéndez P, Padilla D, Villarejo P, Gambí D, Cubo T, Menéndez JM, et al. Dolor abdominal crónico secundario a un linfangioma quístico mesentérico. *J Gastroenterol Hepatol*. 2009;32:73-5.
- Souto JL, Frieyro O, Diaz-Miguel M, Ramos F, Turrión F, San Omán JM. Dos casos de linfangioma quístico de localización e inicio extraños. *Cir Esp*. 1999;66:564.
- Gimeno M, Colomer P, González I, Ollero JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: Revisión de 145 casos. *Ann Esp Pediatr*. 1996;45:25-8.
- Alonso J, Barbier L, Álvarez J, Romo L, Marín JC, Arteagoitia I, et al. Eficacia del OK432 (picibanil) en un linfangioma cervical quístico del adulto. Caso clínico y revisión de la literatura. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2005;10:362-6.

Daniel Gambí Pisonero<sup>a,\*</sup>, Fernando Garrido Menéndez<sup>a</sup>, Pablo Menéndez Sánchez<sup>b</sup>, Horacio Armagnague Mallada<sup>a</sup> y Eloy Sancho Calatrava<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Santa Bárbara, Puerto Llano, Ciudad Real, España

<sup>b</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital General de Ciudad Real, Ciudad Real, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [daniel.gambi@gmail.com](mailto:daniel.gambi@gmail.com) (D. Gambí Pisonero).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2009 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2010.03.024

## Quiste de duplicación duodenal

### Duodenal duplication cyst

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son anomalías congénitas muy infrecuentes que pueden afectar a cualquier segmento del tubo digestivo<sup>1-5</sup>. Sanger en 1880, publicó por primera vez un paciente con un quiste de duplicación duodenal (QDD)<sup>2</sup>. Desde entonces se han publicado aproximadamente unos 120 casos<sup>2</sup>. Presentamos una paciente con un QDD sintomático y debatimos la etiología, las pruebas diagnósticas y sus opciones terapéuticas.

Mujer de 26 años que consultó por vómitos de repetición y dolor abdominal de dos meses de evolución. Todas las analíticas realizadas fueron normales. La endoscopia digestiva

alta y la ecoendoscopia detectaron, en la pared posterior de la primera porción duodenal, una lesión submucosa que ocupaba casi toda la luz aunque permitía el paso del endoscopio (fig. 1A). Durante la exploración endoscópica no se puncionó la lesión por intolerancia de la paciente. La tomografía computerizada (TC) abdominal mostró una imagen redondeada, quística, homogénea, de 30 mm de diámetro y de pared fina sin calcificaciones, dependiente de la pared lateral del duodeno (fig. 1B). Se intervino quirúrgicamente mediante incisión subcostal derecha, apreciando el QDD en el borde mesentérico duodenal. Se practicó colecistectomía y