



■ Caso clínico

Linfangioma quístico retroperitoneal en un adulto: informe de caso

Ballinas-Oseguera GA,¹ Romero-Hernández T,² Ramírez-Aceves R,³ Martínez-Ordaz JL,² Escobar-Acosta E³

1 Residente de 4º año del Servicio de Cirugía

2 Cirujano adscrito al Servicio de Cirugía

3 Servicio de Anatomía patológica.

UMAE. Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social. México D. F.

Recibido el 21 de junio de 2010; aceptado el 10 de agosto de 2010.

■ Resumen

El linfangioma quístico retroperitoneal es una patología benigna, sumamente rara en adultos. En la mayoría de los casos la forma de presentación es asintomática. El objetivo de este informe es presentar el caso de una mujer de 82 años que presentó dolor abdominal, intolerancia a la vía oral y una masa abdominal palpable localizada hacia hipocondrio derecho. La tomografía abdominal demostró una lesión de tipo quístico por debajo del hígado la cual se extendía hacia el retroperitoneo. Se realizó una laparotomía con resección completa de la lesión y la paciente egresó por mejoría. A los seis meses de su seguimiento no había presentado

Palabras clave:
Linfangioma quístico, tumor de vasos linfáticos, neoplasias, cirugía, México.

■ Abstract

Retroperitoneal cystic lymphangioma is a benign lesion, extremely rare in adults. In most cases is asymptomatic. The objective of this report is to present the case of an 82 year old woman who presented abdominal pain, food intolerance and a palpable abdominal mass located toward the upper right quadrant. The abdominal CT scan showed a cystic lesion below the liver which extended to the retroperitoneum. The patient underwent laparotomy achieving complete resection of the lesion and she was discharged soon after. After six months of follow up, she has not presented recurrence. The presentation of this

Keywords:
Cystic lymphangioma, lymphatic vessel tumors, neoplasms, surgery, Mexico.

recurrencia. La presentación de esta lesión es muy rara, generalmente consecuencia de malformaciones congénitas de los vasos linfáticos. Forma parte del diagnóstico diferencial de los tumores de tipo quístico. El ultrasonido y la tomografía abdominal son útiles para el diagnóstico y la cirugía es la opción terapéutica más recomendada.

lesion is very rare, generally as a consequence of congenital malformations of the lymphatic vessels. These lesions must be considered as part of the differential diagnosis of the cystic type tumors. The ultrasound and abdominal CT scan are useful for diagnosis. Surgical resection is the only therapeutic option.

■ Introducción

El linfangioma quístico retroperitoneal es una lesión de naturaleza benigna. Sin embargo, su comportamiento agresivo no se puede excluir en caso de infiltrar a estructuras vecinas. Esta lesión se diagnostica con más frecuencia en la infancia (65% de los casos) y es extremadamente raro en adultos. El origen es una malformación en el desarrollo del sistema linfático. Su localización en el retroperitoneo es poco frecuente. La presencia de síntomas es consecuencia del aumento de volumen, considerándose un interesante diagnóstico diferencial, dentro de los tumores retroperitoneales quísticos, siendo la cirugía el tratamiento de elección.¹

Informamos el caso de una mujer de 82 años de edad con historia de dolor abdominal de 10 años de evolución y presencia de masa palpable abdominal, debido a un linfangioma retroperitoneal.

■ Reporte de caso

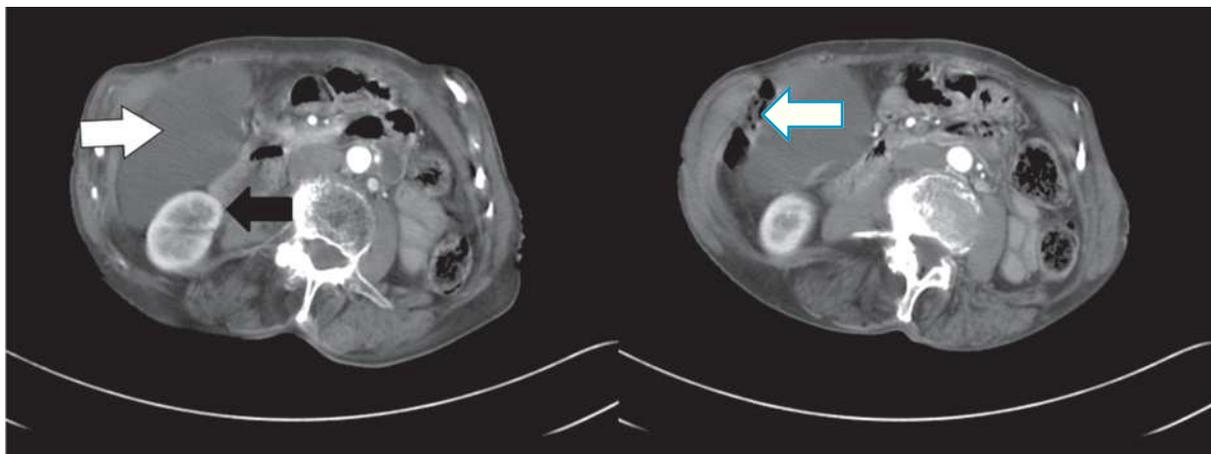
Mujer de 82 años de edad, que durante los 10 años previos presentaba dolor abdominal recurrente e intolerancia a la vía oral. En el último año se agregó pérdida de peso de aproximadamente 10 kg y una masa abdominal en flanco derecho, con aumento progresivo de tamaño. Al examen físico se palpó masa de aproximadamente 10 cm por 8 cm, móvil, indurada, de bordes irregulares. El ultrasonido (USG) abdominal mostró una lesión quística hipocoeica, multiseptada, ubicada en el cuadrante superior derecho, probablemente dependiente de hígado. La tomografía computarizada (TC) de

abdomen mostró una lesión quística de aproximadamente 14 cm, de aproximadamente 14 unidades Hounsfield (UH) por debajo del hígado y delante del riñón derecho, condicionando desplazamiento del colon derecho (**Figura 1**). Se realizó una laparotomía exploradora, encontrando un tumor quístico retroperitoneal, adherido al mesocolón transversal y páncreas, el cual midió 15 cm por 10 cm por 5 cm. La pared del quiste era blanquecina y muy vascularizada (**Figura 2**). La lesión fue resecada completamente y su evolución sucedió sin complicaciones por lo que fue egresada por mejoría. El examen histopatológico confirmó un linfangioma retroperitoneal (**Figura 3**).

■ Discusión

Los tumores retroperitoneales comprenden 0.2% de todas las neoplasias en adultos.² Dentro de los tumores benignos, el linfangioma quístico representa 5% en la niñez y la infancia, caracterizada por la proliferación y dilatación de los vasos linfáticos, ya sea adquirida o congénita.³ De origen abdominal son 9%, y los de localización retroperitoneal constituyen 0.05% de todas las series.⁴ Se presentan en alrededor de 1 en 100 mil personas y hasta 2003 sólo se habían informado 200 casos de localización en el mesenterio, sin haber una cifra exacta de los de localización retroperitoneal.¹ En la literatura biomédica mexicana, encontramos solamente dos casos: uno de localización en la glándula suprarrenal y otro de mesenterio. Se presentan con más frecuencia en hombres con una relación 5:2 y 40% se diagnostica al año de edad con una media de presentación a los dos años de edad. Por

■ **Figura 1.** TC de abdomen que muestra una lesión retroperitoneal quística por debajo del hígado (flecha blanca), delante del riñón derecho (flecha negra) y por detrás del colon derecho, (flecha en marco azul) de aproximadamente 14 cm por 12 cm y 14 UH.



lo que su ocurrencia en adultos, como en el caso de nuestra paciente, es extremadamente rara.

Los linfangiomas se clasifican en capilar, cavernoso y quístico.^{1,5} Los simples están formados de una pared delgada y tejido conectivo cercanos a la piel. El cavernoso está formado de canales linfáticos dilatados y los quísticos son uniloculares o multiloculares y se localizan en el abdomen o retroperitoneo.^{1,6} En su interior pueden contener quilo, suero, sangre, pus en caso de estar infectados o inclusive ser mixtos.⁷ Se localizan en el cuello (75%), axila (20%) y menos de 1% afectan el mesenterio, el omento mayor y el retroperitoneo.⁸

Su etiología es aún incierta; la teoría embriológica es la más aceptada, debido a que la mayoría de los linfangiomas quísticos se presentan en la infancia, aunque se ha sugerido que el traumatismo, la obstrucción linfática, los procesos inflamatorios, la cirugía y la radioterapia pueden producir una malformación secundaria.⁴ De todos los pacientes, 90% presentan síntomas en la infancia.¹ En adultos la presentación suele ser silente. El tamaño de la lesión es más importante que su localización presentando complicaciones como obstrucción intestinal, vólvulos e infarto intestinal por compresión extrínseca.^{1,4} La radiografía simple del abdomen puede demostrar desplazamiento de las asas intestinales por una imagen radiopaca, sin embargo no tiene valor diagnóstico por sí

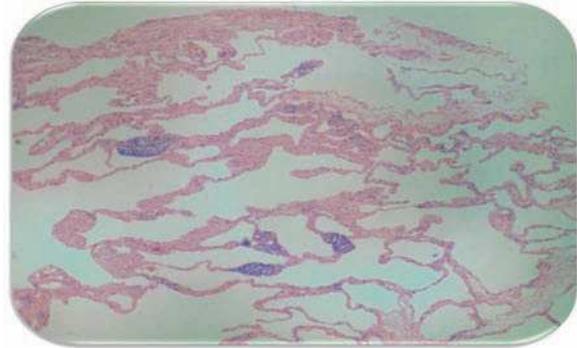
sola.³ El USG abdominal muestra una lesión quística o multiquística con septos en su interior, siendo el método de imagen más útil en el seguimiento postoperatorio.¹ La TC abdominal y la resonancia magnética proveen información importante acerca de la localización, el tamaño del quiste, el contenido, la relación con otros órganos y son métodos útiles en la planeación preoperatoria. La tomografía usualmente muestra una masa unilocular o multilocular con densidad de cuatro a 34 UH.⁵ La resonancia magnética también provee información importante, sin embargo, no supera en el diagnóstico a la TC.¹ En nuestro caso, los estudios de imagen ayudaron en la planeación quirúrgica. Goh⁹ señaló en 2005 el primer caso de un linfangioma diagnosticado por USG endoscópico. En la actualidad puede llegar a ser de utilidad al usarlo para diferenciar de otras lesiones quísticas principalmente originadas en el páncreas.

En el diagnóstico diferencial se deben incluir lesiones llenas de fluido como los pseudoquistes, duplicaciones entéricas, linfoceles, quistes Wolfianos o neoplasias con degeneración quística como mesoteliomas, lipomas, teratomas, leiomiomas, neurofibromas y liposarcomas.^{1,2} El diagnóstico preoperatorio se realiza en 25% de los casos.⁵ El papel de la punción con aguja fina (PAAF) es discutible ya que el rendimiento de esta técnica es escaso como prueba de certeza y existe la

■ **Figura 2.** Vista macroscópica, de la lesión quística retroperitoneal, resecada completamente, multiquistica, muy vascularizada de 15 cm por 10 cm por 5 cm de contenido quiloso.



■ **Figura 3.** Vista microscópica del linfangioma quístico retroperitoneal constituida por múltiples canales vasculares linfáticos de diversas formas y tamaño, revestidos por endotelio y grupos de linfocitos.



posibilidad de diseminación en caso de tratarse de otra patología.² El diagnóstico definitivo se hace a través de examen anatómico-patológico.⁵ El receptor-1 de los vasos linfáticos endoteliales, el factor-3 de crecimiento vascular endotelial y el anticuerpo monoclonal D2-40 son los marcadores específicos para células endoteliales de los vasos linfáticos que pueden ser usados en el diagnóstico inmunohistoquímico de un linfangioma, en caso de que éste sea difícil de diferenciar de otros tumores.⁸ Generalmente no llega a ser necesario, como en nuestro caso, por lo evidente del diagnóstico histológico.

El tratamiento de elección es el quirúrgico ya que en caso de resecarse completamente como fue en el caso de nuestra paciente. El riesgo de recurrencia es bajo. Los factores de riesgo para la recurrencia son: la localización, el tamaño y la complejidad de la resección.¹ Si un órgano vital llegara a estar afectado, la marsupialización y la enucleación pueden ser alternativas aceptables.²

Losanoff¹ propuso una clasificación patológica considerando la presentación del quiste así como la posible resección: tipo I, pediculado; tipo II, séstil (ambas limitadas al mesenterio y estas pueden ser resecadas); tipo III, con extensión retroperitoneal, y; tipo IV, multicéntrico, que puede ser imposible de resecar completamente y en este caso la cirugía paliativa. Actualmente la resección laparoscópica tiene ciertas ventajas sobre la laparotomía,

incluyendo una disección precisa alrededor de los vasos mesentéricos, mínimo trauma a estructuras vecinas, menos dolor postoperatorio así como una estadía hospitalaria más corta.¹

El OK 432 (picibanil), ha demostrado ser una alternativa útil en pacientes que no son candidatos a cirugía ya que incrementa la actividad del TNF y la IL-6 y con ello la permeabilidad endotelial y el drenaje linfático, resultando en la disminución del tamaño del quiste.¹ Se han reportado excelentes resultados con la utilización de agentes esclerosantes y el uso de la radioterapia, sin embargo en la actualidad no hay estudios que reporten la efectividad en linfangiomas retroperitoneales.

■ Conclusión

El linfangioma quístico es un tumor benigno de la infancia poco frecuente en adultos y de difícil diagnóstico por su presentación habitualmente asintomática. Debe de considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las neoplasias abdominales quísticas. El USG y la TC abdominal son útiles en la planeación quirúrgica. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección por la alta tasa de éxito y la baja recurrencia. En la actualidad existen nuevas opciones de tratamiento consideradas de segunda línea en caso de que los pacientes no sean candidatos a cirugía.

Referencias

1. Julian E Losanoff. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* 2003;196:598-603.
2. Gómez Pascual A, Martín Morales A, Bonilla Parilla R, et al. Linfangioma quístico retroperitoneal, una patología silente en adultos. *Actas Urol Esp* 2002;26:356-360.
3. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 2002;32:88-94
4. Chung JC, Ok Song OP. Cystic lymphangioma of the jejunal mesentery presenting with acute abdomen in an adult. *J Can Chir* 2009;52:E286-88.
5. Nizami S, Mohiuddin K, Daudi I, et al. Cavernous transverse mesocolonic lymphangioma in an adult. *Am J Surg* 2007;193:740-741.
6. Devesa R, Muñoz A, Torrents M, et al. Prenatal ultrasonographic findings of intra-abdominal cystic lymphangioma: a case report. *J Clin Ultrasound* 1997;25:330-2.
7. Goh BK. Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg* 2005;29:837-840
8. Chung SH, Park YS, Jo YJ, et al. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J Gastroenterol* 2009;15:5620-5623.
9. Goh BK, Tan YM, Ong HS, Chan WH, Yap CK, Wong WK. Endoscopic ultrasound diagnosis and laparoscopic excision of an omental lymphangioma. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2005;15:630-633.