
Linfangioma Quístico Retroperitoneal en un adulto. Reporte de caso.



Rev Guatem Cir Vol. 26 (2) - 2020

Sergio Estuardo Rivera Castañeda,¹ Ismar Wladimir López,² Ery Mario Rodríguez.³

¹Cirujano General, ²Médico y Cirujano, ³Cirujano General y Flebólogo. Autor corresponsal: Sergio Estuardo Rivera Castañeda. 6ta. calle 2-49, Lomas de San Jacinto, Zona 10, Mixco, Guatemala. Teléfono: 3027-2987. Correo: sergioeriverac11.9@gmail.com

RESUMEN

Los linfangiomas son tumores quísticos raros del sistema linfático benignos de crecimiento lento que se caracterizan por la proliferación de vasos linfáticos y que regularmente se manifiestan durante la infancia. En la mayoría de los casos afectan el cuello (75%) y la axila (20%). El índice de linfangiomas abdominales es desconocido, pero se estima que es menor al 5%, siendo el linfangioma retroperitoneal menos del 1%, y son aún más infrecuentes en adultos. Regularmente son asintomáticos, las manifestaciones inician cuando han crecido considerablemente y causan compresión sobre las estructuras adyacentes. Regularmente son descubiertos de manera incidental durante procedimientos radiológicos por otra causa. Debido a su rareza y la dificultad diagnóstica que representan es importante describir estos casos. Nosotros reportamos el caso de una femenina de 40 años, quien se presentó a la emergencia con dolor abdominal en el sitio quirúrgico secundario a una hernioplastia incisional previa. Al realizar estudios por imagen se evidenció una imagen hipodensa quística a nivel de mesenterio, por lo que es llevada a cirugía para realizar una resección completa con un reporte histológico de linfangioma quístico retroperitoneal.

Palabras clave: Retroperitoneo, Linfangioma, Quiste.

ABSTRACT

Retroperitoneal Cystic Lymphangioma in an adult. Case report.

Lymphangiomas are rare, slow-growing benign cystic tumors of the lymphatic system characterized by proliferation of the lymphatic vessels and regularly present during childhood. In most cases they affect the neck (75%) and the axillary region (20%). The rate of abdominal lymphangiomas is unknown, but it is estimated to be less than 5%, with retroperitoneal lymphangioma being less than 1%, and they are even more rare in adults. They are regularly asymptomatic, the manifestations begin when they have grown considerably and cause compression on the adjacent structures. They are often discovered incidentally during radiological procedures for another cause. Due to their rarity and the diagnostic difficulty they represent, it is important to describe these cases. We report the case of a 40-year-old female, evaluated in the emergency room with abdominal pain, located at the surgical site from a previous incisional hernioplasty. When performing imaging studies, a hypodense cystic image was evidenced at the mesentery level, for which she was taken to surgery to perform a complete resection with a histological report of retroperitoneal cystic lymphangioma.

Keywords: retroperitoneum, lymphangioma, cyst.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas son tumores quísticos benignos raros del sistema linfático, son de crecimiento lento, caracterizados por la proliferación de los vasos linfáticos. Frecuentemente afectan el cuello (75%) y la axila (20%).¹ El índice de linfangiomas abdominales representa menos del 5%, de los cuales el linfangioma quístico retroperitoneal es menos del 1%.² Estos han sido reportados en el mesenterio, tracto gastrointestinal, bazo, hígado y páncreas.² El linfangioma quístico retroperitoneal es un tumor benigno raro que se manifiesta usualmente en la infancia³ y su presentación en la adultez es infrecuente. La sintomatología depende del sitio de localización y del tamaño de la lesión, son asintomáticos hasta que son lo suficientemente grandes como para interponerse entre estructuras adyacentes y manifestarse clínicamente como dolor abdominal, disuria y pseudoobstrucción intestinal.² Los

síntomas dependen de la localización exacta del quiste.⁴ Muchas veces son detectados transoperatoriamente o durante la exámenes diagnósticos complementarios.¹ Pueden ser un hallazgo incidental.² Se pueden presentar como abdomen agudo si se rompen, sangran o se torcionan.¹ No se pueden diferenciar de otros linfangiomas por imagen, y la cirugía representa tanto el diagnóstico como el tratamiento definitivo.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 40 años quien se presenta a la emergencia del hospital con dolor abdominal a nivel de fosa iliaca derecha. Como antecedentes quirúrgicos refiere miomectomía videolaparoscópica hace cuatro años y hernioplastia incisional de puerto en fosa iliaca derecha cuatro días previo a consultar.



Figura 1. TC en tres fases de páncreas. **A.** fase arterial; **B.** fase venosa; **C.** fase simple. A nivel de mesenterio o retroperitoneo imagen hipodensa y líquida de 129x57mm.

Al examen físico presenta dolor a la palpación de la fosa iliaca derecha, sin defensa muscular, ni signos de irritación peritoneal; herida sin signos clínicos de infección. Signos vitales normales. Laboratorios sin alteraciones. Ultrasonido (USG) abdominal evidencia colección en tejido celular subcutáneo a nivel de fosa ilíaca derecha de 4cc y como hallazgo incidental a nivel de cabeza de páncreas imagen anecoica de bordes definidos y paredes finas de 47x31mm sugestiva de pseudoquiste de la cabeza del páncreas. Se complementa con una tomografía computarizada (TC) abdominal la cual evidenció a nivel de cabeza y proceso uncinado de páncreas imagen de tendencia oval que se extiende hacia cuerpo, hipodensa, de 5x12cm sugestiva de quiste pancreático y en fosa iliaca derecha colección en tejidos blandos.

Por el hallazgo incidental en páncreas se realizaron marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, alfa-fetoproteína y CA 19-9) que se encuentran en rangos

normales; también se realizó TC trifásica de páncreas, la cual evidenció páncreas sin alteraciones y a nivel de mesenterio o retroperitoneo imagen hipodensa y líquida con dimensiones de 129x57mm, sugestiva de quiste mesentérico o retroperitoneal (Figura 1A, B Y C).

Con el diagnóstico preoperatorio de quiste mesentérico o retroperitoneal se decide llevar a sala de operaciones con plan quirúrgico de resección de quiste. Durante la laparotomía se evidencia quiste de paredes finas que contiene material blanquecino de aproximadamente 300cc, originado en retroperitoneo y que no involucra el páncreas. Se reseca quiste en su totalidad sin complicaciones (Figuras 2-4). El examen histopatológico diagnosticó linfangioma quístico retroperitoneal. Postoperatoriamente la paciente tuvo buena evolución y fue egresada en su segundo día postoperatorio. Se ha dado seguimiento durante tres meses sin síntomas de recurrencia.

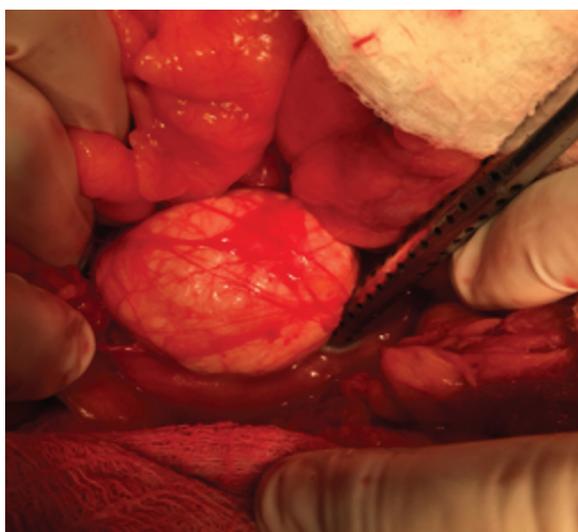


Figura 2. Quiste de aproximadamente 300cc.

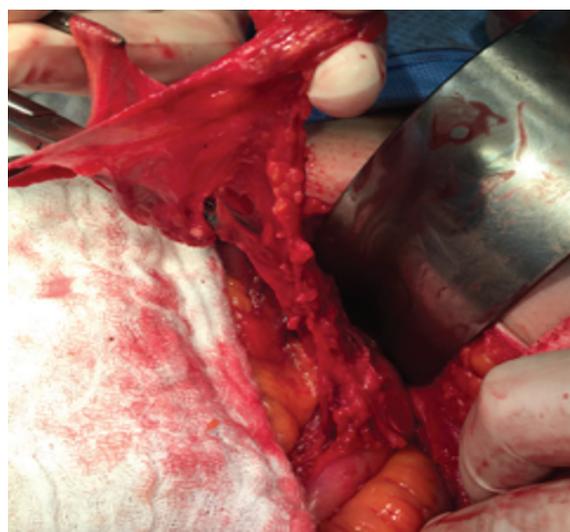


Figura 3. Linfangioma quístico retroperitoneal.

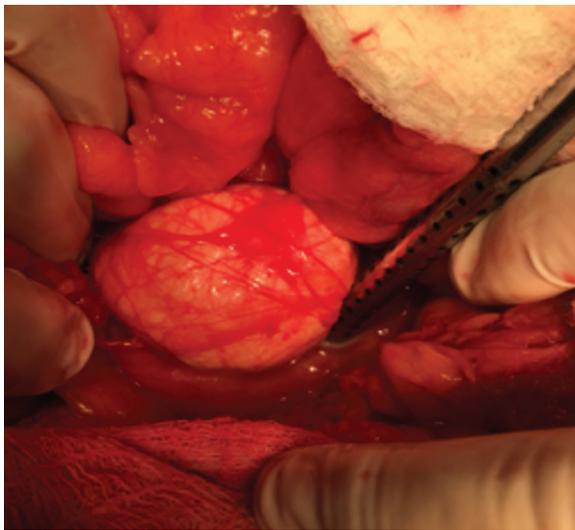


Figura 4. Linfangioma quístico retroperitoneal.

DISCUSIÓN

El linfangioma es una proliferación benigna de tejido linfático que se origina del secuestro temprano de vasos linfáticos que fallan al establecer las conexiones con el drenaje linfático normal alrededor de las 14-20 semanas de vida intrauterina. Son considerados malformaciones congénitas raras y no adquiridas.² La hipótesis más aceptada es que se originan de conexiones anormales entre los sacos linfáticos ilíacos y retroperitoneales y el sistema venoso que provoca estasis en los sacos, los cuales después del nacimiento pueden dilatarse como resultado de la colección de fluidos y del brote de espacios preexistentes, por lo que pueden formarse quistes uniloculares o multiloculares.^{1,2}

Histológicamente se dividen en tres categorías:⁵

- Linfangioma simple (linfangioma capilar).
- Linfangioma cavernoso.
- Linfangioma quístico. Siempre es benigno.

Los linfangiomas retroperitoneales usualmente son cavernosos o quísticos, de los cuales mayormente están reportados los linfangiomas quísticos.¹ El quiste puede contener quilo, líquido seroso, líquido hemorrágico o fluidos mixtos.²

La mayoría de linfangiomas quísticos se presentan en los primeros dos años de vida (50-60% en el primer año y 90% durante el segundo año).⁶ No tienen predilección de sexo.² Los linfangiomas tienen paredes delgadas.² Frecuentemente afectan el cuello (75%) y la axila (20%).¹ Los

linfangiomas intraabdominales (menos del 5%) han sido reportados en el mesenterio, tracto gastrointestinal, bazo, hígado y páncreas.⁶ Los linfangiomas retroperitoneales son raros (menos del 1%).^{2,7} Un linfangioma quístico intraabdominal ocurre menos de una vez por cada 100,000 ingresos hospitalarios⁵ y los retroperitoneales son más raros que aquellos de origen mesentérico.⁵ Regularmente son hallazgos incidentales durante procedimientos radiológicos de rutina o durante cirugías o autopsias.⁷

Los linfangiomas retroperitoneales son asintomáticos y son confundidos con otros tumores quísticos retroperitoneales, como quistes mesentéricos, o pancreáticos.⁷ Se vuelven sintomáticos al ser voluminosos y causar compresión sobre las estructuras y órganos adyacentes.⁷ Los síntomas predominantes son dolor abdominal, disuria y pseudoobstrucción intestinal, y al examen físico se puede palpar masa abdominal en el 60% de los casos.³ Pueden complicarse debido a hemorragia, ruptura o infección y se puede presentar como abdomen agudo si se rompen, presentan sangrado o torsión.¹

Entre los diagnósticos diferenciales podemos encontrar los teratomas, sarcomas indiferenciados, leiomiomas, duplicación quística, quiste metastásico, hematoma retroperitoneal o pseudoquiste pancreático como se pensó inicialmente en nuestro caso.^{1,5}

Para una mejor caracterización la TC aporta más información que la ultrasonografía, y el diagnóstico preoperatorio es difícil, por los diferentes diferenciales a considerar.² La cirugía, ya sea mediante una laparoscopia o laparotomía exploradora inicial se consideran los procedimientos diagnósticos y terapéuticos, siendo la resección completa el tratamiento definitivo, con una correlación histopatológica para corroborar el diagnóstico.^{1,6} El pronóstico es excelente si se realiza escisión completa por tratarse de una patología benigna.^{2,4} Si se realiza una escisión incompleta puede haber recurrencia de la enfermedad y también necesidad de reintervención quirúrgica.² De la misma manera la marsupialización, aspiración, drenaje e irradiación han sido descritas, teniendo resultados pobres, por lo que no son recomendadas.¹

CONCLUSIONES

El linfangioma quístico es una malformación linfática benigna y se debe considerar entre los diferentes diagnósticos de lesiones retroperitoneales, a pesar de ser infrecuente en adultos. El diagnóstico regularmente es incidental y se deben de realizar exámenes radiológicos complementarios previo a la cirugía para tener una mejor caracterización así como descartar neoplasias malignas y poder planificar el mejor abordaje. El diagnóstico y tratamiento definitivo se realiza mediante una escisión completa, con un pronóstico excelente en la mayoría de los casos.

REFERENCIAS

1. Murali Krishna K, Rama Rao K. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma: A report of a Rare Clinical Entity. *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*. 2016;15:104-107.
2. Güven Gümüstas O, Sanal M. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma: A Diagnostic and Surgical Challenge. Hindawi Publishing Corporation. (2013). <http://dx.doi.org/10.1155/2013/292053>
3. Makni A, Chebbi F. Surgical Management of Intra-Abdominal Cystic Lymphangioma. Report of 20 Cases. *World J Surg*. 2012;36:1037-1043.
4. Hornick J, Christopher. Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: clinicopathological analysis of a series. *Human Pathology*. 2005;36:426-432.
5. Fanaei S, Ziaee A. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma: Case Report. *Surgical Science*. 2011;2:209-211.
6. D. V. Rani, R. Srilakshmi. Unusual Presentation of a Retroperitoneal Lymphangioma. *Indian Journal of Pediatrics*. 2006;73:617-618.
7. Bhavsar T, Saeed-Vafa D. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: A case report and review of the literature. *World Journal of Gastrointestinal Pathophysiology*. 2010;1(5):171-176.