

Linfangioma quístico retroperitoneal. Un tumor infrecuente en la edad adulta

Retroperitoneal cystic lymphangioma. A rare tumor in adulthood

Alejandra de Andrés-Gómez , Antonio Melero Abellán , Ali Ismail , Carla Navarro Moratalla , Antonio Vázquez-Prado , Francisco Villalba Ferrer .

Servicio de Cirugía general y digestiva, Hospital General Universitario de Valencia. España

Los autores declaran no tener conflictos de interés

Correspondencia:
Alejandra de Andrés Gómez
E-mail: adeangomez@gmail.com

RESUMEN

Los linfangiomas son tumores benignos raros del sistema linfático, más comunes en la población pediátrica. La localización intraabdominal es muy infrecuente: tan solo el 1% de los linfangiomas aparece en el retroperitoneo. Se describe una tumoración quística infrecuente tanto por su localización como por la edad de presentación. Los linfangiomas retroperitoneales son tumores raros y su etiopatogenia es incierta. El diagnóstico se realiza mediante estudios de imagen; las técnicas de elección son la ultrasonografía (USG), la resonancia magnética (RM) o la tomografía computarizada (TC). A pesar de que se trata de tumores de naturaleza benigna, la exéresis quirúrgica completa es el tratamiento de elección para prevenir complicaciones como la sobreinfección, la rotura o el sangrado. Nuestro caso resulta infrecuente tanto por la localización retroperitoneal del tumor como por la tardía edad de presentación.

■ **Palabras clave:** linfangioma quístico, tumores retroperitoneales.

ABSTRACT

Background: lymphangiomas are rare benign tumors of the lymphatic system, being more common in the pediatric population. Intra-abdominal localization is very rare; only 1% of lymphangiomas appear in the retroperitoneum. We report a case of a rare tumor because of its location and the elderly age of presentation. Retroperitoneal lymphangioma is a rare tumor with an uncertain pathogenesis. Diagnosis is usually confirmed by imaging studies, e.g., US, MRI or CT. Although they are benign tumors, complete surgical resection is the treatment of choice. With this treatment, complications like infection, perforation or bleeding are prevented. Our case is unusual because of the retroperitoneal location of the tumor and the late age of presentation.

■ **Keywords:** cystic lymphangioma, retroperitoneal tumors.

Recibido el
26 de septiembre de
2017

Aceptado el
21 de diciembre de 2017

ID ORCID: Alejandra de Andrés-Gómez, 0000-0002-7978-456X; Antonio Melero Abellán, 0000-0002-4880-0686; Ali Ismail, 0000-0002-4087-0516; Carla Navarro Moratalla, 0000-0002-6779-9473; Francisco Villalba Ferrer, 0000-0002-8681-5651.

Los linfangiomas son tumores benignos raros del sistema linfático¹, más comunes en la población pediátrica². El 90% se localizan en el cuello y las regiones axilares³. La localización intraabdominal es muy infrecuente: tan solo el 1% de los linfangiomas aparece en el retroperitoneo.

Presentamos el caso de una mujer de 41 años con un linfangioma quístico retroperitoneal en el que tanto la edad de la paciente como la localización del tumor lo hacen muy poco habitual.

Se trata de una mujer sin antecedentes de interés, que consulta en Urgencias por dolor abdominal de 3 días de evolución, localizado en hemiabdomen derecho. Mantenía tránsito intestinal y no asociaba fiebre. A la exploración, el abdomen resultaba doloroso en dicha localización donde se palpaba sensación de ocupación por tumoración. No existían alteraciones en la analítica sanguínea. Se solicitó TC abdominopélvica que describía una gran tumoración en hemiabdomen derecho de 14×12×10 cm, hipodensa, de aspecto quístico

multitabacada, que desplazaba estructuras vecinas sin existir plano de clivaje con vesícula biliar, hígado, duodeno y páncreas (Fig. 1). Se completó el estudio durante el ingreso con una RM abdominal que describía esa misma lesión quística y multitabacada que contacta cranealmente con parénquima hepático, posteriormente con riñón derecho, inferiormente alcanza la pala ilíaca y en su vertiente medial entra en contacto con la raíz del mesenterio, desplazando en sentido anterior el duodeno y la cabeza del páncreas.

Con la sospecha por las pruebas de imagen de una lesión quística de origen benigno se programó intervención quirúrgica y se realizó una laparotomía media, localizando una gran tumoración retroperitoneal íntimamente adherida a riñón derecho, vesícula biliar, marco duodenal y proceso uncinado. Tras minuciosa disección se consigue su exéresis completa (Fig. 2). La anatomía patológica describió tumoración de 12×10×5 cm con dos áreas lobuladas de 4×4 cm y de 4,5×5 cm. En el examen microscópico se evidenció estroma formado

por fascículos de músculo liso con pequeños agregados linfoides junto a dilatación y quistificación de vasos linfáticos. Todo ello compatible con el diagnóstico de linfangioma quístico sin celularidad maligna. A los 6 meses de la cirugía, la paciente se encuentra asintomática y no presentó ninguna complicación durante el posoperatorio.

El diagnóstico diferencial de tumores quísticos en el retroperitoneo incluye múltiples posibilidades, como mesotelomas, teratomas, sarcomas indiferenciados, metástasis quísticas, tumores benignos (p. ej., linfangiomas), adenomas microquísticos pancreáticos, quistes del urotelio, hematomas retroperitoneales abscesos o quistes de ovario o pancreáticos¹. Los linfangiomas retroperitoneales son tumores raros y su etiopatogenia es incierta. Generalmente se clasifican en quísticos o cavernosos³. La mayoría son asintomáticos y constituyen hallazgos incidentales al realizar pruebas de imagen por otro motivo. La manifestación clínica más común es su presentación como una masa abdominal con un lento crecimiento progresivo, dolor en cuadrante superior izquierdo, pérdida de apetito, náuseas y vómitos¹. En nuestro caso, la paciente debuta con un dolor abdominal de corta evolución y la palpación de una masa abdominal en la exploración.

El diagnóstico se realiza mediante estudios de imagen; las técnicas de elección son la USG, la RM o la TC⁴. Un estudio preliminar con ecografía sería útil para demostrar la naturaleza quística del tumor. La TC y la RM pueden ayudar a clasificar el quiste como unilocular o multilocular, establecer las relaciones con los órganos vecinos y delimitar los límites del tumor³. En nuestro caso se realizó una TC en el Servicio de Urgencias ya que se palpaba una gran masa abdominal de la que no se tenía ningún estudio previo y la paciente se encontraba muy afectada por el dolor abdominal, lo que requería descartar una actitud quirúrgica urgente. Se completó el estudio con una RM para una mejor determinación de la relación con estructuras vecinas.

El diagnóstico definitivo se hace por estudio anatomopatológico⁴. El papel de la punción con aguja fina por ecoendoscopia está menos definido en este tipo de tumores pero ha ido evolucionando a lo largo de la última década, y, al igual que ha adquirido un gran valor en las lesiones pancreáticas, también es útil en tumores no pancreáticos del retroperitoneo³. Al ser una técnica de bajo riesgo puede considerarse una primera opción en el diagnóstico de tumores quísticos del retroperitoneo. En nuestro caso no se llevó a cabo esta punción previa, ya que la paciente se encontraba sintomática con dolor intenso, por lo que se programó para intervención quirúrgica en el mismo ingreso.

A pesar de que se trata de tumores de naturaleza benigna, la exéresis quirúrgica completa es el tratamiento de elección para prevenir complicaciones como la sobreinfección, la rotura o el sangrado. Los resultados después de una escisión completa son ge-

neralmente buenos¹, mientras que las complicaciones posoperatorias son infrecuentes. La invasión a estructuras vecinas puede aumentar la dificultad y el riesgo de la cirugía o incluso imposibilitar la resección completa^{5,6}. La enucleación resulta suficiente cuando existe plano de disección entre el quiste y las estructuras vecinas como el mesenterio o el intestino delgado. De no existir plano de disección, habría que considerar la resección del segmento intestinal correspondiente⁷. Hoy se cuenta con manejos alternativos en casos de pacientes no candidatos a cirugía, como la escleroterapia con dicloxacina, o con solución alcohólica de Zein, entre otras⁴.

El abordaje laparoscópico debe ser considerado una opción terapéutica en este tipo de tumores⁸. Recientemente se ha descrito la reducción previa de

FIGURA 1

Corte coronal de tomografía abdominopélvica en el que se aprecia gran tumoración de contenido quístico que desplaza las estructuras retroperitoneales (flecha)

FIGURA 2

Imagen macroscópica del tumor en el que se aprecia la tumoración de 12x10x5 cm con áreas lobuladas en su interior

volumen del quiste mediante aspiración con catéter de doble luz para disminuir el tamaño del tumor, mediante abordaje laparoscópico⁶.

El linfangioma quístico, aunque infrecuente, debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de tu-

moraciones retroperitoneales, incluso en la edad adulta.

El tratamiento definitivo es la exéresis quirúrgica completa a pesar de su naturaleza benigna, como prevención de posibles complicaciones y sobre todo en pacientes sintomáticos.

Referencias bibliográficas

1. Bahvsar T, Saeed-Vafa D, Harbisosn S, Innis S. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: a case report and review of the literature. *World J Gastrointestinal Pathophysiol.* 2010; 1:171-6.
2. Richmond B, Kister N. Adult presentation of giant cystic lymphangioma: Case report. *International J Surg.* 2009; 7:559-60.
3. Black T, Guy C, Burbridge R. Retroperitoneal cystic lymphangioma diagnosed by endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration. *Clin Endosc.* 2013; 46:595-7.
4. Gil-Rojas N, Fosado-Gaayossoo M, Higuera de la Tijera M, Pérez-Pineda J, Aguirre-García J, Pérez-Torres E. Retroperitoneal giant cystic lymphangioma. Case report and literature review. *Rev Med Hosp Gen Méx.* 2012; 75(2):110-3.
5. Akmei S, Bhardwaj N, Murphy PD. Benign mesenteric lymphangioma presenting as acute pancreatitis: a case report. *Cases Journal.* 2009; 2:9328-31.
6. Losanoff JE, Kjossev KT. Mesenteric cystic lymphangioma: unusual cause of intra-abdominal catastrophe in an adult. *Int J Clin Pract.* 2005; 59:986-7.
7. Lendoire JC, Tortosa JL, Fauvé L, Godoy C, Novo Guell J. Linfangioma quístico intraabdominal del adulto. *Rev Argent. Cirug.* 1997; 72:14-8.
8. Forero M, Gordillo MP, Goicochea E. Linfangioma quístico de mesenterio. *Rev Hosp Central.* 2004; 1:59-61.